

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM FISIOTERAPIA

FORÇA MUSCULAR RESPIRATÓRIA, QUALIDADE DE VIDA E
MODULAÇÃO AUTONÔMICA DA FREQUÊNCIA CARDÍACA NA
DISTROFIA MIOTÔNICA

THAISE LUCENA ARAÚJO

Natal
2009

Livros Grátis

<http://www.livrosgratis.com.br>

Milhares de livros grátis para download.

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM FISIOTERAPIA**

**FORÇA MUSCULAR RESPIRATÓRIA, QUALIDADE DE VIDA E
MODULAÇÃO AUTONÔMICA DA FREQUÊNCIA CARDÍACA NA
DISTROFIA MIOTÔNICA**

THAISE LUCENA ARAÚJO

Dissertação apresentada à Universidade Federal do Rio Grande do Norte – Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia, para a obtenção do título de Mestre em Fisioterapia.

Orientador: Prof. Dr. Guilherme Augusto de Freitas Fregonezi

**Natal
2009**

Divisão de Serviços Técnicos

Catálogo da Publicação na Fonte. UFRN / Biblioteca Central Zila Mamede

Araújo, Thaise Lucena.

Força muscular respiratória, qualidade de vida e modulação autonômica da frequência cardíaca na distrofia miotônica / Thaise Lucena Araújo. – Natal, RN, 2009.

137 f.

Orientador: Guilherme Augusto de Freitas Fregonezi.

Dissertação (Mestrado) – Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Centro de Ciências da Saúde. Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia.

1. Pressões respiratórias máximas – Dissertação. 2. Distrofia mitônica – Dissertação. 3. Doença neuromuscular – Dissertação. 4. Qualidade de vida – Dissertação. 5. Músculos respiratórios – Dissertação. 6. Músculos respiratórios – Dissertação. I. Fregonezi, Guilherme Augusto de Freitas. II. Universidade Federal do Rio Grande do Norte. III. Título.

RN/UF/BCZM

CDU 612.54(043.3)

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM FISIOTERAPIA**

Coordenador do Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia:
Prof. Ricardo Oliveira Guerra

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM FISIOTERAPIA**

**FORÇA MUSCULAR RESPIRATÓRIA, QUALIDADE DE VIDA E
MODULAÇÃO AUTONÔMICA DA FREQUÊNCIA CARDÍACA NA DISTROFIA
MIOTÔNICA**

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Guilherme Augusto de Freitas Fregonezi - Presidente – UFRN

Prof. Dra. Armele de Fátima Dornelas de Andrade - UFPE

Prof. Dra. Raquel Rodrigues Brito - UFMG

Aprovada em 22/07/2009

Dedicatória

Dedico este trabalho
aos maiores presentes da minha vida:
meu esposo Ramid e nossa filha Tainah.

Agradecimentos

A Deus, por toda a providência tomada, desde o processo seletivo para entrar no mestrado à conclusão do trabalho...

Aos meus pais, Luciano e Graça, pelo apoio e orientações de vida imprescindivelmente necessárias para a realização de qualquer atividade profissional. Aos meus irmãos Thiago e Thúlio, pelo amor e força sempre presentes.

Ao meu esposo, Ramid, pelo amor, incentivo, apoio e paciência. À nossa amada filha, Tainah, pela inocente e madura compreensão, quando preciso me ausentar.

Ao grande amigo Ft. Me. Sebastião Pacheco, pelo incentivo e apoio na decisão de começar o mestrado.

Ao meu orientador, Prof. Dr. Guilherme de Freitas Fregonezi, pelos ensinamentos sobre pesquisa científica que dão grande contribuição a minha vida profissional e pessoal.

Aos bolsistas e voluntários do Laboratório de Desempenho Cardiorrespiratório e Músculos Respiratórios, em especial Rudolfo Hummel e a amiga Ingrid Azevedo.

A Dr. Mário Emílio, pela assistência aos pacientes.

À Prof^a Joceline Ferezini, por toda a atenção e pelas contribuições metodológicas e científicas.

Aos amigos da primeira turma de Pós-Graduação em Fisioterapia da UFRN (Turma Top de Linha!), pelo aprendizado sobre disciplina, esforço e persistência e ao mesmo tempo, serenidade e entusiasmo. E à amiga Palomma Russelly pelo grande apoio.

A todos os funcionários do Departamento de Fisioterapia, em especial Marcos Nasario, João Pinheiro, Edriene Pinto, Eudione Medeiros e Patrícia Campos, pelas contribuições operacionais.

Aos pacientes que, pela boa vontade, estão contribuindo valiosamente para o crescimento da pesquisa científica na Fisioterapia.

A toda a minha família e aos amigos, pelo incentivo de sempre.

Muito obrigada a todos! Serei sempre grata!

Sumário

Dedicatória.....	v
Agradecimentos.....	vi
Lista de siglas e abreviaturas.....	x
Lista de figuras.....	xii
Resumo.....	xiii
Abstract.....	xiv
1 INTRODUÇÃO.....	1
1.1 Revisão de literatura.....	4
1.1.1 As distrofias musculares.....	4
1.1.2 A distrofia miotônica.....	5
1.1.2.1 A distrofia miotônica do tipo 1.....	5
1.1.2.2 A distrofia miotônica do tipo 2.....	8
1.1.3 As complicações respiratórias.....	9
1.1.4 As complicações cardíacas.....	11
1.1.5 A variabilidade da frequência cardíaca e a DM.....	11
1.1.6 A qualidade de vida e a função respiratória na DM.....	13
1.2 Justificativa.....	14
1.3 Hipóteses.....	15
1.4 Objetivos.....	16
2 MATERIAIS E MÉTODOS.....	17
2.1 Tipo de estudo.....	18
2.2 Local de realização.....	18
2.3 Amostra.....	18
2.3.1 Aspectos éticos.....	18
2.4 Medidas de avaliação.....	19
2.4.1 Grau de comprometimento muscular.....	19
2.4.2 Prova de função pulmonar.....	19
2.4.3 Avaliação das pressões respiratórias	20
2.4.4 Avaliação dos fatores relacionados à qualidade de vida.....	22
2.4.5 Avaliação da VFC.....	22
2.5 Cálculo amostral.....	25

2.6 Análise estatística.....	25
3 RESULTADOS E DISCUSSÃO.....	27
Artigo 1: Modulação autonômica da frequência cardíaca nas posturas supina e sentada de pacientes com distrofia miotônica.....	29
Artigo 2: Respiratory muscle strength and quality of life in myotonic dystrophy patients	52
4 CONCLUSÕES E CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	75
5 REFERÊNCIAS.....	77
6 ANEXOS.....	87
Apêndices	

Lista de siglas e abreviaturas

ATS	<i>American Thoracic Society</i>
AF	Alta frequência
BF	Baixa frequência
CCTG	Seqüência de nucleotídeos citosina-citosina-timina-guanina
CCUG	Seqüência de nucleotídeos citosina-citosina-uracila-guanina
CTG	Seqüência de nucleotídeos citosina-timina-guanina
CO ₂	Dióxido de carbono
CPT	Capacidade pulmonar total
CVF	Capacidade vital forçada
DM	Distrofia miotônica
DM1	Distrofia miotônica do tipo 1
DM2	Distrofia miotônica do tipo 2
DMPK	<i>Dystrophia myotonica protein kinase</i>
DNA	Ácido desoxirribonucleico
DNM	Doenças neuromusculares
FMR	Força muscular respiratória
FR	Frequência respiratória
HUOL	Hospital Universitário Onofre Lopes
IMC	Índice de massa corpórea
MIRS	<i>Muscular Impairment Rating Scale</i>
PE _{máx}	Pressão expiratória estática máxima
PI _{máx}	Pressão inspiratória estática máxima
pNN50	Porcentagem dos intervalos R-R adjacentes com diferença de duração superior a 50 milissegundos
QVRS	Qualidade de vida relacionada à saúde

RNA	Ácido ribonucleico
RMSSD	Desvio padrão das diferenças entre intervalos R-R adjacentes
R-R	Comprimento do ciclo cardíaco no eletrocardiograma
SDANN	Desvio padrão das médias dos intervalos R-R a cada cinco minutos
SDNN	Desvio padrão da média de todos os intervalos R-R
SDNN index	Média dos desvios padrão dos intervalos R-R a cada cinco minutos
SF-36	<i>Medical Outcomes Short Form 36</i>
SNA	Sistema nervoso autônomo
SNIP	Pressão inspiratória nasal <i>sniff</i>
Ttot	Tempo total do ciclo respiratório
VC	Volume corrente
VE	Ventilação minuto
VEF ₁	Volume expiratório forçado no primeiro segundo
VEF ₁ /CVF	Índice de <i>Tiffeneau</i>
VR	Volume residual
UFRN	Universidade Federal do Rio Grande do Norte
ZNF9	<i>Zinc finger 9</i>

Lista de figuras

Figura 1 -	Espirômetro utilizado para a avaliação da função pulmonar.....	20
Figura 2 -	Manuvacuômetro digital utilizado para obtenção: A – da PImáx e PEmáx; B – da SNIP.....	21
Figura 3 -	Equipamentos utilizados na: A – Captação do sinal eletrocardiográfico; B – Transmissão dos dados ao microcomputador.....	23
Figura 4 -	Exemplo do registro do monitor de frequência cardíaca transmitido ao microcomputador.....	24
Figura 5 -	Exemplo de cálculos dos índices de VFC feitos no <i>software</i> MATLAB 6.5.....	24

Resumo

Introdução: A distrofia miotônica (DM) é uma doença neuromuscular multissistêmica que pode afetar a musculatura respiratória e a função cardíaca, e ocasionar prejuízos na qualidade de vida. **Objetivos:** Investigar as alterações na força muscular respiratória, qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS), e modulação autonômica da frequência cardíaca (FC) em pacientes com DM. **Métodos:** Foram avaliados 23 pacientes quanto à função pulmonar, pressão inspiratória nasal *sniff* (SNIP), pressões respiratórias máximas (PI_{máx} e PE_{máx}), e QVRS (questionário SF-36). Destes, 17 realizaram avaliação da variabilidade da frequência cardíaca (VFC) em repouso, nas posturas supina e sentada. **Resultados:** Os valores da força muscular respiratória foram de 64, 70 e 80% predito para PE_{máx}, PI_{máx}, e SNIP, respectivamente. Foi encontrada diminuição significativa nos domínios do SF-36 capacidade funcional ($58.7 \pm 31,4$ vs. 84.5 ± 23 , $p < 0.01$) e disfunção física (43.4 ± 35.2 vs. 81.2 ± 34 , $p < 0.001$) comparado a valores de referência. A análise de regressão linear mostrou que a PI_{máx} explica 29% da variância na capacidade funcional, 18% na disfunção física e 20% na vitalidade. A VFC mostrou que, da postura supina para a sentada, o espectro AF diminuiu (0.43×0.30) e o espectro BF (0.57×0.70) e a razão BF/AF (1.28×2.22) aumentaram, com $p < 0.05$. Comparado a valores de referência, BF foi inferior ($p < 0.05$) tanto nos pacientes homens (2.68×2.99), como nas mulheres (2.31×2.79). A razão BF/AF e o espectro BF foram maiores nos homens (5.52×1.5 e 0.8×0.6), e o espectro AF, nas mulheres (0.43×0.21), com $p < 0.05$. Houve correlação significativa positiva entre tempo de diagnóstico e razão BF/AF ($r = 0.7$, $p < 0.01$). **Conclusões:** Indivíduos com DM têm força muscular expiratória diminuída. A QVRS mostrou-se mais prejudicada em relação a aspectos físicos e parcialmente influenciada por variações na força muscular inspiratória. Pode haver disfunção simpática na modulação autonômica da FC, com ajuste normal da postura supina para a sentada. A modulação parassimpática é superior em pacientes mulheres e a modulação simpática tende a aumentar nos pacientes com maior tempo de diagnóstico.

Palavras-chaves: pressões respiratórias máximas, distrofia miotônica, doença neuromuscular, qualidade de vida, músculos respiratórios, variabilidade da frequência cardíaca, mudanças posturais.

Abstract

Background: The myotonic dystrophy (MD) is a multisystem neuromuscular disease that can affect the respiratory muscles and heart function, and cause impairment in quality of life. **Objectives:** Investigate the changes in respiratory muscle strength, health-related quality of life (HRQoL) and autonomic modulation heart rate (HR) in patients with MD. **Methods:** Twenty-three patients performed assessment of pulmonary function, sniff nasal inspiratory pressure (SNIP), the maximal inspiratory (MIP) and expiratory (MEP) pressure, and of HRQoL (SF-36 questionnaire). Of these patients, 17 underwent assessment of heart rate variability (HRV) at rest, in the supine and seated positions. **Results:** The values of respiratory muscle strength were 64, 70 and 80% of predicted for MEP, MIP, and SNIP, respectively. Significant differences were found in the SF-36 domains of physical functioning ($58.7 \pm 31,4$ vs. 84.5 ± 23 , $p < 0.01$) and physical problems (43.4 ± 35.2 vs. 81.2 ± 34 , $p < 0.001$) when patients were compared with the reference values. Single linear regression analysis demonstrated that MIP explains 29% of the variance in physical functioning, 18% of physical problems and 20% of vitality. The HRV showed that from supine position to seated, HF decreased (0.43×0.30), and LF (0.57×0.70) and the LF/HF ratio (1.28×2.22) increased ($p < 0.05$). Compared to healthy persons, LF was lower in both male patients (2.68×2.99) and women (2.31×2.79) ($p < 0.05$). LF / HF ratio and LF were higher in men (5.52×1.5 and 0.8×0.6 , $p < 0.05$) and AF in women (0.43×0.21) ($p < 0.05$). There was positive correlation between the time of diagnosis and LF / HF ratio ($r = 0.7$, $p < 0.01$). **Conclusions:** The expiratory muscle strength was reduced. The HRQoL was more impaired on the physical aspects and partly influenced by changes in inspiratory muscle strength. The HRV showed that may be sympathetic dysfunction in autonomic modulation of HR, although with normal adjustment of autonomic modulation during the change of posture. The parasympathetic modulation is higher in female patients and sympathetic tends to increase in patients with longer diagnosis.

Keywords: maximal respiratory pressures, myotonic dystrophy, neuromuscular disease, quality of life, respiratory muscles, heart rate variability, posture changes.

1 INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares (DNM) compreendem um conjunto de doenças que afetam núcleos motores dos nervos cranianos e células dos cornos anteriores da medula espinhal, raízes e nervos espinhais, nervos periféricos, placa motora e músculos. Dentre as manifestações clínicas comuns têm-se fraqueza, atrofia e hipertonia ou hipotonia muscular, fasciculação, espasmo e mialgias¹. Os pacientes com DNM congênitas ou adquiridas experimentam uma deterioração progressiva da função respiratória que contribui para uma elevada taxa de morbidade, sendo a insuficiência respiratória a principal responsável pelos eventos terminais². As manifestações respiratórias nas DNM dependem do grau de comprometimento muscular, nervoso e da velocidade de sua progressão. Algumas doenças têm o comprometimento respiratório mínimo enquanto outras manifestam sintomas respiratórios desde o período neonatal ou apresentam um declínio progressivo e grave antes da segunda década de vida³.

A distrofia miotônica (DM) faz parte de um grupo de DNM que afetam músculos, as distrofias musculares, e que além das alterações musculares, causa sérios danos em outros órgãos devido à fisiopatologia própria da doença^{4,5,6}. Ao contrário de algumas DNM que têm apresentação clínica e evolução semelhantes na maioria dos indivíduos afetados, a DM possui várias formas clínicas, abrangendo desde pacientes assintomáticos até pacientes com uma forma congênita grave, com elevadas taxas de mortalidade^{7,8,9}.

A DM é a distrofia muscular mais comum em adultos e quando se manifesta nesta fase da vida, normalmente a progressão do comprometimento muscular é lenta. No entanto, apresenta o fenômeno da antecipação genética, ou seja, nas gerações sucessivas, os sintomas podem aparecer mais precocemente, com a progressão da doença sendo mais grave^{4,8,10}.

Assim como nas DNM crônicas, a principal causa de mortalidade na DM é relacionada ao comprometimento da função respiratória, sendo a fraqueza muscular respiratória um dos principais problemas^{10,11,12,13}. Uma medida da função respiratória bastante aceita e utilizada para predizer o prognóstico e avaliar a progressão de DNM é a capacidade vital forçada (CVF), que representa o volume máximo de ar exalado dos pulmões com esforço máximo, a partir do ponto de máxima inspiração^{7,14,15}. Na DM, observa-se que quanto maior a duração da doença, mais pronunciada é a queda da CVF e maiores são os riscos para o desenvolvimento de

pneumonias^{11,13}. Entretanto, os valores da CVF podem não cair significativamente enquanto a fraqueza muscular respiratória não for profunda, em consequência da relação sigmóide das curvas de pressão-volume pulmonar¹⁵.

As pressões inspiratória e expiratória máximas (PI_{máx} e PE_{máx}) também são medidas úteis e têm sido utilizadas para identificar o risco de insuficiência respiratória e prever sobrevida em pacientes com DNM^{14,16}. Contudo, podem ser manobras difíceis de executar ou interpretar quando não há fechamento adequado dos lábios em torno da peça bucal, como no caso de fraqueza orofacial¹⁷. A pressão inspiratória nasal *sniff* (SNIP) é um teste recente, não invasivo para avaliar a força muscular inspiratória, que não necessita de peça bucal, tendo em vista que a pressão é medida por meio de um plug nasal, e tem sido descrito como mais fácil¹⁷. É considerada uma medida alternativa e complementar à PI_{máx}, apresentando valores mais altos em indivíduos normais e com DNM e correlacionando bem com testes de força do diafragma invasivos e não voluntários^{14,17,18}. No entanto, há poucos estudos disponíveis que utilizam PI_{máx} e SNIP concomitantemente em indivíduos com DM, apesar de juntas poderem ajudar a reduzir falsos diagnósticos de fraqueza muscular inspiratória^{18,19,20}.

Há também escassez de estudos sobre a qualidade de vida na DM e, principalmente, sobre a influência das alterações na força muscular respiratória (FMR) na qualidade de vida dos pacientes^{21,22,23,24}. Sabe-se que as alterações respiratórias podem modificar a qualidade de vida relacionada com a saúde em DNM²⁵ e que medidas da função respiratória podem estar associadas às de qualidade de vida tanto em doenças respiratórias crônicas^{26,27} como em DNM^{24,28}.

Outro problema característico da DM é o envolvimento cardíaco, que é a segunda principal causa de morte nos indivíduos afetados, com elevadas taxas de morte súbita^{10,29}. A maioria dos pacientes é assintomática, no entanto, até 80% podem apresentar anormalidades cardíacas³⁰. Os pesquisadores tendem a acreditar que medidas de avaliação da modulação autonômica cardíaca podem contribuir para prever a ocorrência de anormalidades cardíacas e, conseqüentemente, o risco aumentado de morte súbita na DM^{31,32}. Uma medida utilizada é a variabilidade da frequência cardíaca (VFC) que, em determinadas doenças cardíacas, já foi bem estabelecida como preditor de morbidade e mortalidade quando diminuída³³. Em relação à variabilidade da frequência cardíaca (VFC) e a DM, não existem dados

estabelecidos quanto ao tipo de alteração nos índices de modulação autonômica da frequência cardíaca.

Devido à gravidade que os problemas respiratórios e cardíacos podem representar aos pacientes com DM, percebe-se a relevância de estudos envolvendo métodos de avaliação que auxiliem na detecção precoce destes problemas, proporcionando a adoção de estratégias terapêuticas que possam prevenir as complicações causadas pela doença. Portanto, a literatura carece de mais estudos que ajudem a esclarecer as dúvidas sobre a avaliação da força muscular respiratória, qualidade de vida e modulação da frequência cardíaca na DM.

1.1 Revisão de literatura

1.1.1 As distrofias musculares

As distrofias musculares compreendem um conjunto de doenças neuromusculares de origem genética, que afetam a musculatura esquelética de maneira progressiva. São diagnosticadas por critérios clínicos, histológicos e através da eletromiografia. Não há sinais eletromiográficos de desnervação, nem há de perda da sensibilidade, e as alterações histológicas incluem degeneração e regeneração do músculo, não se evidenciando armazenamento anormal de algum produto metabólico¹. Dependendo do fator genético, a sua apresentação clínica varia muito, principalmente no que diz respeito à idade de início, ao grupo muscular envolvido e aos sintomas clínicos³⁴.

As principais variedades de distrofia muscular diferenciam-se pela topografia inicial, predominância da lesão muscular, idade do início, pelo modo evolutivo, por manifestações associadas a cada tipo de distrofia e pelas modalidades da transmissão genética³⁵. A forma mais frequente e grave é a distrofia muscular tipo Duchenne, que afeta crianças do sexo masculino, numa proporção de 1:3500 nascimentos, com uma expectativa de vida atual em torno de 20 anos⁷. Neste tipo de distrofia, a idade de início é precoce (três anos) e a evolução é rápida, com perda da marcha por volta dos dez anos, havendo acometimento inicial de músculos abdominais e de cintura pélvica e, posteriormente, de membros, músculos respiratórios e do coração³⁶. A distrofia muscular do tipo Becker é uma forma relativamente mais benigna, cujo início é mais tardio e a evolução é mais

prolongada. A distrofia muscular do tipo Emery-Dreyfuss caracteriza-se por déficit motor pouco evolutivo, desenvolvimento precoce de contraturas e freqüentes distúrbios do ritmo e da condução cardíaca. A miopatia de Landouzy-Dejerine (facioescapuloumeral) tem evolução lenta, acometendo principalmente músculos da face, cervicais e da cintura escapular, além do trapézio e esternocleidomastóideo³⁵.

1.1.2 A distrofia miotônica

A DM é uma doença hereditária autossômica dominante, causada por mutações por expansão de repetições no DNA, havendo risco de 50% de transmissão do parente afetado para cada filho⁴. As manifestações clínicas são multissistêmicas, decorrentes do envolvimento de músculos esqueléticos, que apresentam miotonia e fraqueza em variados graus, além de olhos, coração, intestinos, sistema endócrino, sistema nervoso central e periférico⁵. Atualmente são bem descritos dois tipos de mutação que levam à síndrome clínica de DM: a expansão de repetições CTG no cromossomo 19, que causa a distrofia miotônica tipo 1 (DM1) ou doença de Steinert, e a expansão de repetições CCTG no cromossomo 3, que causa a distrofia miotônica tipo 2 (DM2) ou miopatia miotônica proximal⁶. As principais características genéticas, fisiopatológicas e clínicas da DM1 e DM2 são descritas a seguir.

1.1.2.1 A distrofia miotônica do tipo 1

Foi descrita pela primeira vez em 1909, por Hans Gustav Wilhelm Steinert, que identificou atrofia de grupos musculares específicos em pacientes que tinham miotonia, dando à doença o nome de distrofia miotônica³⁷. Três anos depois, seu colega de trabalho Hans Curschmann percebeu que além da miopatia havia acometimento de outros órgãos, principalmente uma alta frequência de catarata familiar. Curschmann introduzindo o termo “desordem multissistêmica” em 1936⁵. Outro termo associado à DM1 logo após os primeiros relatos da doença foi a atenuação genética³⁸.

A DM1 é considerada a mais freqüente forma de DM, sendo a distrofia muscular mais comum em adultos⁸. Tem uma média de prevalência mundial de 1:20000 habitantes e incidência de 1:8000 nascimentos, aceitando-se esta

incidência para a população brasileira, já que ainda não foi determinada^{39,40,41}.

Em 1992, foi verificado que 98% dos pacientes com fenótipo de DM apresentavam expansão instável de repetições do trinucleotídeo CTG, na região não traduzida 3' do cromossomo 19, locus do gene que codifica a proteína *DMPK* (*dystrophia myotonica protein kinase*)⁴². O tamanho da repetição CTG encontrado na população normal varia de 5 a 37 cópias, enquanto os afetados apresentam entre 50 a mais de 2000 cópias, sendo a gravidade da doença geralmente proporcional ao número de repetições⁴³. A natureza instável do tamanho das repetições e conseqüentemente a variabilidade da expressividade fenotípica da DM1 podem fornecer a base da explicação molecular para o fenômeno da antecipação genética³⁸.

Os mecanismos que relacionam a expansão do nucleotídeo CTG com as manifestações clínicas da DM1 ainda não foram bem esclarecidos. Três diferentes modelos têm sido propostos, havendo a possibilidade de contribuição simultânea de cada um: diminuição da expressão da proteína *DMPK*; expressão alterada de genes vizinhos ao da *DMPK* e toxicidade nuclear, causada pelo acúmulo de transcritos anormais de RNA mensageiro⁴⁴. A função exata da *DMPK* ainda não é precisa, parecendo ser importante para a função normal de músculos esqueléticos e músculo cardíaco, comunicação intracelular e regulação da produção e função de estruturas de células musculares. Nos pacientes com a mutação da DM1 é encontrado diminuição nos níveis de *DMPK* e RNA mensageiro nas células musculares⁴⁵. A expressão alterada de genes próximos à região da DM1 pode ter relação com as características multissistêmicas e com a severidade da doença, dependendo do tamanho das repetições CTG. Manifestações como catarata, defeitos da condução cardíaca e atrofia testicular têm sido encontradas em modelos animais nos quais o excesso de repetições CTG alteram a estrutura do cromossomo e a expressividade de vários genes⁴⁶. Já o modelo da toxicidade nuclear é proposto devido à observação de miotonia e miopatia em modelos animais onde induz-se o acúmulo de RNA mensageiro no núcleo celular. Dessa forma, acredita-se que esse acúmulo possa interferir na função celular^{44,47}.

As manifestações clínicas são muito variáveis, podendo-se distinguir até quatro formas de DM1, de acordo com a idade de início dos sintomas: as formas benigna, comum do adulto, juvenil e congênita⁸.

Forma benigna: enquadram-se os pacientes com sinais clínicos limitados à presença de catarata ou calvície (em homens), com déficit muscular mínimo ou ausente. Entretanto, podem vir a apresentar problemas cardíacos.

Forma comum do adulto: é a mais freqüente, com a sintomatologia começando entre 30 e 40 anos. A maioria dos pacientes apresenta miotonia, que é predominante em mãos, mas pode ocorrer também em músculos orofaríngeos, da língua ou faciais, causando problemas na fala, mastigação e deglutição. A fraqueza muscular está presente em músculos da face e tem predomínio distal em membros, afetando principalmente os músculos flexores dos dedos e os dorsiflexores⁵. Os músculos respiratórios podem ser acometidos pela miopatia e miotonia, especialmente o diafragma, fato que pode contribuir para o desenvolvimento de complicações respiratórias. Comprometimento cardíaco é freqüente, sendo os problemas mais comuns as anormalidades na condução intraventricular e atrioventricular, havendo risco elevado de morte súbita. A catarata bilateral também é comum e muitas vezes é a primeira ou mesmo única manifestação da doença, e pode levar a um novo diagnóstico de DM1⁴³. Anormalidades endócrinas manifestam-se como atrofia testicular e hipotestosteronismo em homens, episódios de dismenorréia, menopausa precoce, abortos espontâneos freqüentes em mulheres e resistência à insulina. Também pode haver envolvimento do sistema nervoso central, com a ocorrência de sonolência diurna excessiva e a possibilidade de transtornos cognitivos como indiferença, apatia e comprometimento de funções executivas, apesar de tais transtornos serem mais relacionados às formas congênita e juvenil. Outras manifestações comuns são a diminuição da motilidade digestiva, hipogamaglobulinemia e calvície frontal⁴⁴.

Forma juvenil: as manifestações clínicas começam na infância, destacando-se as dificuldades na fala e no aprendizado. A fraqueza da musculatura distal, bem como a miotonia são pouco presentes, entretanto pode haver envolvimento cardíaco com risco de morte súbita⁵.

Forma congênita: é considerada a mais grave, com taxa de mortalidade de até 25%⁹. A transmissão da doença se dá pela mãe portadora da mutação da DM1 e o

número de repetições CTG é geralmente superior a 1500⁴. As complicações começam na gestação, com presença excessiva de líquido amniótico e diminuição dos movimentos fetais. Ao nascer, as crianças apresentam comprometimento neuromuscular, hipotonia e deformidades musculoesqueléticas. Há atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, mas também é possível o desenvolvimento mental normal. As deformidades observáveis incluem palato arqueado, pé torto congênito e até artrogripose múltipla. Complicações respiratórias são freqüentes em neonatos, em virtude de comprometimento de músculos respiratórios, imaturidade pulmonar, pneumonias aspirativas e deficiência do controle central da respiração. Entretanto, apesar da severidade do fenótipo, a miotonia é ausente e o envolvimento cardíaco é relevante somente após os trinta anos^{5,44}.

1.1.2.2 A distrofia miotônica do tipo 2

O locus da mutação que causa a DM2 foi mapeado em 1998: o cromossomo 3q21. A mutação consiste na expansão de uma seqüência repetitiva de quatro nucleotídeos (CCTG) localizada no íntron 1 do gene da proteína *zinc finger 9* (*ZNF9*)⁴⁸. O tamanho das repetições, que deveria ser de 11 a 27, varia de 75 até 11000, entretanto não há correlação entre o tamanho da repetição e a severidade da doença. Os dados sobre a incidência e prevalência da DM2 ainda são imprecisos e variam entre os continentes, havendo países onde a prevalência é igual ou superior à da DM1³⁹.

Estudos sobre a fisiopatologia da DM2 indicam a presença de mecanismos semelhantes aos da DM1, fato que explica as manifestações clínicas comuns a ambas. O mecanismo principal é o de ganho de função no nível de RNA (ou toxicidade nuclear, anteriormente mencionado), que sugere que a repetição CCUG no RNA mensageiro da *ZNF9* exerce um efeito tóxico sobre o metabolismo celular. O acúmulo de transcritos anormais nos núcleos celulares interferiria na síntese e função de outras proteínas, o que levaria à maioria dos sintomas como miopatia, miotonia, catarata, diabetes e alterações no sistema nervoso central e na função cardíaca^{44,47,49}.

A DM2 manifesta-se tipicamente na idade adulta. A diferença mais importante entre a DM2 e a DM1 é a ausência da forma congênita ou de início precoce na DM2. Um sinal de DM2 que pode ocorrer na adolescência é uma elevação assintomática

da creatina kinase ou gama-glutamilttransferase⁵. O curso clínico normalmente é mais favorável que na DM1, não havendo fraqueza relevante de músculos respiratórios, faciais ou bulbares nas últimas fases da doença. O envolvimento do sistema nervoso central é ausente ou apenas leve e os problemas cardíacos são menos freqüentes, apesar de haver relatos de morte súbita, necessidade de implante de marcapasso e presença de arritmias cardíacas severas em pequeno número de pacientes³⁹. O padrão de fraqueza muscular no início é de predomínio proximal, comprometendo os músculos da cintura pélvica e escapular. Pode haver fraqueza de músculos distais como o flexor profundo dos dedos, mas a atrofia do antebraço e dos músculos intrínsecos da mão, como acontece na DM1, é rara. A miotonia é menos aparente e pode oscilar, com os pacientes passando até semanas livres desse sintoma, entretanto a dor muscular parece ser mais freqüente e intensa que na DM1. A catarata comumente se desenvolve antes dos 50 anos e tem aparência idêntica à observada na DM1⁴⁹. Outras manifestações sistêmicas como resistência à insulina, calvície frontal, atrofia testicular e hipogamaglobulinemia também podem estar presentes. Além disso, uma queixa comum à maioria dos pacientes de DM2 é a sudorese aumentada em mãos e tronco^{5,46,49}.

1.1.3 As complicações respiratórias

Em geral, nos indivíduos com doenças neuromusculares, há deficiência em respirar profundamente periodicamente, podendo ocorrer mudanças nas forças de superfície alveolar, favorecendo a uma maior tendência ao colapso alveolar. Primeiramente esses pacientes podem desenvolver microatelectasias, que podem se instalar num intervalo de 1 hora quando volumes correntes normais não são aumentados. Em longo prazo, a incapacidade em respirar profundamente resulta em restrição pulmonar permanente, que ocasiona aumento do trabalho respiratório⁵⁰. A carga mecânica para o músculo respiratório já enfraquecido fica aumentada, o que pode levar à fadiga e falência respiratórias, devido ao desequilíbrio entre carga e capacidade dos músculos respiratórios⁹.

Na DM, a doença pulmonar restritiva chega a ser severa em até 14% dos indivíduos, moderada em 5% e leve em 42%, e está primariamente relacionada à fraqueza muscular respiratória e hipoventilação. Estas condições levam a reduções na CVF, CPT, pressões respiratorias máximas (PImáx e PEmáx), complacência

pulmonar e complacência do gradil costal. Os padrões respiratórios na doença pulmonar restritiva são marcados por serem rápidos e superficiais, com redução do volume corrente e aumento da frequência respiratória. Apesar das trocas gasosas serem normalmente mantidas, em alguns casos, a hipercapnia pode se desenvolver, bem como outras complicações pulmonares tais como pneumonias, às vezes associadas à morbidade importante¹². Pneumonias aspirativas podem ser freqüentes na DM, devido à disfagia orofaríngea e as desordens da motilidade esofágica serem problemas comuns nos pacientes⁵¹.

