

# Exercício físico em pacientes com síndrome de Marfan

## Physical exercise in patients with Marfan syndrome

Wladimir Musetti Medeiros

Kinesiólogo, Fisiologista Clínico do Exercício, Professor pesquisador, Universidade Federal de São Paulo, UNIFESP, San Pablo, Brasil

Paulo Alberto Peres, Kinesiólogo, Professor pesquisador, Universidade Nove de Julho, UNINOVE, San Pablo, Brasil

Acceda a este artículo en siicsalud

Código Respuesta Rápida  
(Quick Response Code, QR)



www.siicsalud.com/dato/arsic.php/140298

Recepción: 31/7/2014 - Aprobación: 2/2/2015  
Primera edición, www.siicsalud.com: 22/4/2015

Enviar correspondencia a: Wladimir Musetti Medeiros, Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP, 04020-050, San Pablo, Brasil  
wmusettimedeiros@hotmail.com



Especialidades médicas relacionadas, producción bibliográfica y referencias profesionales de los autores.

### Abstract

Marfan syndrome is an autosomal dominant disorder with a prevalence of 1/5 000 individuals, caused by a mutation on chromosome 15. This mutation leads to dysfunction in the synthesis of fibrillin and, consequently, in disorders in various systems. It is mainly characterized by alterations in musculoskeletal, cardiovascular, pulmonary and ocular system. Tall stature, pectus excavatum, scoliosis, kyphosis, joint hypermobility, dilatation and aortic dissection, mitral valve prolapse, aortic regurgitation are common findings. This group of systemic changes hamper an important therapeutic intervention: physical exercise. Although some studies have explored the acute and chronic impact of this intervention, the literature is still lacking in information. The reviews on exercise and Marfan syndrome have adequately addressed the clinical manifestations of the disease and the management of patients with Marfan syndrome. However, little has been explored about the interaction of several physiological systems and physical exercise. The present review aims to bring to the attention of the readers not only the aspects of the interaction between systems and exercise, but also a more detailed prescription of a program of physical exercises for patients with Marfan syndrome. The prescription of exercise for such patients has been a challenge. However, detailed clinical and laboratory evaluations, associated with the growing body of research in the area and the concept of specificity of training reinforce the indication and safety of an exercise program.

**Key words:** Marfan syndrome, physical exercise, resistance exercise, exercise prescription, cardiovascular disease

### Resumo

A síndrome de Marfan é uma doença autossômica (*una enfermedad autosómica*) dominante, com prevalência de 1/5 000 indivíduos, causada por uma mutação no cromossomo 15. Essa mutação acarreta em disfunção na síntese de fibrilina (*conduce a la disfunción en la síntesis de la fibrilina*) e consequentemente em alterações em diversos sistemas. Caracteriza-se principalmente por desordens musculoesqueléticas, cardiovasculares, pulmonares e oculares. Estatura elevada, pectus excavatum, escoliose, cifose (*cifosis*), hiper mobilidade articular, dilatação e dissecação aórtica, prolapso de válvula mitral, regurgitação aórtica (*regurgitación aórtica*) e alterações oculares são achados comuns (*son hallazgos comunes*). Esse conjunto de alterações sistêmicas tem dificultado uma importante intervenção terapêutica, o exercício físico. Embora (*Aunque*) alguns estudos tenham explorado o impacto agudo e crônico desta intervenção, a literatura ainda é (*la literatura aún es*) bastante carente de informações. As revisões sobre exercício físico e a síndrome de Marfan têm abordado adequadamente as manifestações clínicas da doença e o manejo do (*y el abordaje del*) paciente com síndrome de Marfan. Entretanto, pouco tem-se explorado sobre a interação dos (*Sin embargo, poco se ha explorado respecto de la interacción de los*) diversos sistemas fisiológicos e o exercício físico. A presente revisão tem como propósito trazer a luz (*sacar a la luz*) dos leitores não só os aspectos sobre a interação entre os sistemas e o exercício, mas também um prescrição mais detalhada de um programa de exercícios físico para o paciente com síndrome de Marfan. A prescrição de exercícios físicos para pacientes com síndrome de Marfan tem sido um desafio. Porém, avaliações clínicas e laboratoriais minuciosas, associados ao crescente número de pesquisas na área e ao conceito (*en el área y al concepto*) de especificidade de treinamento fortalecem a indicação e a segurança de um programa de exercícios físicos.

**Palavras chave:** síndrome de Marfan, exercício físico, exercício resistido, prescrição do exercício, doença cardiovascular

### Introdução

A prática de exercícios físicos (EF) e/ou atividades esportivas não só promovem maior (*no sólo promueve una mayor*) integração social e bem estar emocional, mas também importantes alterações fisiológicas de caráter cardiovascular, respiratório e neuromotor. Sendo assim, a prática (*Por lo tanto, la práctica*) de exercícios físicos é uma das principais recomendações da OMS para a melhora da qualidade de vida.<sup>1</sup>

A síndrome de Marfan (SM) é uma doença (*constituye una enfermedad*) autossômica dominante, com prevalência de 1/5 000 indivíduos, causada por uma mutação no cromossomo 15.<sup>2</sup> A expressão fenotípica da doença é bastante diversa e aproximadamente 30% dos indivíduos afetados podem apresentar novas mutações, mais (*nuevas mutaciones, más*) de 400 mutações já foram identificadas (*ya han sido identificadas*).<sup>3,4</sup>

A mutação no cromossomo 15 acarreta em alterações estruturais e qualitativas na síntese da proteína fibrilina. A

fibrilina é uma glicoproteína altamente resistente, sendo um dos (*y es uno de los*) principais constituintes da matriz extracelular do tecido (*del tejido*) conjuntivo e se apresenta distribuída por todo o corpo. Porém a sua participação constitucional é ainda maior no (*Pero su participación constitucional es aún mayor en el*) sistema cardiovascular, sistema ocular, sistema esquelético e no sistema tegumentar.<sup>4,5</sup>

A expectativa de vida de pacientes com SM, sem tratamento otimizado, está entre 32 a 40 anos, entretanto, diante de uma (*frente a una*) adequada intervenção multiprofissional, a probabilidade acumulada de expectativa de vida é de 72 anos.<sup>6</sup> Desta forma, a prática de EF, dentro de um conjunto de intervenções, tem importante papel em uma conduta terapêutica que visa reduzir a (*con vistas a reducir la*) morbimortalidade.

Esta revisão, realizada nas bases Medline, Embase, Pedro, Scielo, LILACS, CINAHL teve como propósito apresentar a segurança e possíveis complicações da interação

EF e a SM, assim como uma orientação sobre a prescrição do EF. Utilizou-se os seguintes termos (*Se utilizaron los siguientes términos*) de busca: Síndrome de Marfan, capacidade funcional, exercício físico, exercício aeróbio (EA), exercício resistido (ER).

