

CARLOS FERNANDO RONCHI

**PRESSÕES RESPIRATÓRIAS MÁXIMAS EM CRIANÇAS
PORTADORAS DE MIELOMENINGOCELE**

Dissertação apresentada para o Curso de Pós-graduação: “Fisiopatologia em Clínica Médica”, Área de Conhecimento: Ciências da Saúde – para obtenção do título de Mestre.

Orientador: Prof. Adjunto José Roberto Fioretto

Departamento de Clínica Médica
Faculdade de Medicina de Botucatu-UNESP

- 2007 -

FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA SEÇÃO TÉCNICA DE AQUISIÇÃO E TRATAMENTO
DA INFORMAÇÃO
DIVISÃO DE BIBLIOTECA E DOCUMENTAÇÃO - CAMPUS DE BOTUCATU - UNESP
BIBLIOTECÁRIA RESPONSÁVEL: Selma Maria de Jesus

Ronchi, Carlos Fernando.

Pressões respiratórias máximas em crianças portadoras de Mielomeningocele / Carlos Fernando Ronchi. – Botucatu : [s.n.], 2007.

Trabalho de qualificação (mestrado – pediatria) – Universidade Estadual Paulista, Faculdade de Medicina de Botucatu, 2007

Orientador: José Roberto Fioretto

1. Crianças - Doenças 2. Aparelho respiratório - Músculos - Fisiopatologia

CDD 618.9262

Palavras-chave: Criança; Força muscular; Mielomeningocele; Pressões respiratórias máximas

Dedicatória

Ao meu orientador professor José Roberto Fioretto, pelo seu papel fundamental na realização desta pesquisa. Há alguns anos, ao aceitar a orientação deste trabalho, encontrei o pesquisador, que me ensinou o método. Algum tempo mais tarde, conheci o humano, que me falou sobre a vida. Hoje, encontro o amigo, que me pergunta o que penso. Os três merecem a minha admiração, respeito e eterna gratidão.

Aos meus pais que tanto amo e admiro, Carlos e Ana, pelo amor incondicional que sempre tornaram minhas tristezas menos intensas e minhas alegrias mais duradouras nesta grande jornada que é a vida. Seus ensinamentos sempre encontrarão lugar em meu coração. *Vocês são muito especiais para mim!!!*

Ao meu irmão Eduardo, que com seu jeito meio quieto, mas sempre companheiro, minha eterna gratidão pelo amor, apoio e amizade que sempre existiram entre nós.

Aos meus avós, João, Jandira, Antonio (*in memoriam*) e Octacília “minha segunda mãe”, que sempre me deram muito amor, carinho e experiência de vida, o meu muito obrigado a vocês que sempre fizeram parte da minha vida de uma forma muito intensa.

Em especial para minha namorada Carolina, essa super mulher que tanto apoio me deu e suportou meus momentos de preocupação e stress, sempre ao meu lado dando força e discernimento para conseguir resolver meus problemas, sem dúvida foi ela quem mais perto esteve esse tempo todo!!! *TE AMO!!!*

Aos meus quase irmãos Paulão e Tuca, que sempre me ajudaram nos momentos difíceis e de dúvidas, sempre prontos para me escutar, cada um com seu jeito de orientar e aconselhar, por todas as nossas conversas e momentos juntos nesses anos de amizade verdadeira.

Agradecimentos

Com a graça do Espírito Santo, que com sua Luz, Sabedoria e Discernimento me levaram a pesquisar e colher os frutos que me pareceram realmente bons para este trabalho, e com tenacidade, naveguei sempre como um navio que em alto mar enfrenta desafio contra a tempestade. Foram longas horas de estudo, dedicação e incertezas... mas que de mim, nada teria a se concretizar se não fosse conduzida por Deus até aqui. Obrigado Senhor!!!

À coordenação da universidade do sagrado coração (USC), em especial ao professor Carlos da neuropediatria, que me receberam de portas abertas.

À professora Edileine Fernandes Henrique “Dila”, diretora da escola estadual Angelino de Oliveira, que tanto me ajudou na composição do nosso grupo controle, sempre disposta a oferecer tudo que lhe fosse possível para colaborar.

Aos funcionários do setor de reabilitação, que sempre me apoiaram em todos os sentidos, desde o aprimoramento, em especial à Juliana, que tirava todas as minhas dúvidas relacionadas ao computador e à Letícia, sempre colaborativa na coleta de dados.

A toda equipe da UTI do Pronto Socorro, em especial a professora Ana dos Anjos, que sempre com amizade e dedicação me apoiaram em minha vida profissional.

A todos os funcionários da pós-graduação e da biblioteca da Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP.

Ao professor Carlos Roberto Padovani, que nos auxiliou na análise estatística dos dados obtidos em nossa pesquisa.

A todos os meus familiares e amigos pelo apoio e incentivo em minhas conquistas.

Em especial a todas as crianças que colaboraram com este estudo.

Para vencer na vida, é necessário fazer tudo com entusiasmo.

Paul Nyssens

ÍNDICE

1. Introdução	08
2. Objetivos.....	13
3. Pacientes e Métodos	15
3.1 População e desenho do estudo	16
3.2 Seleção dos pacientes	16
3.3 Critérios de Inclusão e Exclusão	17
3.4 Procedimento.....	17
3.5 Divisão do grupo com mielomeningocele e definição de termos	18
3.6 Análise estatística	19
4. Resultados.....	20
4.1 Comparação dos grupos – Características gerais	21
4.2 Características clínicas dos pacientes.....	22
4.3 Pressões respiratórias máximas	23
5. Discussão	26
5.1 Metodologia de avaliação da força muscular respiratória.....	27
5.2 Características dos pacientes	27
5.3 Limitações do estudo.....	30
6. Conclusões.....	31

7. Resumo	33
8. Summary.....	36
9. Referências bibliográficas	39
Anexos	43
Anexo I – Termo de consentimento livre e esclarecido	44
Anexo II – Protocolo de avaliação – Grupo de estudo.....	45
Anexo III– Protocolo de avaliação – Grupo controle.....	46
Anexo IV – Valores individuais do Grupo mielomeningocele	47
Anexo V – Valores individuais do Grupo controle.....	48
Figuras:	
Figura 1	18
Figura 2.....	22
Tabelas:	
Tabela 1	21
Tabela 2	23
Tabela 3	25
10. Parecer favorável do Comitê de Ética.....	49
11. Confirmação de envio para publicação.....	50
12. Manuscrito enviado à publicação.....	51

1 - Introdução

Os defeitos do tubo neural são um grupo de anormalidades no qual não há fusão em um determinado ponto de seu comprimento, desde a medula espinhal até o encéfalo, durante o desenvolvimento do feto (STOKES, 2000). Apesar da fusão acontecer com facilidade, uma falha pode ocorrer mais freqüentemente entre a 3ª e a 4ª semanas de gestação, fazendo com que a criança nasça com a medula espinhal exposta (SOCIEDADE BRASILEIRA DE NEUROCIRURGIA 2002; SANTOS & PEREIRA 2007).

Segundo SHEPERD (1995), a mielomeningocele é a mais freqüente das malformações congênitas, com incidência que varia de um país para outro e de uma década para outra, situando-se entre 1 a 4 casos para cada 1.000 recém-nascidos vivos (LORBER, 1968; ELWOOD & ELWOOD, 1980; WINDHAM & EDMONDS, 1982; SWAIMAN, 1989; SHERMAN et al., 1997; SANTOS & PEREIRA, 2007). O quadro é tão importante que a Sociedade Brasileira de Neurocirurgia (2002) recomenda a administração diária de 0,4mg de ácido fólico para mulheres em idade fértil. Para aquelas que apresentam casos de malformação congênita na família a dose recomendada é 10 vezes maior, pois o ácido fólico diminui a prevalência de defeitos do tubo neural. Sabe-se que o ácido fólico tem papel fundamental no processo de multiplicação celular, sendo, portanto, imprescindível durante a gravidez (SANTOS & PEREIRA, 2007).

As causas dos defeitos do tubo neural não são completamente conhecidas, mas as evidências indicam que, pelo menos em parte, se devem à nutrição deficiente, particularmente de ácido fólico, causas genéticas ou ao uso de drogas. Certos medicamentos, como alguns usados para controlar convulsões, podem também causar defeitos do tubo neural (SANTOS & PEREIRA, 2007).

