

Eficácia da terapia de exercícios nas funções motoras entre indivíduos com distrofia muscular facioescapuloumeral: uma revisão sistemática

Effectiveness of exercise therapy on motor functions among individuals with facioscapulohumeral muscular dystrophy: a systematic review

Angel Gupta¹ 
Deeksha Sharma² 

Sarita Khadayat³ 
Arushi Mishra⁴ 
Ankit Kumar⁵ 

^{1,3-5}Maharishi Markandeshwar University (Kumarhatti). Himachal Pradesh, Índia.

²Contato para correspondência. Maharishi Markandeshwar University (Kumarhatti). Himachal Pradesh, Índia. deeksha0075sharma@gmail.com

RESUMO | INTRODUÇÃO: A distrofia muscular facioescapuloumeral (FSHD) é uma forma prevalente e inata de distrofia muscular (DM) autossômica dominante que envolve a progressão assimétrica da fraqueza muscular. No entanto, existe uma escassez de literatura sobre intervenções eficazes de terapia de exercícios. Portanto, essa revisão tem como objetivo identificar e sintetizar as evidências existentes sobre intervenções eficazes de terapia de exercícios para melhorar as funções motoras. **OBJETIVO:** Para avaliar as evidências atuais da eficácia dos programas de terapia de exercícios na melhoria da função motora entre indivíduos com FSHD. **MATERIAIS E MÉTODOS:** Coletamos dados de acordo com as Diretrizes de Itens Preferenciais para Revisão Sistemática e Meta-Análise (PRISMA). Múltiplos bancos de dados foram pesquisados para ensaios clínicos randomizados que investigam a eficácia da intervenção fisioterapêutica para FSHD publicados de 2004 a 2024. A escala PEDro e a ferramenta Cochrane de risco de viés foram utilizadas para avaliar a qualidade dos estudos e o risco de viés. **RESULTADO:** Dos 974 estudos, apenas 7 estudos atenderam aos critérios de seleção pré-desenhados da revisão. Dos 7 estudos, cinco estudos mostram boa qualidade e baixo risco de viés, enquanto dois estudos mostram qualidade justa e alto risco de viés. Nos estudos incluídos, o treinamento de força (TF), o treinamento de resistência (TR), o treinamento aeróbico (AET) e o treinamento intervalado de alta intensidade (HIT) foram comumente utilizados como intervenções de tratamento. **CONCLUSÃO:** Esta revisão conclui que as várias intervenções utilizadas nos estudos incluídos em nossa análise foram tanto seguras quanto eficazes em melhorar a função motora de indivíduos diagnosticados com FSHD.

PALAVRAS-CHAVE: Distrofia Muscular. Distrofia Muscular Facioescapuloumeral. Terapia por Exercício. Fraqueza Muscular.

ABSTRACT | INTRODUCTION: Facioscapulohumeral muscular dystrophy (FSHD) is prevalent innate autosomal dominant form of muscular dystrophy (MD) involving asymmetrical progression of muscle weakness. However, there is a dearth of literature that exists regarding effective exercise therapy interventions. Therefore, this review aims to identify and synthesize the existing evidence on effective exercise therapy interventions for improving motor functions. **OBJECTIVE:** To evaluate the current evidence of the effectiveness of exercise therapy programs in improving motor function among individuals with FSHD. **MATERIALS AND METHODS:** We gathered data as per Preferred Reporting Items for Systematic Review and Meta-Analysis (PRISMA) guidelines. Multiple databases were searched for Randomized Controlled trials that investigate the effectiveness of physiotherapy intervention for FSHD published from 2004 to 2024. PEDro scale and Cochrane risk of bias tool was used to evaluate the studies' quality and risk of bias. **RESULT:** Out of 974 studies, only 7 studies fulfilled the predesigned selection criteria of the review. Out of 7 studies, five studies show good quality and low risk of bias while two studies show fair quality and high risk of bias. In included studies strength training (ST), endurance training (ET), aerobic training (AET), and high-intensity interval training (HIT), were commonly used treatment interventions. **CONCLUSION:** This review concludes that the various interventions utilized in the studies that were included in our analysis were both safe and effective in enhancing motor function for individuals diagnosed with FSHD.

KEYWORDS: Muscular Dystrophy. Muscular Dystrophy Facioscapulohumeral. Exercise Therapy. Muscle Weakness.

Lista de abreviaturas e siglas

AET – Treinamento aeróbico
DM – Distrofia muscular
TR – Treinamento de resistência
FSHD – Distrofia muscular facioescapuloumeral
HIT – Treinamento intervalado de alta intensidade
PEDro – Banco de Dados de Evidência em Fisioterapia
PRISMA – Itens de Relato Preferenciais para Revisões Sistemáticas e Meta-Análises
TF – Treinamento de força

1. Introdução e contextualização

A distrofia muscular (DM) é um grupo de distúrbios neuromusculares hereditários que resultam em fraqueza muscular progressiva e atrofia muscular¹. Entre todos os tipos de DM, a distrofia muscular facioescapuloumeral (FSHD) é o segundo distúrbio metabólico musculoesquelético hereditário autossômico dominante mais comum, descrito por Louis Landouzy e Joseph Dejerine no final do século XIX¹⁻⁴. Globalmente, a prevalência da FSHD varia entre 4 e 12 casos por 100.000 indivíduos, com uma média de 52 novos diagnósticos por ano^{5,6}. A condição geralmente tem início na segunda ou terceira década de vida, com maior incidência em homens, enquanto as mulheres são portadoras assintomáticas⁷⁻⁹. Muitos indivíduos apresentam sintomas antes dos 20 anos de idade¹⁰. A FSHD é classificada com base na predisposição patológica a eventos genéticos. A patologia da FSHD está associada à deleção do cromossomo 4q35 dentro do arranjo repetitivo D4Z4, o que está relacionado à hipometilação do DNA¹¹. A FSHD tipo 1 representa 95% dos casos e resulta da perda de sequências repetitivas de microssatélites no cromossomo 4 na região D4Z4, enquanto a FSHD tipo 2 corresponde a 5% dos casos, nos quais a mutação no gene SMCHD1 causa defeito na proteína DUX4⁹.