## Diagnóstico

O diagnóstico é realizado por meio da identificação de alterações clínicas típicas, por meio dos Critérios de Ghent (Tabela 1), acompanhadas ou não (*acompañadas o no*) de histórico familiar positivo. As alterações podem ser idade dependentes e são divididas (*dependientes de la edad y se dividen*) em critérios diagnósticos maiores e menores, sendo que a presença de um sinal clínico maior em dois (*la presencia de un signo clínico mayor en dos*) sistemas e um sinal clínico menor em um terceiro sistema corroboram, mas não concluem o (*pero no concluyen el*) diagnóstico. Atualmente a identificação da mutação por se confirma o diagnóstico, porém, não exclui a avaliação (*sin embargo, no excluye la evaluación*) fenotípica.<sup>4,5,7</sup> Recentemente, certos aspectos dos critérios de Ghent passaram a ser mais valorizados, assim como a análise genética e análises complementares quando pertinente. Adotando-se, conseqüentemente uma nova estratégia de diagnóstico denominada Critérios de Ghent Revisados (Tabela 2).<sup>8</sup>

## Interação síndrome de Marfan e exercício físico

### Sistema musculoesquelético

*Deformidade torácica.* Alterações na caixa (*de la caja*) torácica podem estar presentes em aproximadamente 66% dos pacientes com SM.<sup>9</sup> Mais especificamente *pectus carinatum* (70.8%), *pectus excavatum* (29.1%), escoliose (89.9%) e cifose (54.4%),<sup>10</sup> resultados semelhantes a um estudo brasileiro onde observou-se *pectus carinatum* (61%) e associação de *pectus* e escoliose (73%).<sup>11</sup> A hiper mobilidade articular associado ao expressivo crescimento longitudinal são os responsáveis por estas deformidades. Essas deformidades podem se acentuar diante de uma (*pueden acentuarse frente a una*) conduta inadequada da equipe de saúde, tanto no pós operatório imediato quanto no tardio (*del equipo de salud, tanto en el posoperatorio inmediato como en el tardío*) de cirurgias torácicas. A associação das deformidades com as alterações de coluna ou alterações musculares podem contribuir com a redução das (*la reducción de las*) capacidades pulmonares<sup>10,12</sup> e cardíacas.<sup>13,14</sup> Independentemente da redução ou não das (*de la reducción o no de las*) capacidades pulmonares, a deformidade torácica não é um limitador do EF e pode até se beneficiar (*y puede aun beneficiarse*) de intervenções como RPG,<sup>15</sup> Pilates<sup>16,17</sup> e outros.<sup>18</sup> Já as limitações na função cardíaca, decorrentes da (*Las limitaciones en la función cardíaca, como resultado de la*) deformidade torácica, podem impactar negativamente na performance física e as intervenções cirúrgicas tem conduzido estes pacientes a uma significativa melhora.<sup>13,14,19</sup>

*Alterações na coluna* (de la columna). Ocorrem em aproximadamente 62%<sup>20</sup> dos pacientes, mais especificamente, a escoliose acomete aproximadamente 89.9% e a cifose 54.4%.<sup>10</sup> A acentuação destes desalinhamentos progride (*desalineamientos evoluciona*) mais intensamente nos indivíduos com maiores curvaturas e podem se agravar durante o crescimento rápido, tal como na adolescência.<sup>20</sup> Mais uma vez, a associação entre a hiper mobilidade articular e o expressivo crescimento longitudinal

**Tabela 1.** Critérios maiores e menores (Ghent criteria) para diagnóstico de Síndrome de Marfan.

Sistema	Critérios maiores	Critérios menores
Cardiovascular	Dilatação da aorta ASC	Dilatação da artéria pulmonar
	Dissecção da aorta	Dilatação da aorta descendente ou dissecção (< 50 anos)
	Prolapso da valva mitral	
	Calcificação do anel mitral (< 40 anos)	
Musculoesquelético	<i>Pectus carinatum</i>	Alterações faciais típicas
	<i>Pectus excavatum</i> (+CC)	<i>Pectus excavatum</i> (-CC)
	Relação E/A > 1.05 ou SS/SI > 0.86	Hiper mobilidade articular
	Hiper mobilidade do pulso e polegar	Palato arqueado
	Escoliose > 20° ou espondilolístese	
	Extensão do cotovelo > 170°	
	Pés planus	
	Protrusão acetabular	
Ocular	Ectopia do cristalino	Miopia
		Córnea aplanada
		Hipoplasia de músculos ciliares e íris
SNC	Ectasia dural lombosacra	
Pulmonar		Pneumotórax
		Bolhas apicais
Pele		Estrias cutâneas atroficas
		Hérnias incisionais recorrentes

Para o sistema musculoesquelético são necessários no mínimo dois critérios menores.

ASC, ascendente; E/A, relação envergadura/altura; SS/SI, relação segmento superior/segmento inferior; SNC, sistema nervoso central.

**Tabela 2.** Critérios de Ghent Revisados.

Na ausência de história familiar
1 – Ao (Z ≥ 2) e EL = indica SM <sup>a</sup>
2 – Ao (Z ≥ 2) e FBN <sub>1</sub> = indica SM
3 – Ao (Z ≥ 2) e score sistêmico (≥ 7 pontos) = indica SM <sup>a</sup>
4 – EL e FBN <sub>1</sub> identificada em indivíduos com Ao = indica SM
EL com ou sem score sistêmico, sem mutação em FBN <sub>1</sub> ou com mutação não relacionada com Ao = indica ELS
Ao (Z ≥ 2) e score sistêmico (Z ≥ 5 pontos) sem ELS = indica MASS
PVM e Ao (Z ≥ 2) e score sistêmico (< 5 pontos) sem EL = indica SPVM
Na presença de história familiar de síndrome de Marfan
5 – EL e HF de SM (como definido acima) = indica SM
6 – Score sistêmico (≥ 7 pontos) e HF de SM (como definido acima) = indica SM <sup>a</sup>
7 – Ao (Z ≥ 2 com mais de 20 anos, Z ≥ 3 abaixo de 20 anos), mais HF de SM (como definido acima) = indica SM <sup>a</sup>

<sup>a</sup> descartar síndrome de Shprintzen-Goldberg, síndrome de Loeys-Dietz y síndrome de Ehlers-Danlos. Realizar estudos de mutações TGFBR1, TGFBR2 e COL3A1 e bioquímica de colágeno.

