

Universidade Federal de Juiz de Fora
Faculdade de Fisioterapia

Felipe Martins do Valle
Leonardo de Oliveira Coelho

**FUNÇÃO RESPIRATÓRIA, CAPACIDADES FUNCIONAIS E
QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES COM DISTROFIA
MUSCULAR DE DUCHENNE**

Juiz de Fora
2013

Felipe Martins do Valle
Leonardo de Oliveira Coelho

**FUNÇÃO RESPIRATÓRIA, CAPACIDADES FUNCIONAIS E
QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES COM DISTROFIA
MUSCULAR DE DUCHENNE**

Trabalho de Conclusão de Curso (TCC) apresentado a Faculdade de Fisioterapia da Universidade Federal de Juiz de Fora, como requisito para a aprovação na disciplina de Trabalho de Conclusão de Curso II.

Orientadora: Prof.^a Rosa Maria de Carvalho

Co-orientadora: Rayla Amaral Lemos

Juiz de Fora
2013

Ficha catalográfica elaborada através do Programa de geração automática da Biblioteca Universitária da UFJF, com os dados fornecidos pelo(a) autor(a)

Valle/Coelho, Felipe/Leonardo.

FUNÇÃO RESPIRATÓRIA, CAPACIDADES FUNCIONAIS E QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE / Felipe/Leonardo Valle/Coelho. -- 2013.

48 p.

Orientador: Rosa Maria Carvalho

Coorientador: Rayla Lemos

Trabalho de Conclusão de Curso (graduação) - Universidade Federal de Juiz de Fora, Faculdade de Fisioterapia, 2013.

1. Distrofia Muscular de Duchenne. 2. Função respiratória. 3. Qualidade de vida. 4. Capacidade funcional. I. Carvalho, Rosa Maria, orient. II. Lemos, Rayla, coorient. III. Título.

Felipe Martins do Valle

Leonardo de Oliveira Coelho

“FUNÇÃO RESPIRATÓRIA, LIMITAÇÕES FUNCIONAIS E QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE”

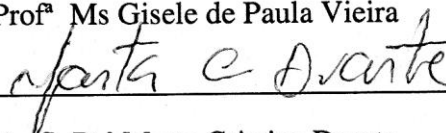
O presente trabalho, apresentado como pré-requisito para aprovação na disciplina Trabalho de Conclusão de Curso II, da Faculdade de Fisioterapia da UFJF, foi apresentado em audiência pública a banca examinadora e **aprovado** no dia 26 de agosto de 2013.



Profª Ms Rosa Maria de Carvalho



Profª Ms Gisele de Paula Vieira



Profª Drª Marta Cristina Duarte

AGRADECIMENTOS

Agradecemos primeiramente a Deus, pela força, proteção e inspiração em todos os momentos.

Aos nossos pais João Ricardo e Lucimar, Edalmo e Maria Ângela, pelo exemplo de vida, por acreditarem em nosso sucesso, nos apoiando de forma incondicional para que pudéssemos realizar este sonho.

Aos nossos familiares, pelo suporte e cooperação.

À nossa amiga e orientadora Rosa, pelo incentivo, colaboração, ensinamento, dedicação e tranquilidade durante a elaboração deste trabalho.

À nossa amiga e co-orientadora Rayla, pelas sugestões, dedicação, ensinamento, colaboração e apoio em todos os momentos.

Aos jovens e seus responsáveis, pela confiança e participação.

Ao Serviço de Fisioterapia do HU/UFJF, pela disponibilização do espaço e equipamentos utilizados.

Às professoras Alessa Singer Brugiolo e Paula Silva de Carvalho Chagas pela atenção e cuidado ao analisarem o trabalho na avaliação do TCC 1.

Às professoras Gisele de Paula Vieira e Marta Cristina Duarte, por terem aceitado participar da banca do TCC 2 e pela atenção e cuidado ao analisarem este trabalho.

Ao professor Luiz Cláudio Ribeiro, pela fundamental colaboração na análise dos dados.

Aos amigos, pelas boas gargalhadas e momentos de descontração, que tornaram essa caminhada mais prazerosa e possível.

E a todos aqueles que torceram pela concretização deste trabalho, nosso muito obrigado!

RESUMO

INTRODUÇÃO: A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é um distúrbio genético recessivo que compromete a musculatura estriada esquelética, iniciando-se na cintura pélvica e progredindo para os músculos da cintura escapular. Essa fraqueza muscular progressiva leva à perda de marcha, confinamento em cadeira de rodas, desenvolvimento de deformidades e comprometimento da função ventilatória, com repercussões na qualidade de vida. **OBJETIVOS:** caracterizar e relacionar função respiratória, capacidades funcionais e qualidade de vida em pacientes com DMD. **MÉTODOS:** Estudo transversal do qual participaram sete jovens com DMD. Foram avaliados função ventilatória através de espirometria, força muscular respiratória através de manovacuometria, capacidade funcional pela escala Egen Klassifikation (EK) e qualidade de vida (QV) pelo *Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé* (AUQEI). Foi utilizado o pacote estatístico SPSS versão 15.0 para realização de estatística descritiva e, após verificação da normalidade dos dados, realizado teste de correlação de Spearman, sendo considerado o nível de significância de 5% ($p \leq 0,05$). **RESULTADOS:** A média de idade dos jovens foi de 12,82 ($\pm 2,51$) anos, de tempo que perderam a função de marcha (Tnanda) 2,64 ($\pm 1,93$) anos e de uso de cadeira de rodas 1,64 ($\pm 1,43$) anos. A capacidade vital forçada média em porcentagem do predito (CVF%) foi 76,25 \pm 13,81, o volume expiratório forçado no 1º segundo (VEF₁%) 82,75 ($\pm 10,50$), relação VEF₁/CVF% 93,28 ($\pm 6,17$), pico de fluxo expiratório (PFE%) 94,75 \pm 15,75 e ventilação voluntária máxima (VVM%) 70,11 \pm 23,08. A pressão inspiratória média em porcentagem do predito (PI_{max}%) foi 77,48 \pm 20,96 e a pressão expiratória máxima (PE_{max}%) 41,06 \pm 7,08. Na escala EK foi encontrado escore médio de 7,14 \pm 5,49 e no questionário AUQEI a pontuação média de 47,71 \pm 4,03. O escore da EK se relacionou inversamente com os valores de VVM ($r = -0,996$; $p = 0,004$) e diretamente com Tnanda ($r = 0,949$; $p = 0,001$). **CONCLUSÃO:** Os jovens com DMD avaliados apresentam função respiratória prejudicada, principalmente em relação à capacidade vital forçada e a força muscular respiratória é mais comprometida para os músculos expiratórios. O comprometimento da capacidade funcional se encontra altamente relacionado com a idade, com o tempo que o jovem não anda e com a redução da VVM. A qualidade de vida auto relatada foi considerada baixa.

