

# Tecnologia Assistiva na Distrofia Muscular de Duchenne: Aporte para deambulação e Atividades de Vida Diária.

Chaves, Carla\*; Costa, Vinicius; Silva, Denise.

1- Universidade Federal do Pará, UFPA, [carlacamilac@hotmai.com](mailto:carlacamilac@hotmai.com)

2- Universidade Federal do Pará, UFPA, [vinicius\\_silva7@hotmail.com](mailto:vinicius_silva7@hotmail.com)

3- Universidade Federal do Pará, UFPA, [denisefisio23@gmail.com](mailto:denisefisio23@gmail.com)

Rua Padre Salvador Tracaiolli, 1175, Saudade II, Castanhal, Pará, Brasil, 68740-270.

## RESUMO

A distrofia muscular de duchenne (DMD), patologia incapacitante e segunda desordem genética mais frequente nos seres humanos. Tecnologia Assistiva (T.A) é um recurso para tratamento e promoção da independência desse público. **Objetivo:** Revisar publicações relacionadas ao uso de T.A na DMD e suas contribuições para deambulação e realização de atividades diárias. **Metodologia:** baseiam-se em uma revisão sistemática de literatura fundamentada nas bases PUBMED, PEDRO, SCIELO e BVS. **Resultados:** 219 artigos achados, desses 4 foram selecionados pois se relacionavam ao tema. **Conclusão:** Importância do estudo para área de T.A voltado para identificação das funções que essa possui no tratamento da DMD.

**Palavras-chave:** Distrofia muscular, Duchenne, Tecnologia Assistiva e Dispositivos de Auto-Ajuda

## ABSTRACT

*Duchenne muscular dystrophy (DMD), incapacitating pathology and second most frequent genetic disorder in humans. Assistive Technology*

*(T.A) is a resource for treating and promoting the independence of this public. Objective: To review publications related to the use of T.A in DMD and their contributions to ambulation and daily activities. Methodology: they are based on a systematic literature review based on PUBMED, PEDRO, SCIELO and BVS databases. Results: 219 articles were found, of which 4 were selected because they related to the theme. Conclusion: Importance of the study for T.A area aimed at identifying the functions that it has in the treatment of DMD.*

**KEY WORDS:** Muscular Dystrophy, Duchenne, Assistive Technology and Self-Help Devices.

## **1. INTRODUÇÃO**

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma patologia hereditária e progressiva que foi documentada como uma doença neuromuscular pelo francês Guillaíne Benjamin Amand Duchenne, entre meados do século XX. Esse transtorno caracteriza-se pela degeneração da musculatura esquelética, fraqueza muscular, limitação na deambulação, quedas, desequilíbrios e pela presença do sinal de Gowers. (CARBONERO, ZAGO, SANTOS, 2011; MARIANO, SEVILHA, SOUTO, 2009).

Assim, essa doença em pauta, modifica o gene inserido no compartimento Xp 21 localizado no cromossomo X. O mesmo é responsável por produzir a proteína distrofina a qual encontra-se em locais importantes, como o citoesqueleto sarcolêmico e junção musculotendínea, sendo responsáveis pela manutenção da união das fibras musculares promovendo firmeza e suporte mecânico ao músculo durante a movimentação voluntária, contração e estiramento desses. (BEGGS et al, 1990; EMERY, 1980; FREZZA, SILVA, FAGUNDES, 2005)

Dessa forma, tendo em vista que a DMD é uma patologia incapacitante que limita o funcionamento muscular e articular, ocasionando enrijecimento nas articulações, osteoporose, escoliose, entre outras, torna-se necessário a

utilização de recursos de Tecnologia Assistiva (T.A), como órteses e cadeiras de rodas para o auxílio na deambulação e consequentemente na melhor realização das atividades de vida diária (AVD's).