Na mielomeningocele pode haver anormalidades associadas na pele, ossos, meninges e tecido neural. Se apenas a pele, ossos e dura-máter estiverem lesadas, o termo utilizado é meningocele; já na espinha bífida cística, a pele, a dura-máter e a medula espinhal estão comprometidas, sendo o quadro denominado de mielomeningocele, o que ocorre em 80% dos casos (STOKES, 2000).

DIAMENT & CYPEL (1996) relataram que a localização da lesão da coluna vertebral nos casos de mielomeningocele é variável. Quanto mais alto for o nível de lesão neural e, portanto, o nível de paralisia, pior é o prognóstico relativo, a morbidade e a mortalidade (STOKES, 2000). Também serão maiores as complicações respiratórias como infecções do trato respiratório, dispnéia, atelectasias e episódios de parada respiratória (ANDRADA & DE VITO, 2001).

É comum crianças portadoras de lesão medular apresentarem movimentos respiratórios anormais em consequência de deformidades da coluna e da caixa torácica, fraqueza da musculatura abdominal e da má postura quando sentadas (SHEPERD 1995). Além disso, doenças neuromusculares freqüentemente comprometem a força dos músculos respiratórios.

Um dos métodos mais simples para avaliar a força dos músculos respiratórios foi descrito por BLACK & HYATT (1969), método este que vem sendo utilizado até os dias de hoje, segundo a *American Toracic Society* (ATS/ERS 2002). BLACK & HYATT (1969) utilizaram um manômetro, em escala positiva e negativa, para medir as pressões respiratórias máximas, inspiratória (Pimax) e expiratória (Pemax). Desde então, este método vem sendo o mais utilizado para avaliar a força dos músculos respiratórios em pacientes portadores de doenças neuromusculares, doenças pulmonares, ou ainda como parâmetro capaz de prever o sucesso do desmame da ventilação mecânica (AZEREDO, 2002; Di PIETRO et al. 2006; FIORE Jr. et al., 2004; KNOBEL et al.,

2004; HART & POLKEY, 2001) e para avaliar o progresso do treinamento da musculatura respiratória (KNOBEL 2002).

A medida das pressões respiratórias máximas pelo método anteriormente citado é realizada por meio de uma manobra estática, com a via aérea ocluída. Neste caso, a pressão bucal reflete a pressão que está sendo gerada nos alvéolos pela ação dos músculos respiratórios (FIORE Jr. et al 2004).

BLACK & HYATT (1969) descreveram valores normais para pressões respiratórias máximas em adultos, correlacionando-os com a idade e o sexo. Foram estudados 120 indivíduos, dos quais 60 eram do sexo masculino. Os pacientes foram divididos em dois grupos dependendo da idade (maiores e menores de 55 anos). As medidas foram realizadas por meio de oclusão das narinas com uma pinça nasal e utilizando um bucal. A Pemax foi avaliada a partir da capacidade pulmonar total e a Pimax do volume residual. Não houve redução significativa das pressões respiratórias no grupo com idade inferior a 55 anos, tanto em homens como em mulheres, porém, nos indivíduos de maior idade, houve redução significativa da Pemax em ambos os sexos e da Pimax somente nas mulheres.

Posteriormente, CAMELO et al. (1985) utilizaram o mesmo método descrito por BLACK & HYATT (1969) em adultos normais de ambos os sexos, com idade entre 20 e 49 anos. Os resultados mostraram que os valores das pressões respiratórias máximas foram maiores no sexo masculino. Cabe a ressalva de que os autores não estudaram indivíduos com idade superior a 49 anos.

Em crianças com mielomeningocele, apesar das alterações músculo-esqueléticas, no sistema nervoso central e no sistema genito-urinário determinarem importantes limitações, os efeitos desta anormalidade sobre a

função dos músculos respiratórios têm recebido pouca atenção (SHERMAN et al., 1997).

WILSON et al. (1984), procurando determinar valores normais das pressões respiratórias máximas, estudaram 235 crianças e adolescentes de 7 a 17 anos de idade e obtiveram como valores médios de Pimax -75 cmH₂O para meninos e -63 cmH₂O para meninas. Quanto a Pemax, os valores foram +96 cmH₂O e +80 cmH₂O, para meninos e meninas, respectivamente. RIBEIRO et al. (2000), estudando 65 escolares com idade entre seis e oito anos, não observaram diferenças da Pimax e da Pemax entre os sexos, sendo que os valores da Pimax foram -54,12 cmH₂O, para o sexo masculino, e -55,37 cmH₂O para o feminino, e os valores da Pemax de +73,09 cmH₂O e +70,72 cmH₂O, respectivamente, para o sexo masculino e feminino.

Especificamente, no que se refere à análise de força da musculatura respiratória em crianças com mielomeningocele, existem dois estudos (SHERMAN et al. 1997; SWAMINATHAN et al. 1989) que avaliaram pacientes com mais de 10 anos de idade. Enquanto SHERMAN et al. (1997) observaram fraqueza da musculatura respiratória, SWAMINATHAN et al. (1989) obtiveram resultados opostos.

Até onde pudemos constatar, não há na literatura estudos que tenham avaliado o comprometimento dos músculos respiratórios em crianças de baixa idade portadoras de mielomeningocele.

Nossa hipótese é que a mielomeningocele compromete os músculos respiratórios em crianças de mais baixa idade.

2 – Objetivos

Avaliar a força dos músculos respiratórios em crianças, a partir de quatro anos de idade, portadoras de mielomeningocele por meio da medida das pressões respiratórias máximas e comparar com crianças saudáveis de mesma faixa etária.

3. Pacientes e Métodos

3.1 – População e desenho do estudo

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu-UNESP.

Estudo caso-controle no qual foram constituídos dois grupos: grupo mielomeningocele (GM, n=20) e grupo controle (GC, n=20). O GM foi composto de crianças portadoras de mielomeningocele, com idade entre 4 e 14 anos, que realizavam tratamento fisioterapêutico na Seção Técnica de Reabilitação do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu (HC - UNESP) e na clínica de fisioterapia da Universidade do Sagrado Coração de Bauru (USC). Estas crianças não utilizavam colete de polipropileno e 10 eram cadeirantes.

As crianças do GC eram saudáveis com idade entre 6 e 13 anos, procedentes da Escola Estadual Angelino de Oliveira do Município de Botucatu-SP.

3.2 – Seleção dos pacientes

As crianças com mielomeningocele foram selecionadas a partir de uma amostra de conveniência pela ordem de consulta na Seção Técnica de Reabilitação e na clínica da USC. No dia de sua avaliação motora foi solicitado aos pais a autorização para a mensuração das pressões respiratórias máximas.

Para as crianças da Escola Estadual Angelino de Oliveira, foi solicitado à diretora que obtivesse o termo de consentimento dos pais (anexo I).

3.3 – Critérios de Inclusão e Exclusão

Foram incluídas crianças portadoras de mielomeningocele com mais de quatro anos de idade, que compreendessem e pudessem realizar o teste. Os pacientes portadores de doença aguda febril, pneumopatia crônica, asma e os cardiopatas foram excluídos.

3.4 – Procedimento

Após a autorização dos pais ou responsáveis, solicitava-se que a criança sentasse confortavelmente, o pesquisador explicava o teste verbalmente e em seguida era colocado o oclisor nasal. Posteriormente, um aparelho denominado manuvacuômetro analógico (Marshall Town, USA) com intervalo operacional de + 120 cmH₂O (figura 1) era conectado à boca da criança por meio de uma extensão de plástico. Na extremidade do aparelho havia um bucal que apresentava um orifício de 1 a 2 mm de diâmetro, firmemente vedado à boca da criança, para prevenir que a pressão gerada pelos músculos faciais influenciasse as medidas (FIORE Jr. et al., 2004). Posteriormente, a criança fazia uma expiração completa esvaziando os pulmões até o volume residual, seguida de uma inspiração máxima dentro do bucal. Neste momento, a saída de ar pela extensão era ocluída para que fosse verificado o valor da Pimax no visor do aparelho. Para a mensuração da Pemax a criança realizava uma inspiração profunda até a sua capacidade pulmonar total e logo após realizava uma expiração forçada pelo bucal e o pesquisador observava o valor da Pemax.

Todas as medidas foram realizadas pelo mesmo examinador, pois o estímulo verbal que é dado ao paciente na hora da medida pode influenciar o resultado. Seguindo técnica originalmente descrita por BLACK & HYATT (1969),

foram realizadas três medidas na inspiração e três na expiração, sendo a maior delas aquela utilizada como valor de referência. Se houvesse diferença maior do que 10% entre as medidas, nova seqüência de análise era realizada (BLACK & HYATT, 1969; HAUTMANN et al., 2000; DOURADO et al., 2004).