O envolvimento respiratório nos pacientes com DM ocorre mais freqüentemente durante a idade média de vida e o padrão respiratório restritivo progressivo é a mais comum anormalidade da função pulmonar. Entretanto, as manifestações respiratórias são variáveis, com alguns pacientes desenvolvendo paralisia no diafragma e outros apresentando principalmente distúrbios do sono, com apnéias centrais e/ou obstrutivas e/ou hipoventilação central. Há sinais de que o grau de dessaturação noturna é mais elevado e os pacientes tendem a ser mais irritados e sonolentos que em doenças neuromusculares não-miotônicas com um grau similar de fraqueza muscular respiratória^{9,52}.

Alguns estudos foram realizados buscando compreender os mecanismos que levam à insuficiência respiratória na DM. Bégin *et al.*¹¹ estudaram 134 pacientes com DM1, com o objetivo de determinar a prevalência de hipercapnia crônica, o nível de fraqueza muscular e o volume expiratório forçado nos quais seria provável ocorrer a insuficiência respiratória hipercápica e como a avaliação clínica poderia ajudar a prever essa insuficiência respiratória. Estes autores concluíram que deve-se suspeitar de insuficiência respiratória nos pacientes com fraqueza muscular proximal e/ou sonolência diurna em que há a possibilidade da hipercapnia aumentar com a restrição de volume e com a fraqueza muscular respiratória. Além disso, sugeriram que nesses pacientes, a combinação de fraqueza muscular inspiratória e sobrecarga muscular desempenham um papel predominante na patogênese da hipoventilação alveolar crônica. Se houver hipersonolência diurna, outros fatores como baixo *drive* ventilatório central ou apnéia do sono, também podem estar envolvidos na patogênese da hipercapnia. Outro estudo, com 20 pacientes com doenças neuromusculares, sendo 1 com DM1, buscando avaliar o mecanismo de retenção de CO₂ nos mesmos, observou um padrão respiratório rápido e superficial

em relação ao grupo controle e concluiu que, nesses pacientes, a sobrecarga elástica e a fraqueza muscular respiratória são responsáveis por um padrão de respiração rápido e curto, levando à retenção crônica de CO₂⁵³.

Portanto, percebe-se que a fraqueza muscular respiratória tem papel fundamental no desenvolvimento da insuficiência respiratória crônica na DM, como ocorre nas doenças neuromusculares progressivas. Na DM, entretanto, a insuficiência respiratória pode ser agravada por distúrbios do sono e do controle central da respiração, bem como miotonia dos músculos respiratórios⁵⁴. A fraqueza dos músculos respiratórios também aumenta o risco de pneumonia, a mais freqüente causa primária de morte na DM^{55,56,10}, e pode contribuir para complicações respiratórias pós-operatórias severas que ocorrem com freqüência em pacientes com DM¹³.

1.1.4 As complicações cardíacas

O envolvimento cardíaco é uma característica comum na DM. As manifestações clínicas mais comuns são retardo na condução, distúrbios rítmicos e doença miocárdica⁵⁷. Tais manifestações ocorrem provavelmente por efeito direto ou indireto das anormalidades do metabolismo celular, causadas pelos danos na função de algumas proteínas devido às mutações típicas da DM. As alterações histológicas mais freqüentes são fibrose no sistema de condução e no nodo sinoatrial, hipertrofia dos miócitos e infiltração gordurosa^{57,58,59}. Entretanto, em autópsias de pacientes que tiveram morte súbita, às vezes não são encontradas alterações histológicas que justifiquem a morte, depois de se excluir outras causas que poderiam levar à morte súbita¹⁰. Dentre as anormalidades cardíacas mais freqüentes estão o bloqueio átrio-ventricular em primeiro grau, bloqueio fascicular anterior esquerdo, arritmias ventriculares e sinusais e batimentos ventriculares prematuros³⁰.

A prevalência de eventos arrítmicos e distúrbios da condução podem chegar a 80% com o aumento da idade e com a evolução da doença, conseqüentemente, a piora do comprometimento muscular^{29,30}. A arritmia cardíaca é considerada a causa primária de mortalidade mais freqüente na DM depois da pneumonia, sendo responsável pela morte de até 30% dos pacientes. A grande maioria dos pacientes (mais de 60%) que morrem devido a problemas cardíacos, tem morte súbita^{10,29}.

1.1.5 A variabilidade da frequência cardíaca e a DM

Os batimentos de um coração saudável não são absolutamente regulares, tendo influência de fatores como exercício físico e estresse. Além disso, os intervalos entre os batimentos sinusais normais variam periodicamente devido à respiração, regulação da pressão sanguínea, termorregulação, ações do sistema renina-angiotensina e ritmos circadianos, dentre outros fatores ainda não conhecidos⁶⁰. A VFC refere-se às flutuações que ocorrem nos intervalos entre os batimentos cardíacos. A análise da VFC fornece informações sobre a modulação cardíaca autonômica e quando está significativamente diminuída é um preditor de morbidade e mortalidade. Há forte associação entre VFC diminuída e morte súbita e mortalidade na doença cardíaca coronariana³³.

Os métodos utilizados para a análise da VFC incluem os domínios de tempo e frequência. Os índices do domínio de tempo podem ser divididos em duas classes: uma baseada nas medidas dos intervalos R-R individualmente e outra baseada nas comparações entre dois intervalos R-R adjacentes. Na primeira classe estão incluídos o SDNN (desvio-padrão da média de todos os intervalos R-R normais, expresso em milissegundos), o SDANN (desvio-padrão das médias dos intervalos R-R normais a cada 5 minutos, expresso em milissegundos) e o SDNN index (média dos desvios-padrão dos intervalos R-R normais a cada 5 minutos, expressa em milissegundos), que representam a variabilidade global e refletem a atividade de ambos, parassimpático e simpático. Na segunda classe estão incluídos o pNN50 (percentagem dos intervalos R-R adjacentes com diferença de duração superior a 50 milissegundos) e o RMSSD (desvio-padrão das diferenças entre intervalos R-R normais adjacentes, expresso em milissegundos), que refletem predominantemente o tônus vagal, já que a estimulação parassimpática resulta numa resposta rápida e de curta duração. Os índices do domínio de frequência são obtidos a partir do processamento matemático dos intervalos R-R no registro do eletrocardiograma, e podem discriminar dois principais componentes espectrais, utilizados para quantificar a dominância relativa da influência simpática e vagal sobre o coração: alta frequência (AF, com amplitude de 0.15 a 0.40 Hz) e baixa frequência (BF, com amplitude de 0.04 a 0.15 Hz). Estes componentes representam predominantemente o controle parassimpático e simpático, respectivamente, podendo o BF ser influenciado por ambos componentes^{33,61}.

Estudos sobre a função do sistema nervoso autônomo (SNA) em pacientes com DM mostram que é pouco provável a presença de neuropatia autonômica. Den Heijer *et al.*⁶² aplicaram vários testes não invasivos em 10 pacientes, com o objetivo de avaliar se havia comprometimento do SNA. As diferenças estatisticamente significativas encontradas por estes autores, comparando-se os resultados dos testes dos pacientes com os de indivíduos saudáveis, sugeriram apenas envolvimento de músculos lisos e esqueléticos. Olofsson *et al.*⁶³ também não encontraram indícios de neuropatia autonômica em 23 indivíduos com DM que realizaram avaliação de medidas da função do SNA cardiovascular. Ambos os trabalhos observaram pequenas alterações na função autonômica cardíaca, mas não constataram que a origem dessas alterações eram problemas no próprio SNA.

Além disso, não se pode afirmar se há relação entre as anormalidades da função autonômica e as alterações eletrocardiográficas que são vistas na DM, pois os pacientes podem ter eletrocardiograma normal, mas apresentar disfunção autonômica⁶⁴. Contudo, sabe-se que tanto os distúrbios da condução³⁰ como a disfunção autonômica^{31,32} podem piorar com o aumento da idade e com a progressão da doença. Também foi observado que a presença de anormalidades severas no eletrocardiograma é um preditor independente para a morte súbita em pacientes com DM²⁹. Portanto, há uma tendência a se acreditar que a disfunção autonômica, verificada pela análise da VFC, pode ser importante em prever a ocorrência de anormalidades cardíacas e, conseqüentemente, o risco aumentado de morte súbita na DM.

1.1.6 A qualidade de vida e a função respiratória na DM

A qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) é um termo utilizado para definir valores atribuídos por indivíduos nos quais a vida pode ser modificada por estados funcionais, percepções, situação de enfermidade ou tratamento^{65,66}. Pessoas com doenças neuromusculares podem ter sua qualidade de vida prejudicada tanto por fatores físicos, como por questões psicossociais^{67,68}.

Indivíduos com DM têm queixas semelhantes às de pessoas com outras doenças neuromusculares, tendo sua qualidade de vida associada à capacidade de andar, movimentar-se e realizar as tarefas manuais²¹. Os estudos anteriores mostram que a QVRS na DM pode estar severamente prejudicada, influenciada pela

cronicidade e duração da doença^{22,23}. Ao avaliar-se a QVRS utilizando-se o questionário SF-36, esses pacientes podem relatar mais dor corporal que indivíduos com outras doenças neuromusculares²³, bem como podem ter resultados piores em todas as dimensões (físicas ou mentais) comparados a pessoas saudáveis, como observado no estudo de Antonini *et al.*⁶⁹. Estes autores encontraram correlação inversa entre domínios relacionados à saúde física e mental e idade, duração e severidade da doença.

A associação entre medidas de qualidade de vida e função respiratória já foi bem abordada em estudos sobre doenças respiratórias crônicas. É encontrada fraca relação entre parâmetros de função pulmonar e qualidade de vida, mas forte relação entre esta e dispnéia. No entanto não foi avaliada a FMR e sua relação com a qualidade de vida^{26,27}. Esta relação foi estudada por Wirnsberger *et al.*⁷⁰ em 18 pacientes com sarcoidose, uma doença multissistêmica que afeta músculos e pulmões com frequência. Os resultados deste estudo mostraram pior qualidade de vida e FMR nos pacientes, comparando-os com indivíduos saudáveis, mas não houve correlação entre PImáx ou PEmáx e os resultados das dimensões da qualidade de vida avaliadas. Em doenças neuromusculares, este assunto foi abordado nos trabalhos de Fregonezi *et al.*²⁸ e Ahlström *et al.*²⁴. Participaram do primeiro estudo, 20 pacientes com miastenia *gravis* generalizada. A qualidade de vida estava prejudicada em alguns aspectos e a FMR, levemente reduzida, mas não houve correlação significativa entre ambas. Entretanto, houve uma associação significativa da CVF com a QVRS. Tal associação também foi encontrada no segundo estudo, em que foram avaliados 57 indivíduos com distrofias musculares, sendo 32 deles com DM, dos quais 41% tinham a CVF moderadamente ou severamente reduzida e verificou-se que a qualidade de vida caiu em paralelo com o declínio da função respiratória. No entanto, não foi avaliada a FMR, não havendo atualmente estudos disponíveis sobre as relações entre este parâmetro da função respiratória e a QVRS na DM.

1.2 Justificativa

Indivíduos com distrofia muscular, paralelamente ao enfraquecimento da musculatura periférica, têm a musculatura respiratória progressivamente afetada. A debilidade desta musculatura propicia a instalação de atelectasias, pneumonias e

insuficiência respiratória, que constituem a principal causa de morte nessas pessoas. Estes pacientes podem necessitar de internações frequentes devido à insuficiência ventilatória. Portanto é notória a importância de avaliar a função respiratória e assim contribuir para o melhor direcionamento dos recursos terapêuticos que possam prevenir ou melhorar as complicações respiratórias ocasionadas pela fraqueza muscular respiratória e então poder reduzir a necessidade de internações hospitalares em pacientes severamente acometidos.

Em relação à QVRS, ainda não se sabe se esta pode ser prejudicada pela fraqueza muscular respiratória que é uma característica clínica bem estabelecida na DM. Não há estudos disponíveis sobre a relação entre força muscular respiratória (PI_{máx}, PE_{máx} e SNIP) e a QVRS na DM, havendo a necessidade de trabalhos que abordem este assunto. Esta é uma maneira de verificar se a redução da FMR observada nos pacientes com DM está relacionada com os danos funcionais que ocorrem na doença.

Além das complicações respiratórias, na DM existe um risco elevado de morte súbita devido às arritmias cardíacas, que podem sofrer influência de distúrbios autonômicos. Sendo a VFC uma medida de avaliação da função cardíaca autonômica que representa um método útil na compreensão dos mecanismos que podem afetar a função normal do coração, ou mesmo indicar a presença de anormalidades cardíacas e/ou o aumento do risco de eventos cardiovasculares súbitos.

O estudo sobre a qualidade de vida e a avaliação das funções respiratória e cardíaca na DM poderá contribuir para o melhor direcionamento da aplicação de condutas fisioterapêuticas para pacientes com DM, além de poder servir de modelo para alunos da graduação e pós-graduação em Fisioterapia na realização de estudos posteriores sobre a DM e as medidas de avaliação aqui abordadas, auxiliando assim o crescimento da Fisioterapia como ciência.

1.3 Hipóteses

H₀: A força muscular respiratória é normal na DM e não está relacionada com a qualidade de vida; assim como a modulação autonômica da frequência cardíaca é normal e não se relaciona com parâmetros clínicos.

H₁: A força muscular respiratória é diminuída na DM e está relacionada com a qualidade de vida; assim como a modulação autonômica da frequência cardíaca é diminuída e se relaciona com parâmetros clínicos.

H₂: A força muscular respiratória é diminuída na DM e não está relacionada com a qualidade de vida; assim como a modulação autonômica da frequência cardíaca é diminuída e não se relaciona com parâmetros clínicos.

1.4 Objetivos do estudo

- Avaliar os aspectos da função respiratória, da qualidade de vida e suas relações em pacientes com DM.
- Estudar o comportamento do controle autonômico cardíaco na DM nas posturas supina e sentada.
- Relacionar as variáveis respiratórias e clínicas estudadas.
- Relacionar as variáveis cardíacas e clínicas estudadas.

2 MATERIAIS E MÉTODOS

2.1 Tipo de estudo

O desenho do estudo é do tipo observacional analítico prospectivo⁷¹.

2.2 Local de realização

O estudo foi desenvolvido no período de novembro de 2007 a abril de 2009, no Setor de Fisioterapia do Hospital Universitário Onofre Lopes da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (HUOL-UFRN) e no Laboratório de Desempenho PneumoCardioVascular e Músculos Respiratórios do Departamento de Fisioterapia da UFRN.

2.3 Amostra

No total, 28 pacientes com diagnóstico de DM, assistidos por um médico neurologista do HUOL-UFRN, foram convidados a participar do estudo. Os pacientes foram selecionados após uma visita ambulatorial, sendo realizadas avaliações do grau de comprometimento muscular esquelético, da função pulmonar, da força muscular respiratória, dos padrões respiratórios e da qualidade de vida. A captação de dados para a análise da VFC foi feita em um dia posterior. Foram excluídos os pacientes que: apresentassem co-morbidades cardíacas, respiratórias ou músculo-esqueléticas; tivessem dificuldade de compreensão intelectual, estabelecida por diagnóstico médico, que os impedisse de realizar os testes, e os que não conseguissem realizar os testes por outros motivos. Além disso, os participantes não deveriam estar utilizando medicação que pudesse interferir no resultado dos testes (broncodilatadores de curta duração, p.ex. fenoterol, ou de longa duração, como o brometo de ipratrópio; drogas anti-hipertensivas).

2.3.1 Aspectos éticos

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do HUOL-UFRN, com protocolo número 151/07, e os pacientes deram seu consentimento por escrito. O termo de consentimento é apresentado no apêndice 1.

2.4 Medidas de Avaliação

2.4.1 Grau de comprometimento muscular

Todos os indivíduos foram categorizados pelo neurologista de acordo com uma escala de acometimento muscular (*Muscular Impairment Rating Scale- MIRS*). Esta escala é específica para a DM e avalia a progressão do comprometimento muscular sem referência ao impacto funcional da fraqueza. Há cinco graus de comprometimento, de acordo com a progressão do envolvimento muscular periférico na DM: grau 1 - ausência de sinais clínicos de comprometimento muscular, o diagnóstico é dado através de eletromiografia e testes para a detecção de catarata ou análise do DNA; grau 2 - mínimos sinais como miotonia, fraqueza temporal, disfunção na mandíbula/maxila, fraqueza facial, fraqueza esternomastóide, ptose palpebral e voz nasalada, não havendo nenhuma fraqueza distal, exceto fraqueza isolada dos flexores dos dedos; grau 3 - fraqueza distal sem prejuízo proximal, exceto do tríceps braquial isolado; grau 4 - fraqueza proximal leve ou moderada; grau 5 - fraqueza proximal severa, com o paciente confinado à cadeira de rodas para curtas ou longas distâncias²³.

2.4.2 Prova de função pulmonar

O procedimento técnico, os critérios de aceitabilidade, reprodutibilidade, e valores interpretativos, bem como a padronização e equipamento seguiram as recomendações da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia⁷². Resumidamente, cada paciente realizou o teste na posição sentada, numa cadeira confortável, usando um clipe nasal e, previamente à realização do teste, eles foram instruídos detalhadamente sobre todos os procedimentos, sendo dadas as seguintes observações por escrito ou por chamada telefônica, antes do dia do teste: não ter

tido problemas respiratórios nas últimas três semanas como gripe, resfriado, bronquite ou pneumonia; não utilizar medicamentos broncodilatadores 4 horas antes (de curta duração, p. ex. fenoterol) ou 12 horas antes (de longa duração, p. ex. brometo de ipratrópio); não fazer refeição 1 hora antes do teste; não tomar chá ou café 6 horas antes; não fumar 2 horas antes; não ingerir álcool 4 horas antes; evitar roupas apertadas no tórax e na cintura no dia do teste. Os testes foram feitos aproximadamente no mesmo horário do dia, pelo mesmo examinador.

Os pacientes respiraram através de um bucal descartável colocado entre seus dentes e assegurando-se que não havia vazamentos durante a respiração. Em seguida, foi solicitado que eles fizessem uma inspiração máxima (próximo à CPT) seguida de uma expiração máxima (próximo ao VR). Foram considerados o volume expiratório forçado do 1º segundo (VEF_1), a capacidade vital forçada (CVF) e o índice de Tiffenau (VEF_1/CVF) nos seus valores absolutos e relativos, sendo este último obtido pela comparação com a curva de normalidade para todas as variáveis espirométricas com relação à população brasileira⁷². O equipamento utilizado foi um DATOSPIR® 120 (Siblemed®, Barcelona, Espanha) calibrado diariamente, ilustrado abaixo na Figura1.



Figura 1 - Espirômetro utilizado para a avaliação da função pulmonar.

2.4.3 Avaliação das pressões respiratórias

A FMR foi avaliada pelas pressões respiratórias estáticas máximas ($Pl_{máx}$ e $PE_{máx}$) e o *sniff* teste utilizando-se um manovacuômetro digital MicroRPM® (MICRO Medical®, Rocjester Kent, UK), demonstrado na Figura 2. Na avaliação da $Pl_{máx}$ e

PE_{máx} foi utilizado um bucal descartável com um orifício de fuga de aproximadamente 1mm. Os testes foram sempre realizados com os pacientes em posição sentada. Antes de cada teste, os pacientes foram detalhadamente orientados sobre os procedimentos, bem como foi feita uma demonstração do teste pelo examinador. Os resultados obtidos foram avaliados nos seus valores absolutos e relativos. Para a obtenção da Pl_{máx}, foi solicitado aos pacientes que realizassem uma expiração máxima (próxima ao VR) seguida de uma inspiração máxima (próxima à CPT), com o nariz ocluído por uma pinça nasal. Para a obtenção da PE_{máx}, foi solicitado aos pacientes que realizassem uma inspiração máxima (próxima a CPT) seguida de uma expiração máxima (próxima ao VR)⁷³. Para cada avaliação, foi considerado o valor máximo obtido em ao menos cinco provas, com três manobras aceitáveis (sem vazamentos e com duração de pelo menos dois segundos de sustentação), sendo anotada a pressão mais elevada alcançada após o primeiro segundo, havendo entre as manobras aceitáveis pelo menos duas manobras reproduzíveis (com até 10% de variação em relação ao valor mais elevado), como descrito por Souza⁷⁴. Os valores obtidos foram comparados com uma curva de normalidade previamente descrita⁷⁵.

O *sniff* teste, feito para a obtenção da SNIP, foi realizado solicitando ao paciente que realizasse uma expiração seguida de uma inspiração máxima, com uma fossa nasal ocluída, variante metodologia utilizada para comparar o *sniff* teste com a Pl_{máx}¹⁶. A máxima *sniff* (inspiração pelo nariz) foi obtida pela fossa nasal contralateral à ocluída, através de um plug com um orifício de aproximadamente 1mm, acoplado a um catéter conectado ao manovacuômetro digital. Foram realizadas 10 medidas separadas por um período de repouso de 30 segundos⁷⁶ e foram utilizadas as equações descritas por Uldry e Fitting⁷⁷ para a obtenção dos valores de referência. Todas as medidas foram registradas na ficha individual do paciente, sendo escolhido o resultado de maior valor.

A

B

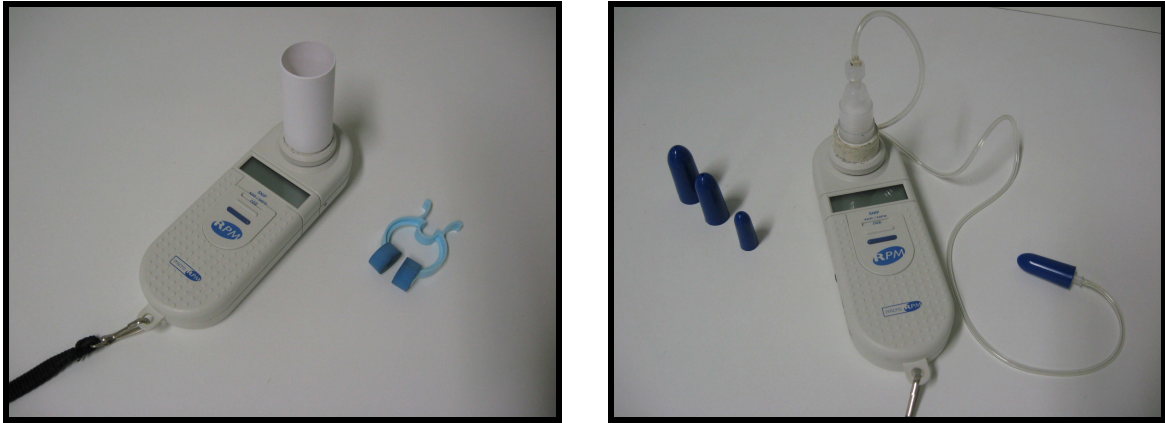


Figura 2 - Manuvacuômetro digital utilizado para obtenção: A – da P_{lmáx} e P_{Emáx}; B – da SNIP.

2.4.4 Avaliação da qualidade de vida relacionada com a Saúde

A QVRS foi avaliada através do questionário geral de avaliação de qualidade de vida relacionada com a saúde SF-36, “*Medical Outcomes Short Form 36 (SF-36)*”, visto que não há um questionário específico para a avaliação da qualidade de vida na DM. O SF-36 é um questionário genérico amplamente utilizado para avaliar a qualidade de vida em diferentes doenças assim como na população saudável de maneira geral. Foi utilizada a versão traduzida e adaptada ao português e à população brasileira com suas propriedades psicométricas testadas e aprovadas⁷⁸. O questionário avalia oito conceitos: capacidade funcional, limitação por aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental. Cada domínio é avaliado em uma escala de 1 a 100, com o maior valor correspondendo à melhor QVRS. O questionário é apresentado no anexo 1.

2.4.5 Avaliação da variabilidade da frequência cardíaca

Os participantes do estudo foram avaliados no mesmo período do dia, com a temperatura do laboratório programada em 23°C e a umidade relativa do ar entre 50 e 60%. No dia anterior à avaliação, os pacientes foram informados sobre os procedimentos e os equipamentos a serem utilizados, bem como lhes foi instruído a evitar bebidas cafeinadas e alcoólicas, não realizar atividade física intensa, não

fumar, realizar refeições leves e ter uma noite de sono adequada (7-8 horas). No dia do teste, antes do seu início, lhes foi questionado quanto ao seu bem estar geral e ao seguimento das orientações, assim como foram verificados se os sinais vitais – pulso radial através de oxímetro (Nonin Medical[®], MN, USA) e pressão arterial sistêmica através de esfigmomanômetro Missouri[®] (Mikato[®], São Paulo, Brasil) – estavam normais.

Inicialmente, os pacientes permaneceram em repouso por 20 minutos para o retorno da frequência cardíaca às condições basais. Logo após, 15 minutos de dados eletrocardiográficos foram captados com os pacientes respirando espontaneamente em repouso, na postura supina e em seguida, na postura sentada. Todos receberam instruções para evitar tossir, falar ou movimentar-se excessivamente, manter a respiração calma e não dormir durante a captação.

Os sinais eletrocardiográficos e a frequência cardíaca foram obtidos do monitor de frequência cardíaca POLAR S810i[®] (Polar Electro Oy[®], Finlândia) e transmitidos a um microcomputador pela interface para infravermelho Polar IR Interface[®] (Polar Electro Oy[®], Finlândia), ilustrados na Figura 3. Os intervalos R-R (milissegundos) foram calculados sobre uma base batimento-a-batimento por meio do software MatLab[®] versão 6.520. A seleção dos trechos para a análise da VFC foi feita levando-se em conta a maior estabilidade no traçado, desde que o trecho compreendesse, no mínimo, 5 minutos de registro ou 256 pontos⁸⁰. A VFC foi analisada no domínio de tempo pelo índice RMSSD, que corresponde à raiz quadrada da média do quadrado das diferenças entre os intervalos R-R adjacentes, expresso em milissegundos. A análise no domínio de frequência foi feita utilizando-se as bandas de baixa (BF: 0.04 a 0.15 Hz) e alta (AF: 0.15 a 0.4 Hz) frequência, em unidades absolutas (ms^2) e normalizadas (un), e a razão BF/AF, por meio da transformada rápida de Fourier (FFT) após uma subtração linear da tendência nos intervalos R-R escolhidos previamente, por uma rotina desenvolvida no MatLab[®]. Esta foi uma reprodução do protocolo de Melo *et al.*⁸¹.

A

B

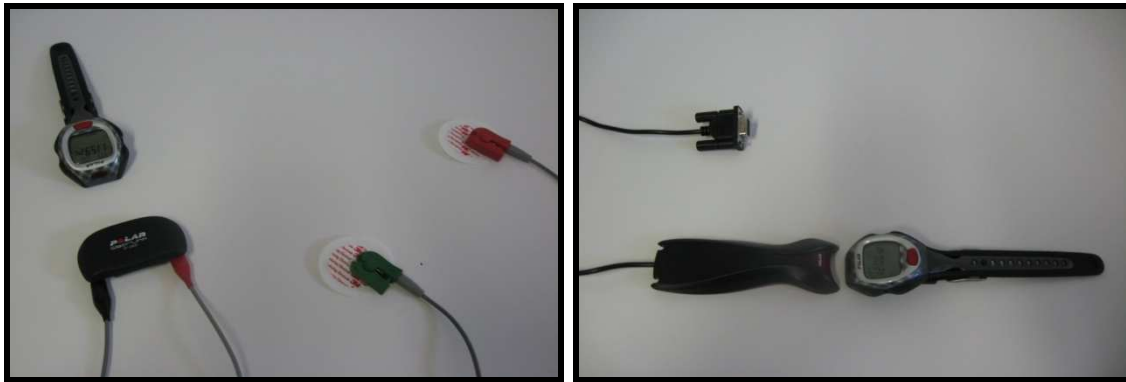


Figura 3 - Equipamentos utilizados na: A – Captação do sinal eletrocardiográfico; B – Transmissão dos dados ao microcomputador.

Os sinais captados foram registrados pelo *software* do monitor de frequência cardíaca. A figura 4 ilustra um exemplo do registro e a figura 5 mostra um exemplo dos cálculos realizados por meio do MatLab[®] versão 6.520.

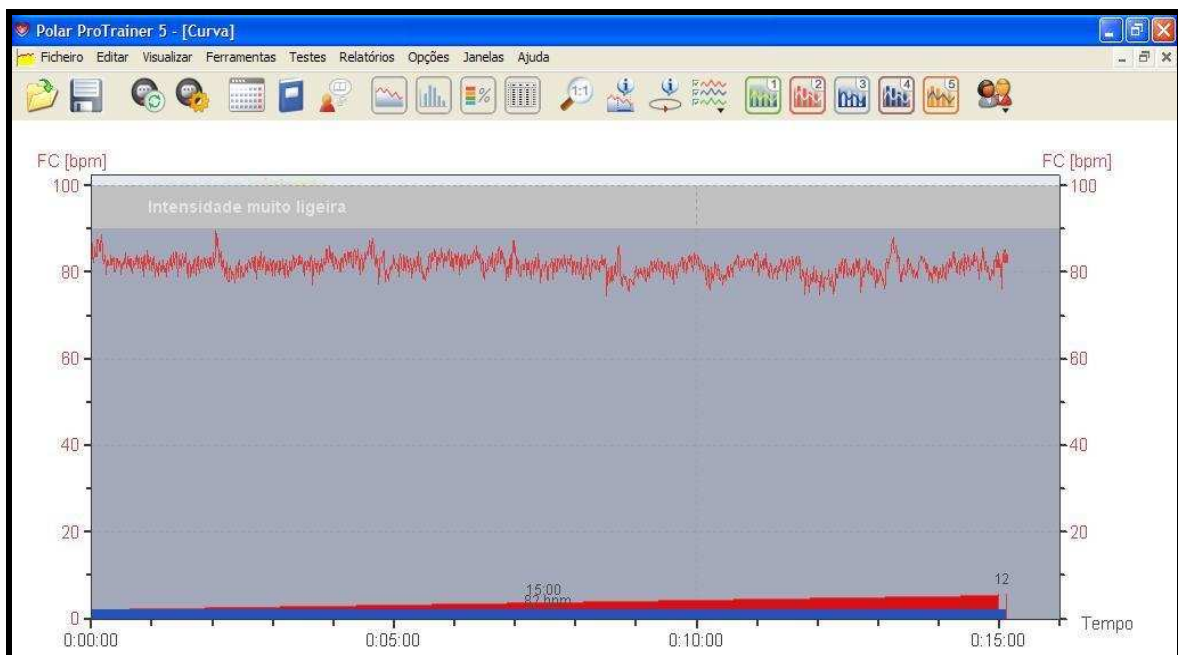


Figura 4 - Exemplo do registro do monitor de frequência cardíaca transmitido ao microcomputador.

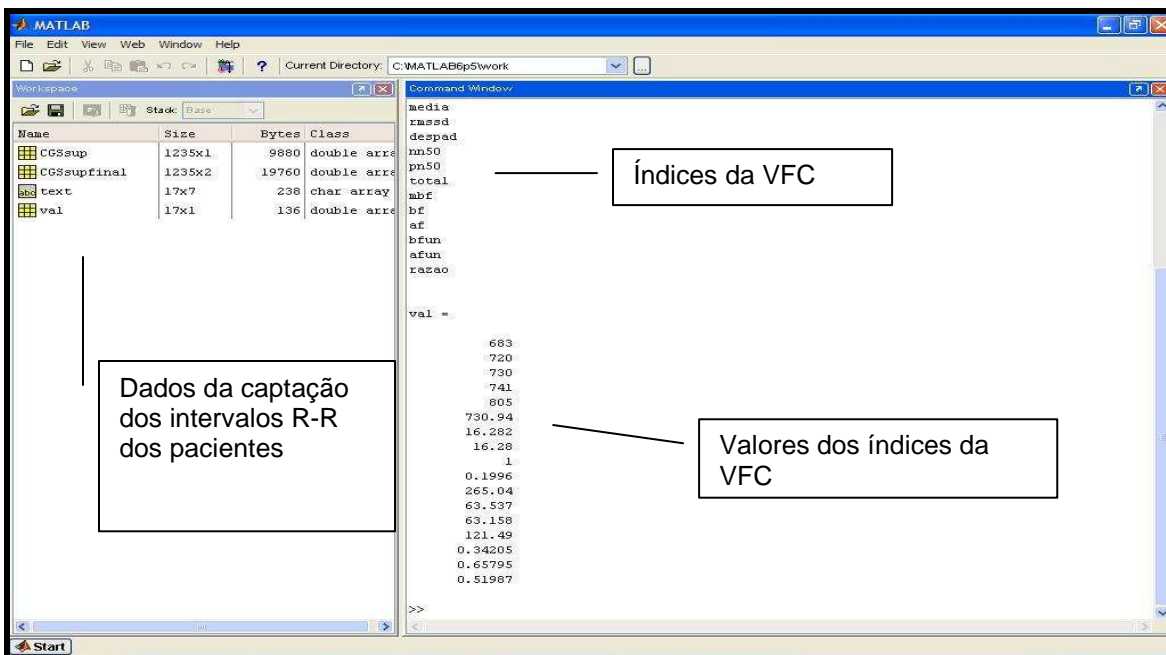


Figura 5 - Exemplo de cálculos dos índices de VFC feitos no *software* MATLAB 6.5.