A tecnologia assistiva abrange um conjunto de recursos, instrumentos, dispositivos, acessórios e serviços, utilizados como aparato de apoio para possibilitar aos indivíduos com deficiência a execução autônoma de suas atividades e tarefas habituais. Seu propósito é buscar melhoria na qualidade de vida, manter as capacidades funcionais presentes e reestabelecer as perdidas. Por consequência, essa tecnologia gera diferentes graus de independência a pessoas com deficiência, influenciando de forma direta na realização de suas AVD's. (BERSH, 2008; BRASIL, 2009)

Dessa maneira, faz-se necessário a utilização de atividades que carecem da performance humana, como as de cuidados pessoais, laborais, sociais, culturais, esportivas e de lazer, podem ser contextos, dependendo da demanda, para o uso de tecnologia assistiva. Nesse sentido, seus diferentes tipos são utilizados como métodos de anular e/ou diminuir as barreiras provocadas por diversas deficiências, possibilitando a circulação das pessoas em vários ambientes, contribuindo assim com o direito de ir e vir que é assegurado pelo artigo 5º, inciso XV da constituição brasileira de 1988.

Igualmente, considerando que a distrofia muscular de duchenne é uma doença degenerativa, com incidência relativamente alta no público infanto-juvenil masculino, com poucas pesquisas no campo da reabilitação no contexto brasileiro, em que também é a segunda desordem genética mais frequente nos seres humanos. Sendo assim, por esses motivos, justifica-se essa necessidade em ampliar o conhecimento sobre o uso, objetivos e funções dos diferentes tipos de tecnologias assistivas presentes no processo reabilitatório de paciente com esse tipo de distrofia muscular, pois acredita-se que esse recurso se apresenta como indispensável para o ganho e manutenção de habilidades e capacidades perdidas.

Nesse contexto, este estudo tem por objetivo revisar as principais publicações mais atuais relacionadas ao uso da tecnologia assistiva aplicada à distrofia muscular de duchenne. Bem como, as contribuições dessa na deambulação e na realização das atividades diárias.

## 2. DESENVOLVIMENTO

### 2.1 Metodologia

O presente estudo trata-se de uma revisão sistemática de literatura que se desenvolveu por meio de procedimento primário e secundário, para isso foram consultadas as bases de dados PUBMED, PEDro, SciELO e BVS (Biblioteca Virtual em Saúde). Como busca utilizou-se os descritores (DeCS), Distrofia muscular, Duchenne, Tecnologia Assistiva e Autoajuda nos idiomas português, inglês e espanhol, todos combinados da seguinte forma cruzada: Distrofia muscular AND Duchenne AND Tecnologia Assistiva; Duchenne AND Tecnologia Assistiva e Duchenne AND Dispositivo de Auto-Ajuda.

| BASES  | ENCONTRADOS | SELECIONADOS |
|--------|-------------|--------------|
| PUBMED | 121         | 2            |
| PEDro  | 68          | 1            |
| BVS    | 30          | 1            |
| SciELO | 0           | 0            |

**Tabela 1**

Apresentação das bases de dados utilizadas e o número de artigo selecionados.

Dessarte, a tabela 1 exhibe os resultados da busca nas plataformas de dados selecionadas, totalizando 219 artigos encontrados. Em seguida, realizou-se a leitura dos títulos desses artigos e percebeu-se que alguns eram frequentes em mais de uma base de dados, sendo que aqueles repetidos foram excluídos.

Posteriormente, foi realizado a leitura dos resumos dos artigos no qual os títulos relacionavam-se a tecnologia assistiva e distrofia muscular de duchenne. Assim como, para a seleção da leitura desses resumos primeiramente foram excluídos os que não contemplavam a temática requerida no presente estudo, bem como os que relacionavam esse tipo de distrofia com outras patologias sendo essas neuromusculares degenerativas ou não. Consequentemente, o produto da leitura dos resumos resultou na seleção de 7 artigos, dentre os quais foram selecionados 4 que conectavam totalmente ou parcialmente o tema abordado neste artigo de revisão.

