



ACADIM

ASSOCIAÇÃO CARIOCA DE Distrofia Muscular
SETEMBRO DE 2011 * ANO XIII * N° 21

Evento marcará o dia de luta.

Projeto de Lei de autoria do deputado Márcio Pacheco e de iniciativa da Acadim, que altera a Lei nº 5645, de 06 de janeiro de 2010, inclui o dia 17 de setembro como "O Dia Estadual de Luta Das Pessoas Com Distrofia Muscular e Doenças Neuromusculares"

. O deputado Márcio Pacheco afirmou que o projeto de lei que cria o Dia Estadual de Luta da Distrofia Muscular e Doenças Neuromusculares, sairá no nome da Acadim, como sociedade civil organizada, e não no dele. **Página 9**

Quando os músculos falham

Com o aumento da expectativa de vida e avanço das pesquisas científicas no Brasil e no mundo, hoje entendemos mais sobre as doenças que acometem o sistema neuromuscular de idosos, jovens e principalmente de crianças. Uma doença muscular que atinge 1 em cada 3.500 meninos é a Distrofia Muscular de Duchenne. Segundo estudo liderado pela geneticista Mayana Zatz, temos cerca de 700 novos casos anuais no Brasil. **Página 14**

Abordagem Respiratória em Doenças Neuromusculares

Os doentes neuromusculares sofrem um processo de enfraquecimento progressivo dos músculos respiratórios que se iniciará mais cedo ou mais tarde conforme a doença. Assim este tipo de doente em alguma fase da vida poderá sofrer uma falência respiratória, necessitando de uma avaliação objetiva e uma correta interpretação dos seus sintomas. **Página 6**

Foto: Acadim



Miguel Goçaves em palestra realizada no Curso de Terapia Respiratória em Pacientes com Doença Neuromuscular, na Acadim.

Reabilitar é preciso

Uma condição frequente na prática clínica é a imobilização do paciente, o que poderá levar a algumas complicações neuromusculares. Para reduzir estas complicações, existe um interesse crescente em iniciar uma terapia de reabilitação ainda no centro de terapia intensiva (CTI), imediatamente após à estabilização fisiológica do paciente. A tecnologia associada à reabilitação pode facilitar a resposta a esta terapia. **Página 15**

Origem e objetivo do Dia da Distrofia Muscular e das Doenças Neuromusculares na Internet

A ideia de criação do Dia da Distrofia Muscular e das Doenças Neuromusculares na Internet é de Ricardo Rojas Caballero, cidadão mexicano, portador de distrofia muscular, nascido em 1977, após saber que seria possível a criação de um dia para um tema específico dentro da internet, onde as fronteiras e os idiomas deixam de ser um obstáculo. **Página 3**

Reabilitação neurolocomotora

Página 13

Notícias sobre as últimas pesquisas e tratamentos

Página 4

Diretoria da Acadim se reúne no Shopping para festejar o 13º aniversário da entidade

Acadim comemora 13 anos de fundação no Shopping, com a presença de amigos e diretores da entidades.

Foto: Fernanda Batista (Fisioterapeuta, membro do Conselho Consultivo e Alberto Jorge (Diretor Financeiro) Maria Clara (Presidente), Vivaldo Magalhães (Diretor administrativo) e Pedro Queiroz (Vice-presidente).



Foto: Acadim

Uma ideia na cabeça e um projeto de estatuto na mão

Tudo começou com uma ideia na cabeça e um projeto de estatuto na mão — não exatamente nessa mesma ordem —, tendo à frente a professora Maria Clara, que mantinha consulta periódica no Instituto Hahnemanniano do Brasil, incentivada pelo Dr. Fábio Bolognani, para criação de uma associação de distrofia muscular, no Rio de Janeiro. Como a maioria dos pacientes do Dr. Fábio era portadora de distrofia muscular, aí estava a matéria-prima para a formação dos membros da diretoria e dos associados da futura Acadim. A maioria dos contatados aceitou participar da entidade e colaborar com a futura associação de distrofia muscular. Em menos de um ano estava criada a Associação Carioca dos Portadores de distrofia Muscular, que depois passou a ser denominada de Associação Carioca de Distrofia Muscular, com a retirada da palavra portadores porque, geralmente, o portador é quem transmite a doença e a Associação é composta em sua maioria por afetados, e não transmissores da doença. Por outro lado, o termo portador não é considerado politicamente correto, e atualmente nenhuma associação congênere usa mais o termo “portador”.

Não foi tão difícil fundar a Acadim — a primeira associação de distrofia do estado do Rio de Janeiro —, como muitos acreditavam. No dia 29 de julho de 1998 foi fundada a Associação. A dificuldade maior foi conseguir local para instalação de sua sede. Buscou-se entendimento com a Uerj, que já abrigava o Programa Rompendo Barreiras com objetivo de promover a inclusão das pessoas com deficiência, melhorando sua qualidade de vida, através de um atendimento consciente e qualificado. Por esse motivo não foi possível conseguir um espaço naquela Universidade, para instalação da sede da Acadim. Isso não diminuiu os nossos esforços, o que serviu para alimentar ainda mais o propósito de con-

seguir a instalação da sede da Associação. Tentou-se a Prefeitura, algumas Unidades da Ufrj, da Estácio de Sá, enquanto provisoriamente nos instalávamos na residência da presidente da entidade.

No dia 9 de outubro de 2000, após 1,5 ano de entendimento, foi firmado um acordo de parceria com o Hospital Escola São Francisco de Assis (Hesfa), visando atividades de pesquisa e atendimento médico, fisioterápico e outras terapias, aos associados da Acadim. O acordo foi assinado pela presidente da Associação, Maria Clara Migowski Pinto e a diretora do Hesfa, prof^a. Angela Maria Mendes Abreu, por prazo indeterminado. O funcionamento da Acadim no Hesfa facilitou, em todos os sentidos, pela sua localização central (Av. Presidente Vargas), bem servido pelos principais meios de transporte — trem, ônibus e metrô — o atendimento aos seus associados, moradores de diferentes bairros da cidade, saltando praticamente na porta do hospital.

A partir daí a Acadim passou a ter maior participação em entrevistas nas rádios, jornais e tvs, almoços beneficentes e de confraternização, bazares, simpósios, mesas-redondas, seminários e em homenagens para recebimento de doações, encontros com autoridades governamentais, passeatas e concentrações de caráter reivindicatório, painéis, na Feira Nacional de Acessibilidade e Reabilitação — REACCESS e outros eventos. Além de convidar profissionais do Rio de Janeiro, de outros estados da federação e do exterior (Portugal) para ministrar aulas, cursos e workshops. A Acadim conseguiu, ainda, subvenção da prefeitura para suas atividades assistenciais e administrativas por cerca de oito anos, mas infelizmente o atual prefeito suspendeu esses recursos que serviam para cobrir despesas de custeio, não apenas à nossa Associação, mas a todas as entidades filantrópicas, sem nenhuma razão plausível

para a suspensão, o que vem nos causando sérios transtornos.

Todavia, esses transtornos não impediram que a entidade passasse a ser conhecida do público e do meio acadêmico, como uma instituição de referência da distrofia muscular no Rio de Janeiro, o que não foi suficiente para ter o mesmo reconhecimento da prefeitura.

Por outro lado, a atual direção do Hospital Escola São Francisco de Assis, por conta das obras de restauração que estão sendo realizadas no prédio do referido hospital, solicitou-nos a desocupação da sala onde a Acadim estava instalada e passamos a ocupar uma sala comercial no edifício nº 215, bloco 2, sala 911, da Rua Santo Afonso — Tijuca. A nossa permanência no referido endereço é por tempo indeterminado, por conta de um acordo de cooperação mútua entre a Acadim e o Instituto Beneficente Sonhar.

A Associação vem lutando pela implantação da Portaria 1531/01 do Ministro da Saúde, atuando juntamente com o Ministério Público Federal, participando de reuniões, tendo em vista a criação do projeto de instalação de uma Câmara Técnica de Reabilitação Respiratória, junto à Comissão de Reabilitação da Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro — SES-RJ, que autoriza os serviços públicos a prestarem esse tipo de atendimento aos portadores de distrofia muscular, e que sistematicamente vem sendo descumprida, sendo preciso recorrer à Justiça para se conseguir esse direito. No município do Rio de Janeiro, o projeto para instalação de um centro de referência para atendimento de reabilitação respiratória já está em andamento.

Paralelamente a tudo isso, a preocupação com a qualidade, o respeito aos associados e a busca pelo aperfeiçoamento constante, tem pautado a evolução das atividades da Associação, chegando aos dias de hoje com perspectivas de atingir esses objetivos.

EXPEDIENTE

Diretoria da Acadim

Presidente: Maria Clara Migowski Pinto Barbosa
Vice-presidente – Pedro Pacheco de Queiróz Filho
Diretor administrativo – Vivaldo Lima de Magalhães
Diretor de Promoções e Eventos Lílana Pereira de Freitas
Diretor Financeiro – Alberto Jorge Fernandes de Freitas

Conselho Técnico Consultivo

Alexandra Prufer de Queiroz Campos Araujo (neuropsiquiatra)
Ana Valéria Neves de Araújo Leitão (médica fisiatra)
Antonio Abílio Pereira de Santa Rosa (médico geneticista)
Fábio de Almeida Bolognani (médico homeopata)
Farley Campos (fisioterapeuta)
Fernanda Batista Ferreira (fisioterapeuta respiratória)
Franklin Ferreira de Aquino (fisioterapeuta)

Glória Maria Cardoso de Andrade Penque (neurologista)

Jorge dos Santos Oliveira (advogado)

Jorge Kede (neurologista)

Jorge Alberto Moura (Fisioterapeuta)

Luis Antônio Alves Duro (neurologista)

Márcia Mattos Gonçalves Pimentel (bióloga geneticista)

Nina Lima (advogada)

Raquel Tavares Boy da Silva (médica geneticista)

Regina Lucia Rocha Ouricury (psicanalista)

Renato de Paulo (Fisioterapeuta)

Sandra Maria da Motta Quintanilha Martins (médica fisiatra),

Sara Lúcia Silveira de Menezes (fisioterapeuta)

Associação Carioca de Distrofia Muscular
Considerada de utilidade pública (municipal)

Lei nº 3.815, de 28 de julho de 2004

CNPJ 02.916.982/0001-91

Rua Santo Afonso, 215 bl.02 / sala 911

Cep 20511-170 – Tijuca-RJ

Internet <http://www.acadim.com.br>

Jornal da Acadim

Jornalista Responsável:

Vivaldo Magalhães – Reg.Prof. 11.912

Projeto Gráfico/Diagramação:

Ruy Machado

Cartas/e-mails para este Jornal devem conter nome, endereço e telefone dos leitores, para contato.
acadim@acadim.com.br

Origem e objetivo do Dia da Distrofia Muscular e das Doenças Neuromusculares na Internet

A ideia de lançar na internet o manifesto do Dia da Distrofia Muscular e das Doenças Neuromusculares, partiu de um jovem portador de distrofia muscular, um cidadão mexicano chamado Ricardo Rojas Caballero, em 2001. A internet seria e ainda é um instrumento capaz de interligar todos os computadores do mundo e, através dela, transmitir aos usuários esclarecimentos sobre as enfermidades pouco conhecidas do público em geral, que são a distrofia muscular e as doenças neuromusculares.