Palavras-chave: distrofia muscular de Duchenne. função respiratória. qualidade de vida. capacidade funcional.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a recessive genetic disorder that affects skeletal striated muscles, starting in the pelvic girdle and progressing to muscles of shoulder girdle. This progressive muscle weakness leads to loss of motion, confinement in wheelchair, development of deformities and impaired respiratory function, impacting on quality of life. **OBJECTIVES:** To characterize and correlate respiratory function, functional capacity and quality of life in patients with DMD. **METHODS:** Cross-sectional study which involved seven boys with DMD. We assessed ventilatory function by spirometry, respiratory muscle strength through manovacuometry, functional capacity by Egen Klassifikation (EK) scale and quality of life (QOL) by Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Image (AUQEI). We used the statistical package SPSS version 15.0 to perform descriptive statistics and, after verification of data normality, performed Spearman correlation test; significance level was 5% ($p \leq 0.05$). **RESULTS:** Boys mean age was 12.82 (± 2.51) years, loss of gait time (Tnanda) 2.64 (± 1.93) years and use of wheelchairs time 1,64 (± 1.43) years. Mean percentage of predicted for forced vital capacity (FVC%) was 76.25 \pm 13.81, forced expiratory volume in 1st second (FEV1%) 82.75 (± 10.50), FEV1/FVC 93% 28 (± 6.17), peak expiratory flow (PEF%) 94.75 \pm 15.75 and maximum voluntary ventilation (MVV%) 70.11 \pm 23.08. Mean inspiratory pressure percentage of predicted (MIP%) was 77.48 \pm 20.96 and maximum expiratory pressure (MEP%) 41.06 \pm 7.08. EK scale mean score was 7.14 \pm 5.49 and AUQEI mean score was 47.71 \pm 4.03. The EK score was inversely related to MVV ($r = -0.996$, $p = 0.004$) and directly related to Tnanda ($r = 0.949$, $p = 0.001$). **CONCLUSION:** Young people with DMD evaluated had impaired respiratory function, especially in relation to forced vital capacity and respiratory muscle strength is more committed to the expiratory muscles. Impaired functional capacity is highly correlated with age, with the time that the young man stopped to walk and the reduction of MVV. The self reported quality of life was low.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy. respiratory function. quality of life. function capacity.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

% - porcentagem do predito

AUQEI – *Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé*

cm/H₂O – centímetros de água

CV - Capacidade Vital

CVF - Capacidade Vital Forçada

DMD – Distrofia Muscular de Duchenne

EK – *Egen Klassifikation*

FEF_{25-75%} - Fluxo Expiratório Forçado entre os 25-75% da CVF

HU – Hospital Universitário

IMC – Índice de massa corpórea

Kg/m² – quilograma por metro quadrado

L – litros

L/min – litros por minuto

m – metros

MFM - *Motor Functional Measure Scale*

MIF - Medida de Independência Funcional

MMII – Membros inferiores

MMSS – Membros superiores

PE_{máx} – Pressão expiratória máxima

PFE - Pico de Fluxo Expiratório Forçado Máximo

PFT – Pico de fluxo da tosse

PI_{máx} – Pressão inspiratória máxima

QV – Qualidade de vida

SpO₂ – Saturação periférica de O₂

SPSS - *Statistical Package for the Social Sciences*

TA – Termo de Assentimento

Tcadrod - tempo que o jovem anda de cadeira de rodas

TCLE – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Tfisio - tempo que o jovem realiza atendimento fisioterapêutico

Tnanda - tempo que o jovem não anda

UFJF – Universidade Federal de Juiz de Fora

VEF1 - Volume Expiratório Forçado no Primeiro Segundo

VNI – Ventilação não invasiva

VVM - Ventilação Voluntária Máxima

LISTA DE TABELAS E GRÁFICOS

Tabela 1: Idade e características dos jovens avaliados.....	22
Tabela 2: Espirometria e Manovacuometria.....	23
Tabela 3: Espirometria e Manovacuometria.....	24
Tabela 4: Pontuação EK e AUQEI.....	24
Gráfico 1: Questões do questionário AUQEI.....	25
Gráfico 2: Correlação EK e VVM.....	26
Gráfico 3: Correlação EK e Tnanda.....	27
Gráfico 4: Correlação Idade e Tnanda.....	28

Sumário

1. INTRODUÇÃO	11
2. OBJETIVOS	15
2.1 Objetivo Geral	15
2.2 Objetivos Específicos	15
3. METODOLOGIA	16
3.1 Participantes	16
3.2 Procedimentos	17
3.3 Instrumentos de avaliação.....	18
3.3.1 Espirometria	18
3.3.2 Manovacuometria	19
3.3.3 Limitação Funcional	20
3.3.4 Qualidade de Vida	20
3.4 Aspectos éticos	21
3.5 Análise estatística.....	21
4. RESULTADOS	22
5. DISCUSSÃO.....	29
6. CONCLUSÃO.....	35
7. REFERÊNCIAS	36
APÊNDICES.....	38
APÊNDICE 1.....	38
APÊNDICE 2.....	41
APÊNDICE 3.....	43
ANEXOS	44
ANEXO 1	44
ANEXO 2	46
ANEXO 3	48

1. INTRODUÇÃO

As distrofias musculares são caracterizadas por possuírem caráter genético e degenerativo, que levam a comprometimentos graves, progressivos e irreversíveis da musculatura esquelética^{1,2}. Dentre elas, a que mais se destaca é a Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), segunda doença geneticamente hereditária que mais acomete o ser humano³. Esta se caracteriza como um distúrbio genético recessivo, ligado ao cromossomo X (braço curto, região Xp21), referente a uma mutação genética que codifica a distrofina^{2,4}, uma proteína presente na superfície da membrana da célula muscular e responsável pela estabilização do sarcolema⁵. Apresenta incidência de aproximadamente 1 a cada 3500 nascidos vivos⁶, sendo maior no sexo masculino. Um terço dos casos ocorre devido a novas mutações e dois terços são herdados da mãe portadora do cromossomo alterado¹.

Na infância, nos três primeiros anos de vida, surgem as primeiras manifestações clínicas da DMD¹. Restrepo (2004)⁷ e Gozal (2000)⁸ demonstraram que crianças com DMD podem possuir certas características comuns, como déficit de equilíbrio, atraso para deambular, dificuldades em subir escadas, fraqueza progressiva dos membros inferiores (MMII), quedas frequentes e atraso do desenvolvimento psicomotor. Outra característica dos estágios iniciais é o aumento do volume dos músculos gastrocnêmios, que se apresentam firmes e resistentes à palpação, caracterizando a chamada pseudo-hipertrofia muscular¹, principal alteração anatômica na DMD. Esta alteração ocorre em função da substituição das fibras musculares por fibras de tecido conjuntivo, ocorrendo assim uma hiperplasia do tecido conectivo intersticial^{1,2}.