Os valores da Pimax e Pemax, bem como os dados pessoais, peso e altura das crianças foram anotados em protocolo específico (anexos II e III).

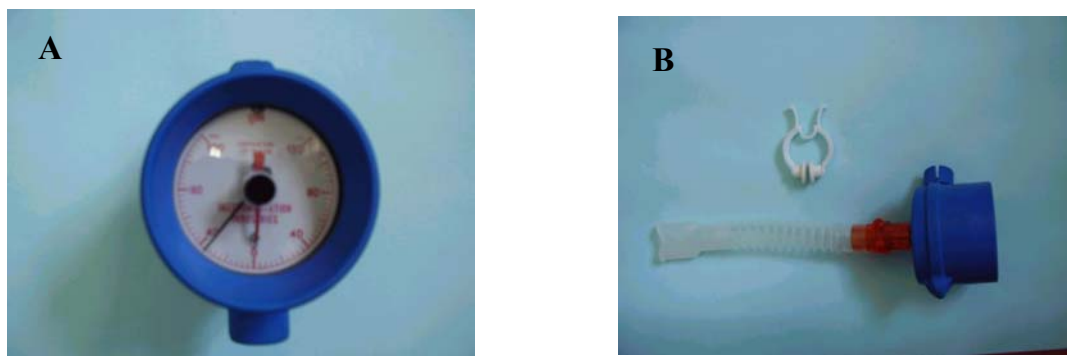


Figura 1 – Ilustração do manuvacuômetro (painel A), do bucal e do oclutor nasal (painel B) utilizados para a obtenção das pressões respiratórias máximas.

3.5 – Divisão do grupo com mielomeningocele e definição de termos

Os pacientes do GM foram divididos de acordo com o nível de comprometimento da coluna em lesão alta (torácica e tóraco-lombar) e baixa (lombar, lombo-sacra e sacral).

3.6 – Análise Estatística

Os grupos mielomeningocele e controle foram comparados quanto aos valores das pressões respiratórias pelo teste-t de Student. Para comparar os valores das pressões respiratórias dos grupos de acordo com o nível de lesão, foi utilizado o método de Student-Newman-Keuls. A distribuição por sexo foi avaliada pelo Qui-quadrado e a idade e o índice de massa corporal pelo teste U de Mann Whitney. O nível de significância estatística foi de 5%.

O tamanho amostral dos grupos para comparação das pressões respiratórias máximas foi determinado considerando um nível de 95% de confiança, num erro de estimação de 10% para um poder de 80% de busca de significância entre pacientes (NORMAN & STREINER 1994).

4 – Resultados

4.1 Comparação dos grupos – Características gerais

A tabela 1 mostra a comparação dos grupos quanto à idade, sexo e índice de massa corporal (IMC). Os grupos não diferiram estatisticamente quanto à idade (GC: mediana = 8 e variação de 6 a 13, GM: mediana de 8 e variação de 4 a 14; $p= 0,507$), sexo (GC: masculino = 5 e feminino = 15 e GM: masculino = 7 e feminino = 13; $p= 0,730$) e IMC (GC: mediana de 17,4 e variação de 14,1 a 24,7; GM: mediana de 19,2 e variação de 12,6 a 31,9; $p= 0,133$).

Tabela 1 – Comparação entre o grupo controle (GC) e o Grupo Mielomeningocele (GM) quanto à idade e índice de massa corpórea (IMC), expressos em mediana e variação e o sexo, expresso pelo número de pacientes.

Variável \ Grupos	GC (n=20)	GM (n=20)	Nível Descritivo
Idade em anos	8 (6 –13)	8 (4 –14)	$p = 0,507$
Sexo (número)			
Masculino	5	7	$p = 0,730$
Feminino	15	13	
IMC (Kg/m)	17,4 (14,1 - 24,7)	19,2 (12,6 –31,9)	$p = 0,133$

n = número de pacientes. Testes: Mann-Whitney e Qui-quadrado.

4.2 Características clínicas dos pacientes

Quanto ao nível de lesão, observou-se que em nove pacientes a lesão era lombo-sacra (45%), em quatro era lombar (20%), em três torácica (15%), em igual número tóraco-lombar (15%) e em uma criança era sacral (5%) (figura 2).

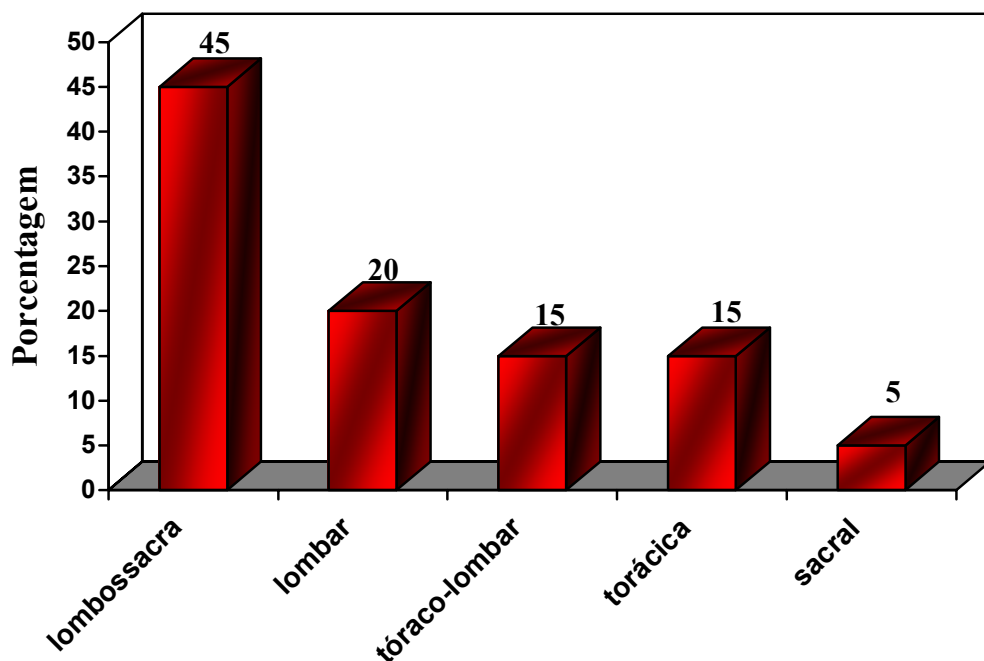


Figura 2 – Distribuição das crianças com mielomeningocele quanto à frequência dos níveis de lesão.

Dos 20 pacientes do GM, cinco apresentavam cifoescoliose importante. Além disso, 18 apresentavam hidrocefalia, dos quais 16 faziam uso da válvula de drenagem ventrículo- peritoneal.

Quanto à capacidade de deambulação e internações prévias, 10 crianças do GM apresentavam deambulação com ajuda de órteses e os outros 10 faziam uso da cadeira de rodas, sendo que oito delas já haviam apresentado internações por problemas respiratórios.

4.3 Pressões respiratórias máximas

A tabela 2 mostra a comparação entre os grupos quanto às pressões respiratórias máximas. Os grupos foram estatisticamente diferentes quanto aos valores das pressões respiratórias máximas, sendo ambas significativamente maiores no GC (Pimax = GC: $- 83,00 \pm 21,75 > GM: - 54,10 \pm 23,66 - p < 0,001$ e Pemax = GM: $+ 87,40 \pm 26,28 > GM: + 64,60 \pm 26,97 - p = 0,010$).

Tabela 2 – Média e desvio padrão dos valores da pressão inspiratória máxima (Pimax) e da pressão expiratória máxima (Pemax) nos grupos controle (GC) e mielomeningocele (GM).

Variáveis	GC (n=20)	GM (n= 20)	Nível Descritivo
Pimax (cmH ₂ O)	- 83,00 ± 21,75	- 54,10 ± 23,66	p < 0,001
Pemax (cmH ₂ O)	+ 87,40 ± 26,28	+ 64,60 ± 26,97	P = 0,010

n= número de pacientes; Teste estatístico: teste *t* de Student.