Por intermédio da internet, as fronteiras e os idiomas deixaram de ser um obstáculo. As barreiras físicas para a comunicação foram superadas. A desinformação sobre a enfermidade que muitos profissionais da área da saúde consideravam doença rara – a distrofia muscular –, passou a inexistir. Agora, o caminho ficou aberto para a divulgação ampla de todos os temas relacionados com as doenças neuromusculares. Nos últimos 10 anos, o número de usuários da internet aumentou consideravelmente. Cerca de 1,96 bilhão de pessoas tinham acesso à Internet até junho de 2010, o que representava 28,7% da população mundial. Passado um ano, esse número deve ter aumentado ainda mais. Então, tudo ficou mais fácil e, com entusiasmo e ânimo redobrados, contando com apoio de várias instituições e/ou ongs internacionais, Caballero lançou o seu manifesto na internet, cujos objetivos são os que passamos a enumerar:

- Diminuir a desinformação sobre as distrofias musculares, principalmente a do tipo Duchenne, com objetivo de melhorar a qualidade de vida pela otimização do manuseio dos afetados em qualquer parte do mundo, fazendo com que a informação não fique limitada e inacessível por fronteiras e idiomas.

- Que haja consciência para desenvolver maiores esforços no sentido de buscar mais recursos à investigação, a fim de que se encontrem tratamentos mais efetivos para esse

tipo de doença, principalmente aquelas que dizimam a vida dos portadores antes que possam, sequer, alcançar a idade adulta, entre elas a Distrofia Muscular de Duchenne, a mais comum.

- Que todos saibam que a presença destas enfermidades é global, que não são tão raras para não merecer atenção, e que ninguém está isento de deparar-se com elas, seja para si, seja para um ente querido.

- Que todos se unam num grande grupo de familiares e afetados para que com maior força possamos atingir o nossa finalidade mais rapidamente.

- Que haja uma mobilização internacional para a criação do Dia Mundial das Distrofias Musculares e das Doenças Neuromusculares, promovido pela OMS – Organização Mundial da Saúde.

Esclarecimento:

“Escolheu-se o 17 de setembro porque neste dia é comemorado o nascimento do Dr. Guillaume Duchenne (1806-1875), um dos primeiros médicos que no século XIX interessou-se em descrever e classificar pela primeira vez a distrofia muscular, criando os primeiros exames para esclarecimento diagnóstico, e designar o tipo de distrofia e enfermidade neuromuscular mais antiga e conhecida, batizada com o seu nome: distrofia muscular de Duchenne.

Por isso foi solicitado, com o maior respeito, a todo webmaster e usuário da internet que divulguem este manifesto do Dia da Distrofia Muscular e das Doenças Neuromusculares na Internet, assim como para todos os que se conectem com os sites da web sobre enfermidades neuromusculares que respaldem este manifesto.”

Tradução para o português por Dra. Ana Lucia Langer
<http://www.abdim.org.br>

SIGNATÁRIOS:

Ricardo Rojas Caballero: distrofiasmusculares@yahoo.com.mx

Luis Miguel del Aguila U. - ADM Peru: adm-peru@ec-red.com

C. Mauricio Riveros B. - ACDM Colombia: acdmrpp@hotmail.com

Carlos Hassey: carhaba@hotmail.com

Familia Serra: serra@arnet.com.ar

Pat Furlong - Parent Project MD: PatFurlong@aol.com

Ana Lúcia Langer: davidfeder@uol.com.br

Munira Tanezi Guilhon: mtgs@abdim.org.br

Maria Clara Migowski Pinto: acadim@acadim.com.br

Edna Maria Soatto Puppini: aadm@netsite.com.br

Denise Amanajás: dac@nautilus.com.br

Vera Lucia Campos Brizola: vbrizola@hotmail.com

Filippo Buccella - Parent Project Italy: webmaster@parentproject.org

Andrzej Abraszewski - SamiSobie: abra@clan.pl

Dr. Alberto Dubrovsky: dubro@fibertel.com.ar

Lynette Johnson: national@mdsa.org.za

Gabriel de Montfort: info-fondation@grupama-ccama.tm.fr

Yann Noirot: yfnoirot@club-internet.fr

Dr. Günter Scheuerbrandt: Scheuerbrandt@grn.es

Sally Hofmeister: sally@abc-online.org

Robert Antoñ: robertanton@interia.pl

Hernán Kloti: gaby_asdm@hotmail.com

Teresa Balta - ASEM España: mtbalta@botex.net

Javier García Gtz: contacto@enlaceac.org

Luzberenice Lopez: mones17@yahoo.com

Leslie Guzman: guzman.l@pg.com

Imelda Diaz: imeldadiazdeleon@hotmail.com

Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ,

Localizado na Avenida Venceslau Brás 95, Botafogo, mantém um ambulatório especializado em Distrofia Miotônica às quintas-feiras. Este ambulatório realiza avaliações e tratamento desta doença.

As avaliações e o acompanhamento dos pacientes são inteiramente gratuitos.

As consultas poderão ser marcadas pelo telefone 3873-5608, entre 14:00 e 16:00 horas, de segunda a sexta feira, com o professor Luiz Duro.

Notícias sobre as últimas pesquisas e tratamentos

Losartana diminui a fibrose do músculo cardíaco e dos músculos esqueléticos e aumenta a função cardíaca de camundongos com distrofia muscular

USA - A losartana é uma droga utilizada para tratamento da hipertensão arterial; estudos prévios em camundongos e cães já tinham demonstrado seu efeito em reduzir a fibrose dos músculos com distrofia muscular. Este estudo confirma que a droga losartana reduz a fibrose do músculo cardíaco e dos músculos esqueléticos e além disso aumenta a função cardíaca dos camundongos com distrofia muscular.

Avaliação do efeito sinérgico da taurina e da alfa-metil-prednisolona no tratamento da distrofia muscular de camundongos

Itália - como os corticoides permanecem como a melhor opção de tratamento para a Distrofia Muscular de Duchenne apesar dos seus efeitos colaterais, os autores testaram a associação da metilprednisolona e da taurina esperando encontrar um tratamento que permita reduzir a dose e os efeitos colaterais dos corticoides. Os resultados funcionais desta associação foram positivos com aumento da força e do equilíbrio do cálcio celular; no entanto, as alterações patológicas dos músculos e os níveis séricos da CK não se alteraram com a associação da taurina aos corticoides.

Aspectos endócrinos da distrofia muscular de Duchenne

Itália - neste encontro de especialistas foram discutidos os aspectos endócrinos da distrofia muscular de Duchenne. Os autores sugerem uma atitude mais ativa no tratamento e prevenção destas <http://xn--alteras-x0a4l>. As principais conclusões são:

1) Não há evidências que a doença cause baixa estatura, que pode ocorrer por uso de corticoides. Frequentemente não se mede a altura dos pacientes o que dificulta o acompanhamento. Se o uso do hormônio do crescimento for decidido, deve-se estabelecer um protocolo e uma meta de crescimento.

2) Atraso ou supressão da puberdade pode ser observada em outras doenças crônicas ou pelo uso de corticoides. O uso de medicações para estimular a puberdade deve ser decidido individualmente. Alterações psicológicas decorrentes do atraso

do crescimento e da puberdade devem ser avaliados, especialmente nesta fase em que a comparação com outros pode ser muito importante.

3) Ganho de peso é frequente pelo uso de corticoides e pela mobilidade reduzida. Controle dietético rigoroso deve ser estabelecido. Metabolismo da glicose deve ser estudado e na presença de resistência a insulina o tratamento com metformina pode ser instituído.

4) Atenção a saúde óssea para prevenção da osteoporose, pelo risco aumentado de fraturas. Sugere-se o acompanhamento dietético a realização de exames como a densitometria óssea. A suplementação de cálcio, vitamina D e o uso de bifosfonatos foram também recomendados, apesar da ausência de estudos controlados.

Estudo de 21 drogas conhecidas em camundongos com distrofia muscular

França - muitas drogas conhecidas, aprovadas para utilização em outras doenças, podem ser úteis no tratamento das distrofias musculares. Os pesquisadores selecionaram 21 dentre 300 drogas já testadas e administraram em camundongos com uma forma de distrofia muscular; cada droga foi testada em duas doses diferentes. Dentre todas as drogas testadas os melhores resultados foram obtidos com antidepressores tricíclicos (imipramina e amitriptilina), usados nos tratados de depressão.

Primeira reunião do grupo de pais e GRMD Brasil foi um sucesso

São Paulo - no dia 12 de março o grupo de pais e portadores de distrofia muscular realizou uma reunião científica com os pesquisadores do GRMD Brasil; neste grupo realizam-se pesquisas experimentais em camundongos e cães para melhorar a qualidade de vida e retardar a evolução da distrofia muscular. Foram apresentadas as pesquisas já realizadas e as que estão em planejamento. Os pais puderam ser ouvidos, oferecendo sugestões e comentando as pesquisas.

Resultado de 12 meses de estudo controlado com o idebenone de tratamento da distrofia muscular de Duchenne

USA - idebenone é uma droga antioxidante que aumenta a energia das células. Neste estudo a droga foi usada por um ano

na dose de 450mg em 13 pacientes com Duchenne e os resultados foram comparados com pacientes sem o uso da medicação. Os autores observam um significativo aumento da capacidade respiratória. Apesar do número de indivíduos estudados os resultados são promissores e prosseguem atualmente nos Estados Unidos com um número maior de pacientes.

Administração sistêmica de oligo nucleotídeos para tratamento da distrofia muscular de Duchenne

Holanda - os oligo nucleotídeos tem sido testados para corrigir o gene da distrofina; nesta pesquisa foram utilizados em 12 pacientes com distrofia muscular de Duchenne por injeções semanais por viasubcutânea. A irritação no local de aplicação foi o efeito colateral mais frequente, sendo que alguns pacientes apresentaram perda de proteína na urina e aumento da alfa 1 microglobulina urinária. em 10 pacientes a expressão da distrofina foi observada em 60 a 100% das fibras musculares após o tratamento. Houve um discreto aumento da capacidade de caminhar. Os estudos irão prosseguir com maior número de pacientes.

IMPORTANTE: os estudos nesta nova fase serão multicêntricos, em diversos países, e pacientes brasileiros poderão ser incluídos.

Terapia com bifosfonato endovenoso em pacientes com distrofia muscular de Duchenne e fraturas devido a osteoporose

Canadá - fraturas devido a osteoporose são frequentes em Duchenne e a dor pode ser limitante da qualidade de vida. Nesta pesquisa os autores testaram o bifosfonato por via venosa em dose única anual em 7 pacientes com Duchenne. Após 12 meses os autores observaram melhora da densitometria óssea, da dor e da morfometria da coluna. Este trabalho foi apresentado no Congresso Americano de Endocrinologia em 2010.

Recuperação da função respiratória com a terapia gênica no músculo diafragma por injeção por via abdominal em camundongos

Japão - trata-se de uma pesquisa promissora para ser realizada em seres humanos e que poderia retardar ou evitar a necessidade de ventilação não invasiva na distrofia

continuação: Notícias sobre as últimas pesquisas e tratamentos

muscular de Duchenne. Camundongos com distrofia muscular receberam por via abdominal injeções no músculo diafragma de um vetor viral carregando o gene da distrofina. Os animais tratados apresentaram significativa expressão da distrofina e melhora da função respiratória.

Estudo piloto do uso de coenzima Q10 em pacientes com distrofia muscular de Duchenne tratados com corticoides

USA - os corticóides são utilizados como tratamento padrão da distrofia muscular de Duchenne e podem retardar a evolução da doença. Nesta pesquisa piloto a coenzima Q10, um potente antioxidante, foi utilizado em pacientes com idade entre 5 e 10 anos e utilizando corticoides. O estudo foi completado por 12 pacientes. Destes, nove apresentaram melhora da força muscular. Os pesquisadores concluíram que a coenzima Q10 pode ter um efeito aditivo ao uso de corticoides e precisa ser estudada em grupos maiores de pacientes.

Fonte: <http://distrofiamuscular.net/noticias-htm>.

Anvisa cria comitê para avaliar terapias celulares

Uma área estratégica, que desperta cada vez mais interesse de universidades e instituições de pesquisa. Assim são as terapias celulares, cuja regulação no país, enfim, está próxima de sair. A Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa) promoverá, no mês que vem, um seminário para discutir a criação de um órgão interinstitucional, o Comitê de Assessoramento Técnico em Terapias Celulares (CAT). Será ele o responsável por garantir a segurança, eficácia e desburocratização dos produtos que resultem do cultivo, seleção e manipulação de células.