O comprometimento da musculatura estriada esquelética se dá de forma simétrica, iniciando-se na cintura pélvica e progredindo, com o desenvolvimento da doença, para os músculos da cintura escapular. Alguns desenvolvem uma marcha do tipo anserina, onde há uma inclinação lateral do tronco e da bacia em direções opostas durante a marcha para compensar a dificuldade de suportar o peso do corpo ao ficar com apoio único e ajustar o centro de equilíbrio⁵. Outra característica marcante da DMD é o aparecimento do sinal de Gower, que gera a

impressão que a criança escala os MMII quando busca o ortostatismo, devido à fraqueza da musculatura extensora do joelho e do quadril. Além das alterações já citadas, se destaca também a escoliose, curvatura patológica em “S” na coluna vertebral que comumente associa-se a uma rotação do tronco¹.

As habilidades motoras vão decrescendo com o decorrer da doença. Geralmente, esse decréscimo é notado já aos quatro anos de idade, quando a criança começa a apresentar dificuldades na deambulação e quedas mais frequentes. Com a evolução da doença ocorre incapacidade de levantar-se do chão, subir escadas e correr, o que limita sua independência funcional e participação social. Após cerca de quatro anos do início dos sintomas, os músculos da cintura escapular são afetados, de forma que os membros superiores (MMSS) vão diminuindo progressivamente sua força e capacidade funcional. Nos últimos anos de desenvolvimento da doença, pode-se notar um leve acometimento da musculatura facial e peribucal⁵, que pode comprometer a fala e a alimentação.

Parreira (2010)⁵, em revisão da literatura sobre os principais meios de avaliação da força muscular e habilidade funcional em pacientes portadores de DMD, se refere a diversos métodos e instrumentos, dentre os quais se destacam: teste muscular manual, Índice de Barthel, classificação de Virgos, grau funcional de Brooke, escala de Hammersmith, Medida de Independência Funcional (MIF), Motor Functional Measure Scale (MFM) e escala EK (Egen Klassification).

Fonseca, Machado e Ferraz (2007)⁴, chamam a atenção para o fato de que o enfraquecimento da musculatura da parede torácica – intercostais e músculos acessórios da respiração – e do diafragma são responsáveis pelo desenvolvimento de um padrão ventilatório restritivo, caracterizado por diminuição de volumes e capacidades pulmonares com consequente adoção de uma respiração mais superficial. Este quadro, somado ao confinamento à cadeira de rodas - evolução comum da doença - pode culminar em ineficiência da tosse e insuficiência respiratória. Gozal (2000)⁸ sugere que uma capacidade vital forçada (CVF) abaixo de 1,5 L e pico de fluxo da tosse (PFT) abaixo de 160 L/min estão relacionadas a complicações respiratórias mais severas. Phillips et al. (2001)⁹ afirmam que o ponto a partir do qual o valor da CVF fica abaixo de 1 L, indica pior

prognóstico, sugerindo uma sobrevida de 5 anos em 8% dos casos. O consenso da American Thoracic Society (2004)¹⁰ sobre cuidados respiratórios em pacientes com DMD indica ventilação noturna mecanicamente assistida quando a saturação periférica de O₂ (SpO₂) está abaixo de 90%.

Dentre outras alterações importantes nos pacientes com DMD, é possível observar a presença de cardiomiopatias envolvendo principalmente o ventrículo esquerdo. Essas alterações cardíacas somadas às dos músculos esqueléticos, podem conduzir a acometimentos pulmonares que, por sua vez, podem levar também ao comprometimento ventricular direito¹⁰.

Desta forma, as principais complicações que levam ao óbito são de origem cardíaca e respiratória⁸, sendo que os óbitos proporcionados por infecção e insuficiência respiratória atingem 75% do total^{1,2}. O conjunto de alterações causadas pela DMD levam a morte precoce por volta da 2ª ou 3ª década de vida⁵. Embora não existam estudos com dados brasileiros, acredita-se que no Brasil, devido à baixa infraestrutura proporcionada pelo sistema de saúde, o óbito seja mais precoce³.

As importantes limitações funcionais e respiratórias que gradativamente se instalam podem afetar a qualidade de vida (QV) dessas crianças e suas famílias. Dentre os principais fatores relacionados com a QV, encontrados na literatura, se destacam o grau e ritmo de perda da força muscular, a corticoterapia, o comprometimento cardíaco e respiratório, os aspectos psicossociais e a expectativa de vida¹¹.

Com o avanço da doença, o uso de cadeira de rodas e a perda progressiva das habilidades motoras e força muscular colocam-se como fatores que afetam negativamente a QV^{3,5}. No entanto, Melo (2005)³, em sua pesquisa, encontrou que a QV de crianças com DMD no nordeste do Brasil é auto considerada boa mesmo com as dificuldades apresentadas com o desenvolvimento da doença. Simon (2010)¹¹ cita que a melhora na QV, pode gerar uma sobrevida de 5 a 10 anos, apesar da existência de dependência de terceiros para seus cuidados.

Parreira (2010)⁵ aponta que o uso de corticoterapia, ventilação não invasiva (VNI) noturna, cirurgias para correções posturais, orientações em relação à postura na cadeira de rodas, o desenvolvimento e aprimoramento de novas

técnicas de fisioterapia de solo e hidroterapia ajudam muito no aumento da sobrevida e da QV desses pacientes, assim como no retardo do avanço da perda das habilidades motoras.

Analisando os estudos sobre este tema, nota-se que a auto-percepção da QV em pacientes com DMD não é claramente definida e estática, de modo que muitos fatores podem estar relacionados a esta percepção. Sendo assim outros estudos que busquem complementar os dados existentes e caracterizar a QV desta população podem ser de grande valor clínico e científico.

Diante do exposto, monitorar e avaliar o acometimento respiratório e a perda progressiva das habilidades motoras pode ser uma estratégia que melhor direcione o tratamento, ajudando a aumentar a expectativa e a QV. Atualmente o enfoque principal do tratamento fisioterapêutico de indivíduos com DMD é a melhora da QV³, e sua avaliação assume grande importância para acompanhamento e evolução do paciente.

Apesar da existência de muitos trabalhos sobre esta condição clínica, estudos relacionando função respiratória, habilidades funcionais e QV em pacientes com DMD são escassos na literatura, sendo de fundamental importância uma abordagem mais aprofundada sobre o tema.

2. OBJETIVOS

2.1 Objetivo Geral

O objetivo do presente estudo foi caracterizar a função respiratória, as capacidades funcionais e a qualidade de vida em pacientes com DMD.

2.2 Objetivos Específicos

Foram objetivos específicos, verificar, em pacientes com DMD, a relação entre:

- O grau de limitação funcional e a percepção de QV;
- O grau de limitação funcional e o comprometimento da força muscular respiratória;
- O grau de limitação funcional e o comprometimento dos volumes e capacidades pulmonares;
- O comprometimento da força muscular respiratória e a percepção de QV;
- O comprometimento dos volumes e capacidades pulmonares e a percepção de QV.

3. METODOLOGIA

Trata-se de um estudo transversal, aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora sob o nº 11479213.7.0000.5133, parecer 205.179 (Anexo 1), realizado no Serviço de Fisioterapia do Hospital Universitário (HU – Unidade Dom Bosco) da Universidade Federal de Juiz de Fora – UFJF – no período de março a abril de 2013.