As características clínicas variam de acordo com o tipo de FSHD, com progressão assimétrica, início gradual de fraqueza muscular acompanhada de dores articulares, fadiga crônica e quedas frequentes¹².

Esses sintomas começam inicialmente nos músculos faciais, músculos estabilizadores da escápula e músculos umerais, mas o músculo deltoide é preservado. O abdômen e os membros inferiores são afetados nas fases progressivas da doença^{13,14}. A fraqueza dos flexores do tornozelo é observada em 56% dos casos de FSHD, frequentemente resultando em pé caído, o que afeta a marcha¹⁵.

À medida que a doença progride, impacta significativamente a vida do indivíduo, levando à diminuição da qualidade de vida (QV). Assim, uma avaliação completa é essencial para avaliar e formular uma estratégia de tratamento eficaz para a FSHD; o diagnóstico pode ser feito por meio de exames de imagem, biomarcadores eletrodiagnósticos e testes moleculares, que identificam músculos alterados, grau de lipomatose, detectam inflamação no tecido muscular e avaliam a gravidade da doença¹⁶. O manejo da FSHD inclui intervenções farmacológicas e não farmacológicas^{1,13}. As intervenções farmacológicas não se mostraram eficazes na preservação da força muscular ou na desaceleração da perda muscular; no entanto, estudos demonstram que alguns medicamentos são eficazes no enfrentamento das limitações físicas e dos sintomas de fadiga em pacientes com FSHD¹³. As intervenções não farmacológicas incluem tratamentos cirúrgicos, como procedimentos de estabilização escapular para melhorar a estabilidade da escápula; dispositivos de apoio como órteses de joelho-tornozelo-pé (KAFOs), órteses tornozelo-pé (AFOs) e coletes; e reabilitação, que é um componente crítico para otimizar o desempenho em indivíduos com FSHD^{16,17}.

Atualmente, a literatura existente relacionada à fisioterapia na FSHD é relativamente escassa; portanto, é necessária uma investigação mais aprofundada para revelar informações que vão além do que já foi documentado, a fim de aumentar a eficácia da fisioterapia no manejo da FSHD. Esta revisão sistemática tem como objetivo examinar as diversas intervenções de fisioterapia e fornecer uma análise abrangente dos programas de tratamento disponíveis, bem como da eficácia da terapia com exercícios na melhoria da função motora em indivíduos com FSHD.

2. Materiais e métodos

Os pesquisadores utilizaram os Itens de Relato Preferenciais para Revisões Sistemáticas e Meta-Análises (PRISMA) para conduzir a presente revisão. O protocolo do estudo foi registrado no banco de dados internacional de registros de revisões sistemáticas (PROSPERO), sob o número de registro: CRD42024553079. Um método de busca baseado no modelo PICO foi empregado para reunir sistematicamente dados relevantes, garantindo clareza e consistência no processo de avaliação. Esta revisão concentrou-se especificamente em indivíduos diagnosticados com FSHD (P) que estavam em tratamento fisioterapêutico associado a programas estruturados de exercícios físicos (I). Em contrapartida, também foram examinados os efeitos do tratamento farmacológico (C). O principal método utilizado para avaliar a melhora da função motora foi o teste de caminhada de seis minutos (6MWT), a contração isométrica voluntária máxima (MVIC) e o $VO_{2máx.}$ (O), além de MAP (potência aeróbica máxima) e VO_{2pico} (consumo máximo de oxigênio).

2.1 Estratégia de busca

Os dados foram coletados de forma sistemática em bases de dados como *PubMed*, *Physiotherapy Evidence Database* (PEDro), *Cochrane Library* e *ScienceDirect*, com o objetivo de identificar ensaios publicados entre os anos de 2004 e 2024. A estratégia de busca utilizou descritores em saúde (MeSH) com termos específicos de pesquisa, combinados por meio dos operadores Booleanos “AND” e “OR”. Os termos específicos utilizados foram: (distrofia muscular facioescapuloumeral) AND (fisioterapia OR terapia física OR terapia por exercícios OR reabilitação), conforme apresentado na Tabela 1.

Tabela 1. Métodos de busca com palavras-chave

Palavras-chave	Termos Booleanos	PubMed	PEDro	Cochrane Library	ScienceDirect	Total
#1 Distrofia muscular facioescapuloumeral	#1	05	07	103	445	560
#2 Fisioterapia física Distrofia muscular facioescapuloumeral	#2 AND #1	03	01	25	135	164
#3 Terapia por exercícios Distrofia muscular facioescapuloumeral	#3 AND #1	03	01	20	89	113
#4 Fisioterapia Distrofia muscular facioescapuloumeral	#4 AND #1	02	0	03	26	31
#5 Reabilitação Distrofia muscular facioescapuloumeral	#5 AND #1	02	0	06	98	106

Fonte: os autores (2025).