Segundo a Anvisa, o desenvolvimento dos campos de biotecnologia, biologia celular e de terapias com tecidos humanos levou à formação de novos tratamentos, remédios e produtos médicos que contêm células humanas. A regulação do material produzido por estes setores tornou-se urgente. O seminário servirá para isso. E, também, para definir quais parâmetros éticos devem ser seguidos pelos pesquisadores — uma seara ainda polêmica, dada a falta de um grande acordo internacional sobre o tema.

O CAT também promete simplificar o trâmite dos pesquisadores. Hoje, os interessados em pesquisas com terapias celulares

precisam explicá-las ao conselho federal de sua área e à Anvisa. Agora, eles decidirão em conjunto.

Precisamos definir um marco regulatório, a partir do qual estará valendo a exploração de produtos derivados de células, inclusive de células-tronco, sejam adultas ou embrionárias — alerta Daniel Coradi, gerente de Tecidos, Células e Órgãos da Anvisa. — O CAT é o órgão que agregará a opinião da nossa agência, dos conselhos federais de Medicina e Odontologia, do Ministério da Saúde e da Comissão Nacional de Ética em Pesquisa com Seres Humanos (Conep). As decisões sobre terapias que saírem dali serão dadas em consenso.

A Anvisa inspirou-se na União Europeia, onde um comitê semelhante foi montado há quatro anos.

As terapias celulares passam obrigatoriamente por serviços de produção dessas células. Se elas são levadas para laboratório e submetidas a processos como expansão, então, segundo Coradi, elas já devem ser vistas como um medicamento ou produto.

A intenção é garantir a eficácia e segurança dos medicamentos — explica o futuro coordenador do CAT. — Estamos nos adiantando à demanda. Queremos dar uma solução para os interessados que submeterem os seus produtos para avaliação.

E algumas empresas já estão de olho na agenda do novo comitê. Laboratórios americanos e europeus querem exportar as terapias celulares lá desenvolvidas para o mercado brasileiro. Para isso, precisarão da bênção do CAT.

As áreas que, até agora, receberam mais novos produtos no exterior são reconstrução de pele, lesões medulares e tratamento de cardiopatias.

O Brasil não conta com terapias aprovadas com células-tronco. Aqui, há apenas pesquisas clínicas. Há testes em andamento para problemas como infarto, derrame, distrofia muscular e esquizofrenia, entre outros.

A maior parte do financiamento vem da carteira do governo federal. No entanto, cada vez mais entidades privadas têm procurado o Conep, interessadas em desenvolver pesquisas com seres humanos.

Ligado ao Ministério da Saúde, o Conep equilibra a balança do CAT. Enquanto a Anvisa cobra padrões técnicos e de segurança, este conselho tem como matéria-prima a ética dos experimentos.

— Teremos de estabelecer quais são as

etapas necessárias para que as propostas de terapias celulares sejam seguras — revela Aníbal Gil Lopes, membro da comissão e professor-titular de Fisiologia da UFRJ. — O desafio é criar, no país, uma regulação para algo que não tem normas estabelecidas e aceitas internacionalmente.

Não é uma missão trivial. Diretora do Centro de Estudos do Genoma Humano e do Instituto Nacional de Células-Tronco em Doenças Genéticas (USP), Mayana Zatz acredita que o comitê deve lembrar “o risco corrido por uma pesquisa sem base fundamentada”.

A ética corre sempre a reboque das descobertas científicas, e o comércio vai na frente delas — lembra a cientista, autora do livro “Genética”, que será lançado na próxima semana. — Célula-tronco virou uma palavra mágica, como se fosse algo que cura qualquer coisa, e não é bem assim. O novo comitê deve entender bem sobre dois assuntos: a ética em relação aos tratamentos e o uso de testes genéticos. Nem todos devem ser oferecidos, por mais que haja dinheiro envolvido.

Coradi concorda e afirma que o combate ao uso indiscriminado de pesquisas, que expõe pacientes a profissionais sem ética, é uma das metas do CAT.

— Enquanto não tivermos um marco regulatório, esse risco ainda vai existir — admite.

Um dos laboratórios brasileiros licenciados pela Anvisa para cultivar e manipular células em laboratório é o dirigido por Radovan Borojevic, em Petrópolis.

O custo social da medicina (ou seja, o que é pago pela sociedade para resolver o sistema de saúde) tem aumentado. Interessa ao poder público reduzi-lo — avalia. — E a terapia celular é um caminho para isso. O marco regulatório é o primeiro passo: ele aponta que instituições poderão participar desse processo.

Fonte: <http://oglobo.globo.com/ciencia/mat/2011/09/06/anvisa-cria-comite-para-avaliar-terapias-celulares-925302337.asp#ixzz1XMgzyOPS> -Renato Grandelle (renato.grandelle@oglobo.com.br)

Publicada em 07/09/2011

ACADIM na internet

www.acadim.com.br

Abordagem da fisioterapia respiratória nos indivíduos portadores de Distrofia Muscular de Duchenne^(*)

Joyce Gomes dos Santos^(**)

Fernanda Batista Ferreira^(***)

Resumo

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é um distúrbio genético ligado ao cromossomo X, que afeta principalmente crianças do sexo masculino. Caracteriza-se pela degeneração progressiva e irreversível da musculatura esquelética, levando a uma fraqueza muscular generalizada, devido à ausência da proteína distrofina na membrana da célula muscular. Os sintomas surgem no início da infância e se agravam quando o paciente deixa de deambular, podendo a partir deste momento, desenvolver complicações respiratórias. A insuficiência respiratória e as infecções pulmonares são as principais causas de óbito nestes pacientes que ocorre com frequência na 2ª ou 3ª década de vida. Desta forma, é relevante o conhecimento das diversas formas de prevenção e tratamento das complicações respiratórias a fim de minimizar os sintomas e melhorar a qualidade de vida diminuindo, assim, a alta morbidade e o óbito precoce destes pacientes.

Este estudo de revisão da literatura sobre DMD enfatiza a abordagem da fisioterapia respiratória mediante as manifestações respiratórias que acometem esses pacientes.

Palavras-chave: Distrofia Muscular de Duchenne. Complicações respiratórias. Fisioterapia respiratória. Reexpansão pulmonar. Estímulo à tosse.

Introdução

Sob a denominação genérica de doenças neuromusculares, agrupam-se diferentes afecções decorrentes do acometimento primário da unidade motora, composta pelo motoneurônio medular, raiz nervosa, nervo periférico, junção mioneural e músculo¹. O termo distrofia refere-se à anomalia do desenvolvimento por formação imperfeita de certos tecidos e dos órgãos por ele formados².

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) ou forma pseudo-hipertrofica de Duchenne é a mais comum e grave das distrofias musculares. Consiste em um distúrbio genético de caráter recessivo, ligado ao cromossomo X, produzido por uma mutação do gene que codifica a distrofina e que está localizado no braço curto do cromossomo X. Foi descoberta em 1858, pelo Dr. Guillaime Benjamin

Amand Duchenne, neurologista francês, que descreveu o caso de um menino de 9 anos que perdeu a capacidade de andar devido a uma doença muscular. Em 1879, William Gowers, neurologista inglês, ao observar o modo como os meninos afetados pela Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) levantavam, descreve o que hoje conhecemos como "Sinal de Gowers"³.

Afeta a metade dos membros masculinos da família, e a metade dos membros do sexo feminino são portadores assintomáticos. A prevalência estimada é em torno de 1 para cada 3.500 nascidos vivos do sexo masculino⁷.

Diagnóstico

O diagnóstico da DMD pode ser estabelecido na maioria dos casos, a partir da história familiar, casos de antecedentes portadores da doença; achados físicos como a pseudo-hipertrofia dos músculos gastrocnêmios, fraqueza muscular, acentuação da lordose lombar e a marcha anserina; exame laboratorial onde os níveis de creatinoquinase (CK) no soro encontram-se extremamente elevados; a microscopia eletrônica revela uma lesão focal e ruptura do sarcolema nas fibras musculares distróficas; a análise do DNA permite observar anormalidades no gene da proteína distrofina; outras investigações, como a histoquímica muscular, estudos de inervação muscular, eletrocardiografia e tomografia computadorizada podem fornecer informações adicionais para uma melhor compreensão sobre a evolução da DMD, bem como no auxílio do diagnóstico diferencial^{2, 6, 7, 8}.

Manifestações clínicas

As manifestações clínicas normalmente começam na infância, geralmente nos três primeiros anos de vida. Embora existam variações na evolução do quadro clínico, normalmente, os portadores de DMD deixam de andar por volta de 16 anos de idade. As crianças portadoras da síndrome podem apresentar déficit de equilíbrio, demora para deambular, dificuldades em subir escadas, fraqueza progressiva em membros inferiores, quedas frequentes, bem como atraso do desenvolvimento psicomotor. Um dos achados do estágio inicial da DMD é o aumento do volume do músculo

gastrocnêmio. Observa-se firmeza e resistência à palpação de sua massa muscular, denominada pseudo-hipertrofia muscular, que também pode acometer outros grupos musculares^{5, 8}.

Alterações funcionais

As alterações funcionais iniciam-se com o enfraquecimento muscular, que ocorre gradualmente e de forma ascendente, simétrica e bilateral, com início na cintura pélvica e membros inferiores, progredindo para musculatura de tronco e para a musculatura responsável pela sustentação da postura bípede, cintura escapular, membros superiores, pescoço e músculos respiratórios. A fraqueza dos músculos resulta na inclinação da pelve quando a criança se mantém em bipedestação. A força muscular tanto extensora do joelho quanto do quadril não são suficientes para permitir a extensão voluntária do tronco quando o paciente levanta-se do solo, desta forma elas realizam um compensação denominada manobra de Gowers, que se caracteriza pela utilização das mãos apoiadas nos joelhos, usando os membros inferiores como alavancas e, gradualmente, estendem o tronco, dando a impressão de uma escalada ao longo dos membros inferiores; a fraqueza do músculo glúteo máximo também induz à inclinação anterior da pelve, que é compensada com o aumento da lordose lombar. Com o encurtamento dos músculos responsáveis pela flexão dorsal dos pés, e para suportar melhor esta posição da pelve, a criança realiza uma compensação, alargando sua base de sustentação que, por sua vez, induz a uma marcha do tipo anserina⁸.

O comprometimento cardíaco ocorre em aproximadamente 50% a 85% dos casos de DMD. Esse comprometimento é a segunda maior causa de morte nestes portadores, sendo que 10% a 20% morrem de falência cardíaca. Associada à perda da deambulação, ocorre degradação gradual e progressiva da função pulmonar. A fraqueza dos músculos respiratórios, associada à ineficiência da tosse e hipoventilação, resulta em pneumonias de repetição, atelectasias, e insuficiência respiratória durante o sono e vigília. Nos pacientes como DMD os músculos expiratórios são similarmente ou até mais severamente afetados que os múscu-

continuação: Abordagem da fisioterapia respiratória nos indivíduos portadores de Distrofia Muscular de Duchenne

los inspiratórios, e como conseqüência, a redução significativa na eficiência da tosse e no clearance mucociliar podem já estar presentes no momento do diagnóstico⁷.

Prognóstico

Durante a progressão da doença, surge insuficiência respiratória com dificuldade na ventilação, perda da força para tossir, ocasionando infecções respiratórias de repetição. O declínio progressivo da função pulmonar quase sempre se inicia após o confinamento à cadeira de rodas e está associado com o aumento da insuficiência respiratória e da ineficiência da tosse, tornando os pacientes vulneráveis à atelectasias, pneumonias e retenção de secreções endobronquiais que na maioria dos casos, levam o paciente ao óbito⁵.