Ao, diâmetro de la aorta en los senos de Valsalva o disecção de la raíz de la aorta; EL, ectopia lentis; ELS, síndrome de ectopia lentis; FBN<sub>1</sub>, mutación del gen FBN1; MASS, miopia, prolapso de la válvula mitral, dilatación limitrofe de la aorta (Z < 2), estrias, hallazgos esqueléticos; SM, síndrome de Marfan; PVM, prolapso de la válvula mitral; SPVM, síndrome de prolapso de la válvula mitral; HF, antecedentes familiares; Z, puntaje Z.

parece ser o responsável por essas deformidades. Somam-se outros fatores, tais como vertebrae de transição (*de transición*), vertebrae com bi-concavidade, processo odontóide anormal, alargamento interpedicular e outras alterações anatômicas.<sup>21,22</sup> A subluxação atlanto-occipital também pode estar presente, sendo de baixa incidência,<sup>23</sup> porém de altíssima relevância clínica.<sup>24</sup>

A ectasia dural (*La ectasia dural*) é caracterizada pelo enfraquecimento do tecido conjuntivo do saco dural e tem como sintomas a dor lombar, dor na perna, dor de cabeça, dor abdominal e sintomas neurológicos nas extremidades inferiores.<sup>25</sup> Acomete 63% dos pacientes,<sup>26</sup> porém a incidência de ectasia dural sem sintomas de dor também é relevante, aproximadamente 41%.<sup>27</sup> Esse enfraquecimento do tecido conjuntivo do saco dural pode contribuir com o vazamento de líquido cérebro-espinhal (*la fuga de líquido cefalorraquídeo*), levando a hipotensão intracraniana.<sup>28</sup> Desta forma e diante do aumento da pressão arterial (PA) e da pressão intracraniana que ocorrem durante o EF de alta intensidade,<sup>29</sup> se faz necessário uma adequada investigação prévia, mesmo diante da ausência de sintomas, e uma adequada prescrição do programa de EF, buscando-se evitar tais níveis de esforço.

**Hipermobilidade articular.** A hipermobilidade articular é uma manifestação comum e de relevância clínica na SM, acometendo 85% das crianças e 56% dos adultos.<sup>30</sup> Há uma possível associação com a incidência de dor musculoesquelética e lesões, principalmente luxação glenoumeral, entorse de tornozelo (*esguince de tobillo*) e ruptura do ligamento cruzado anterior.<sup>31</sup>

Embora a (*Aunque la*) hipermobilidade articular esteja presente em diversas outras doenças, e a sua relação com a incidência de lesão articular não seja clara, uma prescrição adequada de exercícios físicos se faz necessário. EF ou esportes que envolvam impacto ou forte contato físico, tais como futebol, basquete e artes marciais são claramente contraindicados. O relato de caso sobre a morte súbita, decorrente de uma subluxação atlanto-occipital (*como resultado de una subluxación atlantooccipital*), em um paciente com SM, é clara justificativa para a contraindicação deste tipo de EF.<sup>24</sup>

A hipermobilidade articular não parece ser uma contraindicação absoluta para todos os tipos de EF ou esportes, uma vez que os estabilizadores dinâmicos podem promover uma movimentação adequada. O fator limitante reside na presença de dor e/ou subluxações recorrentes (*en presencia de dolor o subluxaciones recurrentes*), justificando assim as intervenções cirúrgicas,<sup>32</sup> principalmente diante de instabilidade articular associada a não maturação esquelética, como observado em crianças (*entre los niños*) com SM.<sup>33</sup>

A intervenção cirúrgica é uma opção na hipermobilidade articular, porém deve ser precedida por intervenções conservadoras. O ganho da força muscular (*La ganancia de fuerza muscular*), principalmente potência muscular e a melhora da propriocepção articular e condicionamento físico geral, visando a redução do risco de lesão, são objetivos a serem alcançados.<sup>34,35</sup>

**Pé plano.** A incidência de pé plano é de aproximadamente 25.2%, sendo consequência da hipermobilidade articular. Órteses que visam a manutenção do arco plantar (*Ortesis destinadas a mantener el arco plantar*) e promovem uma melhora na biomecânica do pé e uma redução do custo (*en la biomecánica del pie y una reducción en el costo*) energético da caminhada.<sup>36</sup> Além disso (*Además*), a associação com exercícios de fortalecimento da musculatura intrínseca e extrínseca do pé (*del pie*), se mostra como uma conduta ainda mais eficiente.<sup>37</sup>

**Protrusão acetabular** (*Protrusión acetabular*). A protrusão acetabular pode acometer (*puede afectar*) de 20% a 45% dos pacientes com SM. Essa é definida como uma deformidade da parede medial do acetábulo com migração progressiva (*con migración progresiva*) da ca-

beça do fêmur para o interior da pelve (*de la pelvis*). O diagnóstico é principalmente radiológico.<sup>38,39</sup> Embora seja inexistente (*Aunque es inexistente*) uma correlação direta entre a protrusão e sintomas clínicos, tem-se observado limitação do arco de movimento, rigidez articular e dor em (*y dolor en*) pacientes com SM.<sup>39</sup>

A articulação do quadril humano (*La articulación de la cadera humana*) é submetida a grandes forças de contato (*fuerzas de contacto*) durante as atividades diárias, consequentemente, está suscetível a desgastes estruturais e lesões (*y lesiones*). Desta forma, os EFs que envolvem impacto devem ser contraindicados, e exercícios para o fortalecimento dos músculos do quadril devem estar inseridos no programa geral (*insertados en el programa general*). Glúteo médio, máximo, iliopsoas, e isquiotibiais são os músculos do quadril que contribuem mais significativamente para estabilização e absorção das forças de contato durante a marcha.<sup>40</sup> Sendo assim, se faz necessário uma maior atenção para esses músculos.

**Densidade mineral óssea.** As alterações na síntese de fibrilina, na mineralização da matriz óssea e o sedentarismo podem afetar as (*pueden afectar las*) propriedades biomecânicas do tecido ósseo (*del tejido óseo*) devido a interferência na distribuição da tensão mecânica e consequentemente no desenvolvimento do (*en el desarrollo del*) esqueleto.<sup>41,42</sup> Não é clara a associação da redução da densidade óssea com o risco (*No está clara la asociación entre la reducción de la densidad ósea y el riesgo*) de fraturas ou alterações no eixo (*en el eje*) da coluna na SM.<sup>43</sup>

O EF tem sido utilizado como estratégia terapêutica em alterações da densidade óssea,<sup>44</sup> com destaque para o (*destacando el*) ER.<sup>45</sup> A literatura é carente de estudos sobre o impacto do EF na densidade óssea de pacientes com SM. Entretanto, é clara a sua (*es clara su*) eficiência e segurança em pacientes osteoporóticos,<sup>46</sup> crianças,<sup>47</sup> idosos<sup>48</sup> e cardiopatas.<sup>49</sup>

### Sistema cardiovascular

As alterações no tecido conjuntivo observadas na SM são as principais responsáveis pelas alterações (*por las alteraciones*) cardiovasculares. Destacando-se a dilatação, dissecação e ruptura da aorta, infarto do miocárdio, prolapso e regurgitação mitral, dilatação da artéria pulmonar, hipertrofia ventricular e insuficiência cardíaca.<sup>2</sup>