2.2 Critérios de elegibilidade

Esta revisão concentrou-se especificamente em ensaios clínicos randomizados (ECR) que abordaram principalmente intervenções fisioterapêuticas, com foco na terapia por exercícios para indivíduos com FSHD. Foram incluídos estudos com texto completo disponível em inglês, publicados entre 2004 e 2024. Estudos que não eram ensaios clínicos randomizados, que não estavam diretamente relacionados à FSHD, voltados para manejo médico, tratamento cirúrgico ou que não avaliavam a função motora foram excluídos da revisão.

2.3 Avaliação da qualidade metodológica

Os estudos encontrados foram analisados sistematicamente por meio de um instrumento específico de avaliação da qualidade metodológica, a escala PEDro, composta por 11 critérios. A pontuação final é obtida pela soma do número de critérios atendidos, excluindo o primeiro item, com uma variação de 0 a 10 pontos. Pontuações mais altas indicam melhor qualidade metodológica do estudo.

2.4 Avaliação do risco de viés

A avaliação do risco de viés dos estudos foi realizada utilizando a ferramenta amplamente utilizada "Cochrane Risk of Bias Tool".

2.5 Extração e análise de dados

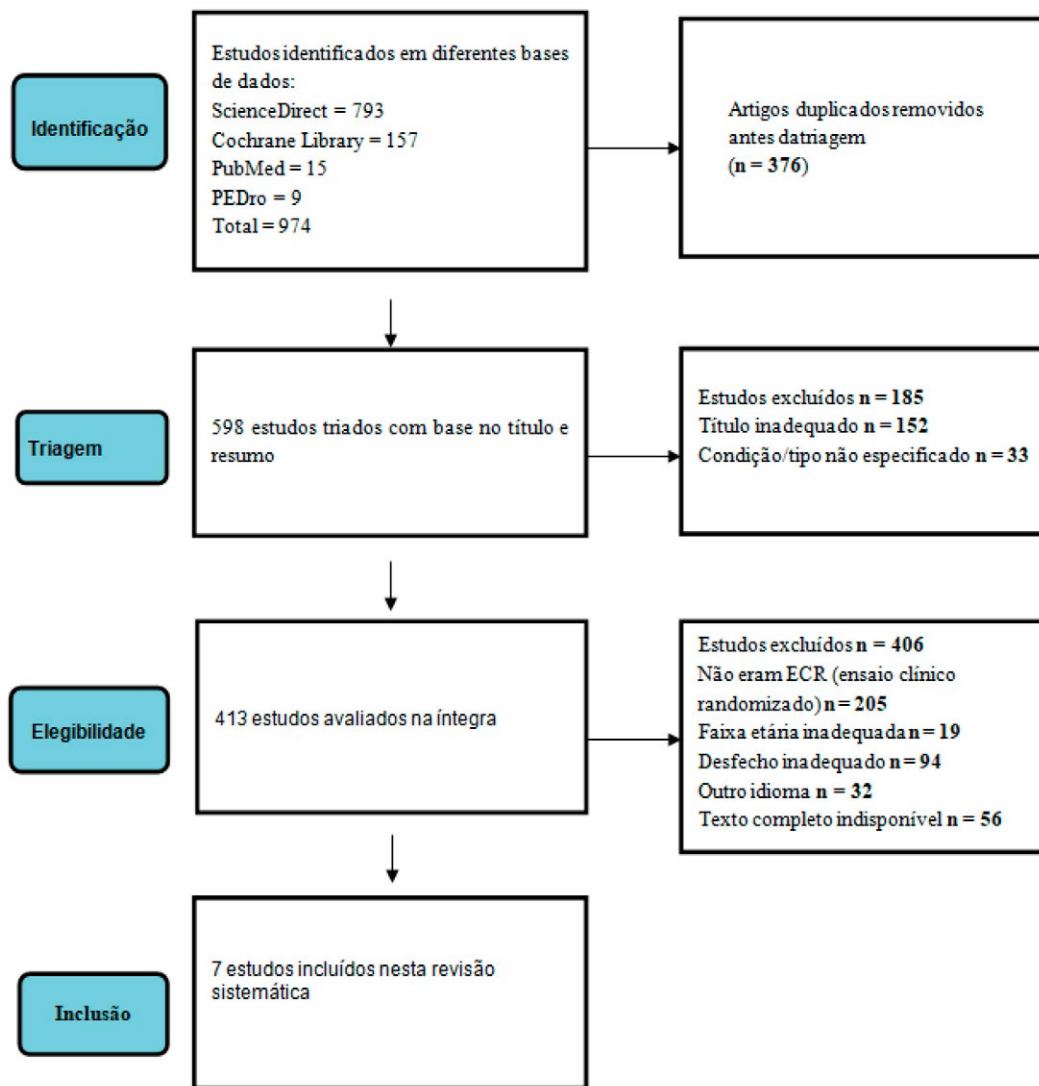
Três revisores analisaram independentemente todos os títulos e resumos para determinar a elegibilidade dos estudos, sendo que um quarto revisor foi consultado para a aprovação final. O processo de extração de dados incluiu o nome do autor e o ano de publicação, número total de participantes, características da população, intervenção, medidas de desfecho e conclusão.

3. Resultados

3.1 Resultados da busca

A estratégia de busca resultou em 974 artigos, dos quais 376 foram identificados como duplicatas e removidos, restando 598 artigos para triagem de títulos e resumos. Esse processo de triagem levou à exclusão de 184 estudos que não atendiam aos critérios de inclusão: 152 tinham títulos inadequados e 33 tratavam de tipos diferentes de distrofia muscular. Em seguida, 413 estudos foram avaliados na íntegra, dos quais 205 não eram ECRs, 19 estudos foram excluídos por envolverem faixas etárias inadequadas, 94 apresentavam desfechos não compatíveis, 32 eram em idiomas diferentes do inglês e 56 possuíam intervenções distintas. Por fim, 7 estudos foram incluídos na revisão, conforme [3,12,18-22](#) ilustrado na Figura 1.