Os problemas respiratórios decorrentes da DMD são relacionados a uma alteração restritiva, causada por fraqueza dos músculos diafragmático, intercostais e acessórios, que irá levar a uma falência ventilatória. Estima-se que 55% a 90% dos pacientes com DMD morrem por insuficiência respiratória entre 16 e 19 anos, e raramente após os 25 anos de idade. A infecção pulmonar e/ou insuficiência respiratória são as causas mais frequentes de óbito, ocorrendo em 75% dos casos. O óbito acontece entre a 2ª e 3ª décadas de vida, freqüentemente antes dos 21 anos⁸.

Legislação brasileira

Em julho de 2008, o Ministério da Saúde considerando a necessidade de adotar medidas que permitam retardar a perda da função vital dos pacientes portadores de doenças neuromusculares ou mesmo evitá-la, bem como promover a melhoria da qualidade e expectativa de vida destes pacientes instituiu, através da Portaria nº 1.370 de 3 de Julho de 2008, o Programa de Assistência Ventilatória Não Invasiva aos Portadores de Doenças Neuromusculares, cujo objetivo é identificar e cadastrar os pacientes em que a utilização de ventilação nasal intermitente de pressão positiva esteja indicada, facilitando desta forma o acesso dos mesmos, promovendo a melhoria da sua qualidade e expectativa de vida³.

Centros de apoio

Existem no Brasil poucos centros de referência especializados no tratamento das distrofias musculares, um dos principais centros é a Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM), localizada na

cidade de São Paulo. Esta associação não governamental foi fundada em 1981 pela geneticista Mayana Zatz, e, oferece aos seus pacientes acompanhamentos médico, pedagógico, fisioterapêutico, de serviço social e terapia ocupacional⁶.

No Rio de Janeiro, existe a Associação Carioca dos portadores de Distrofia Muscular (ACADIM), fundada em 1998 pelo Dr. Fábio de Almeida Bolognani e um grupo de portadores desta patologia, inclusive sua presidente Maria Clara Migowski Pinto e tem como principal objetivo o esclarecimento da doença junto à sociedade e à comunidade em geral estabelecendo parcerias com algumas Instituições prestadoras de serviços aos portadores de Distrofia Muscular⁴.

Tratamento

Ainda não há cura para a DMD. Existem alguns tratamentos que podem amenizar os sintomas, melhorando a qualidade de vida, diminuindo a alta morbidade e o óbito precoce desses pacientes⁸.

Fisioterapia respiratória

A avaliação freqüente da função pulmonar destes pacientes é importante para eleger as melhores opções terapêuticas, de maneira a evitar a falência respiratória precoce e, maximizar a sobrevida destes pacientes. O conjunto de sinais e sintomas clínicos relacionados à função respiratória é freqüentemente e, primariamente investigado durante a anamnese e exame físico, antes da solicitação de exames e/ou testes subsidiários⁹.

A avaliação respiratória básica dos pacientes com DMD consiste na história da doença atual, exame físico do sistema respiratório e radiografia torácica, mensuração da força muscular respiratória, avaliação da função pulmonar, avaliação da eficácia da tosse, mensuração das trocas gasosas e avaliação da desordem respiratória durante o sono^{8,9}.

A abordagem dos pacientes com DMD deve ter um enfoque nas complicações pulmonares que incluem a perda progressiva da força muscular e o caráter restritivo da patologia, resultando em insuficiência respiratória e impossibilidade de manter um clearance mucociliar adequado.

Os principais objetivos da fisioterapia são: prevenir encurtamentos musculares, deformidades osteomioarticulares, prolongar o tempo de deambulação, adaptar a postura em cadeira de rodas e melhorar a qualidade de vida. Do ponto de vista respi-

ratório, cabe ao fisioterapeuta: evitar acúmulo de secreção traqueobrônquica e infecções pulmonares de repetição, favorecer a fluidificação, descolamento e deslocamento da secreção traqueobrônquica, promover a reexpansão e a ventilação pulmonar e treinar o fortalecimento dos músculos ventilatórios^{5,8,10}.

A abordagem da fisioterapia respiratória nos indivíduos portadores de DMD consiste na utilização da aerosolterapia a fim de fluidificar a secreção¹¹; técnicas de remoção da secreção brônquica como a drenagem postural, a vibratoterapia, a tapotagem, a expiração lenta total com a glote aberta em decúbito infralateral (ELTGOL), a técnica de expiação forçada (TEF), o huffing, a tosse assistida manual e mecânica (Cough Assist), o EPAP e aparelhos como o Flutter e o Shaker; além de manobras para a reexpansão pulmonar como o air stacking, a respiração glossofaríngea, a ventilação não-invasiva e espirometria de incentivo a fluxo através do Respirom e a volume com o Voldyne. O treinamento muscular respiratório visa aumentar a força e/ou resistência de músculos respiratórios para proporcionar melhora da função muscular, é indicado em uma fase inicial do desenvolvimento da doença, onde estão preservados os parâmetros da função pulmonar e ainda há uma quantidade substancial de tecido muscular contrátil que pode responder ao treinamento. Diversos estudos foram realizados nos últimos anos com o objetivo de avaliar a sua eficácia, entretanto não há consenso sobre sua utilização em indivíduos com doenças neuromusculares¹¹.

Em um estudo realizado por BACH et al.¹² 2007, as técnicas de respiração glossofaríngea e air stacking foram eficazes em promover aumento do volume pulmonar e força da capacidade de tosse. A respiração glossofaríngea também mostrou-se eficaz em postergar ou reduzir o tempo de necessidade de assistência ventilatória diurna.

Segundo YUKA et al.¹³ 2008, houve um aumento do pico de fluxo de tosse ao se empregar a técnica de air stacking, porém, quando esta foi utilizada seguida de compressão torácica houve um aumento mais significativo do pico de fluxo de tosse.

De acordo com KANG et al.¹⁴ 2006, os três métodos utilizados de tosse assistida foram mais eficazes em promover um pico de fluxo satisfatório do que a tosse voluntária, entretanto quando estes foram utilizados combinadamente o pico de fluxo expiratório apresentou diferença significativa quando

continuação: Abordagem da fisioterapia respiratória nos indivíduos portadores de Distrofia Muscular de Duchenne

comparados ao uso das duas técnicas separadamente. Seu estudo também demonstra que a PE Máx e PI Máx são importantes marcadores de fraqueza muscular respiratória e efetividade da tosse.

Segundo BRITO et al.¹⁵ 2009, o aumento do PFT após a aplicação de empilhamento de ar associado à compressão torácica foi significativamente maior do que as duas técnicas usadas isoladamente. Este estudo também demonstrou que pacientes que apresentavam cifoescoliose importante apresentaram um PFT voluntário mais baixo do que aqueles sem cifoescoliose.

No estudo de BEZERRA; BORGES; BRUNHEROTTI¹⁶, 2010, foi observada a melhora nas pressões respiratórias máximas e manutenção da capacidade pulmonar vital e pico de fluxo expiratório no período de 6 meses de intervenção fisioterapêutica. O treino de força foi realizado com baixa intensidade (carga de 30% da PI Máx) e como o músculo destes pacientes não responde de maneira convencional ao tratamento, cargas de alta intensidade poderiam provocar lesões musculares. A expiração em selo d'água promoveu a estimulação dos músculos expiratórios. Os pacientes que participaram deste estudo não apresentavam prejuízo severo da função ventilatória, desta forma a resposta ao treinamento pode ser mais eficaz. Deste estudo apenas um (01) paciente apresentou queda da capacidade vital, que provavelmente está relacionada a uma condição clínica de escoliose avançada.

Conclusão

Nos últimos anos as pesquisas evoluíram no campo genético das distrofias musculares, mas pouco foi realizado nas demais áreas, levando a desinformação dos próprios profissionais da saúde e a adoção, muitas vezes, de condutas inadequadas que podem agravar o quadro clínico destes pacientes.

Tendo em vista a alta prevalência de infecções pulmonares e insuficiência respiratória nos pacientes portadores da Distrofia Muscular de Duchenne, faz-se necessário uma avaliação rigorosa individual e acompanhamento diário destes pacientes por uma equipe multidisciplinar. Esta equipe deve estabelecer um programa adequado de tratamento que vise o prolongamento da sobrevida, porém com boa qualidade de vida. Existem controvérsias no tratamento das complicações respiratórias quanto à execução de exercícios físicos e de treina-

mento de força e resistência muscular. Alguns autores relatam efeitos deletérios com os treinamentos, outros já demonstram benefícios, pois acreditam que desaceleram a progressão do distúrbio respiratório.

Na literatura científica existem diversos estudos que abordam a atuação da fisioterapia respiratória, através dos recursos de cinesioterapia e mecanoterapia, e esta é de fundamental importância na manutenção da função ventilatória e, sobretudo na melhora qualidade de vida dos pacientes portadores de DMD. A intervenção precoce pode impedir e minimizar as complicações secundárias à patologia, aumentando a expectativa de vida, ainda que seu prognóstico seja reservado. Vale lembrar que a escolha de um determinado programa terapêutico depende da opinião não só da equipe multidisciplinar, mas principalmente do próprio paciente e de sua família, pois são eles quem determinam o que seria uma melhor qualidade de vida.

Contudo, ainda são necessários mais estudos científicos que possam acrescentar novas possibilidades no tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares.

(*) Monografia de conclusão de curso de fisioterapia.

() Fisioterapeuta formada pelo Centro Universitário Hermínio da Silveira – IBMR – Laureate International Universities.**

(*) Fisioterapeuta Pneumofuncional; orientadora do projeto e membro do Conselho Técnico Consultivo da ACADIM.**

REFERÊNCIAS

1. REED, UC. Doenças Neuromusculares. *Jornal de Pediatria*, Rio de Janeiro, v.78, supl. 1, p. 89-103, 2002.
2. FREZZA, RM; SILVA, SRN; FAGUNDES, SL. Atualização do tratamento fisioterapêutico das Distrofias Musculares de Duchenne e de Becker. *Revista Brasileira em Promoção da Saúde*. Fortaleza, Brasil, vol. 18, nº 01, pp. 41-49, 2005.
3. ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE Distrofia Muscular (ABDIM). Disponível em <<http://www.abdim.org.br/>> acesso em 20/05/2011.
4. ASSOCIAÇÃO CARIOCA DOS PORTADORES DE Distrofia Muscular (ACADIM). Disponível em <www.acadim.com.br> acesso em 17/02/2011.
5. SANTOS, NM et al. Perfil clínico e funcional dos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne assistidos na As-

sociação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). *Revista Neurociências*, vol 14, nº 1, pp. 15-22, jan./mar. 2006.

6. AMERICAN THORACIC SOCIETY CONSENSUS STATEMENT. *Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy*. *Am J Respir Crit Care Med*, vol. 170, pp. 456-465, 2004.

7. FARIA, ICB; DALMONCH, RM. Função respiratória e mecanismo da tosse na Distrofia Muscular de Duchenne. *Revista Brasileira em Promoção da Saúde*, Fortaleza, vol. 22, nº 2, pp. 113-119, 2009.

8. FONSECA, JG; MACHADO MJF; FERRAZ CLMS. Distrofia muscular de Duchenne: complicações respiratórias e seu tratamento. *Revista de Ciências Médicas*, Campinas, vol.16, nº 2, pp. 109-120, mar/abr., 2007.

9. MARIA, NNS et al. Testes utilizados para avaliação respiratória nas doenças neuromusculares. *Revista Neurociências*, vol. 15, nº 1, pp. 61-70, jan./mar. 2007.

10. UMPHRED, DA. *Reabilitação Neurológica*. São Paulo: Manole, 4 ed. 2004.

11. BRITTO, RR; BRANT, TCS; PEIREIRA, VF. *Recursos Manuais e Instrumentais em Fisioterapia Respiratória*. São Paulo: Ed. Manole. 2009.

12. BACH, JR et al. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. *American Journal of Physical Medicine Rehabilitation*, vol. 86, nº 4, pp. 295-300, abr., 2007.

13. YUKA, I et al. Cough Augmentation in Duchenne Muscular Dystrophy. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*. Volume 87 – Issue 9 – pp 726-730. September 2008.