3.1 Participantes

Do presente estudo, de caráter transversal, participaram 7 crianças e adolescentes, a partir de agora denominados jovens, com diagnóstico clínico de Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), provenientes do Serviço de Fisioterapia do Hospital Universitário (HU – Unidade Dom Bosco) da Universidade Federal de Juiz de Fora – UFJF – e de uma clínica de atendimento particular da cidade, constituindo-se uma amostra de conveniência.

Foram considerados critérios de inclusão no estudo: diagnóstico clínico de DMD; assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) – Apêndice 1 – por parte dos responsáveis após tomarem conhecimento dos objetivos e procedimentos a serem realizados; assinatura do Termo de Assentimento (TA) – Apêndice 2 – por parte dos adolescentes também após tomarem conhecimento dos objetivos e procedimentos aos quais seriam submetidos.

Os critérios de exclusão foram: presença de condições clínicas agudas, como processos infecciosos, devendo ser respeitado, para início das avaliações, período de, pelo menos, 30 dias após desaparecimento de sintomas.

3.2 Procedimentos

A coleta de dados teve início após a aprovação do comitê de ética em pesquisa do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora – HU/UFJF. Para aplicar a espirometria, a manovacuometria, a escala EK e o questionário AUQEI, os pesquisadores foram treinados e avaliados quanto à confiabilidade intra-examinador (teste e reteste), até alcançarem índices de correlação intra-classe superiores a 0,80. Por se tratar de um estudo com diferentes instrumentos de avaliação que teve por objetivo verificar a concordância entre estes, o presente estudo transversal contou com 2 avaliadores (um para cada dois instrumentos de mensuração), que só tiveram conhecimento dos resultados de cada avaliação ao final do estudo. Sendo assim, um dos avaliadores (A1) ficou responsável pela realização da espirometria e manovacuometria e o outro (A2) pela aplicação dos questionários AUQEI e EK.

Inicialmente foram explicados os procedimentos do estudo ao responsável e ao jovem que, ao concordarem em participar, assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e o Termo de Assentimento (TA), respectivamente. Todos os pais ou responsáveis assinaram o termo, juntamente com o jovem. Apenas os jovens aptos assinaram o termo, pois devido aos déficits proporcionados com o avanço da doença, nem todos foram capazes de escrever o nome, apesar da idade e estado cognitivo relativamente preservado. Antes de iniciar as avaliações foi preenchido um formulário de inclusão no estudo - Apêndice 3 - com dados sobre o jovem: nome, data de nascimento, nome da mãe, nome do pai, endereço, telefone, peso, altura, se faz uso de cadeira de rodas e há quanto tempo, medicamentos em uso e há quanto tempo realiza tratamento fisioterápico. Estes dados foram considerados como variáveis descritivas.

Para aplicação do questionário AUQEI, os jovens foram arguidos separadamente dos pais, de forma a não sofrerem influências destes na resposta das questões. Esse questionário foi aplicado em sala reservada no próprio ambulatório de fisioterapia do HU/UFJF.

Antes da realização da espirometria e da manovacuometria, foram coletados os dados antropométricos (peso e altura) dos participantes. Foi utilizada uma balança antropométrica com estadiômetro acoplado (modelo LD1050, Líder, Araçatuba, São Paulo, Brasil) disponível no local de avaliação. Os jovens que não possuíam capacidade de permanecer em posição ortostática foram pesados no colo do avaliador, sendo posteriormente calculada a diferença entre o valor registrado e o peso do avaliador. Para estes jovens a medida de altura foi realizada na posição supina utilizando fita métrica padrão.

Durante as avaliações da função respiratória, os participantes foram instruídos a ficarem sentados de forma correta (pés apoiados com uma angulação de joelho e quadril de 90°, braços relaxados ao lado do corpo e tronco ereto), e a seguirem as instruções da avaliação.

A aplicação da escala EK ocorreu também nas dependências do ambulatório fisioterapia do HU/UFJF, sendo cada jovem avaliado de forma independente e seguindo as instruções da escala.

3.3 Instrumentos de avaliação

3.3.1 Espirometria

A espirometria foi realizada conforme descrito por Pereira (2002)¹², com a utilização do Software Espirometria Datalink®, pertencente ao Serviço de Fisioterapia do HU/UFJF, conectado a um circuito que termina em bocal. Os jovens, usando um clipe nasal, sentados em cadeira, recostados e com os pés apoiados, foram instruídos a realizar esforços máximos inspiratórios e expiratórios. Os resultados abrangeram os seguintes parâmetros:

- Capacidade Vital (CV): medida em litros (L) e obtida na fase inspiratória da prova. Foi solicitado aos jovens que respirassem normalmente por alguns segundos. Após esse tempo, foi pedido que exalasses todo o ar e, em seguida, realizassem uma inspiração máxima.

- Capacidade Vital Forçada (CVF): medida em litros (L) e através do volume máximo de ar exalado. Foi solicitado aos jovens que respirassem normalmente por alguns segundos. Após esse tempo, o jovem foi solicitado a inspirar o mais profundamente possível e, a seguir, exalar todo o ar, com o máximo esforço.
- Volume Expiratório Forçado no Primeiro Segundo (VEF_1): medida em litros (L), é o volume de ar expirado e medido no primeiro segundo da manobra da CVF.
- Fluxo Expiratório Forçado entre os 25-75% da CVF ($FEF_{25-75\%}$): medido em litros por minuto (L/min), obtido pela média dos fluxos correspondentes aos volumes situados entre 25% e 75%, ou porção média, da CVF.
- Pico de Fluxo Expiratório Forçado Máximo (PFE.): medido em litros por minuto (L/min), é o valor máximo de fluxo detectado na prova de CVF.
- Ventilação Voluntária Máxima (VVM): medida em litros (L), foi obtida pelo volume total de ar expirado, através de movimentos respiratórios rápidos e forçados, num intervalo fixo de 6 segundos e extrapolado para 1 minuto.
- Relação VEF_1/CVF : resultado da fração que representa o VEF_1 em relação à CVF, devendo estar, normalmente, em torno de 80% da CVF.

3.3.2 Manovacuometria

A manovacuometria foi utilizada para avaliar a força da musculatura respiratória, através da mensuração das pressões expiratória máxima (PE_{máx}) e inspiratória máxima (PI_{máx}). Foi realizada utilizando-se um manovacuômetro aneróide da marca GERAR[®], pertencente ao Serviço de Fisioterapia do HU/UFJF, com intervalo operacional de ± 150 cmH₂O, conectado a um circuito plástico que termina em bocal. Para medir a PI_{máx}, os jovens, em postura sentada recostada, com os pés apoiados e usando um clipe nasal para evitar escape aéreo pelas narinas, foram solicitados a realizar três incursões respiratórias no volume corrente e após uma expiração máxima, foi solicitada a

realização de um esforço inspiratório máximo, sendo considerada, de três tentativas, a pressão mais negativa que foi atingida e mantida por pelo menos um segundo. Durante esta medida os jovens foram orientados a manter as mãos posicionadas sobre as bochechas para evitar interferência desta musculatura¹³. Em seguida, para medir a PEmáx, foram realizadas novamente três incursões e, a partir de uma inspiração máxima, foi solicitada a realização de um esforço expiratório máximo, sendo considerada, também de três medidas, a maior pressão positiva atingida e mantida por pelo menos um segundo¹⁴. Uma vez que a literatura ainda não apresenta valores de referência para a população infantil e adolescente brasileira, foram utilizados os descritos por Wilson et al.¹⁵, a saber: para o sexo feminino, $[40 + (0,57 \times \text{peso})]$ para PImax e $[24 + (4,8 \times \text{idade})]$ para PEmáx; e para sexo masculino, $[44,5 + (0,75 \times \text{peso})]$ para PImáx e $[35 + (5,5 \times \text{idade})]$ para PEmáx.