A dilatação e a dissecação da aorta são os achados mais comuns e os (*son los hallazgos más comunes y los*) principais responsáveis pelo aumento da (*por el aumento de la*) morbidade e mortalidade.<sup>6</sup> A dilatação da aorta está presente em mais de 50% dos pacientes e a ausência (*y la ausencia*) de cirurgia reparadora preventiva pode reduzir a expectativa de vida para próximos dos 40 anos.<sup>50</sup> A dissecação da aorta é a principal preocupação da equipe de saúde. Pacientes com dilatação menor que 2.75 cm/m<sup>2</sup> são classificados como baixo risco (*bajo riesgo*); entre 2.75 a 4.24 cm/m<sup>2</sup> são de risco moderado e acima de (*y por encima de*) 4.25 cm/m<sup>2</sup> são de alto risco para dissecação da aorta.<sup>2</sup> Outros fatores são: avanço da (*avance de la*) dilatação maior que 2 mm/ano; diâmetro da raiz da aorta maior que 5 cm; progressiva dilatação da aorta além dos seios de (*además de los senos de*) Valsalva e histórico familiar de dissecação da aorta.<sup>2</sup>

Esta mesma preocupação com a dissecação da aorta está presente quando o paciente com SM é submetido a um (*se somete a un*) programa de EF. Há relatos de dissecações decorrentes do (*derivados del*) EF.<sup>51</sup> Desta forma, a avaliação ultrassonográfica é de extrema importância no

processo de avaliação e acompanhamento destes (*evaluación y seguimiento de estos*) pacientes. A possibilidade de dissecação da aorta ou os riscos inerentes do pós-operatório recente ou tardio de reparação aórtica apontam para um cenário intimidador (*apuntan a un escenario intimidante*). Contudo (*Sin embargo*), tem-se observado significativa melhora funcional (teste incremental =  $62.7 \pm 11.8$  para  $91.6 \pm 16.5$  watts [ $p = 0.002$ ]) e segurança cardiovascular em pacientes submetidos a EF, após cirurgia reparadora de dissecação aórtica.<sup>52</sup>

A distensibilidade dos (*La distensibilidad de los*) vasos sanguíneos se encontra diminuída e pode contribuir para uma inadequada distribuição sanguínea. Um estudo que avaliou 405 jovens observou uma significativa correlação inversa entre o  $VO_2$  máximo e rigidez arterial.<sup>53</sup> Peres y col, conduziram um interessante estudo que comparou a velocidade da onda pulso (*de la onda de pulso*) (VOP) de pacientes com SM (dilatação aórtica leve) versus controles saudáveis, antes e após o (*antes y luego del*) exercício incremental em bicicleta estacionária. Os autores não observaram diferenças significativas na VOP entre os grupos SM vs. controle e entre os subgrupos (beta-bloqueado vs. não betabloqueado). Outras variáveis cardiometabólicas, tais como (*tal como*) frequência cardíaca (FC), PA e lactato, também apresentaram comportamento normal.<sup>54</sup>

Atenção especial deve ser dada aos pacientes com hipertrofia ventricular devido a predisposição a arritmias. Contudo, o EA tem apresentado efeitos significativos no aumento da fração de ejeção e na redução da massa, espessura e (*y la reducción de la masa, el espesor y*) diâmetros ventriculares na SM.<sup>55</sup>

### Sistema respiratório

As alterações no sistema respiratório são muito frequentes na síndrome de Marfan, principalmente as relacionadas as alterações da caixa torácica. A redução das capacidades pulmonares e do volume expiratório forçado no primeiro segundo ( $VE_{F_1}$ ) estão presentes nesta população<sup>12</sup> (*y el volumen espiratorio forzado en el primer segundo [ $VE_{F_1}$ ] están presentes en esta población*), estando essa redução correlacionada com o agravamento da deformidade torácica.<sup>10,12</sup> Entretanto, a adequação de fórmulas de predição se faz necessário nessa (*es necesaria en esta*) população, devido as particularidades antropométricas.

Embora a integridade do sistema respiratório seja fundamental para a prática de EF e de extrema importância para a performance física, essa não parece ser um limitador nos pacientes com SM.<sup>19</sup> Giske y col., avaliaram 17 indivíduos com SM que apresentavam baixos valores de captação máxima de oxigênio ( $VO_2$  pico), e não se observou diferenças significativas na ventilação no pico do (*significativas de la ventilación en el pico del*) exercício corrigida pela máxima ventilação voluntária em repouso (*en reposo*) ( $VE_{max} / VV_M$ ). Entretanto, estes pacientes não apresentavam valores anormais da capacidade vital forçada (CVF) e  $VE_{F_1}$  no repouso, sugerindo que o baixo  $VO_2$  observado é devido ao descondicionamento decorrente do sedentarismo (*lo que sugiere que el bajo  $VO_2$  observado se debe al descondicionamiento resultante del sedentarismo*).<sup>56</sup> É importante citar que o *pectus excavatum* pode conduzir a (*el pectus excavatum puede conducir a*) alterações na função pulmonar.<sup>13,19</sup>

Embora, de uma forma geral o (*Aunque, en general, el*) sistema respiratório não se mostre como um limitador da

prática de EF na SM,<sup>19</sup> dois aspectos devem ser levantados: i. Um certo cuidado deve ser tomado diante da (*frente a la*) hiper-responsividade brônquica, que pode estar presente nesta população, principalmente em crianças,<sup>57</sup> justificando assim uma adequada avaliação prévia e medidas terapêuticas se necessário. ii. A literatura atual é carente de informações sobre o comportamento dos pacientes com SM que apresentam significativas reduções das capacidades pulmonares em repouso, quando submetidos ao (*cuando son sometidos al*) EF, principalmente de alta intensidade. Diante desta alteração, o treinamento da musculatura respiratória talvez se mostre como uma estratégia terapêutica de impacto positivo.<sup>12,58</sup>

As deformidades torácicas associadas a prática do EF mal planejado (*mal planificado*), podem contribuir para o agravamento das alterações posturais, devido aos encurtamentos (*debido a los acortamientos*) musculares e incongruências nas articulações costovertebral e costotransversal. Desta forma, se faz necessário a implementação de programas de correção postural, tais como RPG,<sup>15</sup> Pilates<sup>16,17</sup> e outros.<sup>18</sup>

### Prescrição do exercício físico Contraindicações e precauções

O consenso sobre "triagem cardiovascular pré-participação (*monitorización cardiovascular preparticipación*) de jovens atletas competitivos para a prevenção de morte súbita" é leitura obrigatória para os profissionais que trabalham com SM e EF.<sup>59</sup> Profissionais da área de saúde, envolvidos no processo de avaliação (*involucrados en el proceso de evaluación*), devem redobrar a atenção nos detalhes desta complexa síndrome. A liberação e encaminhamento para a prática de EF requer atenção especial, assim como as reavaliações a cada 6 meses.