14. KANG, SW et al. Respiratory Muscle Strength and Cough Capacity in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Yonsei Med J.*, vol. 47, nº 2, pp. 184-190, abr., 2006.

15. BRITO, MF et al. Empilhamento de ar e compressão torácica aumentam o pico de fluxo da tosse em pacientes com distrofia muscular de Duchenne. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, São Paulo, vol. 35, nº10, out., 2009.

16. BEZERRA, PP; BORGES, APO; BRUNHEROTTI, MAA. Treino muscular respiratório em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne. *Revista Neurociências*, vol. 18, nº 4, pp. 491-497, 2010.

Evento marcará o dia de luta.

Projeto de Lei de autoria do deputado Márcio Pacheco e de iniciativa da Acadim, que altera a Lei nº 5645, de 06 de janeiro de 2010, inclui o dia 17 de setembro como "O Dia Estadual de Luta das Pessoas com Distrofia Muscular e Doenças Neuromusculares Degenerativas". O deputado Márcio Pacheco afirmou que o projeto de lei que cria o Dia Estadual de Luta da Distrofia Muscular e Doenças Neuromusculares, sairá no nome da Acadim, como sociedade civil organizada, e não do dele.

O dia 17 de Setembro, foi escolhido por

coincidir com a data de nascimento do Dr. Guillaume Duchenne (1860-1875), um dos primeiros médicos que, no século XIX, interessou-se em descrever e classificar pela primeira vez a distrofia muscular, criar os primeiros exames para diagnosticá-la e cujo nome designa o tipo de distrofia e enfermidade neuromuscular mais antiga e conhecida, a Distrofia de Duchenne.

Por outro lado, vale a pena destacar que o Dia da Distrofia Muscular e das Doenças Neuromusculares na Internet foi iniciativa de

Ricardo Rojas Caballero, cidadão mexicano, portador de distrofia muscular, nascido em 1977, tendo como objetivo a conscientização, incremento das pesquisas, tratamento e direitos dos portadores de doenças neuromusculares. Na semana de conscientização sobre as distrofias musculares, a Acadim programou para o dia 16 de setembro de 2011, uma Jornada intitulada "Doenças neuromusculares em discussão", a ser realizada no auditório do CIAD, das 9h às 17h – Av. Presidente Vargas, 1997.

MOÇÃO DE LOUVOR

Dia Nacional de Luta da Pessoa com Deficiência, instituído pelo movimento social em Encontro Nacional em 1982, será comemorado no próximo dia 21 de setembro na Assembleia Legislativa. A Comissão da Pessoa com Deficiência da ALERJ, presidida pelo deputado Márcio Pacheco, prestará juntamente com a ALERJ uma

homenagem a artistas, profissionais, líderes e atletas com deficiência que vem tendo êxito nestas categorias com o recebimento de uma Moção. Entre os homenageados estará Maria Clara Migowski Pinto Barbosa, presidente da Associação Carioca de Distrofia Muscular — Acadim, tendo em vista o seu histórico de vida, pela

dedicação e pela eficiência nos trabalhos que vem realizando à frente da entidade.

A solenidade será realizada no dia 23 de setembro de 2011, às 18:00 horas na Assembleia Legislativa do Estado do Rio de Janeiro, Palácio Tiradentes — Plenário Barbosa Lima Sobrinho na Rua Dom Manuel s/nº, Praça VX.

Nova técnica para obter células-tronco induzidas é criada nos EUA

Método consegue gerar mais células do que o convencional

Cientistas da Escola de Medicina da Universidade da Pensilvânia desvendaram uma nova maneira de criar células-tronco induzidas à pluripotência (iPSC, na sigla em inglês) — técnica que transforma células adultas do corpo, normalmente extraídas da pele, em estruturas capazes de gerar todo tipo de tecido humano.

A novidade, descrita na revista científica "Cell Stem Cell", está no uso de microRNAs — pequenos pedaços de material genético — no lugar da estratégia convencional na qual 4 genes são modificados para retornar a célula a um estágio parecido com o de células embrionárias.

Os testes foram feitos em células da pele de ratos. Células-tronco induzidas são produzidas normalmente a partir de células adultas — desde que não sejam reprodutivas como, por exemplo, espermatozoides. O material mais comum são fibroblastos, encontrados na pele de mamíferos.

Antes da invenção da nova técnica, para cada 100 mil células adultas "reprogramadas", os cientistas conseguiam apenas 20 células-tronco induzidas. Já pelo método com microRNAs, o número de células obtidas sobe para 10 mil (10% do total).

A esperança que envolve os estudos com células-tronco induzidas está no fato delas dispensarem o uso de material embrionário. Mas para poderem servir para uso terapêutico em humanos na reconstrução de tecidos e até órgãos, é preciso que um número grande de células seja obtido.

As células criadas em laboratório podem dar origem a quase todo tipo de células de ratos, incluindo espermatozoides, óvulos e células germinativas.

Fonte: G1 <http://www.sissaude.com.br/sis/inicial.php?case=2&idnot=10621>



XVI Simpósio Internacional de Fisioterapia Respiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva

VIII Congresso Brasileiro de Fisioterapia Respiratória
VII Congresso Brasileiro de Fisioterapia em Terapia Intensiva
I Encontro Luso-Brasileiro de Fisioterapia Cardiorrespiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva

"Inovação e o Desenvolvimento Tecnológico a Serviço da Saúde"

16 a 19 de maio de 2012 - Rio de Janeiro - RJ
Centro de Convenções SulAmérica
Av. Paulo de Frontin, 1 - Cidade Nova



Abordagem Respiratória em Doenças Neuromusculares

“os conceitos que todos deverão saber”

Miguel R. Gonçalves, PT Phd^(*)

Rita de Cássia Guedes de Azevedo Barbosa, PT^(**)

É fato que as doenças neuromusculares podem afetar qualquer pessoa em qualquer idade. São tão comuns que hoje em dia praticamente todo mundo conhece alguém com Esclerose Lateral Amiotrófica, Distrofias Musculares, Atrofias Espinhais ou Miastenia Gravis. As doenças neuromusculares podem causar fraqueza de todos os músculos do corpo, incluindo o músculo do coração, tronco e membros, da deglutição e dos músculos respiratórios. A fraqueza do músculo do coração pode ser fatal, no entanto é uma causa pouco frequente de morte. A fraqueza dos músculos do tronco e membros, afetam significativamente a qualidade de vida do paciente, devido as incapacidades inerentes, no entanto essa qualidade de vida poderá ser aumentada com o ajuda de inúmeros auxiliares disponíveis no mercado. A fraqueza dos músculos da deglutição poderá criar um déficit nutricional bem como alguns problemas respiratórios. É a fraqueza dos músculos respiratórios a principal causa de repetidas internações hospitalares e morte, nos doentes neuromusculares (Bach, 1999).

Os doentes neuromusculares sofrem um processo de enfraquecimento progressivo dos músculos respiratórios que se iniciará mais cedo ou mais tarde conforme a doença. Assim este tipo de doente em alguma fase da vida poderá sofrer uma falência respiratória, necessitando de uma avaliação objetiva e uma correta interpretação dos seus sintomas.

Então, podemos facilmente colocar a pergunta; Quando é que acontece uma falência respiratória nos doentes neuromusculares?

Fala-se em falência respiratória, quando um doente atinge valores elevados de CO₂ (hipercapnia) e valores baixos de O₂ (hipoxemia). A hipercapnia é inicialmente detectada durante o sono e mais tarde, com a evolução da doença, estende-se a todo o dia.

Assim, quando acontece uma falência respiratória, devido a um aumento percentual dos níveis de CO₂, os valores ácidos no sangue aumentam o que provoca uma disfunção metabólica devido a uma compensação por parte dos rins que retém os níveis de bicarbonato no organismo. Por sua vez os níveis de bicarbonato alto, irão provocar uma disfunção cerebral no “drive ventilatório” que aumentam a retenção de CO₂ e provocam problemas respiratórios a longo prazo, tais

como a dispneia, a cefaleia, a sonolência diurna, dentre outros.

Em doentes neuromusculares a falência respiratória normalmente surge em forma de agudização. Este tipo de doente sofre de fraqueza generalizada dos músculos respiratórios, mas os seus níveis respiratórios de O₂ e CO₂, poderão encontrar-se normais. No entanto se estes doentes têm uma infecção respiratória (gripe ou pneumonia) entram em falência respiratória devido ao acúmulo de secreções pela dificuldade que eles apresentam em tossir e eliminar estas secreções e acabam por infectar. Nestes casos, os doentes terão que recorrer às urgências hospitalares e a internação onde nem sempre os procedimentos são os mais corretos.

Em geral os procedimentos clínicos não são os mais eficazes devido a uma série de fatores :

1 - Má interpretação dos sintomas.

Nestes casos, os clínicos preocupam – se principalmente com a hipoxemia do doente que provoca sintomas de dispneia, ansiedade, dores de cabeça etc., o que levam a prescrição de oxigenoterapia, broncodiladores e por vezes sedações. No entanto menosprezam a importância da monitorização da hipercapnia. Estes doentes normalmente têm baixas saturações de O₂ devido ao cansaço muscular provocado na maioria das vezes por dificuldade no sono. Dificuldade esta que advém dos valores elevados de CO₂ durante o sono e da falta de força dos músculos respiratórios na posição deitado, o que exige um maior esforço respiratório durante o sono, que na maioria das vezes só acontece com o auxílio de 3 a 4 travesseiros.

Assim se houver uma correta interpretação dos valores de CO₂, estes doentes poderão descansar os seus músculos durante a noite através da utilização da Ventilação Mecânica Não Invasiva noturna reduzindo a hipercapnia e aumentando as saturações de O₂ durante o dia, o que naturalmente irá reduzir os sintomas de hipoxemia.

2 - Provas Funcionais Respiratórias e Polissonografias inadequadas.

Muitas vezes os doentes neuromusculares são encaminhados para os laboratórios de função pulmonar e laboratórios do sono, onde são sujeitos a uma série de avaliações respiratórias e exames, que nem sempre são necessários. Todas estes exames não se justificam

neste tipo de doentes, visto que eles não têm um problema respiratório de raiz nem apneia obstrutiva do sono, na maioria das vezes. Eles têm sim, uma fraqueza dos músculos respiratórios o que provoca um distúrbio ventilatório restritivo. Ao realizar tantos testes e provas os clínicos poderão interpretar de uma forma errada os verdadeiros problemas destes doentes, o que poderá originar terapêuticas inadequadas. Existem protocolos de avaliação respiratória específicos para este tipo de doentes que incide objetivamente, nos sintomas apresentados e nas disfunções respiratórias mais comuns nos doentes neuromusculares.

3 - Realização excessiva de provas gasométricas.

É muito frequente sujeitar os doentes neuromusculares a exames que exigem uma punção arterial para analisar os gases no sangue, nomeadamente o O₂ e o CO₂. Alguns estudos revelam que a dor provocada pela punção arterial provoca um aumento da frequência respiratória que poderá levar a uma diminuição momentânea do CO₂. Assim neste tipo de doentes é aconselhável monitorizar os níveis de O₂ e CO₂ através de um oxímetro e de um capnógrafo, podendo em determinada altura confirmar os valores com uma prova gasométrica.

4 - Utilização de traqueostomia como estratégia de tratamento.

Não há indicações específicas e gerais sobre a realização de traqueostomia. O que se encontra descrito é que a traqueostomia deverá ser realizada apenas quando todo o suporte fornecido por técnicas não invasivas deixa de ser eficaz, quando são necessárias mais de 16h/dia de Ventilação Não Invasiva (com máscara nasal ou facial), ou então se há história de episódios graves e repetidos de Insuficiência Respiratória Aguda com declínio franco da função respiratória e que um novo episódio pode conduzir à morte, realizando-se assim a traqueostomia de forma programada.