A tabela 3 mostra a comparação dos grupos quanto às pressões respiratórias máximas e níveis de lesão. Os valores da Pimax do GC foram significativamente maiores que os valores da Pimax das crianças do GM independente do nível de lesão da coluna vertebral (GC: $-83 \pm 21,75 > \text{GM: alta} = -38,33 \pm 11,20$ e $\text{baixa} = -60,85 \pm 24,62$; $p < 0,05$). Comparando-se lesão alta e baixa, observou-se que os valores da Pimax dos pacientes com lesão alta foram significativamente menores, indicando que a lesão medular alta compromete a musculatura respiratória de forma mais importante (GM baixa: $-60,85 \pm 24,62 > \text{GM alta: } -38,33 \pm 11,20$; $p = < 0,001$). Quanto a Pemax, os valores foram significativamente maiores nas crianças do GC quando comparado com os pacientes do GM com lesão alta (GC: $+87,40 \pm 26,28 > \text{GM alta: } +48,00 \pm 20,82$; $p < 0,05$). Porém, não houve diferença estatisticamente significativa entre lesão alta e baixa.

Tabela 3 – Média e desvio padrão dos valores da pressão inspiratória máxima (Pimax) e da pressão expiratória máxima (Pemax) no grupo mielomeningocele (GM), comparados com o grupo controle (GC), de acordo com o nível da lesão (alta ou baixa).

Variáveis Grupos	Pressões Respiratórias	
	Pimax (cmH ₂ O)	Pemax (cmH ₂ O)
GC (n=20)	- 83,00 ± 21,75*	+ 87,40 ± 26,28§
GM (n=20)		
Lesão alta	- 38,33 ± 11,20	+ 48,00 ± 20,82
Lesão baixa	- 60,85 ± 24,62#	+ 71,71 ± 26,73

n = número de pacientes; lesão alta: torácica e tóraco-lombar; lesão baixa: lombar, lombossacra e sacral.

*p<0,001 na comparação da Pimax do GC com a Pimax de lesão alta e baixa do GM.

p<0,041 na comparação da Pimax de lesão alta e baixa dentro do GM.

§ p<0,006 na comparação entre a Pemax do GC e GM com lesão alta.

Teste estatístico: Análise de variância de uma via com comparação entre os pares pelo método de Student-Newman-Keuls.

Nos anexos IV e V estão apresentados os valores individuais da idade, índice de massa corporal, Pimax e Pemax das crianças dos dois grupos de estudo.

5- Discussão

5.1 - Metodologia de avaliação da força muscular respiratória

Como descrito anteriormente, a medida das pressões respiratórias máximas é um dos métodos mais simples para avaliar a força dos músculos respiratórios.

FIGLIORE Jr. et al., em 2004, demonstraram que os valores de Pimax não apresentaram diferença quando aferidos com bucal rígido ou máscara facial, já os valores de Pemax diminuíram quando foi utilizada máscara facial. Os autores justificaram que o vazamento de ar pela máscara foi mais perceptível e ocorreu com maior frequência do que pelo bucal.

Em nosso estudo utilizamos o bucal rígido para avaliação da Pimax e Pemax que, atualmente, é o método de escolha para a realização de prova de função pulmonar em adultos e crianças (FIGLIORE Jr. et al., 2004).

5.2 - Características dos pacientes

Até onde pudemos constatar, os únicos estudos que realizaram metodologia semelhante à nossa, em pacientes com mielomeningocele, foram os de SHERMAN et al. (1997) e SWAMINATHAN et al. (1989). No entanto, em ambos a faixa etária dos pacientes foi mais elevada que aquela que estudamos, variando de 10 a 17 anos no primeiro estudo e de 18 a 20 anos no segundo.

Diversos trabalhos relataram que o defeito pode localizar-se em qualquer nível do tubo neural, embora seja mais freqüente na região lombossacra, em acordo com nossos achados (SHAFFER & AVERY, 1979; MENKES, 1984; SHEPERD, 1995; PETERSEN, 1995; SHERMAN et al., 1997).

Lesões na medula espinhal podem favorecer o aparecimento de cifoescoliose e esta por sua vez pode diminuir a capacidade pulmonar, com comprometimento da função respiratória (SHERMAN et al., 1997). Avaliando a função pulmonar e a capacidade de exercício em um grupo de 12 crianças com mielomeningocele, com idade entre 10 e 17 anos e um grupo de 12 crianças saudáveis com as mesmas características quanto à idade, peso e sexo, SHERMAN et al. (1997) demonstraram que dos 12 pacientes, 11 (92%) apresentaram diminuição da capacidade pulmonar, 9 (75%) mostraram fraqueza da musculatura respiratória e apresentaram redução das pressões respiratórias máximas comparado com o grupo controle. Em acordo com esses achados, observamos que as crianças com mielomeningocele apresentaram valores de Pimax e Pemax inferiores quando comparado com os valores obtidos para o grupo controle, indicando que a anormalidade da coluna compromete a força dos músculos respiratórios. Ao contrário, SWAMINATHAN et al. (1989), estudando 14 adolescentes com mielomeningocele (idade média de 18 anos) quanto à anormalidades do controle ventilatório e comparando-os com o mesmo número de adolescentes sem lesão da coluna vertebral (idade média de 20 anos), não observaram diferença estatística nos valores das pressões respiratórias entre os grupos. É possível que esta divergência de resultados esteja relacionada a diferenças na faixa etária dos pacientes.

De nosso conhecimento, não há estudos que tenham avaliado diferença de função dos músculos respiratórios de acordo com o nível de lesão do tubo neural por meio das pressões respiratórias máximas, em crianças com

mielomeningocele como fizemos. Observamos que os pacientes com lesão alta apresentaram valores das pressões respiratórias máximas menores, indicando maior comprometimento da força dos músculos respiratórios. Resultados semelhantes foram obtidos por ANDRADA & DE VITO (2001), que avaliaram 29 pacientes, com idade entre 12 e 46 anos, portadores de trauma raqui-medular e lesão medular de C4 a T7. Os autores observaram que os pacientes que possuíam lesão cervical exibiram comprometimento maior da função respiratória quando comparados com os pacientes que possuíam lesão torácica.

A detecção da fraqueza dos músculos respiratórios em pacientes portadores de doenças neuromusculares que acometem a musculatura respiratória, como a mielomeningocele, é importante para acompanhamento dos pacientes e para intervenção precoce por meio de programas de treinamento muscular respiratório (HART & POLKEY, 2001). No entanto, não há na literatura relatos de programas de treinamento em crianças com mielomeningocele, ao passo que em outras doenças, como na doença pulmonar obstrutiva crônica, estudos mostraram que houve melhora da força dos músculos respiratórios utilizando-se treinamento (ANTUNES et al., 1999).

WANKE et al., em 1994, estudando crianças com distrofia muscular de Duchenne, realizaram treinamento muscular em dois grupos de pacientes. Quinze pacientes no grupo de estudo, com idade entre 10 e 24 anos e 15 no grupo controle com idade entre nove e 20 anos. Os autores observaram que os pacientes do grupo de estudo apresentaram melhora significativa na força da musculatura respiratória após seis meses de treinamento.

KOESSLER et al. (2001), utilizando metodologia semelhante à de WANKE et al. (1994), desenvolveram treinamento muscular respiratório em pacientes portadores de doença neuromuscular durante dois anos. Vinte e sete pacientes

foram estudados, sendo 18 portadores de distrofia muscular de Duchenne e nove portadores de atrofia da musculatura espinhal, com idade média de 16,3 anos. Os autores observaram melhora da força muscular respiratória ao final do período de treinamento, utilizando a medida da Pimax.

O reconhecimento de que crianças de baixa idade portadoras de mielomeningocele apresentam comprometimento de músculos respiratórios reforça a necessidade do desenvolvimento de programas de treinamento específico para estes pacientes para possibilitar melhora do prognóstico.

5.3 - Limitações do Estudo

Considerando-se a escassez de estudos em crianças de baixa idade com mielomeningocele, vale destacar como principal limitação do estudo a dificuldade técnica para a realização do teste, o que pode ter proporcionado alguma imprecisão das medidas. Acreditamos, no entanto, que a metodologia empregada (realização de três medidas) tenha minimizado este problema. Pela mesma razão, a comparação dos nossos resultados com a literatura foi dificultada.

Outra limitação do estudo foi a ausência de avaliação da função pulmonar por meio de espirometria. Foi nosso objetivo avaliar a força dos músculos respiratórios utilizando um método mais prático e disponível em consultórios de forma mais difundida. Além disso, nosso serviço não dispõe de equipamento para realizar espirometria em consultas ambulatoriais, apenas como exame agendado.

6 – Conclusões

Crianças com mielomeningocele, na faixa etária estudada, apresentam valores de pressões respiratórias máximas menores do que crianças saudáveis de mesma idade, refletindo diminuição da força muscular respiratória. Além disso, a lesão medular alta associa-se a maior comprometimento dos músculos respiratórios.