Figura 1. Fluxograma PRISMA



Fonte: os autores (2025).

3.2 Características do estudo

Um total de 331 participantes de ambos os gêneros passou por fisioterapia nos estudos incluídos, dos quais 197 sujeitos estavam no “grupo experimental” e 134 participantes no “grupo controle”. Todos os artigos^{3,12,18-22} apresentados nesta revisão mostram homogeneidade tanto nas características dos estudos quanto dos participantes envolvidos. Todos os estudos incluídos são ensaios clínicos randomizados (ECR). Entre esses ensaios, quatro¹⁸⁻²¹ foram realizados na Holanda, enquanto dois^{12,22} foram conduzidos na Dinamarca, e um estudo ocorreu na França³.

Cada estudo incluído nesta revisão sistemática tinha pelo menos um grupo que recebeu fisioterapia como intervenção. O número total de participantes em cada grupo de intervenção variou significativamente, conforme segue: o grupo que realizou treinamento de alta intensidade (HIT) sozinho consistiu em 13 participantes²², enquanto o grupo que passou por treinamento de força (TF) combinado com albuterol incluiu 68 participantes^{18,19}. Em contraste, um grupo focado exclusivamente em treinamento aeróbico (AET) teve 20 participantes²¹. Além disso, outro grupo que combinou AET com cuidados habituais contou com 25 indivíduos envolvidos nas sessões²⁰. Ainda, o grupo que realizou AET junto com suplementação proteica pós-exercício compreendeu 18 participantes¹² e um grupo que incluiu uma combinação de intervenções como TF, HIT e AET de baixa intensidade teve 8 participantes³. Embora todos os grupos tenham recebido intervenções de fisioterapia, a frequência e duração desses tratamentos variaram significativamente entre os estudos.

A frequência e duração do tratamento nesses estudos apresentaram considerável heterogeneidade. Um estudo realizado em 2017²² recomendou que os participantes realizassem 3 sessões por semana, cada uma com duração de 10 minutos, de HIT durante um período de 8 semanas. Em outro estudo de 2016³, um ECR propôs um regime combinando TF, HIT e AET de baixa intensidade, com 3 sessões semanais de 35 minutos cada, por um total de 24 semanas. Além disso, um ECR de 2015 recomendou para AET, suplementado com proteína pós-exercício, 3 sessões semanais de 30 minutos cada durante 12 semanas¹². Já em 2014, foi recomendado que os participantes completassem 2 sessões semanais de 30 minutos de AET ao longo de 3 semanas²¹. Em um estudo publicado em 2010, sugeriu-se que os participantes realizassem AET juntamente com cuidados habituais em 3 sessões semanais durante um período extenso de 16 semanas²⁰. Adicionalmente, em 2007, um ECR priorizou o TF combinado com tratamento com albuterol por 24 semanas¹⁹, enquanto um estudo de 2004 também recomendou TF com albuterol, porém por um período mais prolongado de 26 semanas¹⁸, conforme mostrado na Tabela 2.

Tabela 2. Características do estudo e da população (continua)

Nº	Autor & Ano	Idade (anos)	Participantes	Intervenções	Medida de Desfecho	Conclusão
1	Andersen G et al 2017 ²²	EG1= 53 ± 15 EG2= 52 ± 14 CG= 46 ± 9	EG1= 6 pacientes (2F e 3M) EG2= 6 participantes saudáveis (2F e 4M) CG= 6 pacientes (1F e 5M)	EG1= Pacientes realizaram 8 semanas de HIT supervisionado em ciclo ergômetro 3×10 min/semana EG2= Participantes saudáveis realizaram HIT supervisionado por 8 semanas CG= Pacientes realizaram HIT não supervisionado por 8 semanas	6MWT, 5STS, VO ₂ máx	O HIT é seguro, bem tolerado e aplicável em pacientes com FSHD1, sem dor ou lesões musculares relatadas.
2	Bankole LC et al 2016 ³	EG= 40 CG1= 41 CG2= 42	EG= 8 pacientes (3F e 5M) CG1= 8 pacientes (1F e 7M) CG2= 8 pacientes (1F e 7M)	EG= Treinamento composto por TF, HIT e AET de baixa intensidade em casa por 24 semanas (3×35min/semana) CG2= Pacientes CG1 realizaram programa idêntico após 24 semanas	MVIC e MAP, VO ₂ pico	Um regime integrando TF e HIT melhora a saúde geral, proporcionando benefícios funcionais em pacientes com FSHD sem causar efeitos adversos na integridade muscular.
3	Andersen G et al 2015 ¹²	EG1= 42,6 EG2= 45,7 CG= 51,3	EG= 13 pacientes (5F e 8M) EG2= 13 pacientes (6F e 7M) CG= 9 pacientes (4F e 5M)	EG= Bicicleta ergométrica vertical (3x/semana) + 0,4L de água com suplemento PC após 15 min de cada sessão EG2= Bicicleta ergométrica + suplemento sukrin CG= Sem intervenção	6MWT, VO ₂ máx, 5STS, Teste de Equilíbrio em Pé, Teste de 12 e 14 degraus	Treinamento aeróbico melhora a aptidão, velocidade de caminhada e autoavaliação de saúde em pacientes com FSHD sem lesão muscular. Suplementação com PC pós-exercício não traz benefícios adicionais.
4	Voet N et al 2014 ²¹	EG1, EG2, CG ≥18 anos	EG1= 20 pacientes EG2= 13 pacientes CG= 24 pacientes	EG1= AET (ciclo ergômetro) 30 min, 2 sessões/dia por 3 semanas EG2= TCC por 50 min CG= Cuidado usual	CIS-Fadiga, VO ₂ pico, EVA, SIP, NHP-Sono	AET e TCC podem ajudar a aliviar a fadiga de longo prazo em indivíduos com FSHD.