Para os critérios de inclusão foram considerados as publicações a partir dos anos de 2004 até 2018 objetivando analisar estudos dos últimos 14 anos em virtude dos avanços nas abordagens de reabilitação e consequentemente em novas tecnologias para o suporte à deambulação e realização de tarefas cotidianas, incluindo artigos de revisão e artigos originais. Também foram excluídos, projetos piloto, monografias, dissertações, livros nos formatos físico ou virtual bem como os que não possuíam informações claras e com bom entendimento sobre a temática específica abordada.

Com tal características, os estudos selecionados foram analisados e sintetizados de acordo com o tema e objetivos do presente trabalho a fim de debater de maneira expositiva os alcances dos artigos selecionados. Assim como, identificar a importância e contribuições desses para os estudos mais atuais da área da tecnologia assistiva.

### **2.3 Discussão**

O produto das buscas do presente estudo conduziu a quatro artigos, os quais possuem em comum a indicação de algum tipo de tecnologia assistiva para a aplicação na DMD enfatizando as contribuições das mesmas para a deambulação e/ou para a realização das atividades de vida diária. Nesse contexto, a tabela 2 apresenta uma síntese de cada artigo selecionado nessa revisão.

| ARTIGO                                                                                        | ANO  | PAÍS     | TIPO              | BASE   | RESULTADOS                                                                                                                                                                                             |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------|------|----------|-------------------|--------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| A Importância das Órteses de Membros Inferiores na Distrofia Muscular de Duchenne             | 2012 | BRASIL   | Artigo de revisão | PEDro  | Cirúrgicas corretivas associadas a ortetização e acompanhamento fisioterapêutico são intervenções que aumentam a duração da bipedestação, diminuição de quedas, ortostatismo e melhora da deambulação. |
| Aktuelle Betreuungsstrategien bei Duchenne-Muskeldystrophie.                                  | 2014 | ALEMANHA | Artigo original   | PUBMED | A terapia conservadora, o apoio multidisciplinar, terapia física e ocupacional, terapia com glicocorticoide, possuem bom prognóstico para o aumento da capacidade de andar.                            |
| Optimization of power wheelchair control for patients with severe Duchenne muscular dystrophy | 2004 | FRANÇA   | Artigo original   | PUBMED | Cadeirantes substituem o joystick por sistema de controle alternativo e recuperam a capacidade de conduzir sem restrições.                                                                             |
| Tecnologia Assistiva na Distrofia Muscular de                                                 | 2011 | BRASIL   | Artigo de revisão | BVS    | A indicação da tecnologia assistiva na                                                                                                                                                                 |

|                                             |  |  |  |  |                                                                                                                                                                                                                                                            |
|---------------------------------------------|--|--|--|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Duchenne:<br>Aplicabilidade e<br>Benefícios |  |  |  |  | DMD traz melhorias na realização de atividades diárias e na qualidade de vida. Tendo como benefícios a ampliação do tempo deambulação, melhor suporte de peso, alinhamento postural, prevenção, correção de deformidades, manutenção da ADM, entre outros. |
|---------------------------------------------|--|--|--|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

**Tabela 2**

Distribuição das publicações segundo título, ano, país, delineamento da pesquisa, base de dados e principais colaborações.

Em linhas gerais, a produção de Fernandes et al (2012), enfatiza que para um melhor prognóstico e tratamento da DMD, estão associadas as intervenções cirúrgicas corretivas, a ortetização e o acompanhamento fisioterapêutico. Essas intervenções contribuem para aumentar a duração da bipedestação, diminuição de quedas, ortostatismo, deambulação, com ou sem ajuda, além de proporcionar atraso no aparecimento de deformidades, contraturas e fraqueza muscular, de forma que a prescrição e utilização da órtese knee-ankle-foot (KAFO) contribui diretamente para a melhora das condições citadas.