Este achado sugere que as crianças portadoras de mielomeningocele, independentemente do nível de lesão, devem ser submetidas a programas de treinamento muscular respiratório precocemente, e que novos estudos sejam realizados com maior número de pacientes em diferentes faixas etárias.

7 – *Resumo*

Introdução: A mielomeningocele é uma malformação freqüente do tubo neural, sendo suas conseqüências sobre a musculatura respiratória pouco estudadas.

Objetivo: Avaliar a força dos músculos respiratórios em crianças portadoras de mielomeningocele por meio do estudo das pressões respiratórias máximas.

Casuística: No ano de 2006, foram avaliadas crianças portadoras de mielomeningocele, (GM; n=20), em acompanhamento fisioterapêutico no setor de reabilitação do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu-UNESP e da Clínica de Fisioterapia da Universidade do Sagrado Coração (USC), e crianças sem doença provenientes de uma escola de nível primário (grupo controle; GC, n=20). Foi utilizado o manuvacuômetro para a mensuração da pressão inspiratória máxima (Pimax) e da pressão expiratória máxima (Pemax), sendo a Pimax aferida a partir do volume residual e a Pemax a partir da capacidade pulmonar total. As crianças foram posicionadas sentadas, as narinas obstruídas com pinça nasal e o manuvacuômetro conectado diretamente à boca com um adaptador. Os testes estatísticos utilizados foram o teste-t de Student, Student-Newman-Keuls, Qui-quadrado e o teste U de Mann Whitney, considerando um nível de significância de 5%. **Resultados:** Os grupos não diferiram quanto à idade {GC= 8 (6 - 13) x GM= 8 (4 - 14), $p > 0,05$ }; sexo (GC= masculino = 5 e feminino = 15 x GM= masculino = 7 e feminino = 13, $p > 0,05$) e índice de massa corporal {GC= 17,4 (14,1 - 24,7) x GM= 19,2 (12,6 - 31,9), $p > 0,05$ }. Quanto ao nível de lesão, houve predomínio de acometimento na região lombossacra (45%), seguido da região lombar (20%), região torácica (15%), região tóraco-lombar (15%) e região sacral (5%). Em relação ao aparelho respiratório, 40% das crianças do GM apresentaram pneumonia de repetição. Os

valores da Pimax e da Pemax foram significativamente menores no GM {Pimax (GM= $-54,10 \pm 23,66$ cmH₂O x GC= $-83,00 \pm 21,75$ cm H₂O), $p < 0,001$ e Pemax (GM= $+64,60 \pm 26,97$ cmH₂O x GC= $+87,40 \pm 26,28$ cmH₂O), $p = 0,010$ }. Avaliando o nível de lesão, os pacientes portadores de lesão medular alta (LA) apresentaram valores das pressões respiratórias máximas menores que os pacientes com lesão baixa (LB), {Pimax (LA= $-38,33 \pm 11,20$ cmH₂O x LB= $-60,85 \pm 24,62$ cmH₂O), $p < 0,041$ e Pemax (LA= $+48,00 \pm 20,82$ cmH₂O x LB = $+71,71 \pm 26,73$ cmH₂O), $p = 0,067$ }. **Conclusão:** crianças com mielomeningocele, na faixa etária estudada, apresentam valores de pressões respiratórias máximas menores do que crianças saudáveis de mesma idade, refletindo diminuição da força muscular respiratória. Além disso, a lesão medular alta associa-se a maior comprometimento dos músculos respiratórios.

Palavras-chave: Mielomeningocele, Pressões respiratórias máximas, força muscular, criança.

8 – Summary

Introdução: Myelomeningocele is a common spinal cord malformation with limitations linked to central nervous system lesions and abnormalities in respiratory movements. Despite this, little attention has been given to evaluating respiratory muscle force in these patients. **Objective:** To evaluate respiratory muscle force in children with myelomeningocele. **Methods:** children with myelomeningocele aged between 4 and 14 years (myelomeningocele group; MG, n=20) were studied and compared with healthy children (control group; CG, n=20) matched for age and gender. Respiratory muscular force was evaluated by maximum inspiratory (Pimax) and expiratory (Pemax) pressures. **Results:** Groups were similar for age [CG= 8 (6 - 13) x MG= 8 (4 - 14), p>0.05]; gender, and body mass index [CG= 17.4 (14.1 – 24.7) x MG= 19.2 (12.6 – 31.9), p>0.05]. The lumbosacral region was predominantly affected (45%). Maximum respiratory pressures were significantly higher in CG than MG (Pimax = CG: -83 ± 21.75 > MG: -54.1 ± 23.66 ; p<0.001 and Pemax = CG: $+ 87.4 \pm 26.28$ > MG: $+ 64.6 \pm 26.97$; p= 0.01). Patients with upper spinal lesion (UL) had lower maximum respiratory pressure values than those with lower spinal lesion (LL), [Pimax (UL= $-38.33 \pm 11.20\text{cmH}_2\text{O}$ x LL= $- 60.85 \pm 24.62\text{cmH}_2\text{O}$), p<0.041 and Pemax (UL= $+48 \pm 20.82\text{cmH}_2\text{O}$ x LL $+71.71 \pm 26.73\text{cmH}_2\text{O}$), p=0.067].)

Conclusion: children with myelomeningocele at the ages studied presented reduced respiratory muscle force with more compromise in upper spinal lesion.

Key words: Respiratory muscle strength, myelomeningocele, children, spina bifida, maximal respiratory pressure.

Referências Bibliográficas

9. Referências Bibliográficas

Andrada L & De Vito E. Evaluacion funcional respiratoria en pacientes con lesion medular traumática alta. *Medicina* 2001; 5:529-534.

Antunes LCO, Gobette VL, Maio F, Sugisaki C, Godoy I. Treinamento dos músculos respiratórios associado à exercícios de recondicionamento geral em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica. *Rev Bras Fisioter* 1999; 3:61-67.

ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing (2002). *Am J Respir Crit Care Med* 166 : 518-624

Azeredo C. A. C. *Fisioterapia respiratória moderna*. 4ª ed. São Paulo: Manole, 2002. p. 209-223.

Black LF & Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis* 1969; 99: 696-702.

Camelo JS, Jr. Filho JT, Manco JC. Pressões respiratórias máximas em adultos normais. *J Pneumol* 1985; 4:181-184.

Cavalheiro LV, Roncati VLC, Rodrigues Junior M. Treinamento muscular respiratório. In: *Terapia Intensiva: pneumologia e fisioterapia respiratória*. Knobel E. et al. São Paulo: Atheneu, 2004: 137-146.

Di Pietro TL, Sogame LM, Vidotto MC, Jardim JR. Study of respiratory muscle strength, vital capacity, and ventilometry in postoperative period of spinal surgery by posterior access. *Spine* 2006; 12:367-372.

Diamant A. & Cypel S. *Neurologia infantil*. 3ª ed. São Paulo: Atheneu, 1996. p. 681-696.

Dourado VZ, Antunes LCO, Carvalho LR, Godoy I. Influência de características gerais na qualidade de vida de pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica. *J Bras Pneumol* 2004; 3:207-214.

Elwood JM & Elwood JH. *Epidemiology of anencephalus and spina bifida*. Oxford: Oxford University Press, 1980.

Fiore Jr. JF, Franceschini J, Chiavegato LD, Faresin SM. Pressões respiratórias máximas e capacidade vital: comparação entre avaliações através de bocal e de máscara. *J Bras Pneumol* 2004; 30:515-520.

Hart N, Polkey MI. Investigation of respiratory muscle function. *Clin Pulm Med* 2001; 3:180-187.

Hautmann H, Hefele S, Schotten K, Huber RM. Maximal inspiratory mouth pressures (PIMAX) in healthy subjects – what is the lower limit of normal? *Respiratory Medicine* 2000; 94:689-693.

Koessler W, Wanke T, Winkler G, Nader A, Toifl K, Kurz H, Zwick H. 2 Year's experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders. *Chest* 2001; 3:765-769.

Lorber J. The child with spina bifida. *Physiotherapy* 1968; 11:390.

Lucareli PRG. *Problemas clínicos em pediatria*. Rio de Janeiro, 2002. Disponível em: <www.google.com>. Acesso em 27 jan. 2004.

Menkes JH. *Tratado de neuropediatria*. 2ª ed. São Paulo: Manole, 1984. p. 159-234.