Tabela 2. Características do estudo e da população (conclusão)

Nº	Autor & Ano	Idade (anos)	Participantes	Intervenções	Medida de Desfecho	Conclusão
5	Voet N et al 2010 ²⁰	EG, CG ≥18 anos	EG1= 25 participantes EG2= 25 participantes CG= 25 participantes	EG1= AET + cuidado usual 3x/semana por 16 semanas EG2= TCC + cuidado usual 1x/semana por 16 semanas CG= Cuidado usual por 16 semanas	CIS-Fadiga	Este ECR explora a eficácia de AET e TCC na redução da fadiga e melhoria da atividade em pacientes com FSHD.
6	Van der K et al 2007 ¹⁹	EG= 25F (40 ± 11) e 40M (37 ± 10) CG= 25F (40 ± 11) e 40M (37 ± 10)	EG= 34 participantes CG= 31 participantes	EG= TF dos flexores do cotovelo e dorsiflexores do tornozelo. Após 24 semanas foi adicionado albuterol CG= Sem tratamento	MVIC, EVA, CIS-Fadiga, SIP	TF e albuterol não tiveram impacto na dor, fadiga, status funcional e estresse mental.
7	Van der K et al 2004 ¹⁸	EG1= 36 ± 11 EG2= 36 ± 9 CG1= 41 ± 12 CG2= 36 ± 9	EG1= 15 participantes (4F e 11M) EG2= 19 participantes (8F e 11M) CG1= 15 participantes (6F e 9M) CG2= 16 participantes (7F e 9M)	EG1= TF + albuterol após 26 semanas EG2= TF + placebo após 26 semanas CG1= Sem treino + albuterol CG2= Sem treino + placebo	MVIC, PFT, Força Dinâmica Muscular	TF e albuterol parecem ser terapias seguras e ter efeito benéfico no volume e força muscular em pacientes com FSHD.

Fonte: os autores (2025).

EG: Grupo Experimental; CG: Grupo Controle; M: Masculino; F: Feminino; FSHD: Distrofia Muscular Facioescapuloumeral; HIT: Treinamento Intervalado de Alta Intensidade; AET: Treinamento Aeróbico; TCC: Terapia Cognitivo-Comportamental; TF: Treinamento de Força; 6MWT: Teste de caminhada de 6 minutos; 5STS: Teste de levantar-sentar 5 vezes; VO_{2máx}: Consumo máximo de oxigênio; MAP: Potência aeróbica máxima; VO_{2pico}: Consumo pico de oxigênio; SIP: Perfil de impacto da doença; NHP-Sono: Perfil de saúde de Nottingham-sono; MVIC: Contração isométrica voluntária máxima; EVA: Escala Visual Analógica; PFT: Teste de função pulmonar.

3.3 Avaliação da qualidade

A escala PEDro foi utilizada para avaliar a qualidade dos estudos incluídos nesta revisão^{3,12,18-22}. Para garantir a precisão e a consistência, três investigadores independentes calcularam manualmente os escores PEDro de cada um dos estudos analisados. A avaliação revelou que, dos sete artigos incluídos nesta revisão, cinco estudos apresentaram boas qualidade^{12,18-21}. Enquanto isso, dois estudos obtiveram pontuação 5, o que os classifica como de qualidade razoável^{3,22}, conforme mostrado na Tabela 3.

Tabela 3. Avaliação da Qualidade – Escala da *Physiotherapy Evidence Database* (PEDro)

Autores/Ano	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	Total
Andersen G, et al. 2017 ²²	1	1	0	1	0	0	0	1	0	1	1	5
Bankole LC, et al. 2016 ³	1	1	1	1	0	0	0	0	0	1	1	5
Andersen G, et al. 2015 ²²	0	1	0	1	1	0	1	1	1	1	1	8
Voet N, et al. 2014 ²¹	1	1	0	1	0	0	1	1	1	1	1	7
Voet N, et al. 2010 ²⁰	1	1	0	1	0	0	1	1	1	1	1	7
Van der K, et at. 2007 ¹⁹	0	1	0	1	0	0	1	1	1	1	1	7
Van der K, et at. 2004 ¹⁸	1	1	0	1	0	0	1	1	1	1	1	7

Fonte: os autores (2025).

1 – Critérios de elegibilidade; 2 – Alocação aleatória; 3 – Alocação oculta; 4 – Similaridade na linha de base; 5 – Cegamento dos participantes; 6 – Cegamento dos terapeutas; 7 – Cegamento dos avaliadores; 8 – Mensuração de pelo menos um desfecho principal; 9 – O grupo controle recebeu tratamento; 10 – Análise estatística entre grupos; 11 – O estudo fornece tanto a estimativa pontual quanto a variabilidade.