As complicações da traqueostomia como as hemorragias, aspirações, enfisema, lesão tecidual e infecção podem ocorrer de forma precoce. Mais tardiamente há a possibilidade de aparecimento de estenose traqueal, traqueomalácia, hemorragia, infecções brônquicas recorrentes, obstrução e/ou desconexão da cânula, especialmente durante a noite.

Vários estudos provaram que, com as atuais técnicas não invasivas de avaliação e

continuação: Abordagem Respiratória em Doenças Neuromusculares

de tratamento, não se deve colocar a hipótese de recorrer a uma traqueostomia num doente neuromuscular, a não ser que haja compromisso dos músculos bulbares, como acontece em alguns casos de Esclerose Lateral Amiotrófica (Bach, 2004). No caso dos doentes já terem um tubo de traqueostomia, hoje em dia com as mais recentes técnicas de cuidados respiratórios não invasivos, é possível fazer um desmame seguro para a máscara nasal ou peça bucal.

Normalmente os doentes com fraqueza dos músculos respiratórios e tosse ineficaz, não têm quaisquer tipo de problemas respiratórios graves até que uma simples gripe provoque uma produção elevada de secreções brônquicas que estes doentes não consigam expelir. Como consequência gera-se um quadro agudo de obstrução brônquica por secreções, que por sua vez levam à formação de bactérias e conseqüente pneumonia e falência respiratória. Nestes casos, os doentes neuromusculares são levados às urgências hospitalares onde lhes administram oxigênio e quando conseguem diminuir a insuficiência respiratória, utilizam técnicas invasivas de aspiração brônquica. O que acontece frequentemente nestes casos, é que a aspiração não resolve a obstrução e o oxigênio apenas contribui para uma maior retenção de dióxido de carbono. Assim o doente continua com quadro de pneumonia e falência respiratória e na maioria dos casos tem que ser intubado e ventilado mecânicamente por parada respiratória causada por narcose por CO₂. Em regra geral, quando um doente neuromuscular é submetido a este tipo de ventilação invasiva durante muito tempo, o desmame torna-se difícil e requer uma grande experiência e prática. Assim, quando não se consegue realizar um desmame correto, o doente é submetido a uma traqueostomia.

Na realidade, o que está descrito é que nenhum doente que tenha a capacidade de falar, necessita de uma traqueostomia. Na grande maioria dos casos, um doente neuromuscular que realize Ventilação Mecânica Não Invasiva (VMNI), no dia a dia em sua casa, quando apresenta um quadro deste tipo pode facilmente passar da ventilação invasiva (com tubo endotraqueal) para a VMNI ao qual já está habituado, fugindo assim da possibilidade de colocação de uma traqueostomia. Não é demais referir que doentes neuromusculares com experiência de uso de traqueostomia e VMNI, preferem na sua grande maioria a segunda hipótese.

Infelizmente, o que acontece frequentemente é que os doentes neuromusculares

desenvolvem infecções respiratórias repetidas e são internados inúmeras vezes com grandes dificuldades respiratórias, visto que no seu dia a dia não lhe são fornecidas ajudas técnicas aos músculos respiratórios que poderão evitar essas dificuldades.

Para fornecer as ajudas técnicas aos músculos respiratórios num doente neuromuscular, torna-se necessário uma avaliação objetiva e fundamentalmente direcionada para mecânica ventilatória do paciente. Assim, nestes doentes deve ser dada a devida atenção ao aumento da frequência respiratória, alterações do ritmo cardíaco e tensão arterial, assimetria de movimentos do torax/abdomen, diminuição da eficácia da tosse, alterações na fala e deglutição e influência da posição na função respiratória. Na prática, o que está descrito é que a avaliação respiratória nos doentes neuromusculares realiza-se de uma forma muito simples. Além de analisar todos os seus sinais vitais deve-se avaliar a Capacidade Vital (CV), a Capacidade Máxima de Insuflação (CV + Insuflação), a força dos músculos respiratórios (através da medição das pressões máximas inspiratórias e expiratórias), a Saturação de oxigênio (oxímetro) a Saturação de dióxido de carbono (através do capnógrafo ou medição transcutânea), o Débito Expiratório Máximo Instantâneo (DEMI) e a capacidade de tosse (Peak Cough Expiratory Flow). Para uma correta avaliação da tosse, é necessário medir os 4 tipos de tosse: Tosse voluntária, Tosse voluntária com insuflação, Tosse assistida e Tosse assistida com insuflação. É com base nestas avaliações que se obtém o grau de envolvimento respiratório nos doentes neuromusculares e se procede ao planeamento da Reabilitação Pulmonar e ao fornecimento das corretas ajudas técnicas aos músculos respiratórios.

Quais são então os princípios em que se baseiam as ajudas técnicas aos músculos respiratórios?

1 – Normalizar e manter a expansão pulmonar. Está provado que os pulmões tendem a ficar rígidos se não são expandidos regularmente. A Capacidade Vital é o valor que descreve a máxima quantidade de ar que um indivíduo consegue soprar para um aparelho numa só inspiração. Se o valor da Capacidade Vital é de 500ml, mas o valor normal esperado é de 5000ml, então este indivíduo só consegue expandir voluntariamente 10% dos seus pulmões. No caso das crianças este fato pode comprometer seriamente o crescimento do tecido pulmonar. Torna-se assim necessário promover a

expansão torácica nos doentes neuromusculares através de técnicas de insuflação pulmonar.

A Capacidade de Insuflação Máxima é determinada, fornecendo ao doente o maior volume de ar que ele consegue aguentar com a glote fechada. Esta manobra é realizada, ensinando o doente a sustentar consecutivos volumes de ar fornecidos por um ressuscitador manual (ambu).

Os principais objetivos da insuflação pulmonar são: aumentar a expansão pulmonar e da caixa torácica, aumentar a Capacidade de Insuflação Máxima, aumentar a eficácia da tosse, prevenir e/ou tratar as atelectasias e melhorar a adaptação à Ventilação Mecânica Não Invasiva. Está descrito que um doente que consiga realizar estas técnicas de insuflação pulmonar, tolera melhor a Ventilação Mecânica Não Invasiva e no caso de ser internado por falência respiratória, poderá recuperar de uma forma mais rápida e eficaz.

2 – Manutenção de uma Ventilação adequada. Em doentes com DNM, o aparecimento da hipoventilação alveolar é normalmente o primeiro sintoma respiratório a surgir e manifesta-se inicialmente durante o sono. Quando é diagnosticado este sintoma, a intervenção precoce é a base para o sucesso de toda a estratégia terapêutica, que nestes casos, direciona-se para a normalização da ventilação através da ajuda da Ventilação Mecânica Não Invasiva durante o sono e se necessário por períodos durante o dia.

Em doentes com DNM, este tipo de ventilação torna-se a mais importante ajuda técnica aos músculos respiratórios, visto que, quando bem aplicada fornece um aumento significativo da sua qualidade de vida e na sua grande maioria reduz a sintomatologia relacionada com a disfunção respiratória.

A ventilação nasal pode ser fornecida por modo "bi-level" ou por modo volumétrico com ou sem PEEP (pressão positiva expiratória). Atualmente, há numerosas interfaces nasais disponíveis comercialmente. Cada interface pode apresentar diferentes pontos de pressões na zona nasal. Não se pode prever qual modelo será o mais eficaz e preferido para qualquer doente específico. A pressão na ponte nasal ou vazamento de ar para os olhos são queixas comuns com vários destes modelos genéricos. Essas dificuldades resultaram na confecção de interfaces que se moldam por si próprias aos tecidos faciais e na concepção de interfaces que se moldam de modo personalizado. Existem também as prongas nasais que proporcionam pressões mínimas apenas dentro das narinas.

continuação: Abordagem Respiratória em Doenças Neuromusculares

Também pode ser uma interface ideal para doentes que exigem ventilação não invasiva contínua, porque não interfere com a visão do utilizador.

Visto que a face de cada indivíduo, especialmente o nariz, tem anatomia diferente, não se pode predizer que interface fornecerá a melhor vedação com menor fuga, ou com que interface cada doente particular estará mais confortável. Assim não deverá ser fornecido apenas uma interface, mas sim um conjunto delas que permita a que o paciente tenha flexibilidade de uso de acordo com as suas necessidades. Ao alternar interfaces o doente alterna os locais de pressão na pele e minimiza o desconforto. O doente que apresentar perda significativa pela boca pode usar um apoio de queixo para tentar resolver o problema, mas se a mesma persistir é necessário trocar a máscara para uma oronasal ou facial. Na presença de congestão nasal, os doentes devem ser orientados a utilizar descongestionantes para otimizar a VNI nasal antes de realizar a troca da máscara.

As interfaces oronasais podem ser alternativas confortáveis à VNI por lipseal ou nasal. No entanto, visto que tanto a VNI nasal como a de peça bucal/lipseal podem proporcionar um suporte ventilatório eficaz, as interfaces oronasais têm sido mais utilizadas no tratamento de doentes agudos hospitalizados e têm sido pouco utilizadas para assistência ventilatória domiciliar.

A ventilação intermitente por peça bucal é o método mais importante de suporte ventilatório diurno para doentes que precisam de suporte ventilatório contínuo. Na prática, bocais simples curvos são agarrados pelos lábios e dentes do doente para insuflações profundas conforme necessário. Alguns doentes mantêm o bocal entre os seus dentes durante todo o dia.

A maioria dos doentes prefere ter a peça bucal perto da boca. Um suporte metálico colocado numa cadeira de rodas pode ser usado para este fim. O ventilador está preparado para grandes volumes correntes, frequentemente 1000 a 2000 ml. O doente segura a peça bucal com a boca, complementado ou substituindo assim os volumes de respiração voluntários inadequados. Para variar o volume corrente, volume dos sons vocais e fluxos de tosse, bem como para acumular o ar e expandir totalmente os pulmões com objectivo de aumentar/manter a compliance pulmonar e da parede torácica, o doente varia o volume de ar recebido a cada ciclo do ventilador e de respiração para respiração.

Para usar a VNI por peça bucal de modo eficaz e conveniente é necessário que o doente tenha a capacidade de rotação do pescoço e uma função motora oral adequadas para segurar a peça bucal e receber o volume de ar sem que haja fuga. Visto que o alarme de baixa pressão dos ventiladores volumétricos não pode, muitas vezes, ser desligado, para evitar que eles toquem durante a VNI intermitente, pode ser utilizado um bocal curvo de 15 ou 22mm com um ou dois filtros na saída do ventilador para aumentar a resistência e assim evitar baixas pressões e respectivo alarme.

3 – Fornecimento de uma tosse eficaz.

A tosse pode ser um mecanismo reflexo ou voluntário e está provado que é mais eficaz a altos volumes e débitos pulmonares. A sua eficácia está normalmente comprometida a partir da 6ª/7ª geração brônquica. Na grande maioria dos doentes neuromusculares, para não dizer na sua totalidade, a capacidade de tosse está francamente reduzida, ou seja o Peak Cough Flow está abaixo dos 160L/min, devido a fraqueza dos músculos inspiratórios e expiratórios, bem como a diminuição da Capacidade Vital. Está estudado que uma tosse eficaz requer uma inspiração/insuflação acima de 85% da Capacidade Vital.

Assim, para obter um bom nível de eficácia de tosse em doentes neuromusculares, é necessário a aplicação de ajudas técnicas aos músculos respiratórios. É possível obter tosse eficaz nestes doentes com ajuda de uma compressão abdominal durante a tosse (tosse assistida), ou então através de técnicas de insuflação pulmonar (já anteriormente descritas), aplicadas antes da tosse. Para potencializar a máxima eficácia da tosse nestes doentes pode-se combinar estas duas técnicas realizando a tosse assistida com insuflação, que quando é realizada de uma forma correcta acaba por se reflectir numa boa ajuda na desobstrução brônquica nestes doentes. Logicamente não se aconselha a aplicação destas técnicas imediatamente após as refeições.