A quantidades de sistemas comprometidos, assim como o grau de disfunção podem variar acentuadamente na SM, assim como as contraindicações, porém, três orientações se sobressaem.<sup>60-62</sup>

i – Atletas com SM podem participar de esportes estáticos de leve a moderados e dinâmicos de intensidade leve, se não apresentarem (*cuando no presenten*): dilatação aórtica > 40 mm em adultos; insuficiência mitral de moderada a grave intensidade e história familiar de dissecação aórtica e morte súbita em parente com SM.

ii – Atletas com dilatação aórtica > 40 mm, antes de cirurgia aórtica reconstrutiva, dissecação crônica aórtica ou outra artéria, infarto moderado-grave e história familiar de dissecação podem participar apenas de esportes competitivos estáticos de baixa intensidade como golfe, bilhar, boliche.

iii – Atletas com SM, história familiar de aneurisma aórtico ou ruptura ou válvula aórtica bicúspide com algum grau de alargamento aórtico não devem participar de esportes com potencial risco de colisão.

Recomendações mais detalhadas e maiores cuidados para liberação e prescrição do exercício físico podem ser observadas na Figura 1.<sup>61</sup> Assim como a classificação do esporte em função do predomínio do componente estático e dinâmico (Figura 2).<sup>63</sup>

Os serviços de reabilitação devem estar aptos para atender às eventuais emergências. Todos os membros da equipe necessitam de treinamento em primeiros socorros e conhecimento de procedimentos de ressuscitação cardiopulmonar e atendimento à emergência clínica e cardiológica.<sup>64</sup>

A possível coexistência de disfunção cardíaca e pulmonar implica o uso do teste ergoespirométrico não só para

a avaliação (*uso de la prueba ergoespirométrica no sólo para la evaluación*) das capacidades e riscos, mas também para uma adequada prescrição do EF. A avaliação musculoesquelética deve ser realizado por profissional que tenha experiência com a SM, assim como a avaliação oftalmológica.<sup>60-62</sup>

Atenção redobrada e adequação (*Mayor atención y adecuación*) das modalidades e das intensidades dos exercícios se faz necessária nos pacientes em terapia anticoagulante. Exercícios isométricos e impacto corpóreo aumentam o risco de dilatação e dissecação da aorta. Esportes de impacto ou pliométricos, exercícios de grande componente isométrico e atividades com intenso deslocamento de trajetória (*desplazamiento de trayectoria*) ou súbita aceleração e desaceleração são contraindicados em função (*están contraindicados debido*) do grau de hipermobilidade articular.<sup>60-62</sup>

Orientações claras e objetivas sobre precauções necessárias durante a prática dos exercícios, assim como os sinais e sintomas que obrigam a interrupção, devem ser ministradas por profissional habilitado.<sup>60-62</sup>

### Exercício aeróbio

O EA é fundamental para a melhora das capacidades pulmonares e cardíacas. Exercícios dinâmicos de moderada intensidade 50% a 60% da capacidade aeróbia, por 30 minutos, realizados no mínimo 3 vezes na semana são recomendados.<sup>60-62</sup> Dá-se preferência pela bicicleta estacionária, uma vez que permite uma melhor avaliação da frequência respiratória, PA, FC e ECG. Além de proporcionar uma mecânica de movimento mais estável que a caminhada ou a corrida (*más estable que caminar o correr*).

É muito frequente o uso de medicação betabloqueadora na SM. Tem-se recomendado não exceder 100 bpm nesta população durante o exercício,<sup>60-62</sup> contudo outros estudos têm demonstrado segurança e eficiência em intensidades maiores de esforço.<sup>54,55</sup> A correção da FC de treinamento (*La corrección de la FC de entrenamiento*) por meio de fórmulas matemáticas, voltadas para usuários de Betabloqueador, é uma adequação primorosa,<sup>64</sup> assim como o adequado ajuste da FC em pacientes com angina ou arritmia ventricular (*con angina de pecho o arritmia ventricular*) dependente de frequência.

### Exercício resistido

O ER é de extrema importância em pacientes com SM,<sup>60,62</sup> não só devido a redução da força muscular<sup>55,56</sup> mas também devido aos inúmeros benefícios dessa modalidade. O ganho de força (*La ganancia de fuerza*) é fundamental para aumento da funcionalidade, prevenção de lesões articulares e menor estresse cardiovascular durante a realização de tarefas.

Deve-se priorizar os grandes grupos musculares e os exercícios que envolvam mais do que uma articulação. Um programa de intensidade leve a moderada (30% a 60% de 1 RM), em cadeia cinética fechada (*en cadena cinética cerrada*), com alto número de repetições (12 a 25 repetições) realizados 3 vezes na semana são os mais (*son los más*) adequados. A cadeia cinética fechada promove

1) Atletas com SM podem participar de esportes com baixo e moderado componentes estático e dinâmico (classes IA e IIA), se não possuírem as seguintes condições:

- Dilatação da raiz aórtica (dimensão transversa igual ou maior que 40mm em adultos ou mais que 2 desvios-padrão da média da área de superfície corporal em crianças e adolescentes; z-scores > 2).
- Insuficiência mitral de moderada a severa.
- História familiar de dissecação ou morte súbita em familiares com SM.

É recomendável que esses atletas tenham medidas ecocardiográficas da dimensão da raiz aórtica a cada 6 meses para uma vigilância rigorosa do aumento da aorta

2) Atletas com dilatação inequívoca da raiz da aorta (dimensão transversa igual ou maior que 40mm em adultos ou mais que 2 desvios-padrão da média da área de superfície corporal em crianças e adolescentes; z-scores > 2), cirurgia anterior de reconstrução da raiz da aorta, dissecação crônica da aorta ou outra artéria, e moderada a severa insuficiência mitral ou história familiar de dissecação ou morte súbita, podem participar, apenas, de esportes competitivos com baixo componente estático (IA).

3) Atletas com SM, aneurisma aórtico familiar ou dissecação, válvula aórtica bicúspide ou qualquer grau de aumento aórtico (como definido nos itens 1 e 2) não deveriam participar de esportes que envolvam risco potencial de colisão corporal.

4) As recomendações relacionadas à regurgitação aórtica são as mesmas do capítulo destinado a essa condição patológica contidas na 36ª Conferência de Bethesda.