3.4 Domínios de viés avaliados

A avaliação do risco de viés dos artigos foi realizada utilizando a ferramenta “Cochrane Risk of Bias tool”, conforme ilustrado na Figura 2. Dos 7 estudos incluídos em nossa análise, verificou-se que 5 estudos^{12,18-21} foram classificados como tendo baixo risco de viés, enquanto os 2 estudos restantes apresentaram alto risco de vies^{3,22}. Todos os estudos incluídos demonstraram baixo viés em relação à geração de sequência aleatória e viés de relato. Além disso, um dos estudos avaliados apresentou baixo risco quanto à ocultação da alocação³. Apenas um estudo mostrou baixo risco em relação ao cegamento dos participantes e da equipe¹². Além disso, cinco estudos apresentaram baixo viés no cegamento da avaliação dos desfechos^{12,18-21} e quase todos os estudos avaliados mostraram baixo risco de viés em relação a dados de desfechos incompletos^{3,12,18-22}. Por fim, todos os ECRs incluídos apresentaram risco de viés incerto quanto ao relato seletivo^{3,12,18-22}, conforme mostrado na Figura 2.

Figura 2. Resumo do risco de viés

Andersen G et al. 2015 ¹²	Andersen G et al. 2017 ²²	Bankole LC et al. 2016 ³	van der K et al. 2004 ¹⁸	van der K et al. 2007 ¹⁹	Voet N et al. 2010 ²⁰	Voet N et al. 2014 ²¹	
+	+	+	+	+	+	+	Geração de sequência aleatória (viés de seleção)
+	+	+	+	+	+	+	Ocultação da alocação (viés de seleção)
+	+	+	+	+	+	+	Cegamento de participantes e profissionais (viés de desempenho)
+	+	+	+	+	+	+	Cegamento da avaliação dos desfechos (viés de detecção)
+	+	+	+	+	+	+	Dados de desfecho incompletos (viés de atrito)
+	+	+	+	+	+	+	Relato seletivo (viés de relato)
+	+	+	+	+	+	+	Outro viés

Fonte: os autores (2025).

4. Discussão

Esta revisão sistemática teve como objetivo investigar o papel da fisioterapia no manejo de indivíduos com distrofia muscular facioescapuloumeral (FSHD). Esta é a primeira revisão a destacar o papel crucial da implementação de intervenções específicas de fisioterapia para melhorar as funções motoras em indivíduos com FSHD. A avaliação da qualidade dos estudos incluídos foi determinada utilizando a escala PEDro e a ferramenta Cochrane de risco de viés. Nesta revisão, verificamos que o número de homens foi maior do que o de mulheres, indicando assim que os homens são mais comumente afetados pela FSHD do que as mulheres. Nossos achados foram apoiados por literatura prévia que também concluiu que os homens são mais afetados pela FSHD do que as mulheres^{9,13}.

Grete A et al., em seu estudo, utilizou VO_{2max} , 5-STS, MVIC e 6-MWT como medidas de desfecho^{12,22}, outro estudo conduzido por Eichinger K et al. concluiu que o 6-MWT é um teste confiável e válido para avaliar a FSHD²³. Dos 7 estudos incluídos, Voet N et al. utilizou CIS-fadiga e EVA como medidas de desfecho em dois estudos separados^{20,21} e Kooi EL et al. utilizou MVIC e CIS-fadiga em seu estudo para avaliar fadiga e força muscular em pacientes com FSHD^{18,19}.

As intervenções comumente utilizadas no tratamento da FSHD incluem TF, AET, TR e HIT. Dos sete estudos incluídos, um artigo²² utilizou HIT como intervenção, outros três artigos^{12,20,21} forneceram AET como intervenção para pacientes com FSHD. Outros dois estudos usaram TF como intervenção^{18,19}, enquanto um estudo conduzido por Bankole LC et al. usou uma combinação de todas as intervenções mencionadas e concluiu que a terapia combinada ajuda na redução dos sintomas de fadiga e melhora o $VO_{2\text{máx}}$ sem qualquer dano ao tecido muscular³. Outro estudo de Voet N et al. sugere que a combinação de diferentes métodos de treinamento melhora a força muscular, dor, fadiga e a qualidade de vida (QOL) em pacientes com FSHD²⁴.

A frequência, duração e número de sessões de tratamento variaram consideravelmente entre os sete estudos incluídos^{3,12,18-22}. Um estudo sugeriu HIT por 10 minutos, 3 sessões por semana, durante 8 semanas²². Outro estudo, conduzido por Bankole LC et al., propôs um regime combinando TR, TF, HIT e AET de baixa intensidade por 3 sessões de 35 minutos semanais durante 24 semanas³. Em um estudo, Voet N et al. descobriu que integrar uma variedade de abordagens de treinamento fortalece os músculos, alivia o desconforto, reduzindo dor e fadiga, levando a uma melhoria geral na QOL para pessoas com esta condição²⁴. Outro estudo, conduzido por Grete A et al., sugeriu 3 sessões de 30 minutos de AET com proteína pós-exercício por 12 semanas¹², enquanto Voet N et al. sugeriu 2-3 sessões de 30 minutos de AET semanalmente por 3 semanas ou AET junto com o cuidado usual por 16 semanas^{20,21}. Já Van der Kooi et al. focaram em TR com albuterol por 24 a 26 semanas em dois estudos relacionados^{18,19}.

Dos 7 estudos incluídos, 6 sugerem que a prática de exercícios de baixa ou moderada intensidade pode proporcionar benefícios significativos para pacientes com FSHD^{3,12,18-21}. Um estudo concluiu que o HIT é útil para melhorar o 6-MWT, $VO_{2\text{máx}}$ e é eficaz no aumento da força muscular, aptidão física geral, capacidade aeróbica e QOL em pacientes com FSHD sem causar danos musculares²². Resultados semelhantes foram obtidos por Soren A et al., que mostraram que o HIT aumentou o consumo máximo de oxigênio, melhorando assim o estado cardiorrespiratório em pacientes

com FSHD e também concluíram que o HIT foi bem tolerado por esses pacientes. O HIT supervisionado ou uma combinação de TR, TF, HIT e AET proporciona melhorias significativas na função motora²⁵.