A pesquisa de Fujak, Haaker e Funk (2014), diz respeito a formas de aconselhamento para a distrofia muscular de duchenne, citando alguns tipos de intervenções como a terapia conservadora, o apoio multidisciplinar,

terapia física e ocupacional, terapia com glicocorticoide. Dentre os objetivos da terapia física e ocupacional compreende-se aprendizagem e manutenção das habilidades ainda presentes, bem como a utilização de recursos de auxílio.

Assim, essas tecnologias de apoio mencionadas no texto são as órtese de perna ou coxa, cadeira de rodas e coletes para escoliose. No entanto, o autor referencia que o primeiro tipo de órtese citada não impede o surgimento de rigidez muscular. Porém, o sustento do peso durante a realização de transferência, deformidades dos membros inferiores e, em algumas situações, a caminhada, tem a possibilidade de serem influenciados positivamente pelo apoio de órteses.

Pellegrinia (2004), relata que a mudança nas formas de controle de cadeiras de rodas dos tipo joystick não convencional em pacientes com severa distrofia muscular de duchenne, contribui para o retorno total da habilidade de dirigir as mesmas. Nesse sentido, os objetivos de sua exploração foi averiguar a relação entre idade, funcionamento dos membros superiores e a aptidão no manuseio de cadeiras de rodas, além de identificar se pacientes inábeis para locomover-se nas cadeiras de rodas do gênero convencional, poderiam manipular o sistema alternativo desse tipo de tecnologia assistiva.

Em razão disso, a modalidade de controle mini-joystick, mini-joystick isométrico, de dedo e pad, são novas tecnologias que corroboram com o resgate da habilidade de manuseio de cadeiras de rodas, de modo que possibilita diferentes posicionamentos para o comando, por meio do polegar, mão, queixo, lábios ou língua.

Diante disso, a volta do manuseio de cadeira de roda elétricas em função do uso do sistema de controle não convencional, possui influência direta na realização das AVD's de pessoas com DMD, uma vez que existe uma discrepância relacionada a força em newton (N) empregada na cadeira de

roda convencional para o sistema alternativo, já que este último demanda uma quantidade de força 15 vezes menor.

O trabalho de Carbonero, Zago e Campos (2011), analisou 12 publicações que relacionavam distrofia muscular duchenne e tecnologia assistiva. Atendendo seu objetivo de aumentar os estudos nessa área, visto que a mesma configura-se como um instrumento que proporciona o aperfeiçoamento de alguns profissionais como fisioterapeutas e terapeutas ocupacionais, mais também se fundamenta como um contributo para o processo de reabilitação de pessoas com DMD. A pesquisa explora alguns recursos reabilitativos com órtese tornozelo-pé (AFO), órtese joelho-tornozelo-pé (KAFO), órtese quadril-joelho-tornozelo-pé, órtese para membro superior, cadeira de rodas adaptadas, muletas e adaptações.

Neste sentido, são benefícios desses recursos, a ampliação do tempo de deambulação, suporte de peso, alinhamento postural, prevenção, correção de deformidades e de encurtamento muscular, melhoria de funções, controle de espasticidade, ortostatismo, manutenção da amplitude de movimento (ADM), movimentação funcional de braço, retardo da escoliose, redução da dependência de cuidadores melhorias na realização de atividades diárias e qualidade de vida.

### **3. CONCLUSÕES**

A partir dos descritos, foi possível verificar a existência de tecnologias assistivas que podem ser utilizadas na distrofia muscular de duchenne, observando alguns tipos e consequentes ganhos através de seu emprego. Nesse viés, entende-se que o objetivo de revisar pesquisas relacionando esses temas, foi contemplado. No entanto, o número de publicações ainda encontra-se escasso, limitando uma maior exploração das contribuições da T.A para independência funcional relacionados as atividades de vida diária.