2.5 Cálculo amostral

Para o cálculo do tamanho da amostra, foi utilizada a fórmula $n = 1.96^2 * s^2/E^2$, onde o n representa o tamanho da amostra, 1.96 o poder de confiabilidade de 95%, s o desvio padrão do estudo de referência e E o erro ou a menor diferença entre os grupos. Para o primeiro estudo, “Força muscular respiratória e qualidade de vida em pacientes com distrofia miotônica”, foi utilizado o desvio padrão de 28 cmH₂O da variável de P_{lmax}, de um estudo previamente publicado¹¹, e uma diferença hipotética entre os grupo de 16.76, com indicação para a avaliação de 23 sujeitos. Para o segundo estudo, “Modulação autonômica da frequência cardíaca em pacientes com distrofia miotônica”, foi adotado o desvio padrão do RMSSD em milissegundos, de um estudo previamente publicado⁸⁰, de 12 ms e a diferença hipotética entre grupos de 5.7 ms, com indicação para a avaliação de 17 indivíduos.

2.6 Análise estatística

No estudo sobre força muscular respiratória e qualidade de vida, a distribuição normal dos dados foi verificada através do teste de Kolmogorov-Smirnov. Na análise descritiva, foi feita uma caracterização da população estudada, através da obtenção das médias e desvios-padrão dos parâmetros idade, índice de massa corpórea (IMC), tempo de diagnóstico, CVF (%predito), VEF₁ (%predito) e VEF₁/CVF (%), bem como das variáveis de força muscular respiratória e dos domínios do questionário SF-36. A análise das relações entre força muscular respiratória e QVRS foi realizada através dos testes de correlação de Pearson e de regressão linear multivariada. Aplicou-se o teste *t* de *Student* para comparar os resultados do SF-36 dos pacientes com valores de indivíduos saudáveis⁸². Atribuiu-se para todos os testes o nível de significância de 5%. O pacote estatístico utilizado foi o *Statistical Package for Social Sciences for Personal Computer Windows* (SPSS/PC, versão 15.0).

No estudo sobre a modulação autonômica da frequência cardíaca, pela estatística descritiva, foi feita uma caracterização da população estudada, através da obtenção das médias e desvios-padrão dos parâmetros idade, índice de massa corpórea (IMC), tempo de diagnóstico e variáveis da função respiratória. A distribuição normal dos dados foi verificada através do teste de Kolmogorov-Smirnov. Não houve distribuição normal somente dos dados de AF (ms²) em supino e BF (ms²) e razão BF/AF sentados, para o grupo total de pacientes. Ao transformarem-se os dados de AF e BF coletados em supino para log₁₀, procedimento necessário para possibilitar a comparação com valores de indivíduos saudáveis, todos apresentaram distribuição normal. O teste *t* pareado ou não pareado (amostras dependentes ou independentes, respectivamente) foi utilizado para comparar os dados paramétricos, caso contrário, foram realizados os testes de Wilcoxon ou Mann-Whitney. Da mesma forma foi analisada a relação entre variáveis clínicas e índices de VFC, por meio das correlações de Pearson e Spearman. O nível de significância estatística foi ajustado para 5%. O programa utilizado para as análises foi o *GraphPad Prism*[®], versão 5.0.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Os resultados e as discussões a respeito dos achados deste estudo estão dispostos nos dois artigos seguintes:

- Artigo 1: RESPIRATORY MUSCLE STRENGTH AND QUALITY OF LIFE IN MYOTONIC DYSTROPHY PATIENTS
- Artigo 2: MODULAÇÃO AUTONÔMICA DA FREQUÊNCIA CARDÍACA NAS POSTURAS SUPINA E SENTADA DE PACIENTES COM DISTROFIA MIOTÔNICA

RESPIRATORY MUSCLE STRENGTH AND QUALITY OF LIFE IN MYOTONIC DYSTROPHY PATIENTS

Running title: Respiratory tests and SF-36 in myotonic dystrophy

THAISE LUCENA ARAÚJO¹, SELMA BRUNO², VANESSA RESQUETI³, INGRID GUERRA AZEVEDO⁴, MÁRIO EMÍLIO DOURADO JÚNIOR⁵, GUILHERME FREGONEZI².

Laboratório de Desempenho PneumoCardioVascular e Músculos Respiratórios, Departamento de Fisioterapia, Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). Caixa Postal 1524 – Campus Universitário Lagoa Nova. CEP 59072-970. Natal (RN), Brasil. Tel: +55843342-2001. E-mail: fregonezi@ufrnet.br

¹ Physiotherapist, Student of Masters in Physical Therapy. Main author and responsible for data collection.

² Physiotherapist, Full Professor of Department of Physical Therapy, UFRN, Natal (RN), Brasil. Advising professors.

³ Physiotherapist, PhD in Medicine (Respiratory Patology, Universidad Autonoma de Barcelona). Contributed to bibliographic research and data collection.

⁴ Academic of Physical Therapy Course, Department of Physical Therapy, UFRN, Natal (RN), Brasil. Contributed to bibliographic research and data collection.

⁵ Physician Neurologist, Electroneuromyography Service and Neuromuscular Disease Ambulatory, Onofre Lopes University Hospital, UFRN, Natal (RN), Brasil. Physician in charge of patient monitoring and referral, contributed to data collection.

Acknowledgements

Financial support was provided by the following Brazilian agencies: Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq, National Council for Scientific and Technological Development), Fundação de Apoio à Pesquisa do Estado do Rio Grande do Norte (FAPERN, Foundation for Research Support of Rio Grande do Norte).

RESPIRATORY MUSCLE STRENGTH AND QUALITY OF LIFE IN MYOTONIC DYSTROPHY PATIENTS

Running title: Respiratory tests and SF-36 in myotonic dystrophy

Abstract

INTRODUCTION: Studies on the quality of life in myotonic dystrophy (MD) are scarce, and the relation between respiratory muscle strength and health-related quality of life (HRQoL) has yet to be determined. The purpose of this study is to investigate the respiratory muscle strength and HRQoL, and the relationships between them in MD patients. **METHODS:** We evaluated pulmonary function, maximal inspiratory and expiratory pressures (MIP and MEP, respectively), sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) and HRQoL, using the Short Form (SF-36) quality of life questionnaire in 23 patients (13 men, aged 40 ± 16 years) with MD, comparing the results with reference values of healthy individuals. **RESULTS:** The values of respiratory muscle strength were 71 ± 20 cmH₂O (64% predicted), 76 ± 32 cmH₂O

(70% predicted), and 79 ± 28 cmH₂O (80% predicted) to MEP, MIP, and SNIP respectively. Significant differences were found in the SF-36 domains of physical functioning $58,7 \pm 31,4$ vs. $84,5 \pm 23$ ($p < 0,01$, 95% CI = 1,6 - 39,9) and physical problems $43,4 \pm 35,2$ vs. $81,2 \pm 34$ ($p < 0,001$, 95% CI = 19,4 - 6,1) compared to the reference values. Single linear regression analysis demonstrated that MIP explains 29% of the variance in physical functioning, 18% of physical problems and 20% of vitality. **CONCLUSIONS:** Individuals with MD have reduced expiratory muscle strength. HRQoL may be more impaired in terms of some physical domains, which may be influenced by variations in inspiratory muscle strength.

Keywords: maximal respiratory pressures, sniff test, neuromuscular disease, SF-36, respiratory muscles.

Introduction

Myotonic dystrophy (MD) is an autosomal dominant neuromuscular disease, characterized by myotonia, varying degrees of muscle weakness and systemic manifestations such as cataracts, endocrinal disorders, sleep disorders, hair loss and cardiac conduction disturbances.¹ It is the most common dystrophy in adults, with an incidence of 1/8000 births and prevalence of 1/20000 inhabitants.^{1,2} The progression of muscle weakness commonly occurs in muscles distal to proximal,³ with the involvement of the respiratory muscles in middle age.⁴

Approximately half of the mortality related to MD is due to respiratory complications, mainly pneumonia or respiratory failure.³ Respiratory muscle weakness has a fundamental role in the pathogenesis of chronic respiratory failure, which is more prevalent in the last stages of the disease, when the proximal muscles

are affected. However, there are reports of decreased respiratory muscle strength in the first phases of MD, with the onset of respiratory failure occurring earlier.⁵

The reduction in respiratory muscle strength is rehabilitable and needs a specific assessment. Forced vital capacity (FVC) is one of the most widely used noninvasive methods for evaluating neuromuscular diseases, however, its values may not fall when respiratory muscle weakness is not pronounced. Maximal expiratory and inspiratory pressure (MEP and MIP) have been used to identify the risk of respiratory failure and predict survival in patients with neuromuscular diseases.⁶ Conversely, these maneuvers may be difficult to execute or interpret when the lips do not close properly around the mouthpiece, as in the case of orofacial weakness.⁷ Sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) is a recent noninvasive test developed to assess inspiratory muscle strength. SNIP is obtained through the sniff test, which does not need a mouthpiece, making it easier for patients to be evaluated. It is considered an alternative complementary method to MIP, obtaining higher values in healthy individuals and in neuromuscular diseases.⁷⁻⁹ However, few studies have used MIP and SNIP concomitantly on patients with MD, even though together they could help reduce false diagnoses of inspiratory muscle weakness.⁸

Earlier studies show that health-related quality of life (HRQoL) in MD may be severely compromised due to chronicity and duration of the neuromuscular disease.^{10,11} Similarly, the presence of respiratory muscle weakness in MD has been well established.^{5,12,13} However, there are no studies on the relationship between respiratory muscle strength (MIP, MEP and SNIP) and HRQoL in MD. The objective of this study was to investigate the respiratory muscle strength and the HRQoL, as well as the relationships between them, in a sample of patients with MD.

Materials and Methods

Patients

Patients diagnosed with MD without cardiac, respiratory or musculoskeletal comorbidities, monitored by a neurologist, were invited for the study. The patients were selected at an ambulatory visit, after which assessments of the level of muscle compromise, pulmonary function, respiratory strength and HRQoL were performed. The hospital ethics committee approved the study, and all patients gave informed consent under protocol 151/07.

Assessment measures

Degree of muscle impairment: all the individuals were classified by the neurologist according to the Muscle Impairment Rating Scale (MIRS), a specific scale for MD. There are five degrees of impairment, according to the distal progression to the proximal of muscle involvement: grade 1, no muscular impairment; grade 2, minimal signs (myotonia, jaw and temporal wasting, facial weakness, neck flexor weakness, ptosis, nasal speech, no distal weakness except isolated digit flexor weakness); grade 3, distal weakness (no proximal weakness except isolated elbow extensor weakness); grade 4, mild to moderate proximal weakness; grade 5, severe proximal weakness.¹⁴

Pulmonary function: the technical procedure, acceptability and reproducibility criteria, as well as standardization for measure were in accordance with Brazilian Thoracic Association.¹⁵ The DATOSPIR 120 spirometer (Sibelmed[®], Barcelona, Spain) was used in order to measure FEV₁ and FVC. Three reproducible manoeuvres were performed, and the one with the best curve was considered for the study. Predicted values were those described from pre-established equations.¹⁶

Respiratory muscle strength: the maximal respiratory pressures were measured according to the descriptions given by Black and Hyatt and Brazilian Thoracic Association,^{15,17} using reference values obtained from the Brazilian population.¹⁸ Briefly, with the subjects in a seated position, MIP was measured, with the nostrils occluded, at RV and MEP at TLC. Between five and eight maneuvers were carried out until two maximal values were reproducible. The sniff test was measured in an occluded nostril during a maximal sniff through the contralateral nostril. A plug with an orifice of around 1 mm coupled to a catheter was connected to a hand-held MicroRPM[®] (MICRO Medical[®], Rochester, Kent, UK) pressure meter was used. Ten measures were taken and the result with the highest value was chosen.¹⁹ The reference values were obtained from the equations described by Uldry and Fitting.²⁰ The cut-off points for diagnosing weakness described in the literature were used for both maximal respiratory pressures and SNIP. The values for men and women were: MIP 45 and 30 cmH₂O; MEP 80 and 60 cmH₂O and SNIP 50 and 45cmH₂O,⁸ respectively.

Health-related quality of life: was assessed using the Medical Outcomes Study Short Form-36 (SF-36), a generic questionnaire used to evaluate quality of life with different diseases as well as in a healthy population. We used the translated version, adapted to Portuguese for the Brazilian population, with its psychometric properties tested and approved.²¹

Statistical analysis

Descriptive analysis was conducted after obtaining the means and standard deviation of the parameters age, body mass index (BMI), time of diagnosis, FVC (% predicted), FEV₁ (% predicted) and FEV₁/FVC, as well as respiratory muscle strength

variables and the domains of the SF-36 questionnaire. Normal distribution of data and homogeneity were tested using the Kolmogorov-Smirnov. Statistical analyses were carried out using Pearson's correlation and Student's t-test. Student's t-test was performed to compare the SF-36 results of the patients and healthy individuals. Linear regression analysis was used to study the relationship between the domains of quality of life that were significantly correlated with respiratory muscle strength variables. A p value of $<0,05$ was considered to be significant. Statistical Package for Social Sciences for Personal Computers (SPSS/PC, version 15.0) was used.

Results

Between September and December 2007, 25 patients (13 men) were recruited for the study. Two patients did not complete the study due to their difficulty in understanding the tests or questionnaire. The patient's characteristics, time of diagnosis, muscle impairment scale degree and spirometric measures are detailed in Table 1. Results of MIRS revealed that 13% ($n = 3$) of the patients was classified as grade 1, 47% ($n = 11$) as grade 2, 17,4% ($n = 4$) as grade 3 and 21,7% ($n = 5$) as grade 4, and no patients as grade 5. The mean age of the patients in grades 1 to 4 was 67 ± 9 , 36 ± 14 , 26 ± 5 and 42 ± 8 , respectively. The pulmonary function indices showed a slightly restrictive pattern.

The mean values of MEP, MIP and SNIP were, respectively, 71 ± 20 cmH₂O - 64% predict, 76 ± 32 cmH₂O - 70% predict and 79 ± 28 cmH₂O - 80% predict. A progressive decrease in MEP% predict values, independent of gender, was correlated to MIRS classification of muscle impairment. The MEP% predicted was 81% in grade 1 MIRS, 71% in grade 2 MIRS, 60% in grade 3 MIRS and 45% in grade 4 MIRS.

In mean 52% (n = 12, 8 male) presented mean values of MEP below cut-off point (Figure 1). Only one patient (male) classified as grade 4 presented MIP lower than the cut-off point for weakness, however, the SNIP value were above the cut-off point. Any patients in grade 1 showed results below 60% of the predicted. Three patients classified in grade 2, one in grade 3 and four in grade 4 showed MIP below 60% of predicted. MEP was below 60% of predicted in three patients classified in grade 2, two in grade 3 and all patients in grade 4. Regarding SNIP, one patient from each grade had values below 60% of predicted. In absolute numbers, the relation between MIP and MEP are reduce. In health subject MEP is approximately the double of MIP. This results were not observed in any MD patients as a illustrated in figure 2.

With respect to HRQoL, it was observed that the values found for most of the domains, except mental health, were less than the reference values for healthy population.²² There was a statistically significant difference for the domains physical functioning ($p = 0$, 95% CI = 19,7 - 39) and physical problems ($p = 0$, 95% CI = 28 - 56) (Table 2). The lower scores were obtained from patients in grade 1 on the MIRS, with higher mean age, for the physical functioning domain with a score of 28,3 and from patients in grade 4 for the physical problems domain with mean score of 30.

Relationships between respiratory muscle strength and HRQoL showed a positive correlation between MIP and the physical functioning, physical problems and vitality domains (Figure 3). No correlation was observed between the other respiratory muscle variables and the other SF-36 domains. Single linear regression analysis demonstrated that MIP explains 29% of the variance in physical functioning, 18% of physical problems and 20% of vitality.

Discussion

The main findings of the study were: 1) MD patients showed loss of expiratory muscle strength and those patients with a worse grade in MIRS had further decrease in MEP and 2) some domain of HRQoL correlated with inspiratory muscle strength and 3) MD patients had impairment in physical functioning domains of general health related quality of life.

HRQoL is a term used to define values attributed by individuals, in which life can be altered by functional states, perceptions, infirmities or treatment.²³ Individuals with neuromuscular diseases may have compromised quality of life due to both physical and psychosocial factors.^{24,25} Individuals with MD have similar complaints to those of patients with other neuromuscular diseases and their quality of life is significantly associated with the capacity to walk, move and perform manual tasks.²⁶ When assessing HRQoL using the SF-36 questionnaire, our patients obtained worse results in nearly all the domains, except mental health, when compared to quality of life values in healthy persons. Antonini et al.¹⁰ and Ford et al.¹¹ in their studies with 20 and 21 patients, respectively, showed that they may obtain worse results in all the domains of quality of life, mainly in the domains related to physical and mental activity and bodily pain, using the SF-36 questionnaire. In the same study, Antonini et al.¹⁰ found an inverse correlation between age, disease duration and severity in the domains related to both physical and mental health. This finding leads us to hypothesize about the role of the disease on the perception of quality of life in patients with MD.

The association between measures of quality of life and respiratory function has been extensively investigated in studies on chronic respiratory diseases. Previous studies found good relationship between respiratory muscle strength, lung

function and quality of life in neuromuscular disease.²⁶ This matter was studied by Ahlström et al.,²⁷ who assessed 57 individuals with muscular dystrophies, 32 of whom with MD. Respiratory muscle strength was not assessed, but 41% of the patients with MD had moderately or severely reduced FVC and a direct relationship between worsened quality of life and the decline in respiratory function. In the present study, the patients showed a slightly reduced FVC and a significant decrease in respiratory muscle strength compared to predicted values. We also found a relationship between MIP and the HRQoL domains physical functioning, physical problems and vitality. Based on our results, it is suggested that MIP may have a predictive value with respect to the physical dimension of quality of life.

Our MD subjects demonstrated low expiratory muscle strength values even though most of the patients exhibited minimal signs of muscle impairment, supporting the idea that respiratory muscle weakness may also be present in the absence of clear weakness in the proximal limb muscles. These results suggest that the expiratory muscles can be affected before other muscles alterations occur and emphasize the importance of continuous assessing respiratory muscles. At the same time it supports that the respiratory muscles are the origin of other pulmonary complications caused by neuromuscular diseases, because respiratory muscle function was altered even in patients with normal or partially preserved pulmonary function. Among the studies that assessed muscle and pulmonary function in MD patients are those conducted by Ugalde et al.¹² in 10 patients, predominantly man, and Zifko et al.¹³ in 25 patients with MD. Both observed a pulmonary function pattern with slight restriction, similar to that found in our study, however, the respiratory muscle strength was further impaired when compared to our data. Despite the similar results in lung function, the patients of these studies were not classified using the

MIRS scale. Thus, comparisons with our results are difficult to make, given the relationship between the functional alterations in peripheral muscles and the loss of respiratory muscle strength were not established by the authors.

The preferential involvement of the expiratory muscles, observed by the decline in MEP, was found in other studies.^{5,28,29} Previous results,⁵ demonstrated that MD patients with proximal weakness may experience greater decrease in MIP values than that in MEP. Ours results showed that in an intermediate level of the disease, without signs of proximal weakness, the reduction in MEP prevails. Ugalde et al.¹² studied the electromyographic activity of abdominal muscles in MD, observing no expiratory muscle weakness; however, the sample was smaller and no distinction was made for the degree of muscle impairment. In contrast, Veale et al.²⁸ compared respiratory pattern during sleep and wakefulness in normal individuals, those with MD and those with neuromuscular diseases. They found that, despite the similar degree of respiratory muscle weakness in the two groups of patients, those with MD showed lower MEP even in a small sample (7 patients) and without classification of the degree of muscle impairment. This was also observed by Finnimore et al.,²⁹ who investigated the presence of nocturnal hypoxemia and its correlations with diurnal respiratory pulmonary and muscle function in 12 patients with MD. These authors showed a clear respiratory muscle dysfunction, mainly due to reduced MEP.

Recent studies observed that SNIP values were greater than those of MIP in both healthy individuals and in those with neuromuscular diseases.^{7,20} Our results show that approximately half of the patients had SNIP above MIP, with variability in the results similar to that observed by Terzi et al.,³⁰ in which SNIP was higher than MIP in 48% of the patients with MD. These authors report that when the SNIP values are greater than those of MIP, SNIP could be used as the only measure in the follow-

up of muscle strength in neuromuscular patients, otherwise, MIP should also be assessed. However, despite this suggestion, literature studies report that these maneuvers are not the same because the muscle activation pattern is different, making them complementary measures.⁹ Other authors such as Kumar et al.² observed a tendency to a reduction in SNIP compared to the MIP in patients with MD that presented with sleep-related respiratory disorders, a common problem in these patients. Therefore, our results suggesting the need for both tests (SNIP and MIP), since the results may vary.

A potential limitation of our study is the small sample size, owing to the limited time and few resources available during the study period. However, the results of this study add new perspectives in terms of respiratory alterations and HRQoL in MD patients.

In summary, the results of the present study show that patients with MD have reduced expiratory muscle strength. The HRQoL compared to healthy individuals may be more compromised in the physical dimensions, which may be influenced by variations in inspiratory muscle strength.

References

1. Bouhour F, Bost M, Vial C. Maladie de Steinert. *Presse Med.* 2007;36:965-71.
2. Kumar SP, Sword D, Petty RKH, Banham SW, Patel KR. Assessment of sleep studies in myotonic dystrophy. *Chron Respir Dis.* 2007;4:15-18.
3. Die-Smulders CEM, Höweler CJ, Thijs C, Mirandolle JF, Anten HB, Smeets HJM et al. Age and causes of death in adult-onset myotonic dystrophy. *Brain.* 1998;121:1557-63.
4. Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve.* 2004;29:5-27.
5. Bégin P, Mathieu J, Almirall J, Grassino A. Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.* 1997;156:133-9.

6. Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. Use of sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005;171:269-74.
7. Masdeu MJ, Ferrer A. Series 4: respiratory muscles in neuromuscular diseases and the chest cavity. The function of respiratory muscles in neuromuscular diseases. *Arch Bronconeumol.* 2003;39:176-83.
8. Steier J, Kaul S, Seymour J, Jolley C, Rafferty G, Man W et al. The value of multiple tests of respiratory muscle force. *Thorax.* 2007;62:975-80.
9. Nava S, Ambrosino N, Crotti P, Fracchia C, Rampulla C. Recruitment of some respiratory muscles during three maximal inspiratory maneuvers. *Thorax.* 1993;48:702-7.
10. Antonini G, Soscia F, Giubilei F, De Carolis A, Gragnani F, Morino S et al. Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *J Rehabil Med.* 2006;38:181-5.
11. Ford C, Kidd A, Hammond-Tooke G. Myotonic dystrophy in Otago, New Zealand [abstract]. *N Z Med J.* 2006;119:U2145.
12. Ugalde V, Walsh S, Abresch RT, Bonekat HW, Breslin E. Respiratory abdominal muscle recruitment and chest wall motion in myotonic dystrophy. *J Appl Physiol.* 2001;91:395-407.
13. Zifko UA, Hahn AF, Remtulla H, George CFP, Wihlidal W, Bolton CF et al. Central and peripheral respiratory electrophysiological studies in myotonic dystrophy. *Brain.* 1996;119:1911-22.
14. Mathieu J, Boivin H, Meunier D, Gaudreault M, Bégin P. Assessment of a disease-specific muscular impairment rating scale in myotonic dystrophy. *Neurology.* 2001;56:336-40.

15. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. J Pneumol. 2002;28 Supl 3:S1-S238.
16. Neder JA, Andreoni S, Castelo-Filho A, Nery LE. References values for lung fuction tests. Static volumes. Braz J Med Biol Res. 1999;32:703-17.
17. Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. Am Rev Respir Dis. 1969;99:696-702.
18. Neder JA, Andreoni S, Lerario MC, Nery LE. References values for lung fuction tests. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. Braz J Med Biol Res. 1999;32:719-27.
19. Lofaso F, Nicot F, Lejailie M, Falaize L, Louis A et al. Sniff nasal inspiratory pressure: what is the optimal number of sniffs? Eur Respir J. 2006;27:980-2.
20. Uldry C, Fitting JW. Maximal values of sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects. Thorax. 1995;50:371-5.
21. Ciconelli RM. Tradução para o português e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida “Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form ealth Survey (SF-36)” [thesis]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo;1997.
22. Zung WK. A self-rating depression scale. Arch Gen Psychiatry. 1965;12:63-70.
23. Pere CC. Evaluación de la disnea y de la calidad de vida relacionada con la salud. Arch Bronconeumol. 2007;43 Supl 3:2-7.
24. Grootenhuis MA, Boone J, van der Kooi AJ. Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. [Health Qual Life Outcomes](#). 2007;5:31.

25. Fregonezi GA, Regiane-Resqueti V, Pradas J, Vigil L, Casan P. The relationship between lung function and health-related quality of life in patients with generalized myasthenia gravis. *Arch Bronconeumol.* 2006;42(5):218-24.
26. Ahlström G, Gunnarsson LG. Disability and quality of life in individuals with muscular dystrophy [abstract]. *Scand J Rehabil Med.* 1996;28:147-57.
27. Ahlström G, Gunnarsson LG, Kihlgren A, Arvill A, Sjoden PO. Respiratory function, electrocardiography and quality of life in individuals with muscular dystrophy. *Chest.* 1994;106:173-9.28. Veale D, Cooper BG, Gilmartin JJ, Walls TJ, Griffith CJ, Gibson GJ. Breathing pattern awake and asleep in patients with myotonic dystrophy. *Eur Respir J.* 1995;8:815-8.
29. Finnimore AJ, Jackson RV, Morton A, Lynch E. Sleep hypoxia in myotonic dystrophy and its correlation with awake respiratory function. *Thorax.* 1994;49:66-70.
30. Terzi N, Orlikowsk D, Fermanian C, Lejaille M, Falaize L, Louis A et al. Measuring inspiratory muscle force in neuromuscular disease: one test or two? *Eur Respir J.* 2008;31:93-8.

Tables

Table 1

Patients characteristic, degree of muscle impairment and pulmonary function.

Characteristics	Patients
Sex, M/F	13/10
Age, years	40 ± 16 ^a
BMI, Kg/m ²	23,1 ± 5,3 ^a
Time of diagnosis, years	8,4 ± 7,3 ^a
MIRS, grades 1/2/3/4/5	3/11/4/5/0
FVC, % pred	77,4 ± 13 ^a
FEV ₁ , % pred	77 ± 13 ^a

FEV₁/FVC, %

83,5 ± 7,4^a

BMI: body mass index; MIRS: Muscular Impairment Rating Scale - 1 = no muscular impairment, 2 = minimal signs, 3 = distal weakness, 4 = mild or moderate proximal weakness, 5 = severe proximal weakness; FVC: forced vital capacity; FEV₁: forced expiratory volume in one second. ^aValues in mean ± SD.

Table 2

Health-related quality of life in patients and healthy references values

SF-36 domains	Patients	Population controls†
Physical functioning	58.7 ± 31.4	88 ± 23.3*
Physical problems	43.4 ± 35.2	85.3 ± 34*
Bodily pain	71.3 ± 29	76.6 ± 23.7
General health perception	63.3 ± 21.6	74.2 ± 20.3
Vitality	59 ± 21.4	62.6 ± 21

Social aspects	71 ± 31.7	84.8 ± 22.7
Emotional aspects	68.4 ± 36	82.8 ± 33
General mental health	74.7 ± 18	75.3 ± 18.1

†Zung WK. *Arch Gen Psychiatry* 1965. * $P < 0.001$. Patients versus healthy subjects.

Values expressed in mean ± SD.

Legends for Figures

Figure 1. Maximal Respiratory Pressure: solid line represent cut off point of MIP and MEP to females. Dotted line represent cut off point of MIP and MEP for males. Circles represented males and triangles represented females.

Figure 2. Relation between maximal inspiratory and expiratory pressure in MD patients. Circles represented males and triangles represented females. Dotted line represent expected MEP/MIP relation between found in health subjects.

Figure 3. Correlation between MIP and: (a) Physical functioning; (b) Physical problems; (c) Vitality. Circles represented males and triangles represented females.

Figure 1

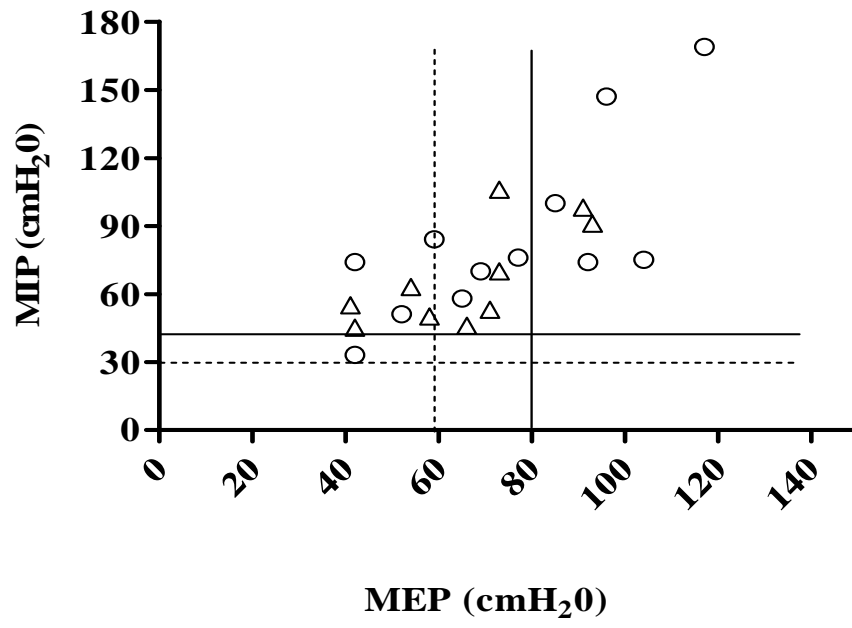


Figure 2

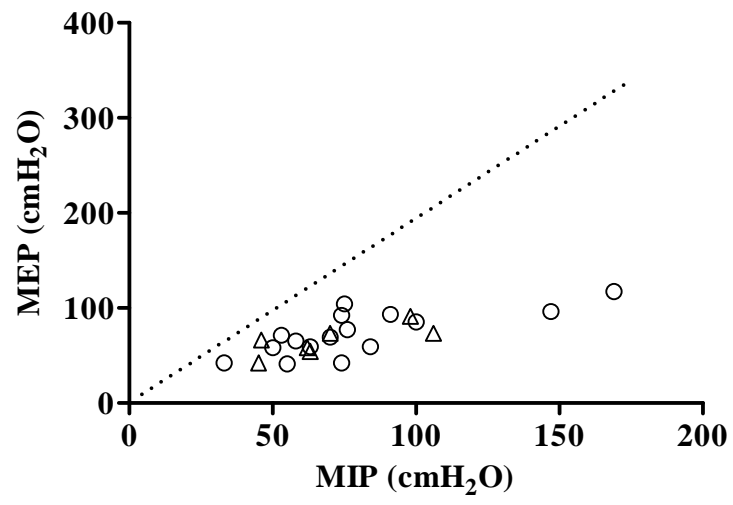
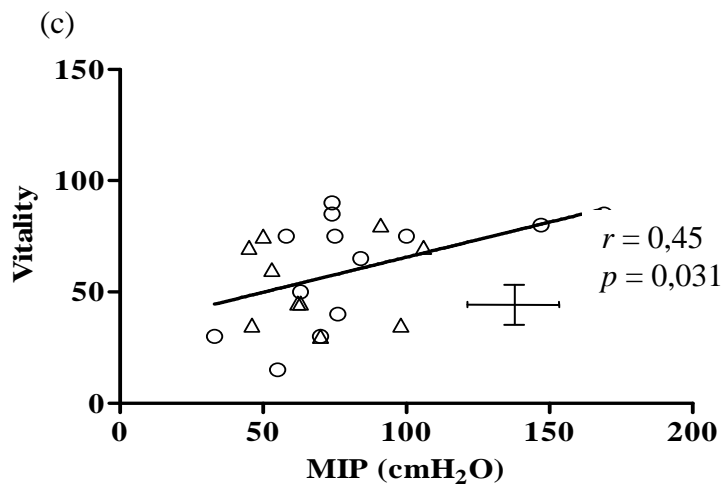
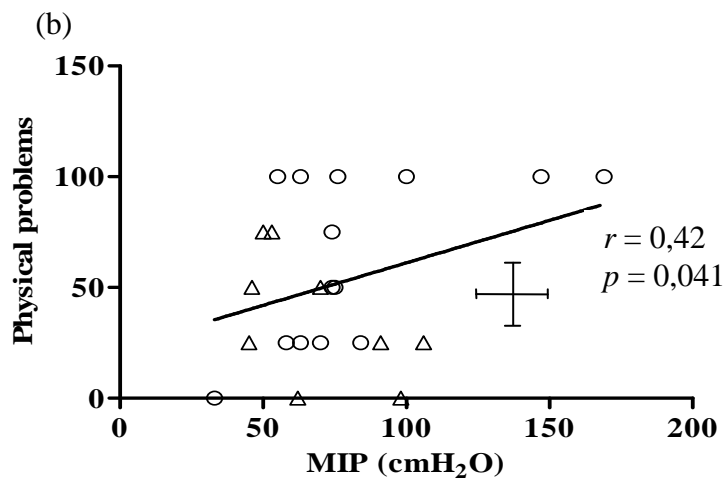
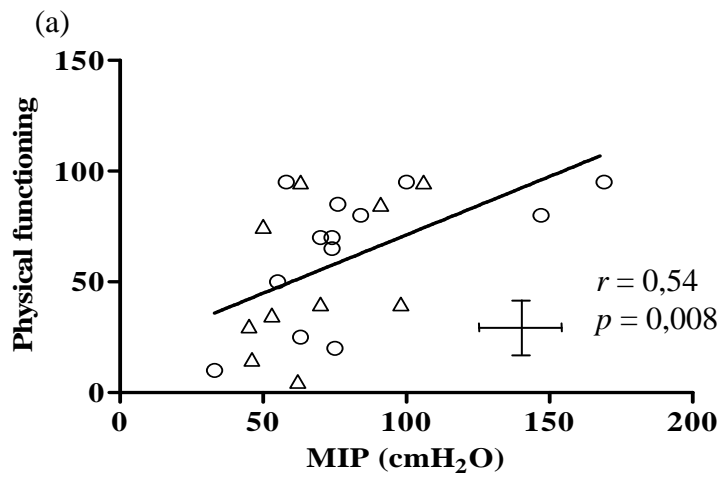


Figure 3



MODULAÇÃO AUTÔNOMICA DA FREQUÊNCIA CARDÍACA EM PACIENTES COM DISTROFIA MIOTÔNICA

Autonomic heart rate modulation among patients with myotonic dystrophy

THAISE LUCENA ARAÚJO¹, SELMA BRUNO², VANESSA RESQUETI², JOCELINE FERREZINI², ESTER SILVA³, GUILHERME FREGONEZI².