Figura 1. Recomendações e cuidados para liberação e prescrição de exercícios físicos em pacientes com síndrome de Marfan.<sup>61</sup>

	A - Dinâmico baixo < 40% do VO <sub>2</sub> max	B - Dinâmico moderado 40%-70% do VO <sub>2</sub> max	C - Dinâmico alto > 70% do VO <sub>2</sub> max
I - Estático Baixo < 20% MVC	Bilhar Boliche Golfe	Tênis de Mesa Beisbol Voleibol Esgrima	Cross Country Badminton Corrida (LD) Futebol* Squash Tênis
II - Estático moderado 20%-50% MVC	Arco e Flecha Corrida automobilista**	Salto Futebol Americano Corrida (AV) Rúgbi* Surf** Nado Sincronizado**	Basquete Hóquei no gelo Corrida (MD) Natação Handebol
III - Estático alto > 50% MVC	Ginástica Karate judô Vela Esqui Aquático ** Escarlar Montanhas Windsurfe**	Musculação** Luta Romana**	Boxe* Canoagem Ciclismo ** Decatlon Remo Triatlon**

Figura 2. Classificação dos esportes baseado no componente estático e dinâmico.<sup>63</sup>

\*Risco de colisão corporal; \*\*Aumento do risco de ocorrer síncope.

MVC, máxima contração voluntária; LD, longa distância; MD, média distância; AV, alta velocidade.

maior estabilização articular e treinamento proprioceptivo, e embora o ER seja seguro (*es seguro*) para cardiopatas se faz necessário o adequado acompanhamento da pressão arterial durante a execução. Vale lembrar que a pressão arterial também aumenta em função do número de repetições executadas. A manobra de Valsalva também deve ser desencorajada.<sup>29</sup>

### Exercício complementares

O termo (*El término*) complementar aqui utilizado não se refere a secundário ou de menor relevância, uma vez que a combinação de alterações presentes na SM exige uma abordagem abrangente e eficiente (*un enfoque integral y eficiente*).

Exercícios de propriocepção, de correção postural e de fortalecimento da musculatura intrínseca e extrínseca dos pés e das mãos (*de los pies y de las manos*), assim como os exercícios respiratórios devem ser realizados de 1 ou 2/sem. Já os alongamentos só devem ser realizados quando identificado algum encurtamento muscular.

## Conclusão

A complexidade e os diferentes graus de comprometimento das disfunções que caracterizam SM contribuem para o sedentarismo severo e conseqüentemente com o aumento da morbimortalidade. Dessa forma, a prescrição de exercícios físicos para pacientes com síndrome

de Marfan tem sido um desafio. Porém, avaliações clínicas e laboratoriais minuciosas, associados ao crescente número de pesquisas na área e ao conceito (*en el área y el concepto*) de especificidade de treinamento fortalecem a indicação e a segurança de um programa de exercícios físicos.

Copyright © Sociedad Iberoamericana de Información Científica (SIIC), 2015  
www.siic.salud.com

*Los autores no manifiestan conflictos de interés.*

## Bibliografía

- Exercise for health. WHO/FIMS Committee on Physical Activity for Health. Bulletin of the World Health Organization 73(2):135-6, 1995.
- Dean JC. Management of Marfan syndrome. Heart 88(1):97-103, 2002.
- Krause KJ. Marfan syndrome: literature review of mortality studies. Journal of Insurance Medicine 32(2):79-88, 2000.
- De Paepe A, Devereux RB, Dietz HC, Hennekam RC, Pyeritz RE. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. Am J Med Genet 62(4):417-26, 1996.
- Lipscomb KJ, Clayton-Smith J, Harris R. Evolving phenotype of Marfan's syndrome. Archives of Disease in Childhood 76(1):41-6, 1997. PubMed PMID: 9059160.
- Silverman DI, Burton KJ, Gray J, Bosner MS, Kouchoukos NT, Roman MJ, y col. Life expectancy in the Marfan syndrome. Am J Cardiol 75(2):157-60, 1995.
- Morse RP, Rockenmacher S, Pyeritz RE, Sanders SP, Bieber FR, Lin A, y col. Diagnosis and management of infantile marfan syndrome. Pediatrics 86(6):888-95, 1990.
- Cabrera-Bueno F, Gallego García de Vinuesa P, Evangelista-Masip A. Nuevos criterios diagnósticos en el síndrome de Marfan. Cardiacore 46(3):85-8, 2011.
- Giampietro PF, Raggio C, Davis JG. Marfan syndrome: orthopedic and genetic review. Current Opinion in Pediatrics 14(1):35-41, 2002.
- Streeten EA, Murphy EA, Pyeritz RE. Pulmonary function in the Marfan syndrome. Chest 91(3):408-12, 1987.
- Cipriano GF, Brech GC, Peres PA, Mendes CC, Cipriano G, Jr., Carvalho AC. Anthropometric and musculoskeletal assessment of patients with Marfan syndrome. Rev Bras Fisioter 15(4):291-6, 2011.
- Cipriano GF, Peres PA, Cipriano G, Jr., Arena R, Carvalho AC. Safety and cardiovascular behavior during pulmonary function in patients with Marfan syndrome. Clinical Genetics 78(1):57-65, 2010.
- Malek MH, Coburn JW. Strategies for cardiopulmonary exercise testing of pectus excavatum patients. Clinics (Sao Paulo) 63(2):245-54, 2008.
- Jayaramkrishnan K, Wotton R, Bradley A, Naidu B. Does repair of pectus excavatum improve cardiopulmonary function? Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery 16(6):865-70, 2013.
- Vanti C, Generali A, Ferrari S, Nava T, Tosarelli D, Pillastriani P. General postural rehabilitation in musculoskeletal diseases: scientific evidence and clinical indications. Reumatismo 59(3):192-201, 2007.
- Guimaraes GV, Carvalho VO, Bocchi EA, D'Avila VM. Pilates in heart failure patients: a randomized controlled pilot trial. Cardiovascular Therapeutics 30(6):351-6, 2012.
- Cruz-Ferreira A, Fernandes J, Kuo YL, Bernardo LM, Fernandes O, Laranjo L, y col. Does pilates-based exercise improve postural alignment in adult women? Women & Health 53(6):597-611, 2013.
- Seidi F, Rajabi R, Ebrahimi I, Alizadeh MH, Minoonejad H. The efficiency of corrective exercise interventions on thoracic hyper-kyphosis angle. Journal of Back and Musculoskeletal Rehabilitation 27(1):7-16, 2014.
- Malek MH, Fonkalsrud EW, Cooper CB. Ventilatory and cardiovascular responses to exercise in patients with pectus excavatum. Chest 124(3):870-82, 2003.
- Sponseller PD, Hobbs W, Riley LH, 3rd, Pyeritz RE. The thoracolumbar spine in Marfan syndrome. The Journal of Bone and Joint Surgery American 77(6):867-76, 1995.
- Sponseller PD, Ahn NU, Ahn UM, Nallamshetty L, Rose PS, Kuszyk BS, y col. Osseous anatomy of the lumbosacral spine in Marfan syndrome. Spine (Phila Pa 1976) 25(21):2797-802, 2000.
- Ahn NU, Ahn UM, Nallamshetty L, Rose PS, Buchowski JM, Garrett ES, y col. The lumbar interpediculate distance is widened in adults with the Marfan syndrome: data from 32 cases. Acta Orthopaedica Scandinavica 72(1):67-71, 2001.
- Herzka A, Sponseller PD, Pyeritz RE. Atlantoaxial rotatory subluxation in patients with Marfan syndrome. A report of three cases. Spine (Phila Pa 1976) 25(4):524-6, 2000.
- MacKenzie JM, Rankin R. Sudden death due to atlantoaxial subluxation in marfan syndrome. The American Journal of Forensic Medicine and Pathology 24(4):369-70, 2003.
- Ahn NU, Nallamshetty L, Ahn UM, Buchowski JM, Rose PS, Garrett ES, y col. Dural ectasia and conventional radiography in the Marfan lumbosacral spine. Skeletal Radiol 30(6):338-45, 2001.
- Pyeritz RE, Fishman EK, Bernhardt BA, Siegelman SS. Dural ectasia is a common feature of the Marfan syndrome. Am J Hum Genet 43(5):726-32, 1988.
- Ahn NU, Sponseller PD, Ahn UM, Nallamshetty L, Kuszyk BS, Zinreich SJ. Dural ectasia is associated with back pain in Marfan syndrome. Spine (Phila Pa 1976) 25(12):1562-8, 2000.
- Bassani L, Graffeo CS, Behrooz N, Tyagi V, Wilson T, Penaranda S, y col. Noninvasive diagnosis and management of spontaneous intracranial hypotension in patients with marfan syndrome: Case report and review of the literature. Surgical Neurology International 5:8, 2014.
- Haykowsky MJ, Eves ND, DE RW, Findlay MJ. Resistance exercise, the Valsalva maneuver, and cerebrovascular transmural pressure. Med Sci Sports Exerc 35(1):65-8, 2003.
- Grahame R, Pyeritz RE. The Marfan syndrome: joint and skin manifestations are prevalent and correlated. British Journal of Rheumatology 34(2):126-31, 1995.
- Wolf JM, Cameron KL, Owens BD. Impact of joint laxity and hypermobility on the musculoskeletal system. The Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons 19(8):463-71, 2011.
- Gomes N, Hardy P, Bauer T. Arthroscopic treatment of chronic anterior instability of the shoulder in Marfan's syn-