3.3.3 Limitação Funcional

Para quantificar o grau de limitação funcional dos jovens foi utilizada a escala *Egen Klassifikation* (EK)¹⁷ (Anexo 3). Esta é dividida em dez questões, cada uma com quatro alternativas, que fornecem escores parciais entre 0 e 3. Um escore total é obtido pela soma dos escores parciais e varia entre 0 e 30. Quanto maior o grau de comprometimento funcional, maior o escore obtido. A criança foi avaliada por um terapeuta familiarizado e treinado com a escala. A escala EK é considerada um instrumento útil na discriminação de níveis distintos de performance funcional para atividades do cotidiano (habilidades para uso de cadeira de rodas, de transferência para a cadeira de rodas, de permanecer em pé, em balançar-se na cadeira de rodas, de movimentação dos braços, de usar a mão para comer, de virar-se na cama, de tossir, para falar e bem estar geral) em pacientes com DMD e atrofia muscular espinhal. Foi validada para a língua portuguesa em 2006, ao ser constatada correlação altamente significativa entre este instrumento, a idade, o índice de *Barthel* e força de preensão palmar¹⁷.

3.3.4 Qualidade de Vida

A avaliação de QV foi realizada utilizando o instrumento *Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé* (AUQEI) (Anexo 2), específico

para avaliação da QV em crianças de 4 a 12 anos. Validado para população brasileira desde 2000¹⁶. Esse instrumento é formado por 4 questões discursivas e 26 questões de múltipla escolha que exploram os fatores *Autonomia* (questões relativas a independência, relações com companheiros e avaliações), *Lazer* (questões relativas a férias, aniversário e relações com avós), *Funções* (questões relativas a atividade na escola, a refeições, deitar, ida a médico) e *Família* (questões relativas a opinião quanto às figuras parentais e delas quanto a si mesmo). As respostas podem ser dadas através de 4 opções que variam desde muito infeliz até muito feliz e, para cada opção de resposta, há uma face que ilustra o item, de forma que o jovem compreenda melhor qual resposta deve escolher. O escore de 48 pontos é indicado como ponto de corte, a baixo do qual, a QV se encontra prejudicada. Trata-se de um instrumento considerado capaz de avaliar os sentimentos dos jovens em relação ao seu estado atual, não levando em conta o seu desempenho e produtividade. O jovem foi arguido por um terapeuta familiarizado e treinado na aplicação do questionário.

3.4 Aspectos éticos

Os testes não apresentam procedimentos que oferecessem qualquer risco à integridade física e psíquica dos jovens, além dos riscos que eles já estão sujeitos durante a realização de suas atividades de vida diária.

3.5 Análise estatística

Foi utilizado o pacote estatístico SPSS versão 15.0. Inicialmente foi utilizada estatística descritiva e, a partir da verificação de distribuição de normalidade dos dados, foi utilizado o teste de correlação de Pearson. Foi considerado o nível de significância de 5% ($\alpha \leq 0,05$).

4. RESULTADOS

A amostra do presente estudo foi constituída por sete jovens do sexo masculino, com DMD, na faixa etária de nove a dezesseis anos, provenientes do Serviço de Fisioterapia do Hospital Universitário (HU – Unidade Dom Bosco) da Universidade Federal de Juiz de Fora – UFJF – e de uma clínica de atendimento particular da cidade. A tabela 1 apresenta os valores de média, desvio padrão, mediana e valores mínimo e máximo da idade, das características antropométricas e algumas informações descritivas dos jovens avaliados.

Tabela 1: Idade e características dos jovens avaliados

	Média ± desvio padrão	Mediana	Valor mínimo	Valor máximo
Idade (anos)	12,82 ± 2,51	13,00	9,40	16,40
Peso (kg)	35,54 ± 17,63	26,20	21,00	66,00
Estatuta (m)	1,38 ± 0,15	1,34	1,22	1,65
IMC (kg/m ²)	17,77 ± 5,57	14,56	14,02	29,33
Tnanda (anos)	2,64 ± 1,93	3,00	0	5,0
Tcadrod (anos)	1,64 ± 1,43	2,00	0	3,0
Tfisio (anos)	5,14 ± 2,03	5,00	1	7

kg: quilogramas; m: metros; kg/m²: quilograma por metro quadrado; Tnanda: tempo que o jovem não anda em anos; Tcadrod: tempo que o jovem anda de cadeira de rodas em anos; Tfisio: tempo que o jovem realiza atendimento fisioterapêutico em anos.

Fonte: Os autores (2013).

A seguir, a tabela 2 e 3 apresentam os resultados obtidos na espirometria e na manovacuetria, expressos em porcentagem do predito e valores absolutos respectivamente. Cabe ressaltar que, dos sete jovens participantes da pesquisa, três não conseguiram realizar a espirometria e,

destes, dois não foram capazes de realizar a manovacuometria, por motivos de não compreensão dos exames. A maioria das variáveis apresentou valor acima de 70% do predito, exceto a PEmáx que apresentou a menor porcentagem do valor predito.

Tabela 2: Espirometria e Manovacuometria

	Média \pm desvio padrão	Mediana	Valor mínimo	Valor máximo
CV (%)	75,75 \pm 9,63	72,00	69,00	90,00
CVF (%)	76,25 \pm 13,81	73,00	64,00	95,00
VEF ₁ (%)	82,75 \pm 10,50	79,50	74,00	98,00
VEF ₁ /CVF (%)	93,28 \pm 6,17	93,15	86,82	100,00
PFE (%)	94,75 \pm 15,75	90,50	81,00	117,00
PI _{máx} (%)	77,48 \pm 20,96	74,46	58,98	112,35
PE _{máx} (%)	41,06 \pm 7,08	38,22	34,72	51,64

PI_{máx}: pressão inspiratória máxima; PE_{máx}: pressão expiratória máxima; CV: capacidade vital; CFV: capacidade vital forçada; VEF₁: volume expiratório forçado no primeiro segundo; PFE: pico de fluxo expiratório; %: porcentagem do predito.

Fonte: Os autores (2013).