¹Programa de Mestrado em Fisioterapia, Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN) – Natal (RN), Brasil

²Departamento de Fisioterapia - Mestrado em Fisioterapia, Centro de Ciências da Saúde, UFRN

³Curso de Graduação e Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia, Universidade Metodista de Piracicaba (Unimep) – Piracicaba (SP), Brasil

Correspondência para: Guilherme Fregonezi, Departamento de Fisioterapia, Universidade Federal do Rio G. do Norte. Caixa Postal 1524 – Campus Universitário Lagoa Nova. CEP 59072-970. Natal - RN. E-mail: fregonezi@ufrnet.br.

Título para as páginas do artigo: Variabilidade da frequência cardíaca na distrofia miotônica/ *Heart rate variability in myotonic dystrophy*.

Palavras-chave: Variabilidade da frequência cardíaca, mudanças posturais, distrofia miotônica/ *heart rate variability, posture changes, myotonic dystrophy*.

Resumo

Objetivos: Retardo na condução, distúrbios rítmicos e doença miocárdica são comuns na distrofia miotônica (DM). Assim, o propósito deste estudo foi avaliar e analisar a modulação autonômica da frequência cardíaca (FC) entre os gêneros e verificar as relações entre índices de VFC e parâmetros clínicos em pacientes com DM. **Métodos:** Foram captados 15 min de intervalos R-R (iR-R) em repouso nas posturas supina e sentada de 17 pacientes (10 homens, idade 38.2 ± 7.9 anos; 7 mulheres, idade 42.3 ± 13.8 anos). Os dados dos iR-R foram analisados nos domínios de tempo, pelo índice RMSSD, e de frequência, pelas bandas de baixa frequência (BF) e alta frequência (AF) e pela razão BF/AF. **Resultados:** Da postura supina para a sentada, AF diminuiu (0.43×0.30) e BF (0.57×0.70) e a razão BF/AF (1.28×2.22) aumentaram ($p < 0.05$). Comparado a valores de referência, BF foi significativamente inferior, tanto nos pacientes homens (2.68×2.99) como nas mulheres (2.31×2.79) ($p < 0.05$). Nos pacientes, a razão BF/AF e BF foram maiores nos homens (5.52×1.5 e 0.8×0.6) e AF, nas mulheres (0.43×0.21) ($p < 0.05$). Houve correlação positiva entre o tempo de diagnóstico e a razão BF/AF ($r = 0.7$, $p < 0.01$). **Conclusões:** Pacientes com DM podem apresentar disfunção simpática na modulação autonômica da FC, mas têm ajuste normal da postura supina para a sentada. A modulação parassimpática é superior nas mulheres e a simpática tende a aumentar nos pacientes com maior tempo de diagnóstico.

Abstract

Objectives: Conduction delay, rhythm disorders and myocardial disease are common in myotonic dystrophy (DM). The purpose of this study was to evaluate and analyze the autonomic modulation of heart rate (HR) between sexes and examine relationships between HRV indices and clinical parameters in patients with DM.

Methods: We obtained 15 min of RR intervals (iRR) at rest in the supine and sitting in 17 patients (10 men, age 38.2 ± 7.9 years; 7 women, age 42.3 ± 13.8 years). The iR-R data were analyzed in the time domain, by RMSSD and in the frequency domain, by low frequency (LF) and high frequency (HF) bands and the LF/HF ratio.

Results: From supine position to seated, HF decreased (0.43×0.30), and LF (0.57×0.70) and the LF/HF ratio (1.28×2.22) increased ($p < 0.05$). Compared to healthy persons, LF was lower in both male patients (2.68×2.99) and women (2.31×2.79) ($p < 0.05$). In patients, the LF/HF ratio and LF were higher in men (5.52×1.5 and 0.8×0.6 , $p < 0.05$) and AF in women (0.43×0.21) ($p < 0.05$). There was positive correlation between the time of diagnosis and LF/HF ratio ($r = 0.7$, $p < 0.01$).

Conclusions: Patients with MD may have sympathetic dysfunction in autonomic modulation of HR, but have normal adjustment of autonomic modulation of HR, from supine position to seated. The parasympathetic modulation is higher in women and the sympathetic tends to increase in patients with longer diagnosis.

Introdução

A distrofia miotônica (DM) é a forma mais freqüente de distrofia muscular no adulto. É uma doença neuromuscular multissistêmica autossômica dominante causada, na maioria dos indivíduos afetados, por uma mutação no gene *DMPK* (*dystrophia myotonica protein kinase*) localizado no cromossomo 19q13.3^{1,2}. Há uma grande variabilidade entre os indivíduos com DM em relação ao quadro clínico e a idade de início da doença. As manifestações clínicas mais comuns são miotonia e fraqueza muscular, catarata, distúrbios endócrinos e do aparelho digestivo, desordens do sono, calvície e anormalidades cardíacas^{3,4,5}.

Os problemas cardíacos de pacientes com DM são complicações bem conhecidas^{1,3,6}. A maioria dos pacientes sintomas é assintomática, no entanto, até 80% dos pacientes podem apresentar alterações fisiopatológicas cardíacas⁶. As manifestações clínicas mais comuns são retardo na condução, distúrbios rítmicos e doença miocárdica. As alterações eletrocardiográficas mais freqüentes indicam anormalidades na condução intra-ventricular e átrio-ventricular, fibrilação atrial e arritmias ventriculares. A histopatologia mostra fibrose no sistema de condução e no nodo sino-atrial associada à hipertrofia dos miócitos e infiltração gordurosa⁷. Os pacientes com maior comprometimento muscular são mais velhos e apresentam com mais frequência problemas cardíacos⁸.

O sistema nervoso autonômico tem papel fundamental na modulação da freqüência cardíaca (FC). Quando a sua variabilidade está diminuída é preditor de morbidade e mortalidade^{9,10}. Além disso, tem sido observado que mulheres sem DM geralmente apresentam maior dominância vagal sobre a FC, que parece ser responsável pela cardioproteção dessas comparadas aos homens, apesar de essas diferenças diminuir com o envelhecimento¹¹. Assim, tem sido proposto a análise da variabilidade da freqüência cardíaca (VFC), por ser um método não invasivo e que fornece informações sobre a integridade neurocárdica. Alguns estudos sobre a função global do sistema nervoso autônomo em pacientes com DM mostram que é pouco provável a presença de neuropatia autonômica^{1,12,13}. Entretanto, estudos sobre alteração da modulação autonômica da FC são divergentes^{14,15,16,17}. Assim, este estudo teve como objetivos: (1) avaliar e analisar a modulação autonômica da FC entre os gêneros de pacientes com DM e (2) verificar as relações entre os índices de VFC e parâmetros clínicos em pacientes com DM.

Materiais e métodos

Sujeitos

Pacientes com diagnóstico de DM dado por neurologista do Hospital Universitário Onofre Lopes da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (HUOL-UFRN) foram convidados a fazer parte do estudo. Os pacientes que apresentassem evidência de doença respiratória ou cardíaca, hipertensão (pressão sanguínea arterial > 140/90 mmHg), diabetes mellitus, doença tromboembólica, doenças da tireóide, acidente vascular cerebral, depressão ou história de tabagismo ou alcoolismo foram excluídos do estudo. Nenhum dos participantes tomavam medicação anti-hipertensiva, anti-arrítmica, sedativos ou outros medicamentos que pudessem afetar o controle autonômico da FC. Nenhum dos participantes tinha o acompanhamento da fisioterapia ou fazia parte de algum programa regular de exercícios aeróbicos. Todos os participantes do estudo deram seu consentimento por escrito após a aprovação do estudo pelo Comitê de Ética do hospital (protocolo número 151/07).

Classificação clínica de comprometimento muscular

Todos os pacientes foram categorizados pelo neurologista de acordo com a escala de comprometimento muscular “*Muscular Impairment Rating Scale- MIRS*” em cinco graus de comprometimento, de acordo com a progressão distal a proximal do envolvimento muscular periférico característico da DM: grau 1 - ausência de sinais clínicos de comprometimento muscular; grau 2 - sinais mínimos como miotonia e fraqueza facial, ptose palpebral e/ou voz nasalada; grau 3 - fraqueza distal sem prejuízo proximal; grau 4 - fraqueza proximal leve ou moderada; grau 5 - fraqueza proximal severa, com o paciente confinado à cadeira de rodas¹⁸.

Avaliação espirométrica

Foi realizada espirometria forçada para observar a presença de alterações na função pulmonar. O procedimento técnico, os critérios de aceitabilidade, reprodutibilidade, valores de referência e interpretativos, bem como a padronização e equipamento seguiram as diretrizes da Sociedade Brasileira de Pneumologia e

Tisiologia¹⁹. Os testes foram realizados em posição sentada utilizando o espirômetro DATOSPIR[®] 120 (Sibelmed[®], Barcelona, Espanha). Os valores espirométricos de referência foram obtidos derivados das equações pré-estabelecidas¹⁹.

Avaliação da variabilidade da frequência cardíaca

Os participantes do estudo foram avaliados sempre no mesmo período do dia para evitar diferenças causadas pelas mudanças circadianas. A temperatura do laboratório foi mantida entre 22°C e 24°C e a umidade de relativa do ar entre 50 e 60%. Os pacientes foram informados sobre o protocolo a ser realizado e instruídos a abstêm-se de estimulantes e bebidas alcoólicas durante as 24 h precedentes ao teste e ingerir uma refeição leve ao menos 2 h antes da avaliação²⁰.

No dia do teste, os pacientes foram questionados e examinados quanto ao seu bem estar geral, uma noite adequada de sono (7 – 8 h) e ao seguimento das orientações. Após 20 minutos em repouso, a pressão arterial sistêmica (esfigmomanômetro Missouri[®], Mikato[®], São Paulo, Brasil) e o pulso radial (oxímetro Nonin Medical[®], MN, USA) foram medidos para verificar se as condições basais eram adequadas para o teste²⁰.

Para a obtenção dos dados da FC os voluntários foram monitorados na posição supina por 15 minutos usando o monitor de FC Polar S810i[®] (Polar Electro Oy[®], Finlândia), um equipamento prático e confiável para monitorar a FC batimento-a-batimento para a análise da VFC. Este aparelho captura os intervalos R-R por meio de 2 eletrodos adesivos, um posicionado no processo xifóide e outro na quinta costela esquerda. Os sinais eletrônicos foram continuamente transmitidos e arquivados em um receptor eletromagnético para análise posterior e cálculo dos valores da VFC. Os dados obtidos pelo Polar S810i[®] foram transferidos ao computador por meio de uma interface com aparelho infravermelho para emissão do sinal. A interface infravermelha foi posicionada a uma distância máxima de 8 polegadas e angulação de 15° do Polar S810i[®]²⁰.

Os sinais da FC foram processados para o cálculo dos valores da VFC usando um programa MatLab[®] específico (The Math Works, USA) que calcula os valores da VFC baseados nos intervalos R-R obtidos do equipamento.

A VFC foi avaliada em ambos os domínios de tempo e freqüência. A região de maior estabilidade no traçado dos intervalos R-R foi usada para esta medida, desde que apresentasse no mínimo 256 batimentos consecutivos. Os parâmetros do domínio de tempo estudados foram as médias dos intervalos R-R, os desvios-padrão dos intervalos R-R (SDNN) e a raiz quadrada da média da soma dos quadrados das diferenças entre os intervalos adjacentes normais divididos pelo número de intervalos R-R em um dado período de tempo menos um intervalo R-R (RMSSD) . O SDNN refletia a VFC global enquanto o RMSSD foi considerado ser um índice de modulação parassimpática da FC²¹.

Para o domínio de freqüência, a análise espectral foi realizada pela transformada rápida de Fourier aplicada em uma única janela após subtração linear da tendência nos intervalos R-R previamente escolhidos. A análise no domínio de freqüência foi feita utilizando-se as bandas de baixa (BF: 0.04 a 0.15 Hz) e alta (AF: 0.15 a 0.4 Hz) frequências, em unidades absolutas (ms^2) e normalizadas (un), e a razão BF/AF. A banda BF é modulada por ambos os sistemas nervosos simpático e parassimpático e a banda AF está relacionada ao controle cardíaco vago²¹.

Inicialmente, os pacientes permaneceram em repouso por 20 minutos para o retorno da FC às condições basais. Logo após, 15 minutos de dados eletrocardiográficos foram captados com os pacientes respirando espontaneamente em repouso (frequência respiratória = 16 irpm), na postura supina e em seguida, na postura sentada. Todos receberam instruções para evitar tossir, falar ou movimentar-se excessivamente, manter a respiração calma e não dormir durante a captação¹⁹.

Análise estatística

Por meio da estatística descritiva, foi feita uma caracterização dos pacientes estudados, através da obtenção das médias e desvios-padrão dos parâmetros idade, índice de massa corpórea (IMC), tempo de diagnóstico e variáveis da função respiratória. A distribuição normal dos dados foi verificada através do teste de Kolmogorov-Smirnov. Não houve distribuição normal somente dos dados de AF (ms^2) em supino e BF (ms^2) e razão BF/AF sentados, para o grupo total de pacientes. Ao transformarem-se os dados coletados em supino para \log^{10} , procedimento necessário para possibilitar a comparação com valores de indivíduos

saudáveis, todos apresentaram distribuição normal. O teste t pareado ou não pareado (amostras dependentes ou independentes, respectivamente) foi utilizado para comparar os dados paramétricos, caso contrário, foram realizados os testes de Wilcoxon ou Mann-Whitney. Da mesma forma foi analisada a relação entre variáveis clínicas e índices de VFC, por meio das correlações de Pearson e Spearman. O nível de significância estatística foi ajustado para 5%. O programa utilizado para as análises foi o *GraphPad Prism*[®], versão 5.0.

Resultados

Dezessete pacientes (10 homens, idade entre 20 e 57 anos) fizeram parte do estudo. Havia mais pacientes com comprometimento muscular periférico leve (sinais mínimos ou fraqueza distal), como apresentado na Tabela 1. Não havia pacientes cadeirantes, todos deambulavam e eram capazes de executar as atividades de vida diária. A maioria dos pacientes 88% (n = 15) foi classificada com padrão de função pulmonar restritivo leve e apenas 12% (n = 2) apresentaram uma restrição moderada (CVF < 60% do predito).

Foi encontrado um valor de BF significativamente inferior para ambos os pacientes homens (redução de 10.4%) e mulheres (redução de 17.2%), na postura supina, comparando-os a indivíduos saudáveis com idade semelhante (amplitude de 36 a 45 anos) e mesmo sexo, com o estudo da VFC feita a partir de registros eletrocardiográficos de curta duração e com metodologia semelhante à utilizada no presente estudo²², como demonstrado na Tabela 2. Os valores de RMSSD e AF dos pacientes não foram significativamente diferentes dos valores de referência. Entretanto, os valores do RMSSD foram inferiores em 41% dos pacientes (4 homens e 3 mulheres) e o AF, em 82% (8 homens e 6 mulheres), havendo uma redução média de 15% no RMSSD e no AF para ambos os sexos. Foram encontradas diferenças significativas entre gêneros na postura sentada, para os valores da razão BF/AF (73% acima) e do índice BF (un) (25% acima), que foram superiores nos homens, enquanto que AF (un) estava maior nas mulheres (51,2% acima) (Tabela 3).

A análise dos dados da VFC nas posturas supina e sentada revelou redução de 20.6% no índice RMSSD. Nos índices do domínio de frequência, foram

observadas mudanças significativas com diminuição de 19% de AF (un), aumento de 19% de BF e aumento de 42.3% da razão BF/AF, da postura supina para a sentada (Tabela 4).

A análise das relações entre as variáveis clínicas e os índices de VFC revelou correlação significativa positiva entre o tempo de diagnóstico e a razão BF/AF (Figura 1). Não houve correlação significativa entre a idade e os índices de VFC.

Discussão

O presente estudo se propôs a avaliar a modulação autonômica da FC em pacientes com DM, as possíveis diferenças entre gêneros e verificar se há relação entre índices de VFC e parâmetros clínicos em pacientes com DM. Os principais resultados demonstraram que nos pacientes com DM ocorre o ajuste da modulação da FC da posição supina para a sentada, semelhante ao comportamento fisiológico observado em pessoas saudáveis. O índice BF, tanto em homens como em mulheres, mostrou-se significativamente reduzido em relação a valores de referência em saudáveis. A comparação entre gêneros mostrou uma diferença significativa nos índice BF, AF e razão BF/AF entre os pacientes do sexo feminino e masculino, em posição sentada. Foi encontrada correlação positiva entre o tempo de diagnóstico e a razão BF/AF.

Este é o primeiro trabalho que avaliou o ajuste da modulação da FC da posição supina para a sentada em pacientes com DM. Os ajustes decorridos da mudança de postura ocorrem devido a desvios hidrostáticos com o deslocamento de sangue das extremidades superiores para as inferiores, associado à redução da pressão arterial sistêmica, do débito cardíaco e da ativação de receptores arteriais e cardiopulmonares^{23,24}. Os resultados encontrados exemplificam uma variação da atividade eferente simpática e parassimpática que modula o coração e reduz a VFC. Esta ação é decorrente de uma menor ativação do vago sobre o nodo sinusal²¹. Em indivíduos saudáveis a BF e razão BF/AF geralmente são maiores na postura sentada ou de pé e AF e os índices de domínio de tempo, como o RMSSD, são maiores na postura supina^{25,26,27}. No presente estudo, foram encontradas diferenças significativas na VFC quando avaliado o ajuste da modulação da FC durante as mudanças de postura nos pacientes. Os índices BF (un) e a razão BF/AF

mostraram-se mais elevados na postura sentada, enquanto que AF mostrou-se diminuído, ou seja, houve diminuição da atuação parassimpática em relação à simpática na postura sentada, comportamento observado em indivíduos saudáveis²⁸. Na DM, o único estudo que avaliou o ajuste da modulação autonômica sobre o coração, com a mudança da postura deitada para a ortostática mostrou um índice de AF, em valor absoluto, diminuído na postura ortostática e uma razão BF/AF aumentada¹⁷, semelhante aos nossos resultados. Portanto, o presente estudo confirma que o ajuste da modulação da FC ocorrido durante mudanças de postura não estava alterado nos pacientes com DM.

Quando comparados os dados da VFC de pacientes com DM e indivíduos saudáveis, os valores dos índices da VFC tendem a ser mais baixos nos pacientes^{14,15,16,17}. Além disso, os resultados encontrados sugerem a presença de disfunção parassimpática e/ou predominância simpática na modulação autonômica da FC na DM. Nossos resultados, portanto, confirmam as suposições do estudo de Rakocević-Stojanović *et al.*²⁹, que em pacientes com DM pode ocorrer ambas disfunção simpática e predominância parassimpática. De acordo com alguns autores^{12,15,17}, estas alterações não parecem estar relacionadas à presença de neuropatia autonômica, mas sim à coexistência de problemas cardíacos^{15,16,17}. Em nosso estudo, poucos pacientes apresentaram o RMSSD inferior ao de pessoas saudáveis, o que é comum ocorrer nos índices do domínio de tempo^{15,16,29}. No entanto, apesar de AF não ter sido significativamente inferior, estava diminuído em mais de 80% dos pacientes, mostrando uma tendência à disfunção vagal. O espectro de BF mostrou-se significativamente inferior, como observado frequentemente na literatura em pacientes com DM^{14,15,17}. Entretanto, o presente estudo foi o primeiro a verificar que essa redução ocorre em comparação com saudáveis e de acordo com o gênero.

Desde nosso conhecimento, este é o primeiro estudo que realizou a comparação dos índices e espectros da VFC entre gêneros nos pacientes com DM, o que deve ser caracterizado, devido às diferenças fisiológicas encontradas entre homens e mulheres³⁰. Em indivíduos saudáveis são encontradas diferenças significativas entre gêneros antes dos 55 anos^{22,24} denotando a importância do período reprodutivo feminino sobre a modulação autonômica da FC³⁰. Comumente, o espectro da BF e a razão BF/AF são superiores nos homens enquanto o RMSSD e o

espectro de AF, nas mulheres^{22,30,31}. Isso indica que nas mulheres parece haver uma atividade parassimpática mais alta, o que reflete parcialmente uma menor propensão à mortalidade por doenças cardíacas³². Entretanto, estudos sobre a influência do gênero na VFC levando em consideração as mudanças posturais em saudáveis são infreqüentes^{22,24,30,31}. As diferenças observadas entre homens e mulheres saudáveis são independentes da postura, com as mulheres apresentando a atuação parassimpática superior aos homens²⁴. Em nossos pacientes, foram encontradas diferenças significativas na postura sentada. O espectro BF e a razão BF/AF foram superiores nos homens e o espectro AF, nas mulheres. Portanto, os pacientes com DM exibiram um padrão de modulação autonômica do coração semelhante ao de pessoas saudáveis, quando observadas as diferenças entre os sexos de acordo com as mudanças posturais.

Clinicamente, na DM parece haver uma correlação entre o tempo de diagnóstico e a progressão dos sinais de doença, isto foi observado em relação à função muscular respiratória e a qualidade de vida relacionada a saúde³³. Nosso estudo observou que na DM a razão BF/AF aumentou em paralelo com o tempo de diagnóstico, sugerindo o aumento do predomínio simpático com a progressão da doença. Já foi estabelecido que o predomínio da modulação simpática predispõe à instabilidade elétrica cardíaca e morte súbita²¹ e que pacientes com a DM nas fases mais avançadas tendem a ter mais problemas cardíacos⁷, nossos resultados contribuem para reforçar a hipótese que pode haver uma relação entre alterações cardíacas degenerativas e a disfunção autonômica avaliada pela VFC. Isto foi sugerido no estudo de Hardin *et al.*¹⁶, que relataram uma associação da redução nos parâmetros da VFC com a severidade das anormalidades da condução cardíaca em pacientes com DM. Estes autores também constataram que, similarmente ao que acontece na população saudável²², houve um aumento do predomínio simpático e uma redução nos espectros de BF e AF com o avançar da idade. Portanto, deve ser reforçada a avaliação cardíaca aos pacientes com maior tempo de diagnóstico, e o estudo da VFC é um método barato e simples de ser realizado²¹.

Este estudo pôde concluir que nos pacientes com DM existem alterações no balanço simpatovagal, com tendência ao predomínio da modulação simpática sobre o coração. Entretanto, existe a presença do ajuste fisiológico da modulação autonômica da FC com a mudança da postura supina para a sentada. Em relação às

diferenças entre gêneros, pacientes do sexo feminino, assim como ocorre em indivíduos saudáveis, têm a atividade parassimpática mais acentuada, em relação aos pacientes do sexo masculino. Além disso, observamos que nos pacientes com maior tempo de diagnóstico existe um predomínio da modulação simpática sobre o coração.

REFERÊNCIAS

1. Day JW, Roelofs R, Leroy B, Pech I, Benzow K, Ranum LP. Clinical and genetic characteristics of a five-generation family with a novel form of myotonic dystrophy (DM2). *Neuromuscul Disord*. 1999;9:19-27.
2. Rojas MVM, Chimelli LMC, Simões AL. Distrofia miotônica tipo 1 em pacientes com catarata: diagnóstico molecular para triagem e aconselhamento genético. *Arq Bras Oftalmol*. 2005;68(1):15-20.
3. Bouhour F, Bost M, Vial C. Maladie de Steinert. *Presse Med*. 2007;36:965-71.
4. Kumar SP, Sword D, Petty RKH, Banham SW, Patel KR. Assessment of sleep studies in myotonic dystrophy. *Chron Respir Dis*. 2007;4:15-18.
5. Ertekin C, Yüceyar N, Aydogdu I, Karasoy H. Electrophysiological evaluation of oropharyngeal swallowing in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;70:363-371.
6. Nishioka SAD, Martinelli Filho M, Marie S, Zatz M, Costa R. Distrofia miotônica e cardiopatia: comportamento dos eventos arrítmicos e dos distúrbios da condução. *Arq Bras Cardiol*. 2005;84(4):330-6.
7. Groh WJ, Groh MR, Saha C, Kincaid JC, Simmons Z, Ciafaloni E et al. Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy Type 1. *N Engl J Med*. 2008;358:2688-97.
8. Phillips MF, Harper PS. Cardiac disease in myotonic dystrophy. *Cardiovasc Res*. 1997;33:13-22.
9. Tsuji H, Larson MG, Venditti FJ, Manders ES, Evans JC, Feldman CL et al. Impact of reduced heart rate variability on risk for cardiac events. The Framingham Heart Study. *Circulation* 1996;94:2850-5.
10. Stein PK, Kleiger RE. Insights from the study of heart rate variability. *Annu Rev Med*. 1999;50:249-61.
11. Neves VFC, Perpétuo NM, Sakabe DI, Catai AM, Gallo JrL, Silva de Sá MF et al. Análise dos índices espectrais da variabilidade da frequência cardíaca em homens de meia idade e mulheres na pós-menopausa. *Revista Brasileira de Fisioterapia*. 2006;10(4):401-6.

12. Olofsson BO, Niklasson U, Forsberg H, Bjerle P, Anderson S, Henriksson A. Assessment of autonomic nerve function in myotonic dystrophy. *J Auton Nerv Syst.* 1990;29(3):187-92.
13. Den Heijer JC, Van Dijk JG, Bollen WL, Bos JE, Wintzen AR. Assessment of autonomic function in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1991;54:531-4.
14. Inoue K, Ogata H, Matsui M, Hayano J, Mivake S, Kumashiro M et al. Assessment of autonomic function in myotonic dystrophy by spectral analysis of heart-rate variability. *J Auton Nerv Syst.* 1995;55(1-2):131-4.
15. Flachenecker P, Schneider C, Cursiefen S, Ricker K, Toyka KV, Reiners K. Assessment of cardiovascular autonomic function in myotonic dystrophy type 2 (DM2/PROMM). *Neuromuscul Disord.* 2003;13:289-93.
16. Hardin BA, Lowe MR, Bhakta D, Groh WJ. Heart rate variability declines with increasing age and CTG repeat length in patients with myotonic dystrophy type 1. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2003;8(3):227-32.
17. Di Leo R, Rodolico C, De Gregorio C, Recupero A, Coglitore S, Annesi G et al. Cardiovascular autonomic control in myotonic dystrophy type 1: a correlative study with clinical and genetic data. *Neuromuscul Disord.* 2004;14:136-41.
18. Mathieu J, Boivin H, Meunier D, Gaudreault M, Bégin P. Assessment of a disease-specific muscular impairment rating scale in myotonic dystrophy. *Neurology.* 2001;56:336-40.
19. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. *J Pneumol.* 2002;28(Supl 3):S1-S238.
20. Melo RC, Santos MDB, Silva E, Quitério RJ, Moreno MA, Reis MS et al. Effects of age and physical activity on the autonomic control of heart rate in healthy men. *Braz J Med Biol Res.* 2005;38:1331-8.
21. Task Force of European Society of Cardiology of the North American Society of Pacing and Electrophysiology. Heart rate variability. Standards of measurement, physiological interpretation, and clinical use. *Circulation.* 1996;93:1043-65.
22. Agelink MW, Malessa R, Baumann B, Majewski T, Akila F, Zeit T et al. Standardized tests of heart rate variability: normal ranges obtained from 309

- healthy humans, and effects of age, gender, and heart rate. *Clin Auton Res*. 2001;11(2):99-108.
23. Reis MS, Moreno MA, Sakabe DI, Catai AM, Silva E. Análise da modulação autonômica da frequência cardíaca em homens sedentários jovens e de meia-idade. *Fisioterapia em Movimento*. 2005;18(2):11-18.
24. Acharya UR, Kannathal N, Hua LM, Yi LM. Study of heart rate variability signals at sitting and lying postures. *Journal of Bodywork and Movement Therapies*. 2005;9(2):134-141.
25. Fagard RH, Pardaens K, Staessen JA. Influence of demographic, anthropometric and lifestyle characteristics on heart rate and its variability in the population. *J Hypertens*. 1999;17(11):1589-99.
26. Oida E, Kannagi T, Moritani T, Yamori Y. Physiological significance of absolute heart rate variability in postural change. *Acta Physiol Scand*. 1999;165(4):421-2.
27. Siebert J, Drabik P, Lango R, Szyndler K. Stroke volume variability and heart rate power spectrum in relation to posture changes in healthy subjects. *Med Sci Monit*. 2004;10(2):MT31-7.
28. Zuttin RS, Moreno MA, César MC, Martins LEB, Catai AM, Silva E. Avaliação da modulação autonômica da frequência cardíaca nas posturas supina e sentada de homens jovens sedentários. *Revista Brasileira de Fisioterapia*. 2008;12(1):7-12.
29. Rakocević-Stojanović V, Milovanović B, Ivić N, Ille T, Marjanović I, Stević Z, Pavlović S, Lavrnić D. Cardiac autonomic nervous system in patients with myotonic dystrophy type 1. *Acta Myol*. 2007;26(2):112-4.
30. Sztajzel J, Jung M, De Luna AB. Reproducibility and gender-related differences of heart rate variability during all-day activity in young men and women. *Ann Noninvasive Electrocardiol*. 2008;13(3):270-7.
31. Antelmi I, De Paula RS, Shinzato AR, Peres CA, Mansur AJ, Grupi CJ. Influence of age, gender, body mass index, and functional capacity on heart rate variability in a cohort of subjects without heart disease. *Am J Cardiol*. 2004;93(3):381-5.

32. Ramaekers D, Ector H, Aubert AE, Rubens A, Van der Werf F. Heart rate variability and heart rate in healthy volunteers. Is the female autonomic nervous system cardioprotective? *Eur Heart J.* 1998;19(9):1334-41.
33. Araujo TL, Azevedo IG, Resqueti VR, Bruno S, Fregonezi GAF. Força muscular respiratória e qualidade de vida na distrofia de Steinert. In: XIV Simpósio Internacional de Fisioterapia Respiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva, 2008, Recife. *Revista Brasileira de Fisioterapia.* 2008;12(Sup):113.