Nesta revisão sistemática, encontramos grande variabilidade nas medidas de desfecho, protocolos de exercício, bem como na duração do tratamento dos exercícios. No entanto, todos os estudos incluídos nesta revisão sugeriram que as intervenções de exercício utilizadas mostraram melhora na função motora entre indivíduos com FSHD.

5. Força do estudo

Uma força notável deste estudo reside em sua avaliação abrangente de uma variedade de artigos de pesquisa. Foram empregadas ferramentas de avaliação de qualidade bem reconhecidas para reduzir o risco de viés dos estudos.

6. Limitações do estudo

- O escopo do estudo está restrito aos efeitos e aplicações da terapia por exercício na FSHD. Consequentemente, intervenções fisioterapêuticas aplicáveis a outras formas de distrofia muscular (DM) não foram exploradas.
- A heterogeneidade na frequência e no protocolo dos exercícios entre os diferentes estudos dificulta a determinação de um cronograma padronizado e de uma abordagem baseada em exercícios que beneficiaria indivíduos com FSHD.
- Além disso, é notável que nenhum estudo abordou adequadamente estratégias especificamente adaptadas para os estágios agudos da FSHD. Essa ausência de informações constitui uma lacuna significativa em nossa compreensão de como melhor manejar os estágios iniciais — e potencialmente mais debilitantes — da condição por meio de intervenções de reabilitação direcionadas.
- Limitamos nossa pesquisa nas bases de dados ao *PubMed*, *Science Direct*, *PEDro* e *Cochrane Library*.

7. Considerações finais

Esta revisão destaca a importância da fisioterapia no manejo das disfunções motoras em indivíduos com FSHD. Conclui-se que as intervenções utilizadas nos estudos incluídos foram seguras e eficazes para a melhoria da função motora em indivíduos com FSHD.

8. Perspectivas futuras

Para o avanço da área, é essencial que mais pesquisas sejam realizadas para desenvolver um protocolo padronizado de tratamento fisioterapêutico que seja não apenas mais simplificado, mas também mais integrado. Isso é importante porque são necessários estudos extensivos para explorar minuciosamente o tratamento da FSHD. Pesquisas futuras devem se concentrar em estudos clínicos randomizados (RCTs) altamente relevantes que envolvam terapia por exercício em conjunto com eletroterapia, utilização de técnicas avançadas e desenvolvimento de programas de exercícios domiciliares. Além disso, deve haver um enfoque na prevenção precoce e conscientização da população. Ao focar nesses aspectos, pode ser estabelecido um protocolo generalizado de acordo com diferentes faixas etárias e gravidade da doença.

Agradecimentos

Este artigo foi apresentado como apresentação oral na 3ª Conferência Internacional sobre Avanços em Fisioterapia e Reabilitação (AIPR-24) na Chitkara University, Rajpura-Punjab, tendo obtido o primeiro lugar na categoria júnior. Os autores agradecem ao Maharishi Markandeshwar Medical College & Hospital (Kumarhatti-Solan, Himachal Pradesh) pelo suporte logístico.

Contribuições dos autores

Os autores declararam que contribuíram substancialmente para o trabalho em termos de concepção ou desenho da pesquisa; aquisição, análise ou interpretação dos dados do trabalho; e redação ou revisão crítica para conteúdo intelectual relevante. Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada e concordaram em assumir responsabilidade pública por todos os aspectos do estudo.

Conflitos de interesse

Nenhum conflito financeiro, legal ou político envolvendo terceiros (governo, empresas privadas, fundações, etc.) foi declarado para qualquer aspecto do trabalho submetido (incluindo, mas não se limitando a subsídios e financiamentos, participação em conselhos consultivos, desenho do estudo, preparação do manuscrito, análise estatística, etc.).

Indexadores

A Revista Pesquisa em Fisioterapia é indexada no [DOAJ](#), [EBSCO](#), [LILACS](#) e [Scopus](#).



Referências

1. Bergsma A, Cup EH, Geurts AC, de Groot IJ. Upper extremity function and activity in facioscapulohumeral dystrophy and limb-girdle muscular dystrophies: a systematic review. *Disabil Rehabil*. 2015;37(12):1017-32. <https://doi.org/10.3109/09638288.2014.948138>
2. Schätzl T, Kaiser L, Deigner HP. Facioscapulohumeral muscular dystrophy: genetics, gene activation and downstream signalling with regard to recent therapeutic approaches: an update. *Orphanet J Rare Dis*. 2021 Mar 12;16(1):129. <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01760-1>
3. Bankolé LC, Millet GY, Temesi J, Bachasson D, Ravelojaona M, Wuyam B, et al. Safety and efficacy of a 6-month home-based exercise program in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy: A randomized controlled trial. *Medicine (Baltimore)*. 2016 Aug;95(31):e4497. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000004497>
4. Statland JM, Tawil R. Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy. *Continuum (Minneapolis)*. 2016 Dec;22(6, Muscle and Neuromuscular Junction Disorders):1916-1931. <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000399>
5. Aguirre AS, Moncayo OMA, Mosquera J, Arce VEM, Gallegos C, Ortiz JF, et al. Treatment of Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy (FSHD): A Systematic Review. *Cureus*. 2023 Jun 3;15(6):e39903. <https://doi.org/10.7759/cureus.39903>