Tabela 3: Espirometria e Manovacuometria

	Média \pm desvio padrão	Mediana	Valor mínimo	Valor máximo
CV	2,09 \pm 0,58	2,11	1,54	2,63
CVF	1,97 \pm 0,58	2,02	1,30	2,55
VEF ₁	1,83 \pm 0,55	1,78	1,30	2,47
VEF ₁ /CVF	0,92 \pm 0,06	0,92	0,86	1
PFE	4,50 \pm 0,62	4,61	3,66	5,13
VVM	70,11 \pm 23,08	70,34	42,77	96,99
PI _{máx}	58,00 \pm 16,43	60,00	50,00	80,00
PE _{máx}	46,00 \pm 6,51	47,50	40,00	55,00

PI_{máx}: pressão inspiratória máxima; PE_{máx}: pressão expiratória máxima; CV: capacidade vital; CVF: capacidade vital forçada; VEF₁: volume expiratório forçado no primeiro segundo; PFE: pico de fluxo expiratório; VVM: ventilação voluntária máxima.

Fonte: Os autores (2013).

No que diz respeito às avaliações do grau de limitação funcional e da qualidade de vida, a tabela 4 apresenta os resultados obtidos respectivamente na escala EK e no questionário AUQEI. Onde se observam baixos valores de média e mediana na escala AUQEI.

Tabela 4: Pontuação EK e AUQEI

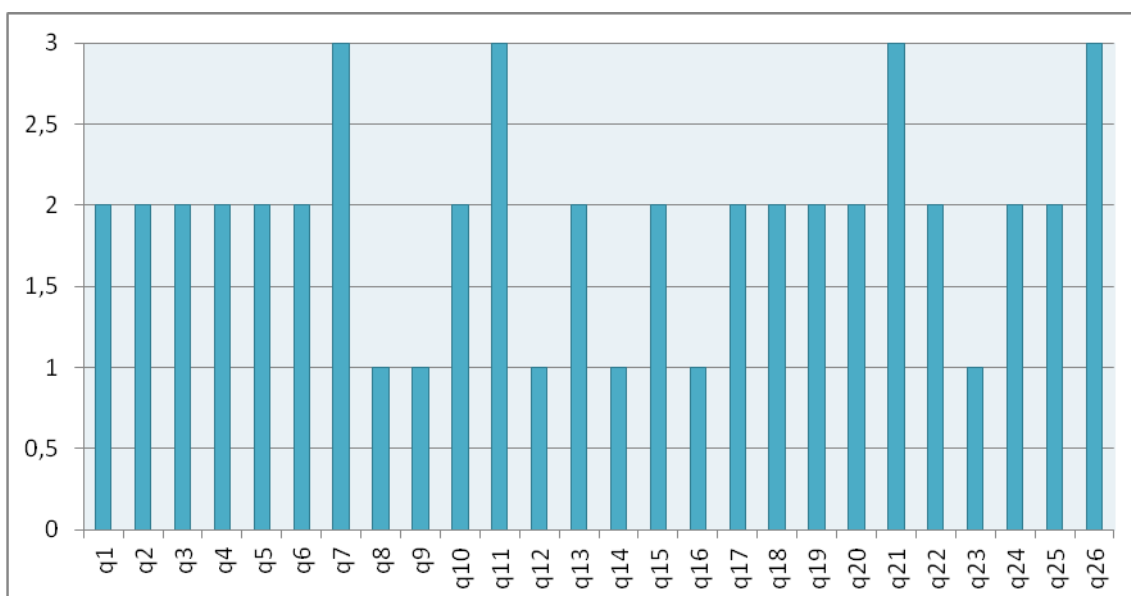
	Média \pm desvio padrão	Mediana	Valor mínimo	Valor máximo
EK	7,14 \pm 5,49	8,00	0	13
AUQEI	47,71 \pm 4,03	49,00	39	51

EK: Egen Klassifikation; AUQEI: Autoquestionnaire Qualité de vie Enfant Imagé.

Fonte: Os autores (2013).

Para uma visão mais detalhada dos diversos aspectos da autoavaliação da qualidade de vida, o gráfico 1 apresenta os valores de medianas das 26 questões do questionário AUQEI. Observam-se menores pontuações nas questões 8, 9, 12, 14, 16 e 23. E as maiores pontuações são notadas nas questões 7, 11, 21 e 26.

Gráfico 1: Questões do questionário AUQEI

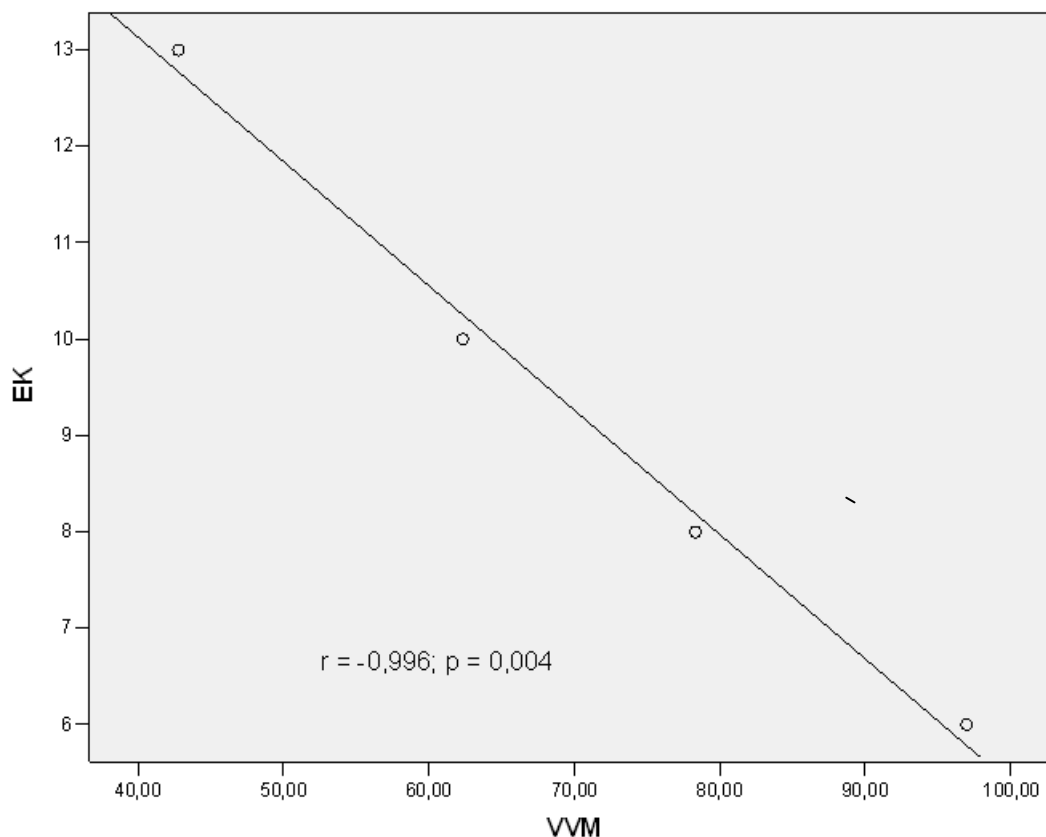


q1, q2... questões da AUQEI

Fonte: Os autores (2013).

Encontrou-se uma correlação negativa entre a pontuação da escala EK e os valores de VVM ($r = -0,996$; $p = 0,004$), conforme pode ser observado no gráfico 2.