Tabela 1. Características clínicas dos pacientes com distrofia miotônica.

Características	Homens (n = 10)	Mulheres (n = 7)	Todos (n = 17)
Idade, anos	38.2 ± 7.9	42.3 ± 13.8	40 ± 10.5 ^a
IMC, kg/m ²	22.7 ± 3.1	25.1 ± 5.6	23.7 ± 4.5
Tempo de diagnóstico, anos	9.5 ± 9.5	4.9 ± 3.4	7.6 ± 7.8 ^a
Graus de comprometimento muscular (<i>MIRS</i>)			
1. Sem comprometimento muscular	0	2 (28.6%)	2 (11.8%)
2. Sinais mínimos, sem fraqueza distal	3 (30%)	3 (42.8%)	6 (35.3%)
3. Fraqueza distal	2 (20%)	2 (28.6%)	4 (23.5%)
4. Fraqueza proximal leve a moderada	5 (50%)	0	5 (29.4%)
5. Fraqueza proximal severa	0	0	0
CVF, L (% predito)	3.5 ± 0.8 (74.3 ± 17.7)	2.5 ± 0.6 (79.6 ± 16.5)	3.1 ± 0.9 ^a (76.5 ± 17) ^a
VEF1, L (% predito)	2.9 ± 0.6 (75 ± 13.8)	2 ± 0.5 (78.4 ± 14.8)	2.6 ± 0.7 ^a (76.4 ± 14) ^a
VEF1/CVF, %	84.1 ± 6.7	82.3 ± 8.3	83.8 ± 7.6 ^a

MIRS: Muscular Impairment Rating Scale¹⁷; CVF: capacidade vital forçada; VEF1: volume expiratório forçado no primeiro segundo; Plmáx: pressão inspiratória

máxima; PEmáx: pressão expiratória máxima. ^aDados expressos em média \pm desvio padrão.

Tabela 2. Índices de VFC em pacientes com distrofia miotônica e indivíduos saudáveis em repouso na postura supina.

	Pacientes	Saudáveis*	<i>p</i>
<i>n</i> (H/M)	17 (10/7)	47 (22/25)	
RMSSD, ms			
Homens	1.46 ± 0.22	1.45 ± 0.30	<i>ns</i>
Mulheres	1.38 ± 0.26	1.35 ± 0.23	<i>ns</i>
BF, ms ²			
Homens	2.68 ± 0.30	2.99 ± 0.35	0.022
Mulheres	2.31 ± 0.43	2.79 ± 0.43	0.014
AF, ms ²			
Homens	2.45 ± 0.41	2.70 ± 0.29	<i>ns</i>
Mulheres	2.32 ± 0.53	2.59 ± 0.35	<i>ns</i>

*Agelink MW et al. Clin Auton Res. 2001²². VFC: variabilidade da frequência cardíaca; RMSSD: raiz quadrada da média da soma dos quadrados das diferenças entre os intervalos adjacentes normais divididos pelo número de intervalos R-R em um dado período de tempo menos um intervalo R-R; BF: componente espectral de baixa frequência da VFC AF: componente espectral de alta frequência da VFC *ns*: não significativo. Dados expressos em média ± desvio padrão, após serem transformados em log₁₀.

Tabela 3. Comparação dos índices de VFC entre homens e mulheres com distrofia miotônica, nas posturas supina e sentada.

	Homens	Mulheres	<i>p</i>
(<i>n</i>)	(10)	(7)	
Idade, anos	38.2 ± 8 ^a	42.3 ± 14 ^a	<i>ns</i>
RMSSD, ms			
Supina	32.5 ± 18.7 ^a	28 ± 18.5 ^a	<i>ns</i>
Sentada	21.6 ± 8 ^a	28.2 ± 9 ^a	<i>ns</i>
BF, un			
Supina	0.62 ± 0.15 ^a	0.5 ± 0.14 ^a	<i>ns</i>
Sentada	0.8 ± 0.12 ^a	0.6 ± 0.11 ^a	0.002
AF, un			
Supina	0.38 ± 0.15 ^a	0.5 ± 0.14 ^a	<i>ns</i>
Sentada	0.21 ± 0.12 ^a	0.43 ± 0.11 ^a	0.002
Razão BF/AF			
Supina	2.1 ± 1.45 ^a	1.13 ± 0.64 ^a	<i>ns</i>
Sentada	5.52 ± 3.63 ^a	1.5 ± 0.63 ^a	0.010

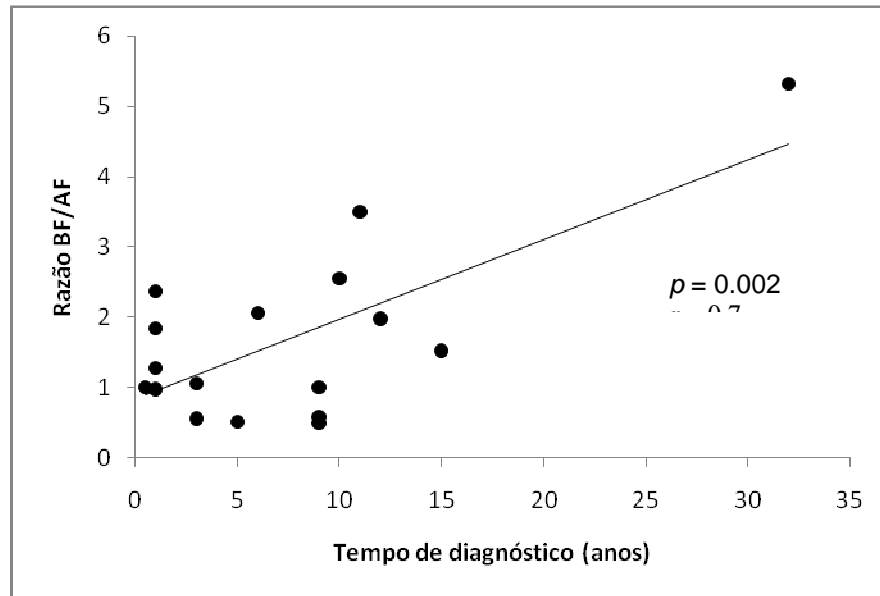
VFC: variabilidade da frequência cardíaca; RMSSD: raiz quadrada da média da soma dos quadrados das diferenças entre os intervalos adjacentes normais divididos pelo número de intervalos R-R em um dado período de tempo menos um intervalo R-R; BF: componente espectral de baixa frequência da VFC; AF: componente espectral de alta frequência da VFC; un: unidades normalizadas; *ns*: não significativo. ^a Dados expressos em média ± desvio padrão.

Tabela 4. Índices da VFC nas posições supina e sentada em repouso dos homens ($n = 10$) e das mulheres ($n = 7$) com distrofia miotônica.

	Supina	Sentada	p
RMSSD, ms			
Todos	30.6 ± 18.2^a	24.3 ± 8.7^a	<i>ns</i>
Homens	32.5 ± 18.7	21.6 ± 7.9	0.046
Mulheres	27.9 ± 18.5	28.1 ± 8.8	<i>ns</i>
BF, un			
Todos	0.57 ± 0.16^a	0.70 ± 0.16^a	0.011
Homens	0.62 ± 0.15	0.79 ± 0.12	0.025
Mulheres	0.49 ± 0.14	0.57 ± 0.11	<i>ns</i>
AF, un			
Todos	0.43 ± 0.16^a	0.30 ± 0.16^a	0.011
Homens	0.38 ± 0.15	0.21 ± 0.12	0.025
Mulheres	0.51 ± 0.14	0.43 ± 0.11	<i>ns</i>
Razão BF/AF			
Todos	1.28^b	2.22^b	0.020
Homens	2.09 ± 1.45	5.52 ± 3.63	0.029
Mulheres	1.13 ± 0.64	1.46 ± 0.63	<i>ns</i>

VFC: variabilidade da frequência cardíaca; RMSSD: raiz quadrada da média da soma dos quadrados das diferenças entre os intervalos adjacentes normais divididos pelo número de intervalos R-R em um dado período de tempo menos um intervalo R-R; BF: componente espectral de baixa frequência da VFC; AF: componente espectral de alta frequência da VFC; un: unidades normalizadas; *ns*: não significativo. ^a Dados expressos em média \pm desvio padrão. ^b Dados expressos em mediana.

Figura 1. Correlação entre tempo de diagnóstico e a razão BF/AF na postura supina.



4 CONCLUSÕES E CONSIDERAÇÕES FINAIS

Nosso trabalho abordou sobre a avaliação dos dois principais problemas na DM: o envolvimento respiratório e o cardíaco. Confirmamos uma redução na força muscular respiratória, principalmente expiratória, e observamos um declínio mais acentuado em pacientes com maior comprometimento muscular periférico. Foi confirmado um prejuízo na qualidade de vida, em que os domínios sobre aspectos físicos apresentaram relação direta com a queda na força muscular inspiratória, um achado ainda não abordado pela literatura. Pela avaliação da modulação autonômica da frequência cardíaca, apesar de ser observado um ajuste normal com a mudança de postura, verificamos uma tendência ao predomínio da modulação simpática sobre o coração nos pacientes, especialmente quanto maior fosse o tempo de diagnóstico, um dado que aponta para a possibilidade de prejuízos na função cardíaca, principalmente nos anos mais tardios da doença.

Consideramos que nossos resultados fornecem uma importante contribuição ao conhecimento sobre medidas de avaliação que podem ajudar a prevenir o risco das complicações mais sérias da DM. Sendo o primeiro estudo do Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia da UFRN sobre estes temas, fornece informações importantes na realização de futuros estudos tanto sobre a DM como sobre as medidas de avaliação aqui abordadas. Dessa maneira também contribui para o crescimento da Fisioterapia como ciência e como profissão. Contudo, devemos lembrar a necessidade de realização de mais estudos prospectivos e com um maior número de pacientes, que possam esclarecer sobre a progressão do envolvimento muscular respiratório. Quanto às alterações na modulação autonômica do coração, são sugeridos estudos longitudinais que verifiquem a presença de anormalidades cardíacas e se há associação entre a progressão da doença cardíaca e a disfunção autonômica, para ser possível determinar o valor prognóstico da análise da variabilidade da frequência cardíaca na DM.

5 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rowland LP. Miopatias. Seção XVIII, cap. 120. In: Rowland LP. Merrit: tratado de neurologia. 9ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1997. 805 p.
2. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest. 2000;118:1390-6.
3. Vega-Briceño L, Contreras I, Prado F. Evaluación respiratoria de la enfermedad neuromuscular en niños / Respiratory assessment of neuromuscular disease in children. [Neumologia pediátrica](#). 2007;2(1):6-10.
4. Mankodi A. Myotonic disorders. Neurol India. 2008;56(3):298-304.
5. Schara U, Schoser BG. Myotonic dystrophies type 1 and 2: a summary on current aspects. Semin Pediatr Neurol. 2006;13(2):71-9.
6. Ranum LPW, Day JW. Myotonic dystrophy: RNA pathogenesis come into focus. Am J Hum Genet. 2004;74:793-804.
7. Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. Neurol India. 2008;56(3):236-47.
8. Bouhour F, Bost M, Vial C. Maladie de Steinert. Presse Med. 2007;36:965-71.
9. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. Muscle Nerve. 2004;29:5-27.
10. Die-Smulders CEM, Höweler CJ, Thijs C, Mirandolle JF, Anten HB, Smeets HJM et al. Age and causes of death in adult-onset myotonic dystrophy. Brain. 1998;121:1557-63.
11. Bégin P, Mathieu J, Almirall J, Grassino A. Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 1997;156:133-9.

12. Ugalde V, Breslin EH, Walsh SA, Bonekat HW, Abresch RT, Carter GT. Pursed lips breathing improve ventilation in myotonic muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 2000;81:472-8.
13. Mathieu J, Allard P, Gobeil G, Girard M, De Braekeleer M, Bégin P. Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy [abstract]. *Neurology.* 1997;49(6):1646-50.
14. Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain.* 2001;124:2000-13.
15. Fitting J-W, Paillex R, Hirt L, Aebischer P, Schluep M. Sniff nasal pressure: a sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol.* 1999;46:887-93.
16. Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. Use of Sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005;171(3):269-74.
17. Stefanutti D, Benoist MR, Scheinmann P, Chaussain M, Fitting JW. Usefulness of sniff nasal pressure in patients with neuromuscular or skeletal disorders. *Am J Respir Crit Care Med.* 2000;162:1507-11.
18. Steier J, Kaul S, Seymour J, Jolley C, Rafferty G, Man W et al. The value of multiple tests of respiratory muscle force. *Thorax.* 2007;62:975-80.
19. Terzi N, Orlikowsk D, Fermanian C, Lejaille M, Falaize L, Louis A et al. Measuring inspiratory muscle force in neuromuscular disease: one test or two? *Eur Respir J.* 2008;31(1):93-8.
20. Kumar SP, Sword D, Petty RKH, Banham SW, Patel KR. Assessment of sleep studies in myotonic dystrophy. *Chron Respir Dis.* 2007;4:15-18.

21. Grootenhuis MA, Boone J, van der Kooi AJ. Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health Qual Life Outcomes*. 2007;Jun 6; 5: 31.
22. Ford C, Kidd A, Hammond-Tooke G. Myotonic dystrophy in Otago, New Zealand [abstract]. *N Z Med J*. 2006;119(1241):U2145.
23. Mathieu J, Boivin H, Meunier D, Gaudreault M, Bégin P. Assessment of a disease-specific muscular impairment rating scale in myotonic dystrophy. *Neurology*. 2001;56:336-40.
24. [Ahlström G](#), Gunnarsson LG, Kihlgren A, Arvill A, Sjoden PO. Respiratory function, electrocardiography and quality of life in individuals with muscular dystrophy. *Chest*. 1994;106:173-9.
25. Padua L, Evoli A, Aprile I, Caliandro P, Mazza S, Padua R, et al. Health-related quality of life in patients with myasthenia gravis and the relationship between patients-oriented assessment and conventional measurements. *Neurol Sci*. 2001; 22:363-9.
26. Karapolat H, Eyigor S, Atasever A, Zoghi M, Nalbantgill S, Durmaz B. Effect of dyspnea and clinical variables on the quality of life and functional capacity in patients with chronic obstructive pulmonary disease and congestive heart failure. *Chin Med J*. 2008;121(7):592-6.
27. Álvarez-Gutiérrez FJ, Miravittles M, Calle M, Gobartt E, López F, Martín A et al. Impact of chronic obstructive pulmonary disease on activities of daily living: results of the multicenter EIME study. *Arch Bronconeumol*. 2007;43(2):64-72.
28. Fregonezi GA, Regiane-Resqueti V, Pradas J, Vigil L, Casan P. The relationship between lung function and health-related quality of life in patients with generalized myasthenia gravis. *Arch Bronconeumol*. 2006;42(5):218-24.
29. Groh WJ, Groh MR, Saha C, Kincaid JC, Simmons Z, Cialfoni E et al. Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type 1. *N Engl J Med*. 2008;358:2688-97.

30. Nishioka SAD, Martinelli Filho M, Marie S, Zatz M, Costa R. Distrofia miotônica e cardiopatia: comportamento dos eventos arrítmicos e dos distúrbios da condução. *Arq Bras Cardiol.* 2005;84(4):330-6.
31. Hardin BA, Lowe MR, Bhakta D, Groh WJ. Heart rate variability declines with increasing age and CTG repeat length in patients with myotonic dystrophy type 1. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2003;8(3):227-32.
32. Di Leo R, Rodolico C, De Gregorio C, Recupero A, Coglitore S, Annesi G et al. Cardiovascular autonomic control in myotonic dystrophy type 1: a correlative study with clinical and genetic data. *Neuromuscul Disord.* 2004;14:136-41.
33. Stein PK, Kleiger RE. Insights from the study of heart rate variability. *Annu Rev Med.* 1999;50:249-61.
34. Melo-Souza SE. Tratamento das Doenças Neurológicas. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2000. 849p.
35. Cambier J, Masson M, Dehen H. Manual de neurologia. 9 ed. São Paulo: Medsi, 1999. 590 p.
36. Gilardeau C, Paindestre Y. Patología primitiva de la fibra muscular. 26, 475-A-10 In: Enciclopedia Médico-Quirúrgica, Kinesiterapia, Medicina Física. Paris-França: Elsevier, 1992, 16p.
37. Wagner A, Steinberg H. Hans Steinert (1875-1911). *J Neurol.* 2008;255(10):1607-8.
38. Tramonte JJ, Burns TM. Myotonic dystrophy. *Archives of Neurology.* 2005;62,8; AMA Titles,1316-9.
39. Udd B, Meola G, Krahe R, Thornton C, Ranum LP, Bassez G et al. 140th ENMC international workshop: myotonic dystrophy DM2/PROMM and other myotonic dystrophies with guidelines on management. *Neuromuscul Disord.* 2006;16(6):403-13.

40. Mladenovic J, Pekmezovic T, Todorovic S, Rakocevic-Stojanovic V, Savic D, Romac S et al. Epidemiology of myotonic dystrophy type 1 (Steinert's disease) in Belgrade (Serbia). *Clin Neurol Neurosurg*. 2006;108(8):757-60.
41. Passos-Bueno MR, Cerqueira A, Vainzof M, Marie SK, Zatz M. Myotonic dystrophy: genetic, clinical, and molecular analysis of patients from 41 Brazilian families. *J Med Genet*. 1995;32(1):14-8.
42. Day JW, Roelofs R, Leroy B, Pech I, Benzow K, Ranum LPW. Clinical and genetic characteristics of a five-generation family with a novel form of myotonic dystrophy (DM2). *Neuromuscul Disord*. 1999;9(1):19-27.
43. Rojas MV, Chimelli LM, Simões AL. Distrofia miotônica tipo 1 em pacientes com catarata: diagnóstico molecular para triagem e aconselhamento genético. *Arq Bras Oftalmol*. 2005; 68(1):15-20.
44. Day JW, Ranum LPW. RNA pathogenesis of the myotonic dystrophies. *Neuromuscul Disord*. 2005;15(1):5-16.
45. Kaliman P, Llagostera E. Myotonic dystrophy protein kinase (DMPK) and its role in the pathogenesis of myotonic dystrophy 1. *Cell Signal*. 2008;20(11):1935-41.
46. Cho DH, Tapscott SJ. Myotonic dystrophy: emerging mechanisms for DM1 and DM2. *Biochim Biophys Acta*. 2007;1772(2):195-204.
47. Ranum LP, Cooper TA. RNA mediated neuromuscular disorders. *Annu Rev Neurosci*. 2006;29:259-77.
48. Ranum LPW, Rasmussen PF, Benzow KA, Koob MD, Day JW. Genetic mapping of a second myotonic dystrophy locus. *Nat Genet*. 1998;19(2):196-8.
49. Meola G, Moxley RT 3rd. Myotonic dystrophy type 2 and related myotonic disorders. *J Neurol*. 2004;251(10):1173-82.
50. Bach JR, Kang S. Disorders of ventilation: weakness, stiffness, and mobilization. *Chest*. 2000;117:301-3.

51. Ertekin C, Yüceyar N, Aydogdu I, Karasoy H. Electrophysiological evaluation of oropharyngeal swallowing in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;70:363-71.
52. Veale D, Cooper BG, Gilmartin JJ, Walls TJ, Griffith CJ, Gibson GJ. Breathing pattern awake and asleep in patients with myotonic dystrophy. *Eur Respir J*. 1995;8:815-8.
53. Misuri G, Lanini B, Gigliotti F, Iandelli I, Pizzi A, Bertolini MG et al. Mechanism of CO₂ retention in patients with neuromuscular disease. *Chest*. 2000;117:447-453.
54. Ogata K, Kohno S, Komiya T, Yatabe K, Kawai M. Different mechanism may underlie respiratory failure of myotonic and Duchenne muscular dystrophies – a pulseoxymetric and spirometric study [abstract]. *Rinsho Shinkeigaku*. 1996;36(7):850-3.
55. Mladenovic J, Pekmezovic T, Todorovic S, Rakocevic-Stojanovic V, Savic D, Romac S et al. Survival and mortality of myotonic dystrophy type 1 (Steinert's disease) in the population of Belgrade. *Eur J Neurol*. 2006;13(5):451-4.
56. Mathieu J, Allard P, Potvin L, Prévost C, Bégin P. A 10-year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy [abstract]. *Neurology*. 1999;52(8):1658-62.
57. Phillips MF, Harper PS. Cardiac disease in myotonic dystrophy. *Cardiovasc Res*. 1997;33:13-22.
58. Muraoka H, Negoro N, Terasaki F, Nakakoji T, Kojima S, Hoshiga M et al. Re-entry circuit in ventricular tachycardia due to focal fatty-fibrosis in a patient with myotonic dystrophy. *Intern Med*. 2005;44(2):129-35.
59. Schooser BG, Ricker K, Schneider-Gold C, Henqstenberg C, Dürre J, Bültmann B et al. Sudden cardiac death in myotonic dystrophy type 2 [abstract]. *Neurology*. 2004;63(12):2402-4.

60. Stein PK, Bosner MS, Kleiger RE, Conger BM. Heart rate variability: A measure of cardiac autonomic tone. *Am Heart J.* 1994;127:1376-81.
61. Hartikainen JEK, Tahvanainen KUO, Kuusela TA. Short-term measurement of heart rate variability. In: Malik M. (Editor), *Clinical Guide to Cardiac Autonomic Tests.* Kluwer Academic Publishers, Dordrecht, Boston, London, 1998; 149-76.
62. Den Heijer JC, van Dijk JG, Bollen WL, Bos JE, Wintzen AR. Assessment of autonomic function in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1991;54(6):531-4.
63. Olofsson BO, Niklasson U, Forsberg H, Bjerle P, Andersson S, Henriksson A. Assessment of autonomic nerve function in myotonic dystrophy [abstract]. *J Auton Nerv Syst.* 1990;29(3):187-92.
64. Inoue K, Ogata H, Matsui M, Hayano J, Miyake S, Kumashiro M et al. Assessment of autonomic function in myotonic dystrophy by spectral analysis of heart-rate variability. *J Auton Nerv Syst.* 1995;55(1-2):131-4.
65. Pere CC. Evaluación de la disnea y de la calidad de vida relacionada con la salud. *Arch Bronconeumol.* 2007;43(Supl 3):2-7.
66. Abresch RT, Seyden NK, Wineinger MA. Quality of life. Issues for persons with neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 1998;Feb;9(1):233-48.
67. Nätterlund B, Sjöden PO, Ahlström G. The illness experience of adult persons with muscular dystrophy. *Disabil Rehabil.* 2001;Nov 20;23(17):788-98.
68. Piccininni M, Falsini C, Pizzi A. Quality of life in hereditary neuromuscular diseases [abstract]. *Acta Neurol Scand.* 2004;Feb;109(2):113-9.
69. Antonini G, Soscia F, Giubilei F, De Carolis A, Gragnani F, Morino S et al. Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *J Rehabil Med.* 2006;38(3):181-5.

70. Wirnsberger RM, Drent M, Hekelaar N, Breteler MHM, Drent S, Wouters EFM et al. Relationship between respiratory muscle function and quality of life in sarcoidosis. *Eur Respir J*. 1997;10:1450-5.
71. Block KV, Coutinho ESF. Fundamentos da Pesquisa Epidemiológica. In: Medronho RA et al. *Epidemiologia*. Rio de Janeiro: Ateneu, 2002. cap 7, p. 107-13.
72. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. *J Pneumol*. 2002;28(Supl 3):S1-S238.
73. Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis*. 1969;99:696-702.
74. Souza RB. Pressões respiratórias estáticas máximas. *Jornal de Pneumologia*. 2002;28(Supl 3):155-65.
75. Neder JA, Andreoni S, Lerario MC, Nery LE. Reference values for lung function tests. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. *Braz J Med Biol Res*. 1999;32:719-27.
76. Héritier F, Rahm F, Pasche P, Fitting JW. Sniff nasal inspiratory pressure: a noninvasive assessment of inspiratory muscle strength. *Am J Respir Crit Care Med*. 1994;150:1678-83.
77. Uldry C, Fitting J-W. Maximal values of sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects. *Thorax*. 1995;50:371-5.
78. Ciconelli RM. Tradução para o português e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida "Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey (SF-36)" [tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 1997.

79. Melo RC, Santos MDB, Silva E, Quitério RJ, Moreno MA, Reis MS et al. Effects of age and physical activity on the autonomic control of heart rate in healthy men. *Braz J Med Biol Res.* 2005;38:1331-8.
80. Task Force of European Society of Cardiology of the North American Society of Pacing and Electrophysiology. Heart rate variability. Standards of measurement, physiological interpretation, and clinical use. *Circulation.* 1996;93:1043-65.
81. Melo RC, Santos MDB, Silva E, Quitério RJ, Moreno MA, Reis MS et al. Effects of age and physical activity on the autonomic control of heart rate in healthy men. *Braz J Med Biol Res.* 2005;38:1331-8.
82. Zung WK. A self-rating depression scale. *Arch Gen Psychiatry.* 1965;12:63-70.

6 ANEXOS

ANEXO 1

Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida -SF-36

1- Em geral você diria que sua saúde é:

Excelente	Muito Boa	Boa	Ruim	Muito Ruim
1	2	3	4	5

2- Comparada há um ano atrás, como você se classificaria sua saúde em geral, agora?

Muito Melhor	Um Pouco Melhor	Quase a Mesma	Um Pouco Pior	Muito Pior
1	2	3	4	5

3- Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando?

Atividades	Sim, dificulta muito	Sim, dificulta um pouco	Não, não dificulta de modo algum
a) Atividades Rigorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.	1	2	3
b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3
c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir vários lances de escada	1	2	3
e) Subir um lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-	1	2	3

se			
g) Andar mais de 1 quilômetro	1	2	3
h) Andar vários quarteirões	1	2	3
i) Andar um quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades.	1	2
d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra).	1	2

5- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz.	1	2

6- Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo?

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
------------------	--------------	---------------	----------	--------------

1	2	3	4	5
---	---	---	---	---

7- Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas?

Nenhuma	Muito leve	Leve	Moderada	Grave	Muito grave
1	2	3	4	5	6

8- Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)?

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9- Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor, dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas.

	Todo Tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentindo cheio de vigor, de vontade, de força?	1	2	3	4	5	6
b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa nervosa?	1	2	3	4	5	6
c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode animá-lo?	1	2	3	4	5	6
d) Quanto tempo você tem se sentido calmo	1	2	3	4	5	6

ou tranqüilo?						
e) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?	1	2	3	4	5	6
f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10- Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc)?

Todo Tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11- O quanto verdadeiro ou falso é cada uma das afirmações para você?

	Definitivamente verdadeiro	A maioria das vezes verdadeiro	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitivamente falso
a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que	1	2	3	4	5

as outras pessoas					
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

CÁLCULO DOS ESCORES DO QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA

Fase 1: Ponderação dos dados

Questão	Pontuação	
01	Se a resposta for	Pontuação
	1	5,0
	2	4,4
	3	3,4
	4	2,0
	5	1,0
02	Manter o mesmo valor	
03	Soma de todos os valores	
04	Soma de todos os valores	
05	Soma de todos os valores	
06	Se a resposta for	Pontuação
	1	5
	2	4
	3	3
	4	2
	5	1

07	Se a resposta for 1 2 3 4 5 6	Pontuação 6,0 5,4 4,2 3,1 2,0 1,0
08	<p>A resposta da questão 8 depende da nota da questão 7</p> <p>Se 7 = 1 e se 8 = 1, o valor da questão é (6)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 1, o valor da questão é (5)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 2, o valor da questão é (4)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 3, o valor da questão é (3)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 4, o valor da questão é (2)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 3, o valor da questão é (1)</p> <p>Se a questão 7 não for respondida, o escore da questão 8 passa a ser o seguinte:</p> <p>Se a resposta for (1), a pontuação será (6)</p> <p>Se a resposta for (2), a pontuação será (4,75)</p> <p>Se a resposta for (3), a pontuação será (3,5)</p> <p>Se a resposta for (4), a pontuação será (2,25)</p> <p>Se a resposta for (5), a pontuação será (1,0)</p>	
09	<p>Nesta questão, a pontuação para os itens a, d, e ,h, deverá seguir a seguinte orientação:</p> <p>Se a resposta for 1, o valor será (6)</p> <p>Se a resposta for 2, o valor será (5)</p> <p>Se a resposta for 3, o valor será (4)</p> <p>Se a resposta for 4, o valor será (3)</p> <p>Se a resposta for 5, o valor será (2)</p> <p>Se a resposta for 6, o valor será (1)</p> <p>Para os demais itens (b, c,f,g, i), o valor será mantido o mesmo</p>	
10	Considerar o mesmo valor.	

11	<p>Nesta questão os itens deverão ser somados, porém os itens b e d deverão seguir a seguinte pontuação:</p> <p>Se a resposta for 1, o valor será (5)</p> <p>Se a resposta for 2, o valor será (4)</p> <p>Se a resposta for 3, o valor será (3)</p> <p>Se a resposta for 4, o valor será (2)</p> <p>Se a resposta for 5, o valor será (1)</p>
----	---

Fase 2: Cálculo do Raw Scale

Nesta fase você irá transformar o valor das questões anteriores em notas de 8 domínios que variam de 0 (zero) a 100 (cem), onde 0 = pior e 100 = melhor para cada domínio. É chamado de raw scale porque o valor final não apresenta nenhuma unidade de medida.

Domínio:

- Capacidade funcional
- Limitação por aspectos físicos
- Dor
- Estado geral de saúde
- Vitalidade
- Aspectos sociais
- Aspectos emocionais
- Saúde mental

Para isso você deverá aplicar a seguinte fórmula para o cálculo de cada domínio:

Domínio:

Valor obtido nas questões correspondentes – Limite inferior x 100

Variação (Score Range)

Na fórmula, os valores de limite inferior e variação (Score Range) são fixos e estão estipulados na tabela abaixo.

Domínio	Pontuação das questões correspondidas	Limite inferior	Variação
Capacidade funcional	03	10	20
Limitação por aspectos físicos	04	4	4
Dor	07 + 08	2	10
Estado geral de saúde	01 + 11	5	20
Vitalidade	09 (somente os itens a + e + g + i)	4	20
Aspectos sociais	06 + 10	2	8
Limitação por aspectos emocionais	05	3	3
Saúde mental	09 (somente os itens b + c + d + f + h)	5	25

Exemplos de cálculos:

- Capacidade funcional: (ver tabela)

Domínio: Valor obtido nas questões correspondentes – limite inferior x 100

Variação (Score Range)

Capacidade funcional: $\frac{21 - 10}{20} \times 100 = 55$

20

O valor para o domínio capacidade funcional é 55, em uma escala que varia de 0 a 100, onde o zero é o pior estado e cem é o melhor.

- Dor (ver tabela)
- Verificar a pontuação obtida nas questões 07 e 08; por exemplo: 5,4 e 4, portanto somando-se as duas, teremos: 9,4
- Aplicar fórmula:

Domínio: Valor obtido nas questões correspondentes – limite inferior x 100

Variação (Score Range)

Dor: $\frac{9,4 - 2}{10} \times 100 = 74$

10

O valor obtido para o domínio dor é 74, numa escala que varia de 0 a 100, onde zero é o pior estado e cem é o melhor.

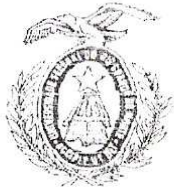
Assim, você deverá fazer o cálculo para os outros domínios, obtendo oito notas no final, que serão mantidas separadamente, não se podendo somá-las e fazer uma média.

Obs.: A questão número 02 não faz parte do cálculo de nenhum domínio, sendo utilizada somente para se avaliar o quanto o indivíduo está melhor ou pior comparado a um ano atrás.

Se algum item não for respondido, você poderá considerar a questão se esta tiver sido respondida em 50% dos seus itens.

ANEXO 2

Parecer do Comitê de Ética do Hospital Universitário Onofre Lopes – UFRN



MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA DO HOSPITAL
UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES (CEP-HUOL)

CERTIFICADO

O Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Onofre Lopes (CEP-HUOL), devidamente reconhecido pela Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP/MS), analisou o projeto:

Título: Treinamento Muscular Respiratório e exercícios respiratórios em indivíduos com Distrofia Muscular Miotônica.
Protocolo –151/07

Pesquisador Responsável: Thaise Lucena Araújo.

Este projeto foi aprovado em seus aspectos éticos e metodológicos, incluindo o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, de acordo com as diretrizes da Resolução 196/96 e complementares, do Conselho Nacional de Saúde, em reunião plenária do CEP-HUOL realizada no dia 23 de novembro de 2007. Toda e qualquer alteração no projeto/protocolo de pesquisa, assim como eventos adversos que venham a ocorrer deverão ser comunicados oficialmente e imediatamente ao CEP-HUOL. O relatório final do projeto ou a cópia de sua publicação deverá ser encaminhado ao CEP/HUOL após o término do estudo, conforme cronograma, com a respectiva cópia da folha de rosto.