Norman GR and Streiner DL. *Biostatistics – The bare essentials*. Mosby Year Book, St Louis, 260 p. 1994.

Petersen MC, Wolraich M, Sherbondy A, Wagener J. Abnormalities in control of ventilation in newborn infants with myelomeningocele. *J Pediatr* 1995; 6: 1011-1015.

Ratliffe K. *Fisioterapia clínica pediátrica*. São Paulo: Santos, 2002. p. 99-129.

Ribeiro A, Alviano GA, Antunes LCO. Pressões respiratórias máximas em escolares de 1ª série. *Fisioter Mov* 2000; 1:49-69.

Rothman A, Barbas CSV, Scarpinella-Bueno MA. Desmame da ventilação mecânica. In: *Conduas No Paciente Grave*. Knobel E. et al. 2ª Ed. São Paulo: Atheneu, 2002: 381-391.

Santos LMP & Pereira MZ. Efeitos da fortificação com ácido fólico na redução dos defeitos do tubo neural. *Cad. Saúde Pública* 2007; 1:17–24.

Schaffer AJ & Avery ME. *Doenças do recém-nascido*. 4ª ed. Rio de Janeiro: Interamericana, 1979. p. 658-666.

Sheperd RB. *Fisioterapia em Pediatria*. 3ª ed. São Paulo: Santos, 1995. p. 238-260.

Sherman MS, Kaplan JM, Effgen S, Campbell S, Dold F. Pulmonary dysfunction and reduced exercise capacity in patients with myelomeningocele. *J Pediatr* 1997; 3:413-418.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE NEUROCIRURGIA. *Mielomeningocele: Aspectos clínicos e prevenção*. São Paulo, 2002. Disponível em:< www.sbn.com.br >. Acesso em: 27 jan. 2004.

Stokes M. *Neurologia para fisioterapeutas*. São Paulo: Premier, 2000.

Swaiman KF. *Pediatric neurology: principle and practice*. St. Louis: Mosby, 1989.

Swaminathan S, Paton JY, Ward SL, Jacobs RA, Sargent CW, Keens TG. Abnormal control of ventilation in adolescents with myelodysplasia. *J Pediatr* 1989; 6:898-903.

Wanke T, Toifl K, Merkle M, Formanek D, Lahrmann H, Zwick H. Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1994; 2:475-481.

Wilson SH, Cooke NT, Edwards RHT, Spiro SG. Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children. *Thorax* 1984; 39:535-538.

Windham GC & Edmonds LD. Current trend in the incidence of neural tube defects. *Pediatrics* 1982; 3:333-337.

Anexo I

Termo de consentimento livre e esclarecido

Nome: _____

O responsável pela criança, deve ter lido e estar esclarecido do presente termo de consentimento que lhe informa estar ciente do seguinte:

Que a criança vai participar de um estudo para avaliar a força dos músculos respiratórios, porque a boa função desses músculos é de fundamental importância para uma boa ventilação dos pulmões dessa criança.

A medida da força respiratória consiste em a criança realizar três inspirações e três expirações forçadas através de um aparelho (manuvacuômetro), que mede a força da musculatura respiratória, que será conectado à boca da criança através de um bucal ou máscara ligados ao aparelho.

O benefício esperado é o acompanhamento a longo prazo, quanto a essa musculatura, caso esteja fraca, possa ser treinada através de alguns recursos fisioterapêuticos.

Você tem o direito de conhecer os resultados da pesquisa e os dados coletados serão analisados em conjunto com os de dados de outras crianças e sua identificação não será divulgada.

Que a autorização para a participação da criança é voluntária, podendo retirar livremente a criança do estudo se assim desejar.

O termo constará de duas cópias, uma para o pesquisador e outra para o responsável da criança.

Nome e assinatura da mãe ou responsável: Data ___/___/____.

Nome: _____ Assinatura: _____

Nome e assinatura do fisioterapeuta responsável pelo estudo:

Nome: _____ Assinatura: _____

Nome e endereço do pesquisador: Carlos Fernando Ronchi
Rua Agenor Nogueira, 1343 Botucatu-SP Fone: (14) – 3813-5985

Nome e endereço do orientador: José Roberto Fioretto
Hospital das Clínicas – Unesp Botucatu - Departamento de Pediatria
Cep: 18.618-970 Botucatu-SP Fone: (14) 3811-6274

Anexo II

Protocolo de avaliação – Grupo de estudo

Nome: _____ RG: _____

Idade: _____ Sexo: _____

Data de nascimento: ____/____/____ Etnia: _____

Data avaliação: ____/____/____

Peso: _____ Altura: _____ IMC: _____

Diagnóstico: _____

Nível de lesão: _____

Tônus: _____

	1 ^a	2 ^a	3 ^a	4 ^a
PI Máx. VR				
PI Máx CRF				
PE Máx				

Hidrocefalia S ()
N ()

Usa válvula S ()
N ()

Deambula S ()
N ()

Usa aparelhos S ()
N ()

Qual: _____

Doenças respiratórias: _____

Anexo III

Protocolo de avaliação – Grupo Controle

Nome: _____ RG: _____

Idade: _____ Sexo: _____

Data de nascimento: ____/____/____ Etnia: _____

Data avaliação: ____/____/____

Peso: _____ Altura: _____ IMC: _____

	1 ^a	2 ^a	3 ^a	4 ^a
PI Máx. VR				
PI Máx CRF				
PE Máx				

Doenças respiratórias: _____

Anexo IV

Valores de idade, sexo, IMC, nível de lesão e pressões respiratórias máximas das crianças do grupo mielomeningocele

Número	Idade (anos)	Sexo	IMC	Nível lesão	Pi max	Pe max
1	9	M	17,2	lombar	52	92
2	5	F	12,6	lombo-sacra	20	60
3	6	F	16,4	torácica	44	80
4	14	F	31,9	lombo-sacra	40	68
5	14	F	26,8	lombo-sacra	44	60
6	11	F	20,1	tóraco-lombar	32	48
7	9	M	20,9	lombo-sacra	50	120
8	13	M	18	lombo-sacra	56	80
9	4	M	17,4	lombo-sacra	32	64
10	9	F	14,5	torácica	24	20
11	4	F	18,4	tóraco-lombar	52	62
12	5	F	20,5	lombar	56	64
13	4	F	20,5	lombar	80	40
14	10	M	26,3	lombo-sacra	108	120
15	14	F	20,7	tóraco-lombar	48	38
16	4	F	17,7	sacral	80	60
17	5	M	16	lombo-sacra	60	40
18	7	F	18,5	torácica	30	40
19	4	F	20	tóraco-lombar	80	40
20	14	M	31,2	lombo-sacra	94	96

Anexo V

Valores de idade, sexo, IMC e pressões respiratórias máximas das crianças do grupo controle

Número	Idade (anos)	Sexo	IMC	Pi Max	Pe Max
1	6	F	16,90	64	84
2	13	F	19,20	88	104
3	7	F	14,10	60	60
4	7	M	18,90	116	120
5	12	F	18,30	100	120
6	12	F	16,40	60	68
7	10	F	22,30	64	60
8	9	M	24,70	120	120
9	10	F	17,50	104	88
10	8	M	17,40	84	108
11	8	F	18,30	60	40
12	8	M	16,60	72	84
13	8	M	14,10	68	72
14	8	F	15,90	64	64
15	8	F	14,20	80	84
16	8	F	19,70	104	104
17	8	F	16,80	100	84
18	10	F	20,90	108	120
19	8	F	21,00	96	120
20	8	F	16,00	48	44



Universidade Estadual Paulista
Faculdade de Medicina de Botucatu



Distrito Rubião Junior, s/nº - Botucatu - S.P.
CEP: 18.618-970
Fone/Fax: (0xx14) 3811-6143
e-mail secretaria: capellup@fmb.unesp.br



Registrado no Ministério da Saúde em 30 de
abril de 1997

Botucatu, 10 de maio de 2.004

OF 209/2004-CEP
MACAH/asc

*Ilustríssimo Senhor
Prof. Dr. José Roberto Fioretto
Departamento de Pediatria
Faculdade de Medicina de Botucatu*

Prezado Dr. Fioretto

De ordem da Senhora Coordenadora deste CEP, informo que o Projeto de Pesquisa "Pressões respiratórias máximas em crianças portadoras de mielomeningocele" a ser conduzido por Carlos Fernando Ronchi, orientado por Vossa Senhoria, com a colaboração de Leticia Claudia de Oliveira Antunes, recebeu do relator parecer favorável, aprovado em reunião de 10 de maio de 2.004.