Quando estas técnicas são insuficientes para promover uma correcta desobstrução brônquica, principalmente quando há um acúmulo excessivo de secreções, a alternativa mais eficaz é o uso do mecanismo da In-Exsuflação mecânica promovido por uma máquina denominada CoughAssist (Philips Respironics, Inc) em que a sua aplicação têm-se revelado como fundamental no alívio e prevenção de infecções respiratórias nestes doentes.

O princípio fisiológico desta máquina, consiste na aplicação de uma forte pressão positiva (normalmente dos 35 - 45cmH2O) seguida de uma forte pressão negativa de valor proporcional. A diferença obtida entre as duas pressões gera o mecanismo fisiológico da tosse e permite a progressão de secreções das pequenas para as grandes vias aéreas contribuindo de uma forma relevante para uma boa higiene brônquica. Todo este processo é realizado de uma forma não invasiva através de uma máscara facial. No entanto esta máquina poderá ser aplicada também num contexto de cuidados intensivos quando aplicada em doentes intubados ou traqueostomizados podendo mesmo contribuir para o desmame eficaz da Ventilação Invasiva nestes doentes.

É importante salientar que as ajudas técnicas aos músculos respiratórios têm que ser introduzidas de uma forma precoce, quando são diagnosticados os primeiros sinais de dificuldade respiratória, para potencializar a reabilitação e evitar a progressão desses mesmos sinais. É objectivo desta pequena revisão, tentar divulgar aos doentes neuromusculares, suas famílias e seus profissionais de saúde que novas abordagens devidamente suportadas pela evidência existem na área da Reabilitação Pulmonar em Doenças Neuromusculares, e que hoje em dia é possível com uma avaliação detalhada e objectiva da sintomatologia respiratória, fornecer um programa de ajudas respiratórias de modo a melhorar a condição respiratória, reduzir e evitar os internamentos hospitalares e consequentemente aumentar a qualidade de vida do doente.

É urgente que os profissionais de saúde, deixem de encarar o doente neuromuscular como um doente respiratório de raiz, aplicando assim as devidas terapêuticas. O doente neuromuscular não tem qualquer problema intrínseco do pulmão, tem sim uma fraqueza dos músculos respiratórios que o impede de realizar sozinho a sua função respiratória normal. Assim se estes doentes tiverem uma ajuda externa que os permita realizar essa função, não terão problemas do foro respiratório.

Hoje em dia, com as diversas modalidades ventilatórias, a grande variedade de interfaces (máscaras, peças bucais etc..), as técnicas de fisioterapia respiratória e de insuflação pulmonar, bem como de tosse assistida ao serviço dos doentes neuromusculares, não há razão para que o doente neuromuscular sofra de problemas respiratórios.

continuação: *Abordagem Respiratória em Doenças Neuromusculares*

É muito importante que as instituições hospitalares, as clínicas privadas e demais instituições que lidam diariamente com estes doentes, tomem conhecimento destas novas abordagens de avaliação e de tratamento. Para além disso, é urgente que o Governo, através dos seus inúmeros gabinetes e secretariados nacionais estejam atentos a estas técnicas, visto que têm um papel preponderante na sua aplicação, através das participações e ajudas na aquisição dos materiais por parte dos doentes.

Pensamos que mais do que um alerta, é um dever ético divulgar estas abordagens e seus princípios fundamentais, visto que a avaliação precoce e o estabelecimento de objetivos são a base para o sucesso da intervenção.

Pensamos que tradicionalmente o doente neuromuscular é visto como um "sofredor" respiratório que, devido à progressão da doença é lhes dito que é "normal" esse sofrimento e que têm de aprender viver com ele. Na nossa opinião o doente neuromuscular não é um doente respiratório de raiz e se lhe for fornecido as correctas ajudas técnicas aos músculos respiratórios, esse doente não

tem que sofrer de problemas respiratórios, tem sim de aprender a viver feliz, respirando de uma forma diferente.

(*) Miguel R. Gonçalves, PT PhD

- **Fisioterapeuta da Unidade de Fisiopatologia Respiratória e Ventilação, Serviço de Pneumologia; Unidade de Cuidados Intensivos, Serviço de Urgência — Hospital S. João, Porto, Portugal.**

- **Professor do Departamento de Fisioterapia da ESTS Porto e da Escola Superior de Saúde de Vale do Sousa (CESPU).**

- **Professor do Departamento de Pneumologia da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto**

- **Formador nacional e internacional na área de Ventilação Mecânica Não Invasiva em contextos agudos e crónicos.**

- **Autor e co-autor de inúmeros artigos relacionados com ventilação mecânica não invasiva, fisioterapia respiratória e doenças neuromusculares publicadas em revistas internacionais peer-reviewed.**

- **Revisor de inúmeras revistas indexadas internacionais na área da Pneumologia e Terapia Intensiva**

- **Editor temático da Revista Portuguesa de Pneumologia**

() Rita de Cássia Guedes de Azevedo Barbosa, PT**

- **Fisioterapeuta especialista em Fisioterapia Respiratória (UFMG)**

- **Fisioterapeuta do Programa Vent-Lar – Centro Geral de Pediatria. Belo Horizonte, Brasil**

- **Professora Convidada do Curso Internacional de Cuidados respiratórios Não-invasivos em Bruxelas e Barcelona 2006**

- **Formadora nacional e internacional na área da ventilação mecânica e cuidados domiciliários.**



Reabilitação neurolocomotora

O Instituto ReAbilitArte pretende ser uma ferramenta de transformação social para os que necessitam de Reabilitação Neurolocomotora e os deficientes físicos e seus cuidadores, oferecendo informação científica e prática, prestando serviços de reabilitação, reeducação e readaptação, por meio de atendimento multiprofissional e realizando ainda pesquisas translacionais integrando o conhecimento básico à prática clínica.

O projeto ReAbilitArte baseia-se em alguns princípios:

- Para poder exercer seu direito de levar uma vida ativa, o deficiente físico precisa manter sua autonomia e se capacitar para garantir sua inclusão na sociedade.

- A completa Reabilitação envolve tratamento clínico individualizado e intervenção psico-social;

- O complexo processo de Reabilitação e reeducação deve contar com profissionais comprometidos que formam uma equipe interdisciplinar, dentre eles: Arte-terapeuta, Assistente Social, Educador Físico, Enfermeiro, Fisioterapeuta, Fonoaudiólogo, Médicos especialistas, Musicoterapeuta, Nutricionista, Pedagogo, Pesquisadores da área

básica, Psicólogo, Terapeuta Ocupacional, e outros.

- A educação leva à formação de uma sociedade mais informada, democrática, responsável e inclusiva, propiciando uma melhor qualidade de vida.

Missão

Proporcionar Reabilitação neurolocomotora de excelência, priorizando o atendimento da população de baixa renda do subúrbio do Rio de Janeiro, através de intervenções locais em educação, prevenção, tratamento e pesquisa clínica.

Estratégias

- Sensibilizar e conscientizar órgãos governamentais, sociedade civil e profissionais da saúde sobre a necessidade de serviço de Reabilitação de proximidade.

- Estreitar a relação entre pesquisa e prática clínica;

- Promover a

aplicação de tecnologia nacional em tecnologia assistiva, órteses, próteses e equipamentos relacionados que barateiem os custos dos procedimentos;

- Criar, fomentar e divulgar atividades artísticas, educacionais, políticas e sociais que promovam a cidadania e a defesa dos direitos dos deficientes físicos, seus familiares e cuidadores;

- Oferecer oficinas para cuidadores e familiares

- Investir na formação continuada dos profissionais da Reabilitação

- Atuar em parceria com o governo, as federações, os representantes sociais, as empresas e a comunidade nos processos de prevenção, reabilitação e readaptação do paciente ao mercado de trabalho.



Quando os músculos falham

Renato de Paulo (*)

Com o aumento da expectativa de vida e avanço das pesquisas científicas no Brasil e no mundo, hoje entendemos mais sobre as doenças que acometem o sistema neuromuscular de idosos, jovens e principalmente de crianças. Uma doença muscular que atinge 1 em cada 3.500 meninos é a Distrofia Muscular de Duchenne; segundo estudo liderado pela geneticista Mayana Zatz, temos cerca de 700 novos casos anuais no Brasil.

Esta síndrome foi descrita por Guillaume-Benjamin-Amand Duchenne em 1868. Desde então a doença passa a ser conhecida como Distrofia pseudo hipertrófica ou Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). Duchenne, médico e pesquisador, documentou o caso de um menino de nove anos que perdeu a capacidade de andar devido a uma doença muscular. Publicou 13 casos e fez inúmeras observações importantes em relação a sinais e sintomas. Duchenne mostrou que os portadores de DMD sofrem de deterioração muscular, caracterizada por severa atrofia e fraqueza progressiva, ocasionalmente, também há comprometimento intelectual nos afetados.

Nos anos 50 houve importantes progressos para o tratamento da DMD, incluindo a fundação da Associação de Distrofia Muscular Americana e a descoberta de uma variante menos severa de distrofia muscular, denominada de Distrofia Muscular de Becker, epônimo do pesquisador que a descreveu em 1957. Em 1986, com a técnica de DNA recombinante descobre-se que a alteração de um único gene pode causar a Distrofia Muscular de Duchenne ou de Becker. No ano seguinte foi identificada uma falha na produção da proteína denominada distrofina nos meninos afetados.

Não deixa de ler mais sobre as distrofias musculares no site da Associação Carioca de Distrofia Muscular (ACADIM) e no Blog da Clínica Escola de Fisioterapia IBMR-Laurate Universities.

A DMD é uma miopatia hereditária, progressiva que possui herança recessiva ligada ao cromossomo materno, o "X". Nos portadores de DMD há ausência da proteína distrofina na membrana da célula muscular, contudo esta ausência parece não ser suficiente para explicar a clínica multifacetada da doença.

O grupo do professor James Tidball na Universidade da Califórnia, em Los Angeles, está interessado em saber como a inflamação regula o processo de lesão muscular.

Recentemente, ele escreveu um editorial para revista Nature Medicine onde correlaciona seus achados com de outros pesquisadores que estão interessados na entrada do íon cálcio no músculo e o papel dos radicais livres na lesão muscular.

Estudando camundongos DMX, com deficiência na expressão de distrofina, ele e outros pesquisadores mostraram que o mecanismo que dispara o processo patogênico da doença está relacionado com a inflamação. Tidball diz que o músculo inflamado aumenta a expressão de uma proteína produtora de radicais livres, a NO sintase. Esses radicais podem danificar a membrana celular, deixando-a desprotegida e permeável à diversas moléculas que aceleram a inflamação, conhecidas como citocinas pró-inflamatórias. Esses "rasgos" na membrana muscular também facilitam a entrada de muito íon cálcio (Ca⁺⁺) no interior da fibra muscular, processo que é altamente tóxico para qualquer célula. Vale ressaltar que a NO sintase não só produz radicais livres, como controla o influxo de Ca⁺⁺ ao se ligar a canais que regulam a passagem do íon do exterior para interior da célula muscular.

O editorial destaca que o aumento da expressão de NO sintase pode ser o início de uma cascata destruidora: desregulando a entrada de Ca⁺⁺ para dentro do músculo e disparando a ação de proteases, proteínas não muito legais, pois destroem as proteínas que realizam a contração muscular.

Atacar o processo inflamatório e a lesão da membrana muscular parece ser a melhor estratégia para conter a evolução da distrofia muscular e dar mais qualidade de vida aos pacientes. As perguntas ainda são muitas, mas podemos esperar que no futuro terapias celulares, como a utilização de células tronco, ou terapias gênicas, visando recuperar a expressão de distrofina ou proteínas homólogas no músculo esquelético, possam se tornar realidade para os pacientes, um bom exemplo de translação entre a ciência básica e o atendimento clínico em reabilitação.