Natal, 23 de novembro de 2007.

Prof. Aldo da Cunha Medeiros
Coordenador do CEP-HUOL

ANEXO 3

Normas de publicação da Revista Clinics

INSTRUCTIONS TO AUTHORS

Scope and editorial policy

CLINICS publishes peer-reviewed articles of interest to clinicians and researchers in the medical sciences. Authors are invited to submit manuscripts in the following categories: **1. Original research**, featuring original experimental or clinical studies; Research in the basic sciences with medical implications is also welcome.

CLINICS supports the position of the International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE) on trial registration. All trials initiated after January 1, 2010 must be registered prospectively (before patient recruitment begins) in a publicly accessible registry. Trials initiated before January 1, 2007 must be registered before submission to our journals. See the ICMJE faq on trial registration for further details. Visit http://www.who.int/ictrp/network/list_registers/en/index.html for the WHO's list of approved registries. **CLINICS** suggests www.clinicaltrials.gov a user friendly site. **CLINICS** publishes peer-reviewed articles of interest to clinicians and researchers in the medical sciences. Manuscripts are invited in the following categories:

1. Original research, featuring original experimental or clinical studies; research in the basic sciences with medical implications is also welcome. **2. Review Articles**, on themes relevant to medical practice and mammalian function. **3. Letters to the Editor**, a category which includes Rapid Communications, Case Reports, Technical Notes, and Letters expressing comments or dissenting opinions concerning papers recently published in **CLINICS**. Manuscripts involving human subjects or the use of laboratory animals must clearly state adherence to appropriate guidelines and approval of protocols by their institutional review boards. Photographs that may identify patients or other human participants of studies shall be acceptable only when a legally valid permission (form provided when necessary) is signed by the said patient or other human participant or by his/her legally constituted representative.

Manuscript preparation

MANUSCRIPT SUBMISSION All manuscripts should be submitted online in word.doc format as indicated below. Authors are strongly advised to submit manuscript in final form to a spell check for English (USA). Submissions with excessive spelling or syntax mistakes, as well as articles in which the meaning is not sufficiently clear shall be returned to authors for correction.

PEER REVIEW. Manuscripts are reviewed double-blind by at least two expert consultants. Accepted manuscripts are edited to comply with the Journal's format, to remove redundancies, and to improve clarity and understanding without altering meaning. The edited text will be presented to the authors for approval.

ORIGINAL ARTICLES should be submitted in English, digitalized in a word.doc-compatible software program, double-spaced, with at least one-inch margins on 8.5 × 11-inch, letter-configured pages. Number pages in sequence beginning with the title page.

The complete text should be uploaded into the system identified as "author_first-3- words-of-title.doc" (example: Watson_the_DNA_structure.doc) as a **Main Document**. The sections should be arranged in the following order:

PAGE 1 - Title, Abstract, and Key Words. Should contain the full title, a running title of not more than 45 characters, an informative abstract of approximately 250 words, and five **key words appropriate** for indexing purposes (do not repeat words or terms used in the title). The abstract should be structured into Objectives, Introduction, Methods, Results, Discussion, and Conclusions and should be suitable, without rewording, for use by abstracting journals and indexing services. It must also not refer to published literature, and should contain no abbreviations, except universally understood ones.

PAGE 2 onwards - Text. This should be organized into the following sections: Introduction, Materials and Methods, Results, Discussion, Conclusions Acknowledgements, References, Tables, Legends for Figures. The use of subheadings and paragraph titles within these headings is encouraged for sake of clarity. For standard abbreviations, authors should follow the guidelines in the Council of Biology Editors Style Manual, 6th edition. All other abbreviations should be defined when first used and listed in a footnote. Authors are strongly encouraged to use as few abbreviations as possible and to avoid ambiguity. Generally speaking, abbreviations should only be defined if they are going to be used at least 5 times throughout the text. Manuscripts should be succinct. The **Introduction** should update the reader about previous knowledge on the subject; however, do not describe well-known and previously published material, but rather, quote them as references. **Methods and Materials** should describe all procedures and materials in sufficient detail to allow reproduction of the work by an expert reader. Always refer to previously published methodological procedure, but summarize it if this is essential to the prompt understanding of the work. Use generic names of drugs. Describe statistical procedures in an expert manner, with the assistance of a statistician if necessary. **Results** should be described in the body of the text and appropriately illustrated with figures or tables. However, the basic point made by each Figure or Table must be described in the text. Focus the Discussion on the work at hand, including only those references that directly relate to the subject. Conclusions, if any should be extremely brief; References, Tables Legends to Figures, all according to instructions below, **References.** Authors are responsible for the accuracy and completeness of their references and for correct text citation. Cite references in text with superscripted Arabic numerals, in order of appearance, without brackets, in the following format: reference after punctuation marks (,;:) or after previous word, without spacing (example: Diabetes,¹

hypertension^{2,3} and alcoholism⁴⁻⁹ are complex medical problems.¹⁰)

Reference List. CLINICS adopts the Vancouver format. References must be restricted to directly relevant published works, papers, or abstracts that have been accepted for publication. Usually the total number of references should not exceed 35. For up to six authors, list all authors; for more than 6 authors, list first six, followed by "et al". Write the title of the article in the original language whenever possible. For book chapters, quote both the author of the chapter and the editor of the book, as exemplified below.

Books:

Turner WW, Valentine RJ, Wright CB. Acute vascular insufficiency due to drug injection. In: Rutherford RB, editor. Vascular Surgery. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 1995. p. 680.

Journal

articles:

Wolosker N, Nakano L, D'Hippolito G, Rosoky RA, Borri ML, Wolosker AM. Gadolinium magnetic angioresonance in the study of aortoiliac disease. *Angiology*. 2003;54:163-8.

Lee JT, Ling D, Heiken JP, Glazer HS, Sicard GA, Totty WG, et al. Magnetic resonance imaging of abdominal aortic aneurysms. *Am J Roentgenol*. 1984;143:1197-202.

Citation of unpublished material or personal communication. should be noted parenthetically in the text and not added to the reference list.

TITLE PAGE. Please submit a separate file containing: (A) the full title; (B) a running title of not more than 45 characters; (C) Scientific address where project was executed; (D) authors in the order in which they are to appear if the article is accepted - opposite the name of each author specify his/her scientific address; (E) his/her contribution for the project and production of the article. *Authors should have participated sufficiently in the work to take public responsibility for appropriate portions of the content;* (F) *Acknowledgments: Contributors who do not meet the criteria for authorship should be listed in the acknowledgments section. All contributors must give written permission to be acknowledged;* (F) Full mailing and e-mail address of first author. Name this file "author_title_page.doc" (example Watson_title_page.doc) and upload it as a supplementary file.

TABLES. should be incorporated into the Main Document, after the end of the reference list. Tables should be constructed using the Table feature in your word processor or using a spreadsheet program such as Excel. Tables should be numbered in order of appearance in the text with Arabic numerals. Each table should have a title and, if necessary, an explanatory legend. All tables must be referred to and succinctly described in the text. Under no circumstances should a table repeat data that are presented in an illustration. Statistical measures of variation (i.e., standard deviation, standard error) should be identified, and decimal places in tabular data should be restricted to those with mathematical and statistical significance.

FIGURES. Photographs, illustrations, charts, drawings, line graphs, etc are all defined as Figures. We do not publish Pictures Graphics, Photos, etc. Number your figures consecutively in Arabic numerals in order of appearance. Upload each Figure individually

into the system. Do not incorporate Figures into the Main Document. Legend(s) should be descriptive and allow examination of the figure without reference to text.

Legends should be incorporated into the **Main Document**, after the Tables (if any) or after the references. **Photographic illustrations** should be of professional quality and uploaded as *.jpeg files, and. They must be clear even after reduction in size for publication. Typewritten or hand lettering is unacceptable, as are figures generated by dot matrix printers. Generally, figures will be reduced to fit one column of text. Actual magnification of all photomicrographs should be provided, preferably by placing a length scale on the print. **Line graphs and charts** should never be sent as jpeg illustrations. It is usually best to prepare these as Excel® files. When ready copy the line graph or chart to a word.doc sheet. For each submitted line graph or chart, upload the corresponding Excel® data matrix as a supplementary file. Identify it as "Fig_N_excel" and upload as supplementary file.

REVIEW ARTICLES will be preferentially by invitation of the Editor, but spontaneously submitted reviews are also welcome. Potential authors of spontaneously submitted reviews should bear in mind that authors are expected to have expertise in the reviewed field. The sections should be arranged in the following order:

PAGE 1 (Title, Abstract, and Key Words) as in Original Articles. **PAGE 3 onwards - Text** should be arranged as best suited to cover the subject being reviewed. If appropriate, the manner of reference collection should be described. The use of headings, subheadings, and paragraph titles is encouraged for sake of clarity. Abbreviations, Acknowledgements, References, Tables and Figures follow the format described for Original Articles.

TITLE PAGE. Please submit a separate file containing: (A) the full title; (B) a running title of not more than 45 characters; (C) Scientific address where project was executed; (D) authors in the order in which they are to appear if the article is accepted - opposite the name of each author specify his/her scientific address; (E) his/her contribution for the project and production of the article. *Authors should have participated sufficiently in the work to take public responsibility for appropriate portions of the content;* (E) *Acknowledgments: Contributors who do not meet the criteria for authorship should be listed in the acknowledgments section. All contributors must give written permission to be acknowledged;* (F) Full mailing and e-mail address of first author. Name this file "author_title_page.doc" (example Watson_title_page.doc) and upload it as a supplementary file.

Rapid communications and Technical notes (limited to 1,500 words) - Authors should format such contributions as best suited to the subject at hand. No abstract or key words are required. Please copy an introductory sentence into the abstract box on Page 1 of the submission procedure.

Letters expressing comments or dissenting opinions concerning papers recently published in CLINICS are not submitted to peer review and are published at the discretion of the Editor.

SUBMISSION - A copyright transfer form, signed by all authors, must be submitted by fax (55-11-3069-7524) or by mail. Any financial or other relationships that could lead to a conflict of interest must be disclosed in the copyright transfer form. If the Editor considers

this conflict of interest relevant to the paper, a footnote will be added to show the equity interest in or affiliation with the identified commercial firm(s). As soon as authors are satisfied that the manuscript complies with the Journal format, our site should be accessed through www.clinics.hcnet.usp.br. The system will guide authors through the manuscript submission process and prompt authors to input information into specific fields as they are submitting their manuscript. The Editorial Office will be automatically notified of the submission and will send an email confirming it as soon as the submission letter reaches the office. Progress of the article through the Editorial Office procedures will be available to authors at all times.

ANEXO 4

Comprovante de envio do artigo “RESPIRATORY MUSCLE STRENGTH AND QUALITY OF LIFE IN MYOTONIC DYSTROPHY PATIENTS” à Revista Clinics

CLINICS - Manuscript ID CLINICS-Sep-2009-OA-0259

...

"mauricio.silva@pobox.com"

De: <mauricio.silva@pobox.com>

...

Para: thaiselucena_fisio@yahoo.com.br

29-Sep-2009

Dear Ms. Araújo:

Your manuscript entitled "RESPIRATORY MUSCLE STRENGTH AND QUALITY OF LIFE IN MYOTONIC DYSTROPHY PATIENTS" has been successfully submitted online and is presently being given full consideration for publication in CLINICS.

Your manuscript ID is CLINICS-Sep-2009-OA-0259.

Please mention the above manuscript ID in all future correspondence or when calling the office for questions. If there are any changes in your street address or e-mail address, please log in to Manuscript Central at <http://mc.manuscriptcentral.com/clinics> and edit your user information as appropriate.

You can also view the status of your manuscript at any time by checking your Author Center after logging in to <http://mc.manuscriptcentral.com/clinics>.

Thank you for submitting your manuscript to CLINICS.

Sincerely,
CLINICS Editorial Office
editorial.office@hcnet.usp.br

ANEXO 5

Normas de publicação da Revista Brasileira de Fisioterapia

Instruções aos autores

INFORMAÇÕES GERAIS

A submissão dos manuscritos deverá ser efetuada por via eletrônica, no site <<http://www.scielo.br/rbfis>> e implica que o trabalho não tenha sido publicado e não esteja sob consideração para publicação em outro periódico. Quando parte do material já tiver sido apresentada em uma comunicação preliminar, em Simpósio, Congresso, etc., deve ser citada como nota de rodapé na página de título, e uma cópia do texto da apresentação deve acompanhar a submissão do manuscrito.

Os artigos submetidos e aceitos em português serão traduzidos para o inglês por tradutores da RBF/BJPT. Os artigos submetidos e aceitos em inglês também serão encaminhados aos revisores de inglês da RBF/BJPT para revisão final. Por decisão do Conselho Editorial, os autores serão responsáveis pelo pagamento dos custos de tradução ou de revisão do inglês dos manuscritos aceitos. No sentido de reduzir os custos para os autores, a RBF/BJPT poderá subsidiar, de acordo com sua disponibilidade orçamentária, até 50% dos custos de tradução ou revisão.

FORMA E PREPARAÇÃO DOS MANUSCRITOS

A RBF/BJPT aceita, no máximo, 6 (seis) autores em um manuscrito. O manuscrito deve ser escrito preferencialmente em inglês e pode conter até 3.500 palavras (excluindo Resumo/Abstract, Referências, Figuras, Tabelas e Anexos). Estudos de Caso não devem ultrapassar 1.600 palavras, excluindo Resumo/Abstract, Referências, Figuras, Tabelas e Anexos.

Ao submeter um manuscrito para publicação, os autores devem enviar, por via eletrônica, como documento(s) suplementar(es):

- 1) Carta de encaminhamento do material, contendo as seguintes informações:
 - a) Nomes completos dos autores;
 - b) Tipo e área principal do artigo (ver OBJETIVOS, ESCOPO E POLÍTICA);
 - c) Número e nome da Instituição que emitiu o parecer do Comitê de Ética para pesquisas em seres humanos e para os experimentos em animais. Para as pesquisas em seres humanos, incluir também uma declaração de que foi obtido o Termo de Consentimento dos participantes do estudo;
 - d) Conforme descritos em OBJETIVOS, ESCOPO E POLÍTICA, os manuscritos com resultados relativos aos ensaios clínicos deverão apresentar número de identificação, que deverá ser registrado no final do Resumo/Abstract. (Sugestão de site para registro: <<http://www.anzctr.org.au/Survey/UserQuestion.aspx>>);

- 2) Declaração de responsabilidade de conflitos de interesse. Os autores devem declarar a existência ou não de eventuais conflitos de interesse (profissionais, financeiros e benefícios diretos e indiretos) que possam influenciar os resultados da pesquisa;

3) Declaração assinada por todos os autores, com o número de CPF, indicando a responsabilidade pelo conteúdo do manuscrito e transferência de direitos autorais (copyright) para a RBF/BJPT, caso o artigo venha a ser aceito pelos Editores. Os modelos da carta de encaminhamento e das declarações encontram-se disponíveis no site da RBF/BJPT: <http://www.rbf-bjpt.org.br>.

É de responsabilidade dos autores a eliminação de todas as informações (exceto na página do título e identificação) que possam identificar a origem ou autoria do artigo.

FORMATO DO MANUSCRITO

O manuscrito deve ser elaborado com todas as páginas numeradas consecutivamente na margem superior direita, com início na página de título. Os Artigos Originais devem ser estruturados conforme sequência abaixo:

- Página de título e identificação (1ª. página)

A página de identificação deve conter os seguintes dados:

- a) Título do manuscrito em letras maiúsculas;
- b) Autor: nome e sobrenome de cada autor em letras maiúsculas, sem titulação, seguidos por número sobrescrito (expoente), identificando a afiliação institucional/vínculo (Unidade/ Instituição/ Cidade/ Estado/ País); para mais de um autor, separar por vírgula;
- c) Nome e endereço completo. (É de responsabilidade do autor correspondente manter atualizado o endereço e e-mail para contatos);
- d) Título para as páginas do artigo: indicar um título curto, em Português e em Inglês, para ser usado no cabeçalho das páginas do artigo, não excedendo 60 caracteres;
- e) Palavras-chave: termos de indexação ou palavras-chave (máximo seis), em Português e em Inglês. A RBF/BJPT recomenda o uso do DeCS - Descritores em Ciências da Saúde para consulta aos termos de indexação (palavras-chave) a serem utilizados no artigo <<http://decs.bvs.br/>>.

- Resumo/Abstract

Uma exposição concisa, que não exceda 250 palavras em um único parágrafo, em português (Resumo) e em Inglês (Abstract) deve ser escrita e colocada logo após a página de título. Notas de rodapé e abreviações não definidas não devem ser usadas. Se for preciso citar uma referência, a citação completa deve ser feita dentro do resumo. O Resumo e o Abstract devem ser apresentados em formato estruturado, incluindo os seguintes itens separadamente: Contextualização (Background), Objetivos (Objectives), Métodos (Methods), Resultados (Results) e Conclusões (Conclusions).

- Corpo do texto: Introdução, Materiais e Métodos, Resultados e Discussão

Incluir, em itens destacados:

Introdução: deve informar sobre o objeto investigado e conter os objetivos da investigação, suas relações com outros trabalhos da área e os motivos que levaram o(s) autor(es) a empreender a pesquisa.

Materiais e Métodos: descrever de modo a permitir que o trabalho possa ser inteiramente repetido por outros pesquisadores. Incluir todas as informações necessárias - ou fazer referências a artigos publicados em outras revistas científicas - para permitir a replicabilidade dos dados coletados. Recomenda-se fortemente que

estudos de intervenção apresentem grupo controle e, quando possível, aleatorização da amostra.

Resultados: devem ser apresentados de forma breve e concisa. Tabelas, Figuras e Anexos podem ser incluídos quando necessários para garantir melhor e mais efetiva compreensão dos dados.

Discussão: o objetivo da discussão é interpretar os resultados e relacioná-los aos conhecimentos já existentes e disponíveis, principalmente àqueles que foram indicados na Introdução do trabalho. As informações dadas anteriormente no texto podem ser citadas, mas não devem ser repetidas em detalhes na discussão.

Os artigos de Revisão Sistemática e Metanálises devem incluir uma seção que descreva os métodos empregados para localizar, selecionar, obter, classificar e sintetizar as informações.

- Agradecimentos

Quando apropriados, os agradecimentos poderão ser incluídos, de forma concisa, no final do texto, antes das Referências Bibliográficas, especificando: assistências técnicas, subvenções para a pesquisa e bolsa de estudo e colaboração de pessoas que merecem reconhecimento (aconselhamento e assistência). Os autores são responsáveis pela obtenção da permissão documentada das pessoas cujos nomes constam dos Agradecimentos.

- Referências Bibliográficas

O número recomendado é de, no mínimo, 50 (cinquenta) referências bibliográficas para Artigo de Revisão; 30 (trinta) referências bibliográficas para Artigo Original, Metanálise, Revisão Sistemática e Metodológico. Para Estudos de Caso recomenda-se, no máximo, 10 (dez) referências bibliográficas.

As referências bibliográficas devem ser organizadas em sequência numérica, de acordo com a ordem em que forem mencionadas pela primeira vez no texto, seguindo os Requisitos Uniformizados para Manuscritos Submetidos a Jornais Biomédicos, elaborados pelo Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas - ICMJE <<http://www.icmje.org/index.html>>.

Os títulos de periódicos devem ser referidos de forma abreviada, de acordo com a List of Journals do Index Medicus <<http://www.index-medicus.com>>. As revistas não indexadas não deverão ter seus nomes abreviados.

As citações das referências bibliográficas devem ser mencionadas no texto em números sobrescritos (expoente), sem datas. A exatidão das referências bibliográficas constantes no manuscrito e a correta citação no texto são de responsabilidade do(s) autor(es) do manuscrito. (Ver exemplos no site: <http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html>).

- Tabelas, Figuras e Anexos: as Tabelas, Figuras e Anexos são limitados a 5(cinco) no total.

-Tabelas: devem incluir apenas os dados imprescindíveis, evitando-se tabelas muito longas, e devem ser numeradas, consecutivamente, com algarismos arábicos e inseridas no final do texto. Título descritivo e legendas devem torná-las compreensíveis, sem necessidade de consulta ao texto do artigo. Não devem ser

formatadas com marcadores horizontais nem verticais, apenas necessitam de linhas horizontais para a separação de suas seções principais. Devem ser usados parágrafos ou recuos e espaços verticais e horizontais para agrupar os dados.

-Figuras: as Figuras não devem repetir os dados já descritos nas Tabelas. Todas devem ser citadas e devem ser numeradas, consecutivamente, em arábico, na ordem em que aparecem no texto. Não é recomendado o uso de cores. As legendas devem torná-las compreensíveis, sem necessidade de consulta ao texto. Digitar todas as legendas em espaço duplo e explicar todos os símbolos e abreviações. Usar letras em caixa-alta (A, B, C, etc.) para identificar as partes individuais de figuras múltiplas. Se possível, todos os símbolos devem aparecer nas legendas; entretanto, símbolos para identificação de curvas em um gráfico podem ser incluídos no corpo de uma figura, desde que isso não dificulte a análise dos dados.

Em relação à arte final, todas as Figuras devem estar no formato .tiff. Figuras de baixa qualidade podem resultar em atrasos na aceitação e publicação do artigo.

As Tabelas, Figuras e Anexos publicados em outras revistas ou livros devem conter as respectivas referências e o consentimento, por escrito, do autor ou editores.

Para artigos submetidos em língua portuguesa, um conjunto adicional em inglês das Tabelas, Figuras, Anexos e suas respectivas legendas deve ser anexado como documento suplementar.

- **Notas de Rodapé**

As notas de rodapé do texto, se imprescindíveis, devem ser numeradas consecutivamente em sobrescrito no manuscrito e escritas em folha separada, colocada no final do texto.

OUTRAS CONSIDERAÇÕES

Unidades: usar o Sistema Internacional (SI) de unidades métricas para as medidas e abreviações das unidades.

Cartas ao Editor: críticas às matérias publicadas de maneira construtiva, objetiva e educativa; consultas às situações clínicas e discussões de assuntos específicos da Fisioterapia serão publicados a critério dos editores (com até 700 palavras e até 8 referências). Quando a carta se referir a comentários técnicos (réplicas) sobre os artigos publicados na RBF/BJPT, esta será publicada junto com a réplica dos autores do artigo objeto de análise e/ou crítica.

Estudos de Caso: devem ser restritos às condições de saúde ou métodos/procedimentos incomuns sobre os quais o desenvolvimento de artigo original seja impraticável. Dessa forma, os relatos de casos clínicos não precisam necessariamente seguir a estrutura canônica dos artigos originais, mas devem apresentar um delineamento metodológico que permita a reprodutibilidade das intervenções ou procedimentos relatados. Recomenda-se muito cuidado ao propor generalizações de resultados a partir desses estudos. Desenhos experimentais de caso único serão tratados como artigos originais e devem seguir as normas estabelecidas pela RBF/BJPT.

Conflitos de Interesse: os autores são responsáveis pela declaração de qualquer tipo de conflito de interesse na realização da pesquisa, tanto de ordem financeira como de qualquer outra natureza.

O relator deve comunicar aos editores quaisquer conflitos de interesse que possam influenciar a emissão de parecer sobre o manuscrito e, quando couber, deve declarar-se não qualificado para revisá-lo.

Considerações Éticas e Legais: evitar o uso de iniciais, nomes ou números de registros hospitalares dos pacientes. Um paciente não poderá ser identificado em fotografias, exceto com consentimento expresso, por escrito, acompanhando o trabalho original.

Estudos realizados em humanos devem estar de acordo com os padrões éticos e com o devido consentimento livre e esclarecido dos participantes (reporte-se à Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde que trata do Código de Ética para Pesquisa em Seres Humanos).

Para os experimentos em animais, considerar as diretrizes internacionais (por exemplo, a do Committee for Research and Ethical Issues of the International Association for the Study of Pain, publicada em PAIN, 16:109-110, 1983).

Para as pesquisas em humanos e em animais, deve-se incluir, no manuscrito, o número do Parecer da aprovação das mesmas pela Comissão de Ética em Pesquisa, que deve ser devidamente registrado no Conselho Nacional de Saúde do Hospital ou Universidade ou no mais próximo de sua região.

A RBF/BJPT reserva-se o direito de não publicar trabalhos que não obedeçam às normas legais e éticas para pesquisas em seres humanos e para os experimentos em animais.

É recomendável que estudos relatando resultados eletromiográficos sigam os "Standards for Reporting EMG Data", recomendados pela ISEK.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Se o artigo for encaminhado aos autores para revisão e não retornar à RBF/BJPT dentro de 6 (seis) semanas, o processo de revisão será considerado encerrado. Caso o mesmo artigo seja reencaminhado, um novo processo será iniciado, com data atualizada. A data do aceite será registrada quando os autores retornarem o manuscrito após a correção final aceita pelos Editores.

As provas finais serão enviadas aos autores por e-mail, no endereço indicado na submissão, para revisão final (dúvidas e/ou discordâncias de revisão), não sendo permitidas quaisquer outras alterações. Manuscrito em prova final não devolvido em 48 horas poderá, a critério dos editores, ser publicado na forma em que se apresenta ou ter sua publicação postergada para um próximo número.

Após publicação do artigo ou processo de revisão encerrado, toda documentação referente ao processo de revisão será incinerada.

ANEXO 6

Publicações

Resumos publicados em eventos

1. **ARAUJO, T. L.**; AZEVEDO, I. G.; RESQUETI, V. R.; BRUNO, S.; FREGONEZI, GAF. Força muscular respiratória e qualidade de vida na distrofia de Steinert. In: XIV Simpósio Internacional de Fisioterapia Respiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva, 2008, Recife. Revista Brasileira de Fisioterapia (Brazilian Journal of Physical Therapy). São Paulo: Zeppelini Editorial, 2008. v. 12 Sup. p. 113-113.
2. **ARAUJO, T. L.**; AZEVEDO, I. G.; RESQUETI, V. R.; BRUNO, S.; FREGONEZI, GAF. Evolução das pressões respiratórias máximas na distrofia de Steinert. In: XIV Simpósio Internacional de Fisioterapia Respiratória e Fisioterapia em Terapia Intensiva, 2008, Recife. Revista Brasileira de Fisioterapia (Brazilian Journal of Physical Therapy). São Paulo: Zeppelini Editorial, 2008. v. 12 Sup. p. 113-113.
3. FREGONEZI, GAF; **ARAUJO, T. L.**; Gurgel, R., H.; RESQUETI, V. R.; BRUNO, S. Comparison of controlled breathing and free breathing submaximal inspiratory endurance test in health individuals. In: European Respiratory Society Annual Congress, 2008, Berlin. European Respiratory Journal, 2008. v. 28. p. 727s-727s
4. FREGONEZI, GAF; **ARAUJO, T. L.**; Gurgel, R., H.; RESQUETI, V. R.; BRUNO, S. Comparison of controlled breathing and free breathing submaximal inspiratory endurance test in health individuals. In: European Respiratory Society Annual Congress, 2008, Berlin. European Respiratory Journal, 2008. v. 28. p. 727s-727s.

Artigos Completos

Short Communication

Fregonezi GAF, Azevedo IG, **Araujo TL**, Fernando A. L. Dias FAL, Resqueti VR. Adaptation of the Threshold IMT with double spring load allows higher inspiratory pressure for muscle training. Clin Physiol Funct Imaging (2009) doi: 10.1111/j.1475-097X.2009.00888.x (In press)

e mudanças no estado funcional e na QV reportadas subjetivamente pelos pacientes após um programa de treinamento físico. **Objetivos:** Estudar a relação entre possíveis mudanças na capacidade de exercício com mudanças na qualidade de vida e no estado funcional reportadas por meio de questionários em pacientes com DPOC submetidos a treinamento de alta intensidade (TAI) e baixa intensidade (TBI). **Materiais e métodos:** Trinta e um pacientes com DPOC (14 homens; VEF1 36 [32-57] %predito; 65 [62-70] anos) foram aleatoriamente divididos em dois grupos: TAI (treinamento de endurance em cicloergômetro, esteira e fortalecimento muscular) e TBI (exercícios respiratórios e calistênicos). A CE foi avaliada por meio do teste da caminhada de 6 minutos (TC6), teste de endurance e teste cardio-pulmonar máximo de esforço (TCPE). A avaliação do estado funcional foi feita por meio da escala London Chest Activity of Daily Living (LCADL), enquanto que para a avaliação da qualidade de vida foi utilizado o Saint Georges Respiratory Questionnaire (SGRQ). **Análise estatística:** Correlações foram analisadas por meio do coeficiente de Spearman. A significância estatística foi determinada como $p < 0,05$. **Resultados:** No grupo TAI, a melhora da carga máxima no TCPE correlacionou-se com melhora no domínio doméstico e pontuação total da escala LCADL ($r=0,56$ e $0,48$, respectivamente; $p \leq 0,05$ para ambas), além de tendência de correlação do pico de consumo de oxigênio (VO₂, medido de forma direta no TCPE) com o domínio cuidado pessoal e pontuação total da LCADL ($r=0,46$ e $0,44$, respectivamente; $p < 0,10$ para ambas). No grupo TBI foram encontradas correlações entre a melhora da distância percorrida no TC6 e da duração do teste de endurance com melhora no domínio pessoal do LCADL ($r=0,52$; $p=0,04$ e $r=0,65$; $p=0,009$ respectivamente). Melhoras nos testes de CE não apresentaram correlação significativa com alterações na qualidade de vida medida pelo SGRQ (ocorreram apenas tendências de correlação). **Conclusões:** Em pacientes com DPOC treinados sob alta intensidade, mudanças no estado funcional se correlacionam com melhora da capacidade máxima de exercício. Por outro lado, em pacientes treinados sob baixa intensidade, as mudanças no estado funcional se correlacionam melhor com a capacidade funcional e sub-máxima de exercício. Por fim, melhora na qualidade de vida não necessariamente se relaciona com aumento na capacidade de exercício.

087 Relação entre inatividade física e melhora do condicionamento físico após treinamento na Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica (DPOC) ...

Email: giannabisca@gmail.com

Gianna Kelren Waldrich Bisca, Fábio Pitta, Bruno Roberto Kajimoto Dell'arosa, Camila Harumi Nassu Higa, Doris Naoko Suzumura, Fernanda Kazmierski Morakami, Igor Lopes de Brito, Letícia Moretti Ortega, Vanessa Suziane Probst, Antônio Fernando Brunetto

Introdução: A doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) é caracterizada por inatividade física na vida diária e baixa tolerância ao exercício. Estudos demonstraram que há limitada correlação entre essas duas características em pacientes não participantes de programas de treinamento físico. Porém, pouco se sabe a respeito da relação entre os benefícios obtidos nesses dois aspectos da doença após treinamento físico. **Objetivos:** Estudar a relação entre mudanças na capacidade de exercício e na atividade física na vida diária após três meses de treinamento de alta intensidade (TAI) e baixa intensidade (TBI) em pacientes com DPOC. **Materiais e métodos:** Trinta e um pacientes com DPOC (14 homens; VEF1 36 [32-57] %predito; 65 [62-70] anos) treinaram três vezes por semana durante três meses no grupo TAI ($n=16$; realizaram treinamento em bicicleta, esteira e fortalecimento muscular) ou no grupo TBI ($n=15$; realizaram exercícios respiratórios e calistênicos). Antes e após o protocolo, a capacidade de exercício foi avaliada por meio do teste da caminhada de 6 minutos (TC6), teste de endurance em cicloergômetro e teste cardio-pulmonar máximo de esforço (TCPE). O nível de atividade física na vida diária foi avaliado objetivamente durante dois dias (12 horas/dia) utilizando-se um monitor portátil de atividade física (DynaPort, McRoberts, Holanda) que mede o tempo gasto diariamente em diferentes atividades (por exemplo, o tempo gasto andando/dia) e a intensidade de movimento (IM) na vida diária (que reflete a agilidade de movimentação). **Análise estatística:** Para o estudo das correlações foi utilizado o coeficiente de Pearson. A significância estatística foi determinada como $p < 0,05$. **Resultados:** No TAI, mudanças no consumo máximo de O₂ (pico de VO₂, medido de forma direta no TCPE) correlacionaram-se positivamente com mudanças na IM ($r=0,63$ $p=0,01$). Nesse grupo houve ainda tendência de correlação entre a duração do teste de endurance e o tempo gasto andando/dia ($r=0,42$; $p=0,10$). No TBI foi encontrada apenas tendência de correlação entre mudanças no TC6 e na IM ($r=0,43$ $p=0,10$). **Conclusões:** Pacientes que apresentaram aumento no pico de VO₂ treinando três meses sob alta intensidade mostraram também aumento da agilidade na vida diária. Entretanto, de maneira geral, mudanças na capacidade máxima e sub-máxima de exercício após três meses de treinamento de alta ou baixa intensidade não se correlacionaram significativamente com mudanças no nível de atividade física na vida diária em pacientes com DPOC. Isso sugere que o processo de reversão da inatividade física nessa população é multifatorial e não depende apenas do aumento da tolerância ao exercício.