Situação do projeto: aprovado

Atenciosamente,

*Alberto Santos Capelluppi
Secretário do CEP*

--Mensagem encaminhada de spine.journal@dartmouth.edu--

Data: Tue, 21 Aug 2007 14:17:52 -0400

De: Spine Journal <spine.journal@dartmouth.edu>
Endereço para Resposta (Reply-To): Spine Journal
<spine.journal@dartmouth.edu>

Assunto: A manuscript number has been assigned to
Respiratory muscular strength decrease in children with
mylomeningocele.

Para: jrf@fmb.unesp.br

Dear Professor Fioretto,

Your submission entitled "Respiratory muscular strength
decrease in children with mylomeningocele." has been assigned
the following manuscript number: 07892.

You will be able to check on the progress of your paper by
logging on to Editorial Manager as an author.
The URL is <http://spine.edmgr.com/>.

Thank you for submitting your work to Spine.

Kind regards,
Spine

James N. Weinstein
Editor-in-Chief

Loretta Pickett
Managing Editor

Title page

Title: Respiratory muscular strength decrease in children with myelomeningocele

Carlos F Ronchi M.D.

Physiotherapy and Rehabilitation Section of Botucatu Medical School University Hospital –
Sao Paulo State University – UNESP.

Leticia C.O. Antunes M.D.

Physiotherapy and Rehabilitation Section of Botucatu Medical School University Hospital –
Sao Paulo State University – UNESP and Sacred Heart University – USC - Bauru.

Jose R. Fioretto M.D., Ph.D.

Pediatrics Department - Botucatu Medical School – Sao Paulo State University – UNESP.

Short title: Respiratory muscular strength in myelomeningocele

Corresponding reprint request author:

José Roberto Fioretto

Departamento de Pediatria-UNESP, CEP: 18618-000, Botucatu, SP, Brazil.

Tel: +55 (14) 3811-6274 – E-mail: jrf@fmb.unesp.br

Abstract

Objective: To evaluate respiratory muscle force in children with myelomeningocele. Methods: children with myelomeningocele aged between 4 and 14 years (myelomeningocele group; MG, n=20) were studied and compared with healthy children (control group; CG, n=20) matched for age and gender. Respiratory muscular force was evaluated by maximum inspiratory (Pimax) and expiratory (Pemax) pressures. Results: Groups were similar for age [CG= 8 (6 - 13) x MG= 8 (4 - 14), $p>0.05$]; gender, and body mass index [CG= 17.4 (14.1 – 24.7) x MG= 19.2 (12.6 – 31.9), $p>0.05$]. The lumbosacral region was predominantly affected (45%). Maximum respiratory pressures were significantly higher in CG than MG (Pimax = CG: -83 ± 21.75 > MG: -54.1 ± 23.66 ; $p<0.001$ and Pemax = CG: $+ 87.4 \pm 26.28$ > MG: $+ 64.6 \pm 26.97$; $p= 0.01$). Patients with upper spinal lesion (UL) had lower maximum respiratory pressure values than those with lower spinal lesion (LL), [Pimax (UL= $-38.33 \pm 11.20\text{cmH}_2\text{O}$ x LL= $- 60.85 \pm 24.62\text{cmH}_2\text{O}$), $p<0.041$ and Pemax (UL= $+48 \pm 20.82\text{cmH}_2\text{O}$ x LL $+71.71 \pm 26.73\text{cmH}_2\text{O}$), $p=0.067$].) Conclusion: children with myelomeningocele at the ages studied presented reduced respiratory muscle force with more compromise in upper spinal lesion.

Key words: Respiratory muscle strength, myelomeningocele, children, spina bifida, maximal respiratory pressure.

Abbreviations

Pimax – maximum inspiratory pressure

Pemax – maximum expiratory pressure

MG – myelomeningocele group

CG – control group

Introduction

Myelomeningocele, the most complex and severe form of spina bifida, is one of the most common malformations affecting roughly 1-4 of every 1,000 live births (5,15). It occurs during fetus development when there is no neural tube fusion in a determined point along its length, from the spinal cord to the brain (12).

The severity of spina bifida varies according to spinal lesion level and neurological complications. The higher up the lesion in the neural tube and therefore the level of paralysis, the worse the morbidity and mortality with more respiratory complications (12).

Children with myelomeningocele commonly present limitations linked to central nervous system lesions and abnormalities in respiratory movements which occur from deformities in the spine and thoracic cage and through weakness in the respiratory and abdominal muscles (4,8). Despite this, little attention has been given to evaluating respiratory muscle force in these patients.

The maximal inspiratory (Pimax) and expiratory (Pemax) pressure measurement, firstly described by Black & Hyatt (3), is a simple way to gauge respiratory muscles strength in patients with neuromuscular and lung diseases, and to evaluate training progress of the respiratory muscles (2,6,9,10).

Only two studies have evaluated respiratory muscular force in children over 10 years old with myelomeningocele. While Sherman et al. (16) observed respiratory muscle weakness, Swaminathan et al. (17) obtained opposite results. Also, as far as we know, there are no studies evaluating respiratory muscle compromise in children under 10 with myelomeningocele.

The objective of this study was to evaluate respiratory muscular force in children with myelomeningocele by using maximal respiratory pressures and compare them with healthy children.

Patients and Methods

This study was approved by the Human Research and Ethics Committee of the University Hospital of Botucatu Medical School-UNESP and the Physiotherapy Clinic of the Sacred Heart University, Bauru-USC.

The two study groups were: The Myelomeningocele group (MG, n=20) and the Control group (CG, n=20). MG was composed of children with myelomeningocele between 4 and 14 years of age, who underwent physiotherapy treatment in the Technical Rehabilitation Section of Botucatu School of Medicine University Hospital-UNESP and the Physiotherapy Clinic at Sacred Heart University-USC and who were able to understand and perform the muscular force evaluation examination. CG children were healthy, aged between 6 and 13 years, and attended Angelino de Oliveira State School in Botucatu-SP. Patients with congenital cardiopathy, were excluded.

The children with myelomeningocele were selected in the order they arrived for consultation. On the day of their motor evaluation, authorization was sought from parent or guardian to measure their maximum respiratory pressures. Parental consent for children from the Angelino de Oliveira State School was solicited via the school's director.

Respiratory Muscular Force Evaluation

The evaluation of respiratory muscular force was as previously described (2,3). In brief, after establishing initial contact with the child and making sure that he was sitting comfortably, the researcher verbally explained the test and then located a nasal clamp. Then a manovacuometer (Marshall Town, USA) was connected to the child's mouth using a plastic extension. The end of the apparatus had an opening with a 1 to 2 mm diameter orifice which was firmly held by the child in the mouth to prevent the pressures generated by the facial muscles from influencing the readings. The child then made an expiration to completely empty the lungs until residual volume, followed by a maximum inspiration through the mouth. In this moment the escape of air through the extension was occluded to allow the apparatus to measure the P_{imax} value. To measure P_{emax}, the child performed a deep inspiration to his full lung capacity and soon after a full forced expiration through the mouth with the researcher observing the P_{emax} value. Three inspiration and three expiration measurements were performed with the highest being used as the reference value. All measurements were taken by the same examiner, because the verbal stimulus given to the patient at the time of the measurement could influence the result. If there was more than 10% difference between the measurements, a new sequence was performed (2,3,11).

The MG patients were divided according to spinal cord compromise location into upper (thoracic and lumbar-thoracic) and lower (lumbar, lumbar-sacral, and sacral). Muscle tone was classified as: 1) hypertonic, characterized by increased muscle tone with reduced spontaneous mobility, which could cause a global hyperreflexive myotatic state; 2) hypotonic, characterized by reduced muscle tone, which could cause a hypo or areflexic myotatic state, and 3) normal muscle tone.

Pimax, Pemax, personal data, weight, and height of the children were recorded on a specific protocol.

Statistical Analysis

Respiration pressure values between myelomeningocele and control groups were compared by the Students t test, and between lesion location groups by One Way Analysis of Variance with comparison between pairs by the Student-Newman-Keuls method. Gender distribution was evaluated by the Chi squared test, and age and body mass index by the Mann Whitney U test. Significance level was 5%.

Results

There was no statistical difference between groups for age, gender, or body mass index (Table 1).

For lesion location, nine patients were lumbar-sacral (45%), four were lumbar (20%), three thoracic (15%), three thoracic-lumbar (15%), and one sacral (5%).