6. Deenen JCW, Arnts H, van der Maarel SM, Padberg GW, Verschuuren JJGM, Bakker E, et al. Population-based incidence and prevalence of facioscapulohumeral dystrophy. *Neurology*. 2014 Sep 16;83(12):1056-9. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000000797>
7. Tawil R, Kissel JT, Heatwole C, Pandya S, Gronseth G, Benatar M, et al. Evidence-based guideline summary: Evaluation, diagnosis, and management of facioscapulohumeral muscular dystrophy: Report of the Guideline Development, Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Issues Review Panel of the American Association of Neuromuscular & Electrodiagnostic Medicine. *Neurology*. 2015 Jul 28;85(4):357-64. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001783>
8. Bettio C, Banchelli F, Salsi V, Vicini R, Crisafulli O, Ruggiero L, et al. Physical activity practiced at a young age is associated with a less severe subsequent clinical presentation in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *BMC Musculoskeletal Disord*. 2024 Jan 5;25(1):35. <https://doi.org/10.1186/s12891-023-07150-x>
9. Ghasemi M, Emerson CP Jr, Hayward LJ. Outcome Measures in Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy Clinical Trials. *Cells*. 2022 Feb 16;11(4):687. <https://doi.org/10.3390/cells11040687>
10. Calisgan E, Yilmaz OT, Tuncel D, Duger T. Early adulthood onset of muscle weakness in facioscapulohumeral muscular dystrophy and physical therapy management: An unusual case report. *Med Science*. 2019;8(4):1036-40. <https://doi.org/10.5455/medscience.2019.08.9108>
11. Amzali S, Wilson VD, Bommart S, Picot MC, Galas S, Mercier J, et al. Nutritional Status of Patients with Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy. *Nutrients*. 2023 Mar 30;15(7):1673. <https://doi.org/10.3390/nu15071673>
12. Andersen G, Prahm KP, Dahlqvist JR, Citirak G, Vissing J. Aerobic training and postexercise protein in facioscapulohumeral muscular dystrophy: RCT study. *Neurology*. 2015 Aug 4;85(5):396-403. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001808>
13. Turken A. The effect of rehabilitation in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy: A prospective clinical study. *The Annals of Clinical and Analytical Medicine*. 2022;13(7):802-806. <https://doi.org/10.4328/ACAM.21129>
14. Demirci CS, Kılınc ÖO, Yıldız Tİ, Ayvat E, Ayvat F, Turgut E, et al. Effect of taping on scapular kinematics of patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurol Sci*. 2019 Aug;40(8):1583-1588. <https://doi.org/10.1007/s10072-019-03846-y>
15. Rijken NHM, van Engelen BGM, de Rooy JWJ, Weerdesteyn V, Geurts ACH. Gait propulsion in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy and ankle plantarflexor weakness. *Gait Posture*. 2015 Feb;41(2):476-81. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2014.11.013>
16. Hamel J, Tawil R. Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy: Update on Pathogenesis and Future Treatments. *Neurotherapeutics*. 2018 Oct;15(4):863-871. <https://doi.org/10.1007/s13311-018-00675-3>
17. Giannini S, Faldini C, Pagkrati S, Grandi G, Digennaro V, Luciani D, et al. Fixation of winged scapula in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Clin Med Res*. 2007 Oct;5(3):155-62. <https://doi.org/10.3121/cmr.2007.736>
18. van der Kooi EL, Vogels OJM, van Asseldonk RJGP, Lindeman E, Hendriks JCM, Wohlgemuth M, et al. Strength training and albuterol in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology*. 2004 Aug 24;63(4):702-8. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000134660.30793.1f>
19. van der Kooi EL, Kalkman JS, Lindeman E, Hendriks JCM, van Engelen BGM, Bleijenberg G, et al. Effects of training and albuterol on pain and fatigue in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *J Neurol*. 2007 Jul;254(7):931-40. <https://doi.org/10.1007/s00415-006-0432-4>
20. Voet NBM, Bleijenberg G, Padberg GW, van Engelen BGM, Geurts ACH. Effect of aerobic exercise training and cognitive behavioural therapy on reduction of chronic fatigue in patients with facioscapulohumeral dystrophy: protocol of the FACTS-2-FSHD trial. *BMC Neurol*. 2010 Jun 30;10:56. <https://doi.org/10.1186/1471-2377-10-56>
21. Voet N, Bleijenberg G, Hendriks J, De Groot I, Padberg G, Van Engelen B, et al. Both aerobic exercise and cognitive-behavioral therapy reduce chronic fatigue in FSHD. *Neurology*. 2014;83(21):1914-1922. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001008>
22. Andersen G, Heje K, Buch AE, Vissing J. High-intensity interval training in facioscapulohumeral muscular dystrophy type 1: a randomized clinical trial. *J Neurol*. 2017 Jun;264(6):1099-1106. <https://doi.org/10.1007/s00415-017-8497-9>
23. Eichinger K, Heatwole C, Heining S, Stinson N, Stock CM, Grosmann C, et al. Validity of the 6 minute walk test in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. 2017 Mar;55(3):333-337. <https://doi.org/10.1002/mus.25251>
24. Voet NBM, van der Kooi EL, Riphagen II, Lindeman E, van Engelen BGM, Geurts ACH. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Jul 9;(7):CD003907. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003907.pub4>
25. Andersen SP, Sveen ML, Hansen RS, Madsen KL, Hansen JB, Madsen M, et al. Creatine kinase response to high-intensity aerobic exercise in adult-onset muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. 2013 Dec;48(6):897-901. <https://doi.org/10.1002/mus.23846>