088 Comparação da endurance inspiratório com padrão livre e controlado em saudáveis ...

Email: ingrdgazevedo@hotmail.com

Ingrid Guerra Azevedo, Thaise Lucena Araújo, Vanessa Resqueti, Selma Bruno, Guilherme Fregonez

Introdução: A endurance dos músculos inspiratórios, avaliada por meio de carga constante submáxima (Tlim) é a capacidade de manter uma atividade muscular específica

durante tempo. **Objetivos:** Comparar o teste de endurance muscular inspiratório carga constante submáxima (Tlim) durante o padrão ventilatório livre e o controlado, em indivíduos saudáveis. **Materiais e métodos:** Foram avaliados dez jovens saudáveis (311 e 7M), idade 22 ± 3 anos, IMC 21 ± 3 Kg/m², VEF1 $99 \pm 4\%$ PREDITO, P_{lmáx} $85 \pm 15\%$ pred. Foram realizados dois testes randomizados de endurance em diferentes dias. O volume corrente (VT), tempo inspiratório (Ti), tempo expiratório (Te), tempo total (Ttot) e a frequência respiratória (f) foram avaliados. Após dez minutos de familiarização com o equipamento, válvula Threshold IMT[®] acoplada na extremidade de um pneumotacógrafo para controle do padrão respiratório, o tempo máximo (Tlim) sustentando com uma carga de 60% da P_{lmáx} foi medido em duas condições: padrão ventilatório livre e padrão ventilatório controlado (Ti/Ttot=0,5; Vt basal e f imposta com um controle visual e auditivo). O teste de endurance foi mantido durante todo o tempo em que o sujeito alcançava o volume imposto, sendo interrompido quando não era capaz de manter três respirações consecutivas no padrão controlado. Ao final do teste, mensuramos a sensação de dispnéia e fadiga por meio da escala de Borg modificada de 0 a 10. No teste de endurance com padrão ventilatório livre os indivíduos respiravam sem nenhum controle externo do padrão ventilatório. **Análise estatística:** As médias de endurance livre e controlada foram analisadas por meio de teste t de Student pareado, com nível de significância $p < 0,05$ e aproximação bilateral. As variáveis antropométricas e respiratórias são descritas em média \pm desvio padrão. **Resultados:** O Tlim foi maior com o padrão ventilatório livre quando comparado com o padrão ventilatório controlado 400 ± 199 versus 299 ± 134 segundos (95%IC= 34,6-175,5; $p < 0,01$). Nenhuma diferença significativa foi encontrada na sensação de dispnéia ($1,2 \pm 2,3$ versus $1,7 \pm 1,9$) e fadiga ($4,1 \pm 1,5$ versus $4,4 \pm 2,2$). Todos os indivíduos foram capazes de controlar o seu padrão ventilatório durante o teste de endurance. **Conclusões:** Esses resultados preliminares sugerem que o padrão ventilatório pode influenciar o desempenho da endurance dos músculos inspiratórios.

089 Testes de exercício em pacientes com Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica (DPOC): qual teste é mais responsivo ao treinamento físico? ...

Email: giannabisca@gmail.com

Gianna Kelren Waldrich Bisca, Fábio Pitta, Bruno Roberto Kajimoto Dell'arosa, Camila Harumi Nassu Higa, Doris Naoko Suzumura, Fernanda Kazmierski Morakami, Igor Lopes de Brito, Letícia Moretti Ortega, Vanessa Suziane Probst, Antônio Fernando Brunetto

Introdução: Atualmente, sabe-se que pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) beneficiam-se de programas de treinamento físico, aumentando sua capacidade de exercício. Essa melhora da capacidade de exercício pode ser estimada por meio de diferentes testes, como o teste de caminhada de seis minutos (TC6), o teste de endurance em cicloergômetro e o teste cardio-pulmonar máximo de esforço (TCPE). No entanto, não está claro qual desses testes reflete melhor as mudanças pós-treinamento nesses pacientes. **Objetivos:** Identificar qual dos testes (TC6, teste de endurance ou TCPE) é o mais responsivo em detectar mudanças nas capacidades máxima e sub-máxima de exercício após um programa de treinamento físico. **Materiais e métodos:** Dezesesseis pacientes (711, 9M; volume expiratório forçado no primeiro segundo [VEF1] 36 [32-57] % predito; 65 [62-70] anos; índice de massa corpórea [IMC] 23 [21-29] Kg.m⁻²) realizaram treinamento de alta intensidade (treinamento em cicloergômetro, esteira e fortalecimento muscular) durante três meses (três sessões semanais). Os pacientes tiveram sua capacidade de exercício pré e pós-tratamento avaliada por meio dos três testes, que foram realizados de acordo com orientações da American Thoracic Society e/ou da literatura corrente. Para avaliar a capacidade máxima de exercício foi calculado o delta do consumo máximo de oxigênio medido de forma direta no TCPE (Δ picoVO₂, ou seja, pico VO₂ pós-treinamento - pico VO₂ pré-treinamento). Para avaliar a capacidade sub-máxima e funcional de exercício foram utilizados respectivamente o teste de endurance (ou resistência) em cicloergômetro utilizando-se 70% da carga máxima atingida no TCPE, e o TC6. Nesses testes, similarmente ao TCPE, foram calculados deltas pós-pré treinamento, tanto para a duração do teste de endurance (Δ Tempo endurance) quanto para a distância percorrida no TC6 (Δ TC6). Após o cálculo dos deltas, foi calculada a porcentagem que estes deltas representavam em relação aos valores pré-treinamento [(Δ valor pós - valor pré) / valor pré]. **Análise estatística:** Devido ao tamanho reduzido da amostra, a comparação foi feita pelo teste de Friedman (com pós-teste de Dunns). A significância estatística foi determinada como $p < 0,05$. **Resultados:** Após o treinamento, o tempo endurance correspondeu a 18 (7 a 130) % do valor pré, enquanto o Δ TC6 e o Δ picoVO₂ corresponderam a 10 (3 a 14) % e -7 (-24 a 1) %, respectivamente (Friedman $p < 0,05$). **Conclusões:** Dentre os testes avaliados, a maior responsividade em pacientes com DPOC submetidos a treinamento físico de alta intensidade foi observada no teste de endurance em cicloergômetro.

090 Adaptação da válvula Threshold IMT[®] para cargas até 85cmH₂O ...

Email: ingrdgazevedo@hotmail.com

Ingrid Guerra Azevedo, Thaise Lucena Araújo, Vanessa Resqueti, Selma Bruno, Guilherme Fregonez

Introdução: O Threshold IMT[®] é um aparelho utilizado para treinamento muscular inspiratório e para avaliar a endurance muscular respiratória. Apesar de sua larga utilidade, traz como limitação a carga máxima a ser alcançada, que não pode ser aumentada em valores superiores a 41cmH₂O.

Objetivos: Avaliar uma adaptação da válvula Threshold IMT[®] como mola dupla. **Materiais e métodos:** Foi realizado um estudo experimental em que a válvula Threshold IMT[®] foi adaptada com duas molas e acoplada em um sistema avaliador de pressão e fluxo respiratório. Utilizamos uma bomba de ar com pressão negativa para simular o fluxo inspiratório. O fluxo da bomba de ar foi ajustado na pressão necessária para abrir a válvula em 34 níveis (de 7 a 41cmH₂O). Em cada nível de pressão foram feitas dez medidas, sendo a média de cada utilizada para análise estatística. **Análise estatística:** Realizamos uma regressão linear simples para prever a carga da válvula Threshold IMT[®] com mola dupla, baseado nos valores pré-fixados da válvula. **Resultados:** Os valores encontrados na válvula de dupla mola variaram de 13,9±0,73 a 85,6±0,69cmH₂O, que correspondem a valores de 7 a 41cmH₂O na válvula convencional Threshold IMT[®]. Encontramos na regressão linear uma relação Threshold IMT com mola dupla predito pela carga fixa do Threshold IMT[®] de $y = -1,275 + 2,089 \cdot X$, (R²=99,5 e p<0,001). A carga imposta pelo equipamento de dupla mola em todos os níveis é aproximadamente duas vezes os valores pré-fixados pelo Threshold IMT[®]. **Conclusões:** A adaptação Threshold IMT[®] com mola dupla mostrou ser capaz de alcançar cargas entre 13,9 a 85,6cmH₂O. O Threshold IMT[®] com mola dupla pode ser considerado uma alternativa válida na utilização da válvula quando for necessário o treinamento ou a avaliação de endurance com cargas superiores a 41cmH₂O.

091 Exercício diafragmático na Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica (DPOC): efeitos e indicações

Email: marcelo.fernandes@incor.usp.br

Marcelo Fernandes, Alberto Cukier, Maria Ignêz Zanetti Feltrim

Introdução: O exercício diafragmático (ExDi) é uma técnica que integra um conjunto de ações de auto-cuidado inseridas no programa de reabilitação pulmonar e tem sido utilizado na prática clínica em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), com objetivo de melhorar o movimento toracoabdominal, distribuição da ventilação e alívio da dispnéia. Seus efeitos, no entanto, ainda não estão totalmente esclarecidos, porém, sua eficiência parece estar relacionada ao aumento do volume corrente (VC) e a escolha do candidato. **Objetivos:** Avaliar os efeitos do ExDi na ventilação, movimento toracoabdominal e identificar preditores de melhor desempenho. **Materiais e métodos:** Por meio de pletismografia respiratória por indutância (Respirace[®]) e sistema de análise metabólica de gases (MGC[®]) coletou-se, em posição semi-sentada, variáveis de padrão respiratório, movimento toracoabdominal, ventilação e índices de dispnéia (escala de Borg) nos períodos pré ExDi, ExDi e pós ExDi. Mobilidade diafragmática (MDi) foi avaliada por meio de radiografia de tórax. Os dados foram analisados por meio de ANOVA de duplo fator, teste de Bonferroni para comparações múltiplas e teste de Correlação de Pearson com nível de significância de p<0,05. **Resultados:** Estudou-se 44 indivíduos entre 45 e 75 anos divididos em três grupos: controle (n=15), moderado (n=14) e grave (n=15) conforme o VEF1. Durante ExDi observou-se aumento do VC (p<0,001) e redução da frequência respiratória (p<0,001) a partir do aumento na movimentação abdominal (p<0,001). Houve redução da ventilação em espaço morto (redução do VD/V_T) (p<0,001), melhora na retirada do gás carbônico (redução do VE/VCO₂) (p<0,001) e na oxigenação (aumento na SpO₂) (p<0,001), porém com tendência a aumento na incoordenação toracoabdominal (aumento do MCA/VC) (p<0,001). Dez pacientes realizaram o ExDi com incoordenação toracoabdominal a partir de recrutamento do volume de reserva expiratório e evidenciaram limitada resposta ao aumento do VC, correlacionada à menor MDi, reserva ventilatória e oxigenação, maior dispnéia e incoordenação toracoabdominal. **Conclusões:** O ExDi melhorou o padrão respiratório e a eficiência ventilatória. Mobilidade diafragmática, reserva ventilatória, ausência de dispnéia, menor grau de hipoxemia e movimento toracoabdominal coordenado indicam que o ExDi pode contribuir na geração de volume em pacientes com DPOC, independente do VEF1.

092 Respiração por pressão positiva intermitente (RPPI) por meio de Bird Mark 7 e reanimador de Muller

Email: marcelo.fernandes@incor.usp.br

Fátima Kiyoko Hayashi, Marcelo Fernandes, Alessandra da Fonseca Rosas, Ketli Almeida, Priscila Pereira Gonzalez; Fátima Kiyoko Hayashi; Maria Ignêz Zanetti Feltrim

Introdução: A respiração por pressão positiva intermitente (RPPI) tem sido usada amplamente na prática clínica por meio do ventilador mecânico Bird Mark 7 (BM7), com objetivo de aumentar a ventilação pulmonar e ofertar medicação aerosol ou ventilação assistida. O reanimador de Muller (RM) é um dispositivo descrito como capaz de promover pressão positiva de forma semelhante ao BM7, porém esta comparação ainda não foi documentada. **Objetivos:** Avaliar o desempenho do BM7 e RM quanto à geração de volume pulmonar e movimento toracoabdominal. Adicionalmente, medir as pressões intratorácicas geradas comparando-as à variação da pressão da válvula redutora do aparelho RM. **Materiais e métodos:** Por meio de pletismografia respiratória por indutância (Respirace[®]) e pneumotacógrafo (Co2sno DX 8100 Plus[®]) coletou-se, em posição sentada, variáveis de padrão respiratório, movimento toracoabdominal, pressão e fluxo de vias aéreas. Os aparelhos (BM7 e RM) foram ajustados previamente à mesma pressão (20cmH₂O) e fluxo (50L/min). Registrou-se um período de respiração tranquila (RT) seguido, randomicamente, por dois minutos de respiração na primeira técnica. Após período de 15 minutos de repouso realizou-se novo registro de dois minutos da segunda técnica. Após, somente no RM, ajustou-se valores de pressão na válvula redutora em 1, 2, 3 e 3,5kgf/cm², com intervalos de um minuto, para registro dos valores de pressão e fluxo. Os dados foram analisados por meio de ANOVA e teste Tukey para comparações múltiplas com nível de significância de p<0,05.

Resultados: Foram estudados 20 indivíduos saudáveis com idade de 24±2anos. Os dispositivos promoveram elevação do volume corrente (VC) (p<0,001) em relação à RT, sendo maior no BM7 (p<0,001). Ambos aumentaram o fluxo inspiratório médio (VC/Ti) (p<0,001) e no BM7 houve aumento no tempo efetivo da inspiração (Ti/TOT) (p=0,011). Configuração e coordenação toracoabdominal não se alteraram nos dois dispositivos. A pressão e o fluxo na via aérea com o BM7 (21±3cmH₂O e 55±5L/min) foram superiores (p=0,02) aos do RM (17±7cmH₂O e 50±8L/min). A pressão intratorácica foi inferior à pressão prevista na válvula redutora do RM, variando entre 7 e 47%. **Conclusões:** Os aparelhos BM7 e RM são capazes de aumentar o volume pulmonar. O BM7 foi superior ao RM. As pressões intratorácicas geradas pela aplicação do RM não corresponderam às previstas pelo fabricante.

093 Estudo duplo-cego, controlado e randomizado dos efeitos do brometo de tiotrópio (Spiriva[®]) em pacientes portadores de doença pulmonar obstrutiva crônica

Email: luisfelipe@unisuam.edu.br

Luis Felipe da Fonseca Reis, Ana Paula Ferraz Raquel de Oliveira Vieira Monique Teixeira Coelho Túlio Galvão Ventura Fernando Silva Guimarães

Introdução: O tiotrópio é um broncodilatador anticolinérgico, de dose única diária, não seletivo, com afinidade pelos receptores muscarínicos do músculo liso do brônquio. Diversos trabalhos têm demonstrado a eficácia terapêutica do tiotrópio no tratamento da DPOC. **Objetivos:** Analisar os efeitos do brometo de tiotrópio (Spiriva[®]) na capacidade de exercício, na função pulmonar e na sintomatologia de pacientes portadores de DPOC submetidos a um programa de exercícios. **Materiais e métodos:** Catorze pacientes, com diagnóstico funcional de DPOC grave (VEF1<50%), foram divididos randomicamente em grupo controle [GC] (VEF1=38,5±1,1; N=7), com tratamento clínico com corticosteróide inalatório associado a b2 - agonista e o grupo experimental [GE] (VEF1=37,2±0,7; N=7), que além do tratamento clínico anterior, também recebeu 18mcg de brometo de tiotrópio, em dose única, pela manhã. Os pacientes do grupo experimental receberam o medicamento sem o nome, sem o conhecimento do efeito e sob prescrição médica. O avaliador que coletou os dados não tinha conhecimento do estudo. Todos os pacientes foram submetidos a um programa supervisionado de exercícios durante 12 semanas. Os pacientes foram avaliados antes e após término do programa trimestral de exercícios. A função pulmonar foi mensurada pela espirometria e pela pletismografia de corpo inteiro, enquanto a força muscular respiratória, a capacidade de exercício, a dispnéia e a qualidade de vida foram analisadas pelo método de oclusão simples, por teste incremental em cicloergômetro, pelo baseline dyspnea index (BDI) e pelo SF-36, respectivamente. As variáveis foram submetidas ao teste T (paramétricas) ou Kolmogorov-Smirnov (não paramétricas), sendo as diferenças consideradas significativas quando p<0,05. **Resultados:** Após 12 semanas, observamos um aumento significativo da Pimax (-cmH₂O) em ambos os grupos (GC: 65,0±10 para 80,0±5; p<0,05; GE: 68,0±6 para 85,0±5, p<0,05) e um aumento significativo do VEF1 (GC: 38±2 % para 37±4 %; NS; GE: 37±4% para 42±3% p<0,05) e da relação VR/CPT.% (GC 63,5±4 % para 61,0±1 %; NS; GE: 65±3% para 54±3% p<0,005) no grupo experimental. Observamos também um aumento significativo da capacidade de exercício [W_{máx}, W] (GC: 43±14 para 51±17 watts, p<0,05; GE: 44±16 para 57±13watts p<0,001) em ambos os grupos, com maior variação [% watts] no grupo experimental (p<0,05). Além disso, verificamos também uma redução da dispnéia (p<0,05) acompanhada de uma melhora significativa da qualidade de vida (GC: 32,78±0,75; 3 meses: 39,09±7,01; NS; GE: 34,78±2,75; 3 meses: 59,09±7,01, p<0,05) no grupo experimental. **Conclusões:** Nossos resultados sugerem que o brometo de tiotrópio otimiza os resultados obtidos por um programa de exercícios para pacientes portadores de DPOC, a partir da melhora dos parâmetros funcionais pulmonares, do aumento a capacidade de exercício e da redução dos sintomas neste grupo de pacientes.

094 Avaliação da capacidade funcional e qualidade de vida em pacientes com Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica (DPOC)

Email: anafmayer@terra.com.br

Krislainy de Sousa Corrêa, Vinícius Pafume de Oliveira, Leticia de Queiroz Martins, Anamaria Fleig Mayer

Introdução: Com a evolução da doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) observa-se comprometimento da capacidade dos pacientes realizarem suas atividades de vida diária (AVD). A avaliação específica das AVD pode ser uma ferramenta importante no estudo da evolução da doença permitindo ao fisioterapeuta intervir na queda funcional desses pacientes. Alguns testes específicos de avaliação das AVD são recentes e por isso ainda pouco conhecidos. **Objetivos:** Avaliar a capacidade de realizar AVD e a qualidade de vida de pacientes com DPOC moderada e grave e comparar com a de indivíduos saudáveis de mesma faixa etária. **Materiais e métodos:** Participaram do estudo dez indivíduos com DPOC (GOLD 2, 3 e 4) e dez indivíduos saudáveis de mesma faixa etária durante dois dias de avaliação: 1o dia: realizaram espirometria, responderam ao questionário do Hospital Saint George na Doença Respiratória (SGRQ); 2o dia: realizaram um teste de AVD-Glittre (TGlittre) e dois testes de caminhada de seis minutos (1C6min), responderam ao questionário de qualidade de vida SF-36, escala de dispnéia Medical Research Council (MRC) e a escala London Chest Activity of Daily Living (LCADL). **Análise estatística:** Verificou-se a normalidade (Kolmogorov-Smirnov) dos dados e para testar as associações, utilizou-se correlação de Pearson ou Spearman. Utilizou-se teste t independente ou Mann-Whitney para comparar o desempenho nos testes entre grupos e ANOVA one-way para verificar o comportamento da FC, SpO₂ e Borg nos testes no grupo DPOC. **Resultados:**

p=0.003, respectivamente). **Conclusões:** O gasto calórico na vida diária em pacientes com DPOC guarda estreita relação com a massa magra corpórea. Isso indica que, ao se realizar programas de treinamento que objetivem o aumento do nível de atividade física na vida diária e envolvam aumento do gasto calórico, é imperativo que se acompanhe também os efeitos desse treinamento sobre a massa magra corpórea.

379 Titulação de CPAP na SAHOS: correlação entre equação preditiva e auto-cpap: dados preliminares

Email: cladegas@yahoo.com.br

Cláudia Adegas Roes, Ricardo Beidacki, Moisés Hoffmann, Eduardo Walker Zettler, Fábio Maraschin Haggstran

Introdução: O tratamento da apnéia obstrutiva do sono (SAHOS) com CPAP objetiva manter a via aérea pérvia, eliminando assim, os eventos obstrutivos durante o sono. Entretanto a definição da pressão terapêutica pode ser feita desde a aplicação de equações preditivas (EP) até titulação de pressão em laboratório. Por ser um método prático e de baixo custo, a titulação com aparelhos de CPAP automáticos têm sido largamente empregados e amplamente validados. **Objetivos:** Correlacionar a titulação de pressão terapêutica utilizando uma fórmula preditiva ($0.193 \times \text{IMC} + 0.077 \times \text{circunferência do pescoço} + 0.02 \times \text{AHI}$) com a titulação de pressão realizada por meio do uso de CPAP automático. **Materiais e métodos:** Os pacientes com diagnóstico polissonográfico com indicação de CPAP foram avaliados na empresa Globalmed e submetidos à titulação com CPAP automático. Dados demográficos e antropométricos foram coletados e os dados do auto-CPAP foram analisados no software Auto Scan 5.7 específico do equipamento (Auto-Set Spirit, Resmed, Austrália). **Análise estatística:** Os dados foram colocados em planilha no programa Excel e os resultados foram analisados através de estatística descritiva com média e desvio padrão. Foi utilizado o teste de correlação de Pearson para as variáveis de titulação de pressão e a significância estatística foi considerada se o p fosse menor que 0,05. **Resultados:** Vinte indivíduos foram avaliados totalizando treze homens e sete mulheres. A idade média foi de 57,2±11 anos. O índice de apnéia e hipopnéia por hora ficou em 41±18 caracterizando SAHOS grave. A EP contendo dados antropométricos e de circunferência do pescoço teve uma pressão média predita de 10±1cmH₂O. Já a pressão predita utilizando o auto-CPAP definido como percentil 95% ficou em média de 11±1cmH₂O. A correlação entre as duas variáveis foi moderada com um r de 0,47 (p=0,03). **Conclusões:** Nossos resultados preliminares mostram uma correlação estatisticamente significativa entre a EP e a avaliação com auto-CPAP porém o aumento da amostra se faz necessário para novas conclusões sobre o uso da EP na titulação de pressão terapêutica, nos pacientes com SAHOS.

380 Adaptação do manuvacuômetro digital MVD300® para a manobra de pressão inspiratória nasal

Email: ingridgazevedo@hotmail.com

Vanessa Resqueti, Ingrid Guerra Azevedo, Rudolfo Hummel Gurgel, Selma Bruno, Guilherme Fregonez

Introdução: A pressão inspiratória nasal de fúgada ou Sniff teste foi desenvolvida como um novo teste de força muscular inspiratória, que é de fácil realização e não invasiva. **Objetivos:** Testar a viabilidade da adaptação do manuvacuômetro digital (MVD300®) para realização da manobra de pressão inspiratória nasal (Sniff teste) em indivíduos saudáveis. **Materiais e métodos:** Foram avaliados 20 indivíduos saudáveis, sendo que somente 18 participaram do estudo. Os valores antropométricos da amostra foram: idade 21,4±2,8 anos, IMC 23,4±2,5Kg/m², CVF 102,17±10,3 %predito, VEF1 98,4±10%predito. Nenhum dos indivíduos apresentou alterações de desvio de septo nasal e/ou patologia respiratória associada. Realizamos três medidas de SNIP em dois equipamentos diferentes: Micro RPM® Micromedical (modos: SNIP-RPM® e SNIP MIP-RPM®) e MVD300® Globalmed. Todos os indivíduos realizaram a manobra no mesmo horário do dia, em três dias diferentes, sendo a ordem determinada por meio de aleatorização. **Análise estatística:** Foi utilizado o teste de ANOVA de um fator para análise das três medidas de pressões nasais inspiratórias. O coeficiente de correlação inter-classes foi usado apenas para estabelecer as relações entre SNIP-RPM® e SNIP-MVD300®. **Resultados:** As médias encontradas durante as três medidas das pressões nasais foram de 124,72±42,46cmH₂O para o SNIP-RPM®, 127,88±35,18cmH₂O para o SNIP MIP-RPM® e de 131,72±28,72cmH₂O para SNIP-MVD300®. Os valores não apresentaram diferenças significativas (p>0,05). O ICC encontrado foi de 0,97, indicando que as medidas são intercambiáveis. **Conclusões:** Os resultados encontrados sugerem que o manuvacuômetro digital MVD300® Globalmed é viável para realização da manobra de pressão inspiratória nasal (Sniff teste) em indivíduos saudáveis.

381 Força muscular respiratória e qualidade de vida na distrofia de Steinert

Email: thaiselucena_fisio@yahoo.com.br

Thaise Lucena Araújo, Ingrid Guerra Azevedo, Vanessa Resqueti, Selma Bruno, Guilherme Fregonez

Introdução: A distrofia de Steinert é uma doença neuromuscular multissistêmica que pode afetar a musculatura respiratória e possivelmente ocasionar prejuízos na qualidade de vida. Embora a presença de fraqueza muscular respiratória tenha sido estabelecida, estudos sobre a qualidade de vida são escassos, e sua relação com a força dos músculos respiratórios ainda não foi determinada. **Objetivos:** Avaliar a qualidade de vida e investigar a relação com a força muscular respiratória em pacientes com distrofia de Steinert. **Materiais e métodos:** Avaliamos 19 pacientes, sendo incluídos 17 (nove homens e oito mulheres) com média de idade 39±17,3 anos, IMC 23±16Kg/m², VEF1 75±21%pred e relação VEF1/CVF 84±10,4%. Em todos os pacientes avaliamos as pressões respiratórias máximas, pressão inspiratória nasal (SNIP), espirometria e qualidade de vida relacionada à saúde (SF-36). Definimos força muscular global (RMS%) como média da P_{lmax}%pred e P_Emax%pred. **Análise estatística:** Utilizamos o teste t para amostras independentes para comparar os resultados do SF-36 dos pacientes com valores de referência de indivíduos saudáveis. A análise das relações entre as medidas de força muscular respiratória e os domínios do SF-36 foi realizada através do coeficiente de Correlação de Pearson e regressão linear simples. Atribuímos o nível de significância p<0,05 e aproximação bilateral. **Resultados:** O tempo de diagnóstico médio da doença foi de 112,2±96 meses. Os valores médios da força dos músculos respiratórios encontrados foram P_{lmax} 71±32cmH₂O, P_Emax 66±19cmH₂O, SNIP 71±16cmH₂O e RMS% 62±17. Foram encontradas diferenças significativas entre os domínios do SF-36 capacidade funcional 59±32 versus 84,5±23 (p<0,05, 95%IC=9,3-40,2) e disfunção física 47±35,2 versus 81,2±34 (p<0,05, 95%IC=13,9-54,3) em relação aos valores de referência. A análise de regressão simples mostrou que 37% da variância da P_{lmax} e 36% da SNIP dependem da capacidade funcional. **Conclusões:** Os pacientes com distrofia de Steinert apresentaram pior capacidade funcional e disfunção física que indivíduos saudáveis. Parcialmente, a redução na qualidade de vida pode ser explicada pelas alterações dos músculos respiratórios.

382 Avaliação clínica da dispnéia na doença pulmonar obstrutiva crônica : impacto e correlação entre os instrumentos de mensuração e a função pulmonar

Email: luifelipe@unisuam.edu.br

Monique Teixeira Coelho, Ana Paula Ferraz, Raquel de Oliveira Vieira, Túlio Galvão Ventura, Luis Felipe da Fonseca Reis

Introdução: A dispnéia, principalmente durante o exercício, é um sintoma predominante nos pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e uma das principais causas de cuidados médicos. A experiência de dificuldade ou desconforto respiratório é provavelmente o fator único mais importante de limitação das atividades funcionais nos pacientes portadores de DPOC (Mahler DA & Wells CK, 1988; Ries AL et al. 2007). Os mecanismos da dispnéia ainda não são claramente conhecidos e ainda não existe uma teoria universal que explique completamente suas bases fisiológicas. **Objetivos:** Avaliar os instrumentos clínicos utilizados para avaliação da dispnéia e sua relação entre si e entre variáveis fisiológicas utilizadas para mensuração da função pulmonar nestes pacientes. **Materiais e métodos:** Para avaliar os métodos disponíveis de avaliação clínica da dispnéia, foram comparadas a escala de Borg (Borg scale perceived dyspnea), o baseline dyspnea index (BDI ou índice de Mahler) e o medical resource council (MRC) em 33 pacientes portadores de doença pulmonar obstrutiva crônica em avaliações iniciais antes da admissão no programa de reabilitação pulmonar do Centro de reabilitação da polícia Militar do Rio de Janeiro e avaliadas as relações destes indicadores de dispnéia com parâmetros funcionais como VEF1 e P_{lmax} desses mesmos pacientes. Para correlação dos dados utilizamos a Correlação de Pearson, sendo considerado significativo p<0,05 para os coeficientes de correlação. **Resultados:** Todos os escores de dispnéia apresentaram uma correlação positiva ou negativa estatisticamente significativa (r=0,72, p<0,01 e r=-0,62 a -0,88, p<0,01, respectivamente). O baseline dyspnea index (BDI) foi o score de dispnéia que mais se relacionou com as variáveis fisiológicas como VEF1 e P_{lmax} (r=0,91; p<0,001 e r=0,79; p<0,001, respectivamente), embora a escala de Borg (r=-0,88; p<0,001 e r=-0,68p<0,01) e o MRC (r=-0,62; p<0,01 e r=-0,52; p<0,05) também tenham correlação negativa significativa com os parâmetros funcionais avaliados. **Conclusão:** Esses resultados sugerem que o BDI, MRC scale e o Borg scale além de fornecerem medidas significativas relacionadas à dispnéia, também apresentaram correlações estreitas com os parâmetros funcionais utilizados para avaliação clínica dos pacientes portadores de DPOC, podendo fornecer dados complementares à sua função pulmonar e ao screening destes pacientes.

383 Evolução das pressões respiratórias máximas na distrofia de Steinert

Email: thaiselucena_fisio@yahoo.com.br

Thaise Lucena Araújo, Ingrid Guerra Azevedo, Vanessa Resqueti, Selma Bruno, Guilherme Fregonez

Introdução: A força dos músculos respiratórios na distrofia de Steinert é um importante fator no desenvolvimento de complicações respiratórias. Existem atualmente poucos trabalhos avaliando a força dos músculos respiratórios, o padrão respiratório, e estabelecendo as relações destes parâmetros com a progressão da doença. **Objetivos:** Avaliar a força dos músculos respiratórios, padrão respiratório e estudar a relação com a idade em pacientes com distrofia de Steinert. **Materiais e métodos:** Foram avaliados 19 pacientes, sendo incluídos 17 (nove homens e oito mulheres) com média de idade

TUESDAY, OCTOBER 7TH 2008

389. Respiratory mechanics, muscles and breathing; functional status measures and coping styles

P4080

Respiratory muscle evaluation in neuromuscular diseases

Ana Balañá, Vinyet Casolive, Esther Giro, Marian Maderal, Eva Ferrero, Enric Prats, Joan Escarabill, *UFIS Respiratòria, Servei Pneumologia, Hospital del Llobregat, Spain*

Neuromuscular diseases (NMD) significantly impair respiratory muscles, thus causing important respiratory complications.

Objective: To evaluate respiratory muscle functions in clinically stable neuromuscular patients.

Method: During a 6 month period, NMD patients (excluding ALS patients) were evaluated at an outpatient branch of a tertiary hospital. Measurements included arterial blood gases, spirometry, cough capacity, MIC, PIM, and PEM. Patients were questioned about ongoing physical and respiratory therapy treatments; results were descriptively analyzed (mean±SD) and diagnosis groups compared using ANOVA.

Results: 89 patients were included (43.5% women), mean age 43±14 y, and 71% were users of home mechanical ventilation. Mean values observed in whole group were PF:223±93; PCF:233±96; PIM:38±20; PEM:39±19. Sixty nine percent of patients had values of PCF<250 l/min. Duchenne and post-poliomyelitis patients presented the lowest values.

Respiratory muscle evaluation

	Duchenne (8%)	Steinert (45%)	Post Polio (12%)	Others Myopathies (29%)	Becker (6%)	p
PEF (L/min)	105	259	171	232	180	0.001
PCF (L/min)	108	267	185	241	197	0.003
MIC (ml)	1008	1745	1284	1742	1653	ns
PIM (cmH2O)	15	34	41	43	48	0.02
PEM (cmH2O)	16	34	50	43	51	0.001
FVC (ml)	840	2050	1180	2347	1115	0.01

ANOVA.