Maximum respiratory pressures were significantly higher in CG than MG (Pimax = CG: -83 ± 21.75 > MG: -54.1 ± 23.66 ; $p < 0.001$ and Pemax = CG: $+ 87.4 \pm 26.28$ > MG: $+ 64.6 \pm 26.97$; $p = 0.01$).

Comparing groups for maximum respiratory pressures and spinal cord lesion position, CG Pimax values were significantly higher than MG independent of spinal lesion position. Also, Pimax values in upper lesions were significantly lower, indicating that the upper lesion compromised respiratory muscle in a more important form. Pemax values were significantly higher in CG children than upper lesion MG patients. However there was no significant difference between lesion positions (Table 2).

Of the 20 MG patients, 10 presented hypotonia, 3 hypertonia, and seven normal muscle tone. Also 18 presented hydrocephalia, of which 16 made use of a ventriculo-peritoneal drainage valve.

For deambulation capacity and prior admissions, 10 MG children presented deambulation with help from orthoses and the other 10 used wheelchairs, eight of whom had already been in hospitals with respiratory problems.

Discussion

The only studies which have used a similar methodology to ours in myelomeningocele patients to study respiratory muscle force were Sherman et al. (16) and Swaminathan et al. (17). However in both studies patient ages were higher than in our study (10 – 17 years and 18 – 20 years, respectively).

Different studies have reported the defect can be located in any position in the neural tube, the most frequent being the lumbar-sacral region, which agrees with our findings (16,14).

Spinal cord lesions can aid the appearance of cyphoscoliosis which can reduce pulmonary function, compromising respiratory function (16). Evaluation of pulmonary function and exercise capacity in a group of 12 children between 10 and 17 years with myelomeningocele and a group of 12 healthy children with the same age, weight, and gender characteristics, demonstrated that 11 of the 12 patients had reduced lung capacity, 9 showed respiratory muscle weakness and presented a reduction in maximum respiratory pressures compared to the control group (16). In line with these findings, we observed that children with myelomeningocele presented lower Pimax and Pemax values than control children, indicating that the spinal abnormality compromised respiratory muscle force. In contrast, Swaminathan et al.(17), studying 14 adolescents with myelomeningocele (mean age 18 years) for ventilatory control abnormalities and comparing them with the same number of adolescents without spinal

lesions (mean age 20 years), did not find any statistical difference in respiratory pressures between groups. The differences between these results probably indicate differences between the study groups and the way in which the tests were performed and measured.

We believe this is the first study evaluating respiratory muscle function together with spinal lesion location using maximum respiratory muscle pressures in children with myelomeningocele. We observed marked respiratory muscle force compromise in patients with upper spinal column lesion. Similar results were seen with traumatic spinal cord injury and C4 to T7 medular lesion (1).

The detection of respiratory muscle weakness in children with neuromuscular diseases is important for patient follow up and early intervention with respiratory muscle training programs (10). There are reports of improved respiratory muscular force using these programs in chronic obstructive pulmonary disease (7) and Duchenne Muscular Dystrophy (13,18). However, there are no reports in literature on this type of program for children with myelomeningocele, perhaps due to the lack of studies demonstrating respiratory muscle compromise.

The knowing that young children with myelomeningocele present respiratory muscle compromise reinforces the need to develop specific training programs for these patients to make better prognosis.

We conclude that children with myelomeningocele at the ages studied presented lower maximum respiratory pressures than healthy children of the same age, reflecting a reduction in respiratory muscular force. Also that upper spinal cord lesion was associated with more compromised respiratory muscles.

These findings suggest that children with myelomeningocele should be submitted to early respiratory muscle training independent of lesion location, and that further studies should be undertaken with larger study groups and different ages.

References

1. Andrada L and De Vito E (2001) Evaluacion funcional respiratoria en pacientes con lesion medular traumática alta. *Medicina (Buenos Aires)* 61 : 529-534.
2. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing (2002). *Am J Respir Crit Care Med* 166 : 518-624.
3. Black LF & Hyatt RE (1969) Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis* 99 : 696-702.
4. Botto LD, Moore CA, Khoury MJ, Erickson JD (1999) Medical Progress: Neural-Tube Defects. *N Engl J Med* 341 : 1509-1519.
5. Detrait ER, George TM, Etchevers HC, Gilbert JR, Vekemans M, Speer MC (2005) Human neural tube defects: developmental biology, epidemiology, and genetics. *Neurotoxicology and Teratology* 27 : 515-524.
6. Di Pietro TL, Sogame LM, Vidotto MC, Jardim JR (2006) Study of respiratory muscle strength, vital capacity, and ventilometry in postoperative period of spinal surgery by posterior access. *Spine* 12 : 367-372.
7. Dourado VZ, Antunes LCO, De Carvalho LR, Godoy I (2004). Influência de características gerais na qualidade de vida de pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica. *J Bras Pneumol* 30 : 207-214.
8. Esterman N (2001) Ambulation in Patients with Myelomeningocele: A 12-Year Follow-up. *Pediatric Phys Therapy* 13 : 50-51.
9. Fiz JA, Haro M, Aguilar J, Alvarez J, Abad J, Monso E, Morera J (1993) Spirometry and maximal respiratory pressures in patients with facial paralysis. *Chest* 103 : 170-173.

10. Hart N and Polkey MI (2001) Investigation of respiratory muscle function. *Clin Pulm Med* 3 : 180-187.
11. Hautmann H, Hefele S, Schotten K, Huber RM (2000) Maximal inspiratory mouth pressures (PIMAX) in healthy subjects – what is the lower limit of normal? *Respiratory Medicine* 94 : 689-693.
12. Holmbeck GN, Greenley RN, Coakley RN, Greco J, Hagstrom J (2006) Family Functioning in Children and Adolescents with Spina Bifida: An Evidence-based Review of Research and Interventions. *J Dev Behav Pediatr* 27 : 249-277.
13. Koessler W, Wanke T, Winkler G, Nader A, Toifl K, Kurz H, Zwick H (2001) 2 Year's experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders. *Chest* 3 : 765-769.
14. Petersen MC, Wolraich M, Sherbondy A, Wagener J (1995) Abnormalities in control of ventilation in newborn infants with myelomeningocele. *J Pediatr* 6 : 1011-1015.
15. Santos LMP & Pereira MZ (2007) Efeitos da fortificação com ácido fólico na redução dos defeitos do tubo neural. *Cad. Saúde Pública* 23 : 17–24.
16. Sherman MS, Kaplan JM, Effgen S, Campbell S, Dold F (1997) Pulmonary dysfunction and reduced exercise capacity in patients with myelomeningocele. *J Pediatr* 3 : 413-418.
17. Swaminathan S, Paton JY, Ward SL, Jacobs RA, Sargent CW, Keens TG (1989) Abnormal control of ventilation in adolescents with myelodysplasia. *J Pediatr* 6 : 898-903.
18. Wanke T, Toifl K, Merkle M, Formanek D, Lahrmann H, Zwick H (1994) Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 2: 475-481.

Table 1 – Comparison between control (CG) and myelomeningocele (MG) groups for age, gender and body mass index (BMI).

Variable	CG (n=20)	MG (n=20)	P value
Age in years	8 (6 –13)	8 (4 –14)	0.507
Gender (number)			
Male	5	7	0.730
Female	15	13	
BMI (Kg/m)	17.4 (14.1 – 24.7)	19.2 (12.6 –31.9)	0.133

n = number of patients. Tests: Mann-Whitney U and Chi-squared test.

Table 2 – Maximum inspiratory pressure (Pimax) and maximum expiratory pressure (Pemax) values in the mielomeningocele (MG) and ontrrol (CG) groups according to lesion location (upper or lower).

Variables Groups	Respiratory Pressures		
	Pimax (cmH ₂ O)	Pemax (cmH ₂ O)	
CG (n=20)	- 83 ± 21.75*	+ 87.4 ± 26.28‡	
Upper lesion	- 38.33 ± 11.2†	+ 48.00 ± 20.82	
MG (n=20)	Lower lesion	- 60.85 ± 24.62	+ 71.71 ± 26.73

n = number of patients; upper lesion: cervical and thoracic; lower lesion: lumbar and sacral.

*p<0.001 comparing CG Pimax with MG upper and lower lesion Pimax.

† p<0.041 comparing upper and lower Pimax within MG.

‡p<0.006 comparing CG Pemax with MG upper lesion Pemax.

Statistical tests: One Way Analysis of Variance with comparison between pairs by the Student-Newman-Keuls method.