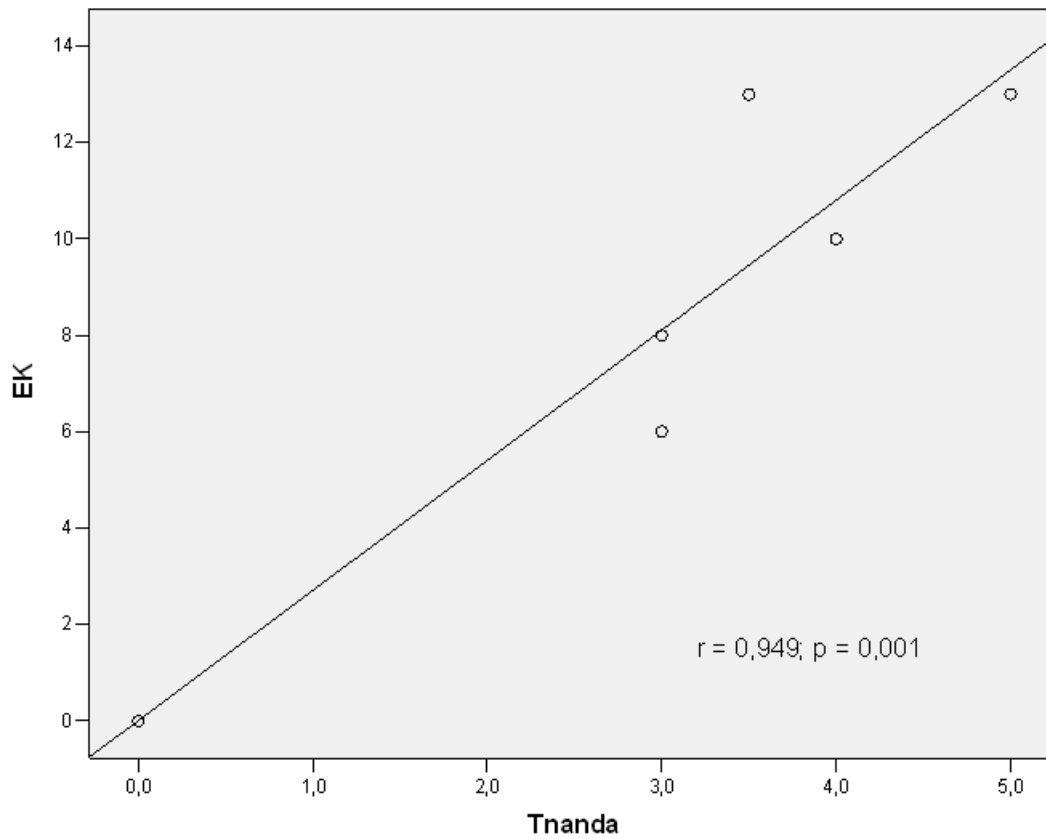
Gráfico 2: Correlação EK e VVM



EK: Egen Klassifikation; VVM: ventilação voluntária máxima.
Fonte: Os autores (2013).

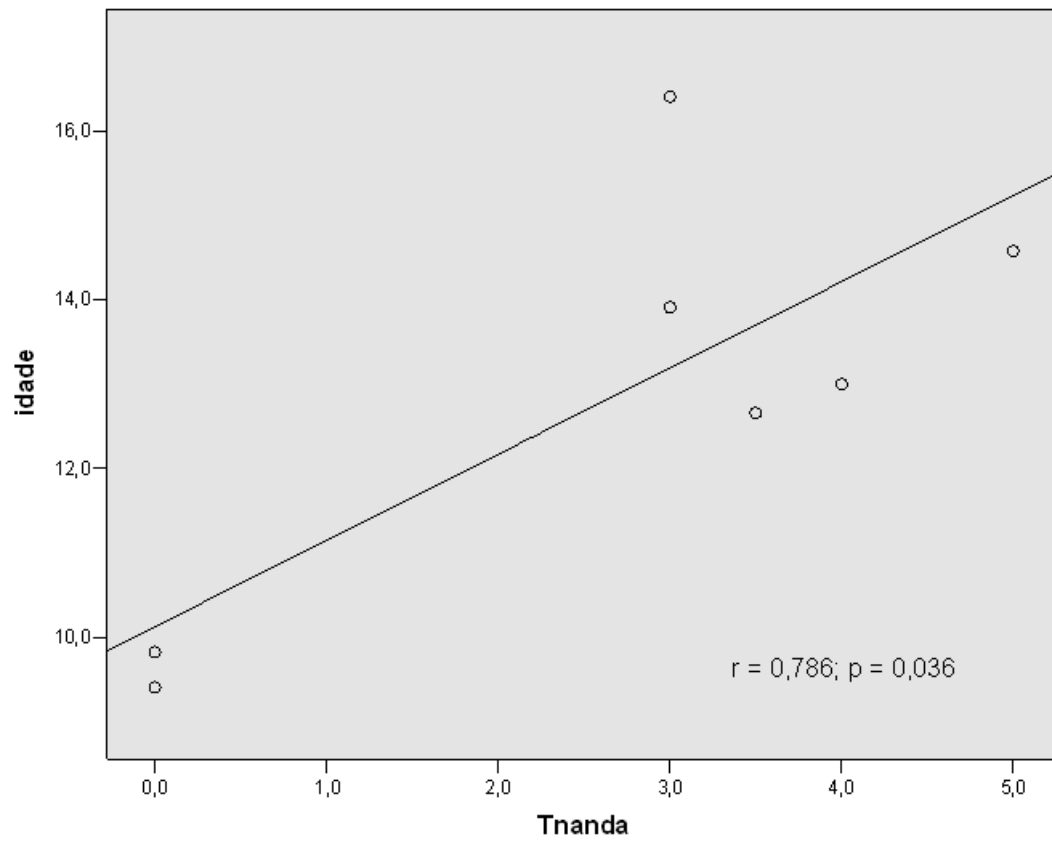
Além disso, conforme pode ser visto no gráfico 3, os valores de pontuação da escala EK apresentaram associação positiva com o tempo que o jovem não anda ($r = 0,949$; $p = 0,001$). O gráfico 4 mostra ainda que esta última variável também apresentou associação positiva com a idade dos jovens ($r = 0,786$; $p = 0,036$).

Gráfico 3: Correlação EK e Tnanda



EK: Egen Klassifikation; Tnanda: tempo que o jovem não anda em anos.
Fonte: Os autores (2013)

Gráfico 4: Correlação Idade e Tnanda



Tnanda: tempo que o jovem não anda em anos.

Fonte: Os autores (2013)

Não foram encontradas neste estudo outras associações entre as variáveis.

5. DISCUSSÃO

O presente estudo buscou caracterizar função respiratória, capacidades funcionais e qualidade de vida em um grupo de sete jovens com DMD, assim como verificar a existência de associação entre limitação funcional, limitação ventilatória e percepção da QV.