Only 5% of patients received functional physical therapy while only 3% underwent respiratory physical therapy.

Conclusions: A high proportion of these NMD patients showed respiratory muscle force values at risk of respiratory complications, so regular assessments are mandatory to select candidates for preventive chest physiotherapy techniques.

P4081

Morning to afternoon change in respiratory muscle strength and functional capacity in multiple sclerosis

Sema Savci¹, Deniz Inal-Ince¹, Melda Saglam¹, Hulya Arikan¹, Meral Bosnak-Guclu¹, Ilke Keser¹, Kadriye Armutlu¹, Rana Karabudak², ¹Department of Physical Therapy and Rehabilitation, Hacettepe University, Faculty of Health Sciences, Ankara, Turkey; ²Department of Neurology, Hacettepe University, Faculty of Medicine, Ankara, Turkey

Aim: The purpose of this study was to investigate the changes in morning and afternoon respiratory muscle strength and functional capacity in patients with multiple sclerosis.

Subjects and Methods: Eighteen patients with multiple sclerosis (36.28±7.78 years, 11 F, 7 M, EDSS 3.08±1.72) participated in this study. Pulmonary function test was performed. Inspiratory and expiratory muscle strength (MIP and MEP, respectively) were measured. Functional capacity was determined using six-minute walk test. Heart rate, oxygen saturation, dyspnea and fatigue perception using modified Borg Scale was recorded before and after the walk test. Procedures were performed twice, in the morning and in the afternoon, on the same day.

Results: Both MIP and %MIP increased significantly from morning to afternoon (p<0.05). Change in MIP (9.6±10.0 cmH₂O) and %MIP (10.7±11.6%) were significantly correlated with gender, body weight, and smoking history (p<0.05). No significant changes were found in MEP, %MEP, six-minute walk test distance, exercise heart rate, percentage of predicted maximal heart rate, fatigue and dyspnea perception (p>0.05).

Conclusion: Inspiratory muscle strength shows diurnal variation whereas functional capacity, fatigue, and dyspnea are repeatable in patients with multiple sclerosis.

P4082

Assessment of different normalization methods for sternocleidomastoid muscle electromyography activity

Verónica Parrera, Karoline Moraes, Letícia Rodrigues, Thiago Santos, Renata Kirkwood, Nadja Pereira, Raquel Brito, *Physiotherapy Department, Federal University of Minas Gerais, Belo Horizonte, Brazil*

Normalising electromyography (EMG) activity of the sternocleidomastoid muscle (SCM) has long been recognized by researchers and clinicians and has been carried out through maximal voluntary isometric contraction (MVIC), maximal inspiratory pressure (MIP) maneuver or at rest. The aim of this study was to compare the surface EMG of SCM activity (EMG System) normalized by these three different methods. Forty-six healthy subjects (25 M, 21 F, 23±3 years old), with normal lung function assessed by spirometry and body mass index values (22±3kg/m²) were studied. SCM activity was analysed in five measurements of MVIC; three of MIP and five at rest. The Root Mean Square (RMS) technique was used to process the signal. Statistical analysis was performed using ANOVA-repeated measures and Intraclass Coefficient Correlation-ICC. This study was approved by Ethical Committee.

Results: RMS data are presented as mean±SD.

Table 1

Measure	MVIC	MIP	Rest
1	424.95±26.00	162.02±12.44	5.14±0.31
2	416.53±26.83	169.37±13.31	5.08±0.34
3	398.14±23.41	164.42±12.71	5.18±0.33
4	396.52±22.38		5.06±0.32
5	391.49±22.26		5.21±0.35

Of the three methods investigated the MIP maneuver showed no significant differences among the three measurements (p<0.05). The ICC observed on the three methods was: MVIC=0.877; MIP=0.953 and at rest=0.960; considered excellent. In conclusion, our data suggest that MIP is the most appropriated method for EMG activity normalization of the sternocleidomastoid muscle due to the low variability and the high ICC score presented. In addition, it is a simple and quick method to apply and probably a method that better reflects muscle activity during breathing.

P4083

Adaptation of the threshold IMT with double spring load

Guilherme Fregonzi, Ingrid Azevedo, Thaise Araujo, Vanessa Resqueti, Raphaela da Silva, Selma Bruno, *Physical Therapy, Hospital Onofre Lopez-Health Science Center- Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal Rio Grande do Norte, Brazil*

Background: The IMT Threshold device is used for inspiratory muscle training and to assess respiratory muscle endurance. Although the large utility, load could not be increased beyond 41cm H₂O. The objective of this study was to evaluate the adaptation of Threshold IMT with double spring load.

Methods: In an experimental setting, the IMT Threshold was adapted with two spring load and coupled in a respiratory system that assesses pressure and flow. An air pump was used to simulate inspiratory flow. Air pump flow was adjustable to the threshold pressure to open the valve in 35 load levels (6 to 41 cmH₂O). Each setting was repeated ten times and the mean of each setting was used to statistical analysis. Linear regression was performed to predict the load value of IMT Threshold with double spring based on fixed load given by IMT Threshold device Manufactory Company.

Results: We found range load with double spring from 12.8±0.42 to 85.6±0.69 cmH₂O that correspond a range of 7 to 41 cmH₂O in IMT Threshold device Manufactory Company. The linear regression analysis found a relation IMT Threshold with double spring load predict by fixed load of IMT Threshold device with $y = -1.275 + 2.089 * X$, $r^2 = 0.99$ and $p = 0.0001$. The loads impose by device in all levels in approximately two times of fixed load by Manufactory Company.

Conclusions: Adaptation of IMT Threshold device with a double spring load seems to be able to achieve a load between 12.8 to 85.6 cmH₂O. The IMT Threshold with double spring load can be considered as a valid alternative to use the IMT Threshold device upper 41 cmH₂O.

This study is partial supported by CNPq/Brazil.

P4084

Inspiratory muscle fatigue and back muscle fatigability in persons with and without low back pain

S. Brumagne¹, L. Janssens¹, K. Polspoel¹, L. Goddyn¹, E. Johanson¹, T. Troosters^{1,2}, ¹Rehabilitation Sciences, Katholieke Universiteit Leuven, Leuven, Belgium; ²Respiratory Division, University Hospitals Leuven, Leuven, Belgium

Increased back muscle fatigability as indicated by reduced lower back muscle endurance has been observed in persons with low back pain (LBP) and may be a risk for sustained LBP. LBP has a high prevalence in respiratory disease. Currently no study investigated respiratory muscle function and the impact of respiratory muscle fatigue on back muscle fatigability in patients with LBP.

We investigated respiratory muscle function (P_Imax) in LBP (22±4yrs) and controls (Ctr:23±3yrs). In addition we studied back muscle fatigability by investigating

TUESDAY, OCTOBER 7TH 2008

the endurance time (T_{lim}) and surface EMG (sEMG) median power frequency of the multifidus muscle during a modified Biering-Sørensen test. This was done with and without a prior inspiratory muscle loading at 80% of P_{Imax} until exhaustion (IML), aiming at eliciting isolated inspiratory muscle fatigue.

Lung function and respiratory muscle force were normal (P_{Imax} 107±38 in LBP vs 117±22%pred in Ctr). T_{lim} was significantly lower in LBP compared to controls (129±37s vs 181±51s; p<0.005). T_{lim} was reduced after IML in both groups (114±39s in LBP; 160±35s in Ctr, both p<0.01). sEMG showed more rapid signs of fatigue after the IML in both groups (all p<0.05). No between-group differences were observed.

We conclude that lower back muscle endurance is impaired in LBP and selective fatiguing inspiratory muscle endurance loading further reduces T_{lim} both in LBP and controls. This study underscores the role of the inspiratory muscles in the spinal stability and potentially in the aetiology of LBP. This is of interest, particularly in patients with respiratory disease who frequently suffer from lower back morbidity. TT is a post-doctoral fellow of FWO-Vlaanderen

P4085

Effects of pursed-lip breathing on dynamic hyperinflation and respiratory pattern at rest and during high intensity exercise in chronic obstructive pulmonary disease

Leandro Cabral^{1,2}, Tatiana D'elia², Leandro Molina², Debora Marins², Walter Zin³, Fernando Guimarães². ¹Department of Physical Therapy, Federal University of Juiz de Fora, Juiz de Fora/MG, Brazil; ²Physical Therapy School, Federal University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro/RJ, Brazil; ³Carlos Chagas Filho Institute of Biophysics, Federal University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro/RJ, Brazil

Background: although pursed-lip-breathing (PLB) is a strategy that potentially reduces expiratory flow limitation in patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), there are only few studies addressing its effects during moderate and high intensity exercise.

Objective: investigate the effects of PLB on dynamic hyperinflation (DH) and respiratory pattern at rest and during high intensity exercise in COPD patients.

Methods: in a randomized cross-over study, ten patients (8 males) with stable moderate-to-severe COPD performed PLB and normal breathing (NB) at rest and during exercise at 75% of their maximum exercise workload in a cycleergometer. Tidal volume (V_T), respiratory rate (RR), and the percentage of abdomen (%AB) and rib cage (%RC) contribution to V_T were accessed by respiratory inductance plethysmography. DH was evaluated by inspiratory capacity (IC) before and immediately after the end of exercise. Statistical analysis used two way ANOVA and the differences were considered significant when p < 0.05.

Results: IC decreased at the end of exercise both in NB (1.63±0.15 to 1.12±0.11 L; p<0.001) and PLB (1.70±0.15 to 1.19±0.12 L; p<0.001), without differences between them. Only at rest, the patients presented an increase in V_T (478.3±45.8 to 600.2±79.3 mL; p<0.05) and reduction in RR (19.1±1.5 to 15.7±2.1 bpm; p<0.05) during PBL, but no differences were observed in %AB and %RC.

Conclusion: in moderate-to-severe COPD patients, pursed-lip breathing improves ventilatory pattern at rest. During high intensity exercise PBL does not reduce DH. Financial Support: PRONEX-MCT, CNPq, FINEP and FAPERJ.

P4086

Thoracoabdominal asynchrony analysis in subjects with COPD during exercise

Raquel Britto¹, Susan Lage¹, Keila Marinho¹, Gislaíne Alves², Viviane Chaves¹, Flávia Campos², Verônica Parreira¹. ¹Physical Therapy, Federal University of Minas Gerais-UFMG, Belo Horizonte/Minas Gerais, Brazil; ²Science Rehabilitation Post-Graduate Program, Federal University of Minas Gerais-UFMG, Belo Horizonte/Minas Gerais, Brazil

Patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD) have pathophysiologic alterations that may contribute to the thoracoabdominal asynchrony (TAA). The airway obstruction, respiratory muscles overload and disadvantage of these muscles secondary to hyperinflation may produce TAA. The aim of this study was to evaluate the relation between TAA, minute ventilation (MV), muscle activity of the sternocleidomastoidens (SCM) and maximal load were reached during exercise in subjects with COPD. Twenty subjects with COPD (FEV₁ 39.08±12.9% predicted; FEV₁/CFV 0.39±0.08; age 67.95±7 years) were investigated at rest and during exercise on a cycleergometer. Correlations were carried out between the variables of TAA (Phase relation in inspiration - PhRIB, Phase relation in expiration - PhREB and Phase relation in total breath- PhRTB), electromyographic activity of the SCM, maximal load and MV at rest and during three progressive intensity exercise considering p≤0.05. Significant correlations were not found between PhRIB, PhREB, PhRTB and activation of the SCM. Significant correlations were found between PhRIB, PhREB, PhRTB and load (r=0.456; r=0.298; r=0.387) and MV (r=0.423; r=0.239; r=0.328). The findings demonstrated that subjects with COPD show electromyographic SCM overload during exercise in cycleergometer, although this increase is not related to the TAA indices. We suggest that TAA increase during exercise is influenced especially by ventilatory demands, what is modified by the increase of load during exercise (support by CNPQ and FAPEMIG).

P4087

Comparison of controlled breathing and free breathing submaximal inspiratory endurance test in health individuals

Guilherme Fregonezi, Thaise Araujo, Ingrid Azevedo, Rudolfo Vieira, Vanessa Resqueti, Selma Bruno. *Physical Therapy, Hospital Onofre Lopes-Health Science Center-Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal Rio Grande do Norte, Brazil*

Objective: Compare controlled breathing and free breathing inspiratory endurance test in health individuals.

Methods: Ten health young (3M, 7F) 21±8 years, BMI 21±3 kg.m⁻², VEF₁ 99±4% pred, P_{Imax} 85.3±15.6% pred, underwent a two randomized inspiratory endurance test in different days. Previous breathing pattern was assessing V_T, T_i, T_e, T_{tot}, f. After ten minutes device familiarisation, maximal time (t_{lim}) sustained at 60% of P_{Imax} threshold load was measured in two conditions: free breathing pattern and with controlled breathing pattern (T_i/T_{tot}=0.5, basal V_T/f was imposed with visual and auditory control). Endurance was measured with inspiratory side of IMT Threshold valve coupled at the end part of respiratory signal system. The endurance test was continued while the subject could maintain the target volume for three consecutive breaths. If the subject could not tolerate the mouthpiece, he (she) would stop the test. Sensations of dyspnea and fatigue were recorded at the end of each trial with Borg scale.

Results: Endurance time was higher in free breathing pattern than controlled breathing test (400±199 s vs. 299±134 s, p=0.008), no differences were found in sensation of dyspnea (1.2±2.3 vs. 1.7±1.9) and fatigue (4.1±1.5 vs. 4.4±2.2). All individuals were able to control their breathing pattern during endurance measurement.

Conclusion: These preliminary results suggest that breathing pattern may influence the performance of inspiratory muscle endurance in submaximal constant load test.

This study is partial supported by: CNPq/Brasil.

P4088

A preliminary study into the reliability and responsiveness of recorded breathing parameters measured using an instrumented garment

Wai Lo, Anne Bruton. *School of Health Professions and Rehabilitation Sciences, University of Southampton, Southampton, United Kingdom*

This study aimed to explore the feasibility of assessing 1) test-retest repeatability of respiratory parameters using an instrumented garment (LifeShirt[®]) during normal breathing, and 2) responsiveness of these parameters during slow breathing techniques. An uncontrolled test-retest design was used with participants acting as their own control. Nine healthy volunteers were recruited from a university student population. Four respiratory parameters (tidal volume, inspiratory/expiratory ratio, respiratory rate, phase angle) were recorded breath-by-breath during 30 minutes of normal resting breathing on two occasions. Parameters were also recorded during 30 minutes of slow breathing. The parameters studied showed variable degrees of reliability as assessed using the ICC. Expiratory tidal volume produced the highest ICC (0.93) and inspiratory/expiratory ratio the lowest (0.04). Bland and Altman plots showed no significant pattern of bias between sessions, but in some variables e.g. phase angle and expiratory tidal volume, there was a tendency to see larger differences as measures increased. During slow breathing there were measurable differences in all four parameters, reaching statistical significance (p<0.05) in three (not phase angle), and clinical significance in two (expiratory tidal volume and ventilation rate). No significant difference in minute ventilation was observed between normal breathing (9.92L/min) and slow breathing (9.01L/min). This preliminary study demonstrates it is feasible to produce objective measures while manipulating breathing patterns, but suggests that not all recorded parameters can be treated as equally reliable.

P4089

Effect of body position on respiratory pattern and thoracoabdominal motion in patients on waiting list for lung transplantation

Maria Ignez Feltrim¹, Fernanda Maia Passos¹, Marcelle Almeida Costa¹, Paulo Manoel Pego Fernandes², Marlova Luzzi Caramori³. ¹Physiotherapy Department, Heart Institute (InCor) do Hospital das Clinicas da Faculdade de Medicina da Universidade de Sao Paulo, Sao Paulo, SP, Brazil; ²Thoracic Surgery Department, Heart Institute (InCor) do Hospital das Clinicas da Faculdade de Medicina da Universidade de Sao Paulo, Sao Paulo, SP, Brazil; ³Pneumology Department, Heart Institute (InCor) do Hospital das Clinicas da Faculdade de Medicina da Universidade de Sao Paulo, Sao Paulo, SP, Brazil

Objective: Our purpose was to examine the effect of body position on respiratory pattern and thoracoabdominal motion in severe pulmonary emphysema and bronchiectasis patients on the waiting list for lung transplantation.

Methods: We studied 13 emphysema patients (EN) and 11 bronchiectasis patients (BQ) by means of inductance plethysmography system in supine and sitting positions. In addition to respiratory variables (V_T, respiratory times) and synchronic index of thoracoabdominal motion (MCA/VT), we analyzed the correlation between coordination movement and inspiratory muscle strength (MIP). ANOVA and Student's t test were used for p<0.05.

Results: The BQ group was younger (38±16 versus 53±11) and breath faster than EN group, which had a prolonged expiratory time (TE=3.26 versus 2.06). In both

SHORT COMMUNICATION

Adaptation of the Threshold IMT[®] with double spring load allows higher inspiratory pressure for muscle training

Guilherme A. F. Fregonezi, Ingrid G. Azevedo, Thaise L. Araujo, Fernando A. L. Dias and Vanessa R. Resqueti

Laboratory of Respiratory Physical Therapy, Physical Therapy Department, Health Science Center, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Rio Grande do Norte, Natal, Brazil

Summary

Correspondence

Guilherme Fregonezi, Laboratory of Respiratory Physical Therapy, Physical Therapy Department, Health Science Center, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Rio Grande do Norte, Natal, Brazil
E-mail: fregonezi@ufrnet.br

Accepted for publication

Received 20 March 2009;
accepted 22 June 2009

Key words

inspiratory muscle endurance; inspiratory muscle trainer; inspiratory muscle training; pressure loading device; respiratory muscle

Purpose: We aimed to evaluate the functionality of an adapted inspiratory muscle training device designed to allow pressures higher than 41 cmH₂O that can be precisely controlled. The adaptation was made in a commercially available Threshold IMT[®] device, and the opening pressures and linearity of load were evaluated in an experimental setting.

Methods: The original IMT Threshold[®] device was modified by inserting a second spring load juxtaposed to the original spring and then the modified device was coupled to a system designed to assess the range of opening pressures. Linear regression was used to test the correlation between the visual pressure scale of the original device and the opening pressure load obtained from the adapted device.

Results: For the modified device, we found a range of load from 13.9 ± 0.7 to 85.6 ± 0.7 cmH₂O. Linear regression analysis of our data found an excellent relation between the modified device's opening pressure and the preset opening pressure marked on the visual scale in the original device, $y = -1.275 + 2.08x$, $r^2 = 0.99$ and $P = 0.0001$.

Conclusion: The Threshold IMT[®] adaptation proposed here is simple, affordable, precise, safe and allows for a high degree of reproducibility. It also achieves pressures higher than 41 cmH₂O that can be used when training inspiratory muscles.


Introduction

It has been established that respiratory muscle strength and endurance can be improved through specific respiratory muscle training (Leith & Bradley, 1976). Respiratory muscle training has been in use in experimental and clinical settings aiming to improve exercise performance of healthy subjects (Boutellier & Piwko, 1992; Wylegala et al., 2007; Verges et al., 2008), to alleviate dyspnoea as well as to increase functional exercise capacity in patients suffering from a variety of medical conditions (Fregonezi et al., 2005; Inzelberg et al., 2005; Chiappa et al., 2008). Recently, a systematic review demonstrated that inspiratory muscle training using threshold devices has been shown to significantly increase inspiratory muscle strength and endurance, improve exercise capacity and decrease dyspnoea in adults with stable COPD (Geddes et al.,

2008). The Threshold IMT[®] inspiratory pressure threshold loading device is one of the commercially available devices used for inspiratory muscle training, and it is also used to assess respiratory muscle endurance. It is a small portable valve that can be easily used at home and is very accessible for the patient and for health care facilities. The load allowed by the device cannot be set higher than 41 cmH₂O, making it difficult to train athletes' inspiratory muscles and to evaluate their respiratory muscles endurance. Furthermore, loads higher than 41 cmH₂O that can be precisely controlled are sometimes needed for the rehabilitation of patients with respiratory disease and the commercially available devices are not appropriated for this purpose. To address this problem, we designed a study that aims to evaluate the functionality and to assess the range of loads obtained from an adapted Threshold IMT[®] device with a double spring load.

© 2009 The Authors

Journal compilation © 2009 Scandinavian Society of Clinical Physiology and Nuclear Medicine

	C	P	F	8	8	8	B	Dispatch: S.7.09	Journal: CPF	CE: Archana
	Journal Name			Manuscript No.				Author Received:	No. of pages: 3	PE: Vasugi

Methods

In an experimental setting, we adapted the Threshold IMT[®] device (Healthscan Products Inc., Cedar Grove, NJ, USA) with two spring loads. The Threshold IMT[®] was opened and a second spring load was added to the inner chamber at the same position as the original one. Both springs had the same specification, size and length because they came from two identical Threshold IMT[®] devices. The modified device with double springs was then connected to a system designed to determine a range of respiratory pressure allowed by the modified device. The system was constituted by a mouthpiece, a pneumotachograph (Digital Pneumotach; DATALINK, Montpellier, Paris, France) and a pressure transducer (MVD300; Globalmed MDI, Brazil). Data collected from this set up was analysed by Pulmowin software (DATALINK) on a personal computer. To simulate inspiratory pressure, the mouthpiece was connected to an air pump. This set up allowed us to evaluate the range of pressure given by the adapted Threshold IMT[®] device. For each preset pressure marked in the visual scale on the outside of the device (ranging from 7 to 41 cmH₂O, marked in steps of 2 cmH₂O), 10 consecutive measurements of opening pressure were performed using the adapted Threshold IMT[®] device with double spring load. The observed opening pressure was documented at each run and the mean value was used for statistical analysis. A linear regression was used to test the correlation between the visual pressure scale on the original device and the corresponding opening pressure obtained from the adapted device.

Results

Our data showed that the opening pressure loads obtained from the Threshold IMT[®] device with double springs ranged from 14 ± 0.7 to 85 ± 0.7 cmH₂O, corresponding to the minimum and maximal pressures marked in the visual scale on the outside of the original device (original range was 7–41 cmH₂O). Linear regression analysis of our data found an excellent relation between the modified device opening pressure and the preset opening pressure marked on the visual scale in the original device, $y = -1.275 + 2.08x$, $r^2 = 0.99$ and $P = 0.0001$ (Fig. 1, Table 1). The pressure obtained from the modified device corresponds to approximately twice the pressure marked on the visual scale of the original device.

Discussion

This study is the first one that evaluates a modification in the Threshold IMT[®] device to allow opening loads higher than 41 cmH₂O. These findings demonstrate that the modified device can be properly and safely used to assess inspiratory opening pressures higher than 41 cmH₂O and can also be used for respiratory muscle training when inspiratory pressure higher than 41 cmH₂O is required. The Threshold IMT[®] device has been widely used for rehabilitation, and its use is associated with improvement in respiratory strength and endurance. Using

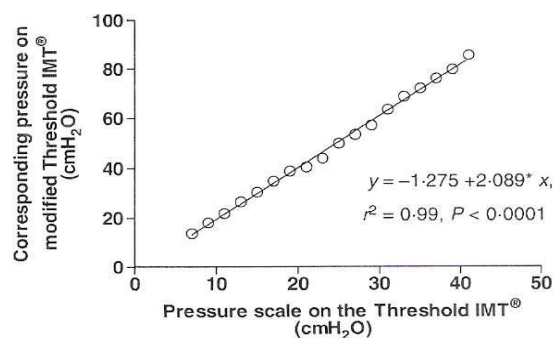


Figure 1 Relation between visual pressure scale on the Threshold IMT[®] and corresponding opening pressure on the modified Threshold IMT[®].

Table 1 Visual pressure scale on the Threshold IMT[®] and corresponding pressure on the modified Threshold IMT[®].

Threshold IMT [®] (cmH ₂ O)	Modified Threshold IMT [®] (cmH ₂ O)	Threshold IMT [®] (cmH ₂ O)	Modified Threshold IMT [®] (cmH ₂ O)
7	13.7 (0.8)	25	50.0 (1.2)
9	18.2 (0.9)	27	53.5 (1.2)
11	22.0 (0.5)	29	57.2 (1.4)
13	26.7 (0.5)	31	63.5 (0.8)
15	30.6 (0.5)	33	68.8 (0.8)
17	35.0 (0.3)	35	72.0 (1.6)
19	39.0 (1.2)	37	76.1 (2.0)
21	40.7 (0.5)	39	79.8 (1.8)
23	44.1 (0.7)	41	85.6 (0.7)

Results are presented as mean \pm (SD)

the original Threshold IMT[®] device, pressures higher than 41 cmH₂O cannot be determined and used for muscle training purposes. Nowadays, other pressure threshold loading devices are commercially available and have different loading opening levels; however, the Threshold IMT[®] device is the only one that shows a 2 by 2 cmH₂O scale for the pressure opening load. This feature makes it the most recommended device because of its precision in controlling the load during the progression of rehabilitation or training. Even though the modification made in the device seems evident, the springs were assembled juxtaposed and there were questions about the linearity and the intensity of load predicted by Hooke's law. Our experiment design addressed these questions and demonstrated that the adaptation, performed by assembling two springs juxtaposed in the device inner chamber, resulted in a linear increase in opening pressure load and also resulted in loads that were twice higher than the predicted loads as marked on the visual scale on the outside of the Threshold IMT[®] device. Furthermore, the adaptation proposed in this paper is simple, affordable, precise, safe and allows for a high degree of reproducibility. It also achieves pressures higher than 41 cmH₂O that can be used when training inspiratory muscles.

References

- Boutellier U, Piwko P. The respiratory system as an exercise limiting factor in normal sedentary subjects. *Eur J Appl Physiol Occup Physiol* (1992); **64**: 145–152.
- Chiappa GR, Roseguini BT, Vieira PJ, Alves CN, Tavares A, Winkelmann ER, Ferlin EL, Stein R, Ribeiro JP. Inspiratory muscle training improves blood flow to resting and exercising limbs in patients with chronic heart failure. *J Am Coll Cardiol* (2008); **51**: 1663–1671.
- Fregonezi GA, Resqueti VR, Guell R, Pradas J, Casan P. Effects of 8-week, interval-based inspiratory muscle training and breathing retraining in patients with generalized myasthenia gravis. *Chest* (2005); **128**: 1524–1530.
- Geddes EL, O'Brien K, Reid WD, Brooks D, Crowe J. Inspiratory muscle training in adults with chronic obstructive pulmonary disease: an update of a systematic review. *Respir Med* (2008); **102**: 1715–1729.
- Inzelberg R, Peleg N, Nisipeanu P, Magadle R, Carasso RL, Weiner P. Inspiratory muscle training and the perception of dyspnea in Parkinson's disease. *Can J Neurol Sci* (2005); **32**: 213–217.
- Leith DE, Bradley M. Ventilatory muscle strength and endurance training. *J Appl Physiol* (1976); **41**: 508–516.
- Verges S, Boutellier U, Spengler CM. Effect of respiratory muscle endurance training on respiratory sensations, respiratory control and exercise performance: a 15-year experience. *Respir Physiol Neurobiol* (2008); **161**: 16–22.
- Wylegala JA, Pendergast DR, Gosselin LE, Warkander DE, Lundgren CEG. Respiratory muscle training improves swimming endurance in divers. *Eur J Appl Physiol* (2007); **99**: 393–404.

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MESTRADO EM FISIOTERAPIA

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Esclarecimentos

Este é um convite para você participar da pesquisa **Treinamento Muscular Respiratório e Exercícios Respiratórios em Indivíduos com Distrofia Muscular Miotônica** que é coordenada pelo Professor Dr. **Guilherme Augusto de Freitas Fregonezi** e sua orientanda de mestrado **Thaise Lucena Araújo**.

Sua participação é voluntária, o que significa que você poderá desistir a qualquer momento, retirando seu consentimento, sem que isso lhe traga nenhum prejuízo ou penalidade. Não haverá pagamento pela sua participação.

Essa pesquisa procura avaliar os efeitos do treinamento dos músculos respiratórios e de exercícios respiratórios sobre os testes de função pulmonar em pessoas com distrofia muscular miotônica. Serão realizados os seguintes procedimentos: **avaliação da função pulmonar, da força muscular respiratória, do padrão respiratório, do quadro clínico, do sono, da qualidade de vida e da variabilidade da frequência cardíaca para posterior participação de um programa de tratamento fisioterapêutico que será composto ou por exercícios respiratórios ou por treinamento dos músculos respiratórios através de equipamentos apropriados.**

O tratamento que será realizado não trará nenhum risco para a sua saúde, pois não serão realizados procedimentos que envolvam corte, introdução de instrumentos e coletas de sangue.

Você poderá se beneficiar deste tratamento devido à **possibilidade de prevenção de complicações pulmonares e respiratórias que podem interferir na qualidade do sono e de vida das pessoas que têm distrofia muscular miotônica.**

Todas as informações obtidas serão sigilosas e seu nome não será identificado em nenhum momento. Qualquer dúvida que você tiver a respeito desta pesquisa, poderá perguntar diretamente para **Thaise Lucena Araújo** no endereço: **Coordenação do Mestrado em Fisioterapia da UFRN no Centro de Ciências da**

Saúde, Rua General Gustavo Cordeiro de Farias, S/N, CEP 59010-180 ou pelos telefones **(84)3215-4274/4275**.Endereço do Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Onofre Lopes: **Rua General Gustavo Cordeiro de Farias, S/N, Petrópolis.**

Consentimento Livre e Esclarecido

Eu, _____,
declaro estar ciente e informado(a) sobre os procedimentos de realização da pesquisa, conforme explicitados acima, e aceito participar voluntariamente da mesma.

Assinatura: _____

Data: _____

Apêndice 2



**CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ONOFRE LOPES
DEPARTAMENTO DE FISIOTERAPIA
MESTRADO EM FISIOTERAPIA
TREINAMENTO MUSCULAR RESPIRATÓRIO NA DISTROFIA MIOTÔNICA**

FICHA DE AVALIAÇÃO

IDENTIFICAÇÃO

Nome: _____ Cód.: _____

Data nasc.: ____/____/____ Idade: _____ Sexo: () F () M

End.: _____
_____ Tel./Cel.: _____

Médico resp.: _____

Tempo de Diagnóstico Clínico: _____

Data da 1ª avaliação: ____/____/____ Peso: _____ Altura: _____

ESPIROMETRIA

Data	VEF1	CVF	VEF1/CVF	PEF	Nº provas

PADRÃO RESPIRATÓRIO

Data	VC	FR	T _{insp}	T _{exp}	T _{tot}	T _i /T _{tot}

MANUVACUOMETRIA

Data:										
P _{Imáx}										
P _{Emáx}										
Data:										

Livros Grátis

(<http://www.livrosgratis.com.br>)

Milhares de Livros para Download:

[Baixar livros de Administração](#)

[Baixar livros de Agronomia](#)

[Baixar livros de Arquitetura](#)

[Baixar livros de Artes](#)

[Baixar livros de Astronomia](#)

[Baixar livros de Biologia Geral](#)

[Baixar livros de Ciência da Computação](#)

[Baixar livros de Ciência da Informação](#)

[Baixar livros de Ciência Política](#)

[Baixar livros de Ciências da Saúde](#)

[Baixar livros de Comunicação](#)

[Baixar livros do Conselho Nacional de Educação - CNE](#)

[Baixar livros de Defesa civil](#)

[Baixar livros de Direito](#)

[Baixar livros de Direitos humanos](#)

[Baixar livros de Economia](#)

[Baixar livros de Economia Doméstica](#)

[Baixar livros de Educação](#)

[Baixar livros de Educação - Trânsito](#)

[Baixar livros de Educação Física](#)

[Baixar livros de Engenharia Aeroespacial](#)

[Baixar livros de Farmácia](#)

[Baixar livros de Filosofia](#)

[Baixar livros de Física](#)

[Baixar livros de Geociências](#)

[Baixar livros de Geografia](#)

[Baixar livros de História](#)

[Baixar livros de Línguas](#)

[Baixar livros de Literatura](#)
[Baixar livros de Literatura de Cordel](#)
[Baixar livros de Literatura Infantil](#)
[Baixar livros de Matemática](#)
[Baixar livros de Medicina](#)
[Baixar livros de Medicina Veterinária](#)
[Baixar livros de Meio Ambiente](#)
[Baixar livros de Meteorologia](#)
[Baixar Monografias e TCC](#)
[Baixar livros Multidisciplinar](#)
[Baixar livros de Música](#)
[Baixar livros de Psicologia](#)
[Baixar livros de Química](#)
[Baixar livros de Saúde Coletiva](#)
[Baixar livros de Serviço Social](#)
[Baixar livros de Sociologia](#)
[Baixar livros de Teologia](#)
[Baixar livros de Trabalho](#)
[Baixar livros de Turismo](#)