drome. *Arthroscopy: the Journal of Arthroscopic & Related Surgery: Official Publication of the Arthroscopy Association of North America and the International Arthroscopy Association* 23(1):110 e1-5, 2007.

33. Van de Velde S, Fillman R, Yandow S. Protrusion acetabuli in Marfan syndrome: indication for surgery in skeletally immature Marfan patients. *J Pediatr Orthop* 25(5):603-6, 2005.

34. Smith TO, Jerman E, Easton V, Bacon H, Armon K, Poland F, y col. Do people with benign joint hypermobility syndrome (BJHS) have reduced joint proprioception? A systematic review and meta-analysis. *Rheumatology International* 33(11):2709-16, 2013.

35. Palmer S, Bailey S, Barker L, Barney L, Elliott A. The effectiveness of therapeutic exercise for joint hypermobility syndrome: a systematic review. *Physiotherapy* 2013.

36. Banwell HA, Mackintosh S, Thewlis D. Foot orthoses for adults with flexible pes planus: a systematic review. *Journal of Foot and Ankle Research* 7(1):23, 2014.

37. Jung DY, Koh EK, Kwon OY. Effect of foot orthoses and short-foot exercise on the cross-sectional area of the abductor hallucis muscle in subjects with pes planus: a randomized controlled trial. *Journal of Back and Musculoskeletal Rehabilitation* 24(4):225-31, 2011.

38. Van de Velde S, Fillman R, Yandow S. Protrusion acetabuli in Marfan syndrome. History, diagnosis, and treatment. *The Journal of Bone and Joint Surgery American Volume* 88(3):639-46, 2006.

39. Sponseller PD, Jones KB, Ahn NU, Erkula G, Foran JR, Dietz HC, 3rd. Protrusion acetabuli in Marfan syndrome: age-related prevalence and associated hip function. *The Journal of Bone and Joint Surgery American Volume* 88(3):486-95, 2006.

40. Correa TA, Crossley KM, Kim HJ, Pandy MG. Contributions of individual muscles to hip joint contact force in normal walking. *J Biomech* 43(8):1618-22, 2010.

41. Kohlmeier L, Gasner C, Bachrach LK, Marcus R. The bone mineral status of patients with Marfan syndrome. *Journal of Bone and Mineral Research: the Official Journal of the American Society for Bone and Mineral Research* 10(10):1550-5, 1995.

42. Le Parc JM, Molcard S, Tubach F. Bone mineral density in Marfan syndrome. *Rheumatology* 40(3):358-9, 2001.

43. Carter N, Duncan E, Wordsworth P. Bone mineral density in adults with Marfan syndrome. *Rheumatology* 39(3):307-9, 2000.

44. Prior JC, Barr SI, Chow R, Faulkner RA. Prevention and management of osteoporosis: consensus statements from the Scientific Advisory Board of the Osteoporosis Society of Canada. 5. Physical activity as therapy for osteoporosis. *CMAJ: Canadian Medical Association Journal = Journal de l'Association Medicale Canadienne* 155(7):940-4, 1996.

45. Vincent KR, Braith RW. Resistance exercise and bone turnover in elderly men and women. *Med Sci Sports Exerc* 34(1):17-23, 2002.

46. Layne JE, Nelson ME. The effects of progressive resistance training on bone density: a review. *Med Sci Sports Exerc* 31(1):25-30, 1999.

47. Hind K, Burrows M. Weight-bearing exercise and bone mineral accrual in children and adolescents: a review of controlled trials. *Bone* 40(1):14-27, 2007.

48. Vincent KR, Braith RW, Feldman RA, Magyari PM, Cutler RB, Persin SA, y col. Resistance exercise and physical performance in adults aged 60 to 83. *Journal of the American Geriatrics Society* 50(6):1100-7, 2002.

49. Williams MA, Haskell WL, Ades PA, Amsterdam EA, Bittner

V, Franklin BA, y col. Resistance exercise in individuals with and without cardiovascular disease: 2007 update: a scientific statement from the American Heart Association Council on Clinical Cardiology and Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism. *Circulation* 116(5):572-84, 2007.

50. Cameron DE, Vricella LA. Valve-sparing aortic root replacement in Marfan syndrome. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery Pediatric Cardiac Surgery Annual* 103-11, 2005.