Isto posto, o primeiro ponto de fecho é que tecnologias assistivas dos tipos pesquisados nesse artigo influenciam positivamente no tratamento não configurando-se como uma cura da DMD. Já que foi aprendido com o presente estudo que é necessário um apoio multiprofissional, tendo como destaque a fisioterapia e a terapia ocupacional na prescrição de tecnologia assistiva.

Portanto, a importância desse estudo para a área da tecnologia assistiva encontra-se na identificação de quais funções essa possui em tratamentos de reabilitação, com ênfase em doenças neuromusculares degenerativas. Outrossim, um contributo importante para essa área seria estudos que explorem a presença e aplicação da tecnologia assistiva em outras distrofias musculares.

#### 4. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BEGGS, Alan H. et al. Detection of 98% of DMD/BMD gene deletions by polymerase chain reaction. Human genetics, v. 86, n. 1, 1990.

BERSCH, Rita. Introdução às tecnologias assistivas: CEDI – Centro Especializado em Desenvolvimento Infantil. Porto Alegre: [s.n.], 2008.

BRASIL, Constituição Federal (1988). Disponível em:<[http://www.planalto.gov.br/ccivil\\_03/constituicao/constituicaocompilado.htm](http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/constituicao/constituicaocompilado.htm)>. Acesso em: 5 maio 2018.

CARBONERO, F. C.; ZAGO, G. M.; CAMPOS, D. Tecnologia Assistiva na Distrofia Muscular de Duchenne: Aplicabilidade e Benefícios. **Revista Neurociências**, São Paulo, 2011. Disponível em:<<http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2012/RN2001/revisao%2020%2001/654%20revisao>>. Acesso em: 30 abril 2018.

EMERY, A. E. H. Duchenne muscular dystrophy: genetics aspects, carrier detection and antenatal diagnosis. Br Med Bull 1980; 36: 117-22.

FREZZA, R. M.; SILVA, R. N.; Simone; FAGUNDES, S. L. Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de Duchenne e de Becker.

Revista Brasileira em Promoção da Saúde, v. 18, n. 1, 2005. Disponível em:<<http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=40818108>>. Acesso em: 1 julho 2018.

FUJAK, A.; HAAKER, G.; FUNK, J. Aktuelle Betreuungsstrategien bei Duchenne-Muskeldystrophie. **Der Orthopäde**, v. 43, n. 7, 2014.

FERNANDES, N. et al. A importância das órteses de membros inferiores na distrofia muscular de duchenne—revisão. *Rev Neurocienc*, v. 20, n. 4, 2012. Disponível em:<<http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2012/RN2004/revisao%2020%2004/701%20revisao.pdf>>. Acesso em: 1 julho 2018.

BRASIL. Secretaria Especial dos Direitos Humanos. Tecnologia Assistiva. Brasília:SEDH/Comitê de Ajudas Técnicas, 2009. Disponível em:<<http://www.pessoacomdeficiencia.gov.br/app/sites/default/files/publicacoes/livro-tecnologia-assistiva.pdf>>. Acesso em 1 de julho de 2018.

GALVÃO, F. T. **Tecnologia assistiva para uma escola inclusiva: apropriação, demanda e perspectivas**. 2009. Tese (Doutorado) – Faculdade de Educação, Universidade Federal da Bahia, Salvador, BR-BA.

MARIANO, W. S.; SEVILHA, R. C. C. C.; SOUTO, A. Aspectos genéticos, fisiológicos e clínicos de um paciente com distrofia muscular de duchenne. **Ensaio e Ciências**, São Paulo, vol. 13, n. 1, 2009. Disponível em:<<http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=26012800010>>. Acesso em: 28 abril 2018.

PELLEGRINI, N. et al. Optimization of power wheelchair control for patients with severe Duchenne muscular dystrophy. **Neuromuscular Disorders**, v. 14, n. 5, p. 297-300, 2004.