Promova a Reabilitação para todos, junte-se a ReabilitArte
E-mail contato@reabilitarte.org
renato.paulo@reabilitarte.org
www.facebook.com/pages/ReabilitArte/223349777684236
www.reabilitarte.org

(*) Renato de Paulo é PhD em bioquímica médica.

Jornada Científica Doenças Neuromusculares em Discussão

CRENCIAMENTO: 9h às 09h30min
ABERTURA

Balé sobre rodas – Paula Nóbrega (09h30min às 10h)

ABERTURA OFICIAL: Autoridades presentes / padrinho (10 h às 10:15 h)

MESA 1– **Diagnóstico diferenciado nas Doenças Neuromusculares** (10:15h às 12:15h)

Distrofia muscular de Duchenne/Becker e Amiotrofia – Dra. Alexandra Pruffer (Neuropediatra / IPPMG / UFRJ)

Distrofia muscular em Adultos e Miasenia – Dra. Glória Penque (Neurologista / INDC / UFRJ)

Esclerose Lateral Amiotrófica – Dra. Marli Pernes (Neurologista / INDC / UFRJ)

Doença de Pompe – Dr Fernando Naylor (Neurologista Genzyme)

Moderador: Dr. Fabio Feitosa (Fisioterapeuta – IFRJ)

INTERVALO PARA ALMOÇO: 12:15 h às 13:30h

MESA 2 – **Terapias e Qualidade de Vida nas Doenças Neuromusculares** (13:30h às 14:h)

AVNI no suporte das Doenças Neuromusculares em Fase Avançada – Dr. Eduardo Moreno (Fisioterapeuta Respiratório / CriticalMed)

Moderador: Maria Clara M. Barbosa

MESA 3 – **Experiências bem sucedidas (cuidadores)** 14h às 15 h

Cuidados na assistência domiciliar ao Afetado por Doença Neuromuscular Vencendo Barreiras e Conquistando Vitórias – Lílina Freitas (mãe de afetado por DMD) – Rosa Maria Teixeira (mãe de afetado por DMD) / Izabel Kroszpfsh (mãe de afetado por AME)

Programa de Assistência ventilatória no Município do RJ – Dra. Gírlana Marano (fisioterapeuta respiratória / Município do Rio de Janeiro)

Moderadora: Lílina Freitas

INTERVALO: 15h h às 15:30 h

ENCERRAMENTO: 15:30h às 17h

Fisioterapia Respiratória – Dr. Farley Campos (fisioterapeuta respiratório / HGB)

Cinesioterapia – Dr. Jorge Moura (fisioterapeuta / CTA)

Terapia Ocupacional – Dra. Rosana Alves (Terapeuta Ocupacional / Município do Rio de Janeiro)

Moderador: Dr. Renato de Paulo (fisioterapeuta / UFRJ/ IBMR)

Reabilitar é preciso

Luisa Ketzer (*)

Uma condição freqüente na prática clínica é a imobilização do paciente, o que poderá levar a algumas complicações neuromusculares. Para reduzir estas complicações, existe um interesse crescente em iniciar uma terapia de reabilitação ainda no centro de terapia intensiva (CTI), imediatamente após à estabilização fisiológica do paciente. A tecnologia associada à reabilitação pode facilitar a resposta a esta terapia.

O desuso muscular induz a atrofia, fibrose intramuscular, e limitação do movimento devido à perda na capacidade de distender-se (extensibilidade) e da redução da elasticidade muscular. Geralmente estas alterações ocorrem associadas ao tratamento de lesões medulares, rupturas de ligamentos, alterações ortopédicas, fraturas ou outras situações onde é necessária a imobilização do paciente.

Diversas técnicas e procedimentos têm sido utilizados com o objetivo de minimizar as alterações desencadeadas pelo desuso muscular, com destaque para estimulação elétrica neuromuscular (eletroterapia) e a ergometria cíclica.

A eletroterapia é uma terapia antiga, utilizada pelos romanos no tratamento de gota (doença reumatóide que prejudica as articulações pelo depósito de cristais de ácido úrico). Na Segunda Guerra Mundial a eletroestimulação cresceu e ganhou espaço devido ao grande número de ferimentos de guerras que levavam a amputações e paralisias.

A estimulação elétrica neuromuscular cria uma contração passiva e involuntária dos

músculos através de impulsos elétricos de baixa voltagem (20-80 Hz) proveniente de eletrodos fixados na pele, promovendo fortalecimento e manutenção da massa musculatura (figura 1). A eletroterapia é capaz de aumentar a capacidade oxidativa muscular e mimetiza as contrações musculares repetitivas durante o exercício leve. Além disso, melhora o fluxo sanguíneo intramuscular e a força e resistência do músculo. É utilizada rotineiramente na reabilitação de adultos saudáveis com lesão ou imobilização de uma extremidade ou de pacientes com doença crônica. Atualmente, existem inúmeras pesquisas que objetivam determinar um protocolo e a técnica de eletroestimulação mais eficiente para levar a um aumento na atividade contrátil e na massa muscular.

Outra técnica utilizada na reabilitação é a ergometria cíclica, que pode fornecer certo grau de movimento e de treinamento ao músculo de pacientes que estão sedados. A ergometria cíclica consiste em na realização de exercícios físicos monitorados que ajudam a preservar a arquitetura do músculo e melhorar sua função. Um equipamento utilizado é a bicicleta adaptada para pacientes acamados

(figura 2), onde o indivíduo realiza o exercício no próprio leito.

A fraqueza muscular é vista como um dos fatores que causam maior perda da qualidade de vida dos pacientes. Em vista disto, qualquer tratamento que melhore a função motora é de grande importância. Apesar da estimulação elétrica neuromuscular ainda não estar sendo estudada em pacientes com doenças agudas críticas, existem evidências que sugerem que esta técnica pode ser utilizada em pacientes no CTI que tem alto risco de desenvolver fraqueza muscular.

Para saber mais:

Barion C, Lisboa DN. A Utilização da Estimulação Elétrica Funcional (FES) em Doenças Neuromusculares. Monografia – Universidade Federal do Rio de Janeiro, São Paulo, 2006.

Needham DM, Truong AD, Fan E. Technology to enhance physical rehabilitation of critically ill patients. Crit Care Med 37(10):S436–S441, 2009.

Robinson AJ, Snyder-Mackler L. Eletrofisiologia clínica: eletroterapia e teste eletrofisiológico. Porto Alegre: Artmed; 2001.

(*) **Luisa Ketzer é PhD em bioquímica médica**

Agradecimento

Agradecemos a Apael, Reabilitarte e Rubi Engenharia, pelo patrocínio da 21ª edição deste periódico, sem o qual seria inviável.

Diretoria da Acadim

Quem é a One by One

One by One é uma Organização Não Governamental (ONG) sem fins lucrativos, criada pela artista plástica Teresa Stengel Mucci, para ajudar a cuidar e dar apoio às crianças com necessidades especiais, muitas neurologicamente comprometidas, vindas de famílias menos favorecidas do Brasil.

Nos últimos 5 anos, a entidade ajudou mais de 200 crianças, arrecadando fundos para a compra de cadeiras de rodas, óculos, aparelhos de surdez, tapetes de fisioterapia e provendo leite em pó, fraldas descartáveis e sondas para cateterismo.

A ONE BY ONE mantém parceria com a Associação Carioca de Distrofia Muscular - Acadim, para cessão de cadeiras de rodas e cadeira de banho. Também está em parceria com duas escolas particulares do Rio de

Janeiro, estruturando um projeto-piloto para explicar às crianças entre 2 e 7 anos as diferenças entre as pessoas.

Para Teresa Stengel, o importante é reforçarmos que os sentimentos são sempre os mesmos, independente das diferenças. Todos gostam de ser queridos, cuidados.

A ONG também promove oficinas de expressão artística de forma a desenvolver o potencial criativo de cada criança especial. Com a adesão de cada vez mais pessoas, mais crianças poderão ser ajudadas. O objetivo é proporcionar um conforto básico para todos os que precisam de cuidados especiais, ressalta Teresa.

Atualmente, a One by One conta com cerca de 15 voluntários. Juntos, todos trabalham para que as crianças possam receber o aten-

dimento, equipamentos e cuidados necessários ao bem-estar. O contato com a ONG pode ser feito pelo telefone (21) 2498-0107. É por meio dessa primeira ligação que os voluntários entendem as diferentes necessidades das crianças, como uma consulta médica a ser agendada, por exemplo, e ajudam.

Saiba mais:

<http://www.onebyone.org.br/whoP.html>



Foto: Divulgação

APAEL

A APAEL - Associação de Pais, Amigos e Pessoas Portadoras de Necessidades Especiais da Light foi fundada em 30 de junho de 1994 pela necessidade de promover, apoiar e esclarecer questões relacionadas aos direitos das pessoas com deficiência.

Iniciou suas atividades tendo como participantes os dependentes de empregados ativos, aposentados e ex-funcionários da Light e da Fundação de Seguridade Social Brasiight com a finalidade de promover, defender e reivindicar os direitos das pessoas com deficiência e seus responsáveis, divulgando métodos e técnicas relativas à assistência biopsicossocial, pedagógica e de profissionalização, visando à integração da pessoa com deficiência na sociedade.

A APAEL foi criada a partir do esforço de um grupo de funcionários da Light Serviços de Eletricidade S.A., formado por pais e mães, responsáveis por filhos com deficiência física, sensorial e/ou mental que, da vivência e dos desafios enfrentados no dia-a-dia, perceberam a necessidade de realizar algo em benefício das pessoas com deficiência.

A APAEL surge da inquietação de cada um destes pais e mães. Das perguntas sem respostas. Do querer construir, mas sem saber o quê. Do querer realizar, mas sem saber como. Porém duas certezas já existiam: fazer para quem e para quê.



Destes questionamentos, criou-se, então, um espaço, onde fosse possível pensar e buscar por maiores e melhores oportunidades para as pessoas com deficiência.

A base de nossa proposta de trabalho está na disseminação do conhecimento; na minimização de preconceitos e quebra de barreiras; na tentativa de mobilizar a sociedade a desenvolver um olhar para a pessoa com deficiência como um ser capaz e produtivo.

Para estas realizações, contamos com al-

gumas parcerias: instituições de capacitação e desenvolvimento, empresas cujos projetos visam empregabilidade, profissionais especializados que realizam serviços e/ou produzem produtos direcionados para melhoria da qualidade de vida das pessoas com deficiência e disponibilidade de nossos incansáveis voluntários.

Nossos recursos são provenientes de contribuição mensal de associados. Nossa vontade e persistência vêm da extrema dedicação de nossos fundadores, do apoio de nossos colaboradores e da luta de todos aqueles que acreditam que é possível uma convivência harmoniosa entre todas as pessoas, apesar das diferenças.

Venha nos fazer uma visita, participando de nossos projetos ou com sugestões. Estamos instalados na Avenida Marechal Floriano, 168, térreo, telefone 2211-4821, e-mail: apael@light.com.br.

"Acreditamos na superação do ser humano, independente das dificuldades que possam existir, rompendo barreiras e trilhando o caminho da vida e da felicidade plena."

Apael



CENTRO DE TERAPIA AQUÁTICA
CLÍNICA DE HIDROTERAPIA

Fisioterapia em piscina aquecida, ambiente climatizado para adultos e crianças. Adaptação para cadeira de rodas.



Tratamento: Neurológico (AVC, distrofia muscular, paralisia cerebral, traumatismo craniano, traumatismo medular, etc...), Ortopédico, respiratório, pediatria e geriatria, entre outros.

Rua: Araticum, 337 - Anil - Jacarepaguá - TEL: 2447-9151/2436-5836 - WWW.ctaweb.com.br

Dr. Jorge Moura - Fisioterapeuta
Dr.ª Sandra Ehms - Fisioterapeuta

IMPRESSO

**ACADIM – ASSOCIAÇÃO CARIOCA
DE Distrofia Muscular**

Rua Santo Afonso, 215 bl.02 / sala 911
Cep 20511-170 – Rio de Janeiro - RJ