51. Savolainen H, Heller G, Fleischmann A, Widmer MK, Carrel TP, Schmidli J. Spontaneous dissection of common iliac artery. A case report. *Vascular and Endovascular Surgery* 38(3):263-5, 2004.

52. Corone S, Iliou MC, Pierre B, Feige JM, Odjinkem D, Farrukhi T, y col. French registry of cases of type I acute aortic dissection admitted to a cardiac rehabilitation center after surgery. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 16(1):91-5, 2009.

53. Boreham CA, Ferreira I, Twisk JW, Gallagher AM, Savage MJ, Murray LJ. Cardiorespiratory fitness, physical activity, and arterial stiffness: the Northern Ireland Young Hearts Project. *Hypertension* 44(5):721-6, 2004.

54. Peres P, Bernardelli GF, Mendes CC, Fischer SS, Servantes DM, Medeiros WM, y col. Immediate effects of submaximal effort on pulse wave velocity in patients with Marfan syndrome. *Braz J Med Biol Res* 43(4):397-402, 2010.

55. Medeiros WM, Peres PA, Carvalho AC, Gun C, De Luca FA. Effect of a physical exercise program in a patient with Marfan syndrome and ventricular dysfunction. *Arq Bras Cardiol* 98(4):e70-3, 2012.

56. Giske L, Stanghelle JK, Rand-Hendrikssen S, Strom V, Wilhelmssen JE, Roe C. Pulmonary function, working capacity and strength in young adults with Marfan syndrome. *J Rehabil Med* 35(5):221-8, 2003.

57. Konig P, Boxer R, Morrison J, Pletcher B. Bronchial hyperreactivity in children with Marfan syndrome. *Pediatric Pulmonology* 11(1):29-36, 1991.

58. Cahalin LP, Arena R, Guazzi M, Myers J, Cipriano G, y col. Inspiratory muscle training in heart disease and heart failure: a review of the literature with a focus on method of training and outcomes. *Expert Review of Cardiovascular Therapy* 11(2):161-77, 2013.

59. Corrado D, Pelliccia A, Bjornstad HH, Vanhees L, Biffi A, Borjesson M, y col. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 26(5):516-24, 2005.

60. Maron BJ, Chaitman BR, Ackerman MJ, Bayes de Luna A, Corrado D, Crosson JE, y col. Recommendations for physical activity and recreational sports participation for young patients with genetic cardiovascular diseases. *Circulation* 109(22):2807-16, 2004.

61. Maron BJ, Ackerman MJ, Nishimura RA, Pyeritz RE, Towbin JA, Udelson JE. Task Force 4: HCM and other cardiomyopathies, mitral valve prolapse, myocarditis, and Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol* 45(8):1340-5, 2005.

62. Braverman AC. Exercise and the Marfan syndrome. *Med Sci Sports Exerc* 30(10 Suppl):S387-95, 1998.

63. Mitchell JH, Haskell W, Snell P, Van Camp SP. Task Force 8: classification of sports. *J Am Coll Cardiol* 45(8):1364-7, 2005.

64. I National Consensus of Cardiovascular Rehabilitation. *Arq Bras Cardiol* 69(4):267-91, 1997.

**Información relevante**

## Exercicio físico em pacientes com síndrome de Marfan

### Respecto al autor

**Wladimir Musetti Medeiros.** Posdoctorado en neumología, fisiología clínica del ejercicio, Doctor en cardiología, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), San Pablo, Brasil. Posgrado en fisiología del ejercicio aplicado a la salud y enfermedad, Universidade de São Paulo (USP), San Pablo, Brasil. Posgrado en fisioterapia deportiva, Universidade Bandeirante de São Paulo (UNIBAN), San Pablo, Brasil. MBA en administración hospitalar; graduado en fisioterapia, Universidade de Santo Amaro (UNISA), San Pablo, Brasil. Recibió diversos premios por mérito científico. Experiencia en el área de docencia y fisioterapia ambulatoria, focalizada en fisioterapia cardiológica, respiratoria, ejercicios terapéuticos, fisiología clínica del ejercicio y electroterapia, principalmente en los temas: rehabilitación, cardiopatías, neumopatías, hipertensión, obesidad, diabetes y accidente vascular encefálico.



### Respecto al artículo

#### El autor pregunta

Introducción: La diferenciación entre los determinantes de desempeño físico y sus limitantes en pacientes con síndrome de Marfan es fundamental en la evaluación clínica y la prescripción de ejercicio físico.

**¿Cuál de estas alteraciones típicas en el síndrome de Marfan son, respectivamente, un posible determinante y un posible factor limitante del desempeño durante una prueba de carga física creciente?**

- A**) Dilatación aórtica y ectasia dural.
- B**) *Pectum excavatum* e hiper movilidad articular.
- C**) Dilatación ventricular izquierda y *pectum excavatum*.
- D**) *Pectum excavatum* y dilatación aórtica.
- E**) Cifosis y *pectus carinatum*.

Corrobore su respuesta: [www.siicsalud.com/dato/evaluaciones.php/140298](http://www.siicsalud.com/dato/evaluaciones.php/140298)

### Lista de abreviaturas y siglas

EF, ejercicio físico; OMS, Organización Mundial de la Salud; SM, síndrome de Marfan; EA, ejercicio aeróbico; ER, ejercicio de resistencia; ASC, ascendente; E/A, relación envergadura/altura; SS/SI, relación segmento superior/segmento inferior; SNC, sistema nervioso central; Ao, diámetro de la aorta en los senos de Valsalva; EL, ectopia lentis; ELS, síndrome de ectopia lentis; FBN1, mutación del gen *FBN1*; MASS, miopía, prolapso de la válvula mitral, dilatación limítrofe de la aorta, estrías, hallazgos esqueléticos; PVM, prolapso de la válvula mitral; SPVM, síndrome de prolapso de la válvula mitral; HF, antecedentes familiares; Z, puntaje Z; PA, presión arterial; MVC, máxima contracción voluntaria; LD, distancia larga; MD, distancia media; AV, alta velocidad; VOP, velocidad de la onda de pulso; FC, frecuencia cardíaca; CVF, capacidad vital forzada; VEF<sub>1</sub>, volumen espiratorio forzado en el primer segundo.

### Cómo citar *How to cite*

Musetti Medeiros W, Alberto Peres P. Exercicio físico em pacientes com síndrome de Marfan. *Salud(i)Ciencia 21(2):148-55, Mar 2015.*

*Musetti Medeiros W, Alberto Peres P. Physical exercise in patients with Marfan Syndrome. *Salud(i)Ciencia 21(2):148-55, Mar 2015.**

### Orientación: Tratamiento

**Conexiones temáticas:** Cardiología, Fisiología, Kinesiología, Medicina Deportiva, Neumonología, Ortopedia y Traumatología