A análise dos valores encontrados na espirometria aponta para a presença de comprometimento dos volumes e capacidades pulmonares expresso nos valores de CV e CVF que se encontram em torno de 72% do predito, sendo que o valor mais baixo corresponde a 64% para CVF. A diminuição progressiva de volumes pulmonares concomitantemente à evolução da DMD e a importância da monitoração desta perda têm sido relatadas na literatura. Phillips et al. (2001)⁹, em estudo longitudinal que realizou análises espirométricas durante dois anos em pacientes com DMD que tinham idade entre 10 e 18 anos, observaram um declínio na CVF de 0,18 L ao ano, o que equivale a uma perda de cerca de 8% dos valores preditos para esta função neste mesmo período de tempo. Além disso, os autores chamam a atenção para o fato de que, quando os valores absolutos de CVF se encontram abaixo de 1L, aumenta consideravelmente o risco de morte em pacientes com DMD. Lyager, Steffensen e Juki (1995)¹⁸ apontam para a necessidade de adoção de estratégias ventilatórias visando à minimização das consequências da diminuição da função ventilatória, assim como as melhores formas de se detectar esta perda. Neste sentido, pesquisas têm apontado para a importância da monitoração do comportamento da CVF cujos valores, quando reduzidos, seriam indicativos do uso de suporte ventilatório não invasivo^{18, 19}.

Ainda em relação às perdas observadas na função ventilatória, a maior parte dos jovens com DMD se vê confinado à cadeira de rodas já no início de sua segunda década de vida⁴. A partir deste momento, há tendência ao aparecimento de deformidades ortopédicas como escoliose e rotação de tronco com consequente perda progressiva dos volumes pulmonares^{20, 21}. Os jovens avaliados no presente estudo fazem uso de cadeira de rodas há cerca de dois anos, tempo suficiente para gerar as alterações ortopédicas e respiratórias

citadas. Embora não tenha sido objetivo específico do trabalho, os dados obtidos apontam para a necessidade de avaliar a adoção de estratégias auxiliares, como a VNI, para o cuidado dos jovens.

No que diz respeito à avaliação da força da musculatura respiratória, observou-se que a PEmáx já se encontra mais comprometida do que a PImáx (TABELA 2). Este fato parece ser explicado pelo desenvolvimento natural da doença. A evolução topográfica do acometimento de grupos musculares na DMD tem característica ascendente, de forma que os primeiros músculos respiratórios afetados estão localizados na região de quadril e abdome, destacando-se os músculos abdominais e intercostais inferiores, um dos responsáveis pela expiração forçada. Posteriormente, com a evolução da doença, a musculatura próxima à cintura escapular, como por exemplo os músculos peitorais e intercostais superiores, acessórios da inspiração, também são afetados^{4, 22}.

Os jovens avaliados no presente estudo utilizam cadeira de rodas há cerca de dois anos (TABELA 2). Esta constatação aponta para um estágio de desenvolvimento da DMD relacionado à limitação da mobilidade dos segmentos corporais e, conseqüentemente, da expansibilidade torácica, o que favorece, com o tempo, o surgimento de encurtamentos musculares e, dentre estes, os músculos relacionados à função ventilatória. Estas alterações, além de comprometerem a ventilação pulmonar, uma vez associadas à perda de força dos músculos expiratórios, comprometem a tosse, prejudicando o mecanismo de higiene brônquica. Isto favorece o acúmulo de secreções e a instalação de outras doenças e morbidades como pneumonias. Neste sentido, a *American Thoracic Society* (2004)¹⁰ preconiza que, pressões inspiratórias máximas abaixo de 60 cmH₂O, assim como pressões expiratórias máximas menores que 45 cmH₂O, representam, para a criança com DMD, dificuldade em gerar uma tosse eficaz e, conseqüentemente, dificuldade em eliminar secreção pulmonar.

No que diz respeito às capacidades funcionais, utilizou-se neste estudo a escala EK, um instrumento inicialmente idealizado para avaliar pacientes com

DMD em fase avançada de comprometimento funcional. No entanto, esta escala tem se mostrado adequada para avaliar pacientes nas diversas fases de evolução da doença e, portanto, de diferentes níveis de habilidades funcionais¹⁷. O grupo de jovens do presente estudo apresentou escores em torno de 8 (TABELA 3), valores estes muito semelhantes aos que foram relatados por Martinez et al. (2006)¹⁷ em estudo que validou a escala EK para a língua portuguesa. Estes autores chamam a atenção para o fato de que a pontuação dessa escala apresenta forte relação com a idade, sendo que quanto maior esta, maior a pontuação e, conseqüentemente, maior o comprometimento funcional. No presente estudo, embora tenha sido observada relação entre a idade cronológica e a variável Tnanda ($p=0,04$), correspondente ao tempo em que os jovens perderam a função da marcha (GRÁFICO 4), não foi encontrada significância na correlação entre o escore da escala EK e a idade, mas questiona-se se o número reduzido de jovens avaliados possa ter influenciado este resultado.

Por outro lado, foi encontrada associação entre a pontuação na escala EK e a variável Tnanda (GRÁFICO 3). Sabe-se que, por se tratar de doença progressiva, pacientes com DMD perdem, com o passar da idade, a capacidade de deambular e que além disso, mais alterações fisiopatológicas, como perda progressiva da ativação e da força muscular se instalam, levando cada vez mais a uma menor capacidade funcional¹.

Nesse sentido, observou-se também, correlação inversa entre a pontuação na escala EK e a VVM (GRÁFICO 2). A VVM representa o maior volume de ar que pode ser mobilizado através de repetidas manobras respiratórias forçadas¹⁴. Sendo assim, hipotetiza-se que este teste, ao depender de esforços voluntários máximos, sofra a influência das condições da musculatura respiratória¹⁴, o que justificaria o fato de que os jovens com maior comprometimento funcional, detectado na escala EK, apresentassem menores valores de VVM. Embora não tenham sido encontrados trabalhos que abordassem a relação entre esses dois índices, a importância da avaliação conjunta da capacidade funcional e de alterações de volumes pulmonares foi

destacada por Lyager, Steffensen e Juki (1995)¹⁸. Estes autores afirmam que uma pontuação na escala EK superior a 20 e valores de CVF abaixo de 1,2 L seriam indicativos de perdas funcionais e ventilatórias importantes e consequente indicação de VNI.

As alterações ventilatórias e funcionais relacionadas com o desenvolvimento da doença, também se refletem na QV, como é possível ser observado neste estudo. A mediana dos escores do questionário AUQEI encontrada neste estudo foi de 49 pontos, pontuação muito próxima ao que foi descrito no estudo de Assumpção et al. (2000)¹⁶ na validação desse questionário para a língua portuguesa. Esses autores sugerem como ponto de corte, um escore de 48 pontos, a partir do qual a QV do indivíduo encontra-se prejudicada. Desta forma, a atual pesquisa indica baixa QV auto relatada pelos jovens avaliados.

Através do questionário AUQEI, foi possível avaliar também quais situações mais influenciam negativa e positivamente na QV percebida pelos jovens. As questões que tiveram menores escores foram 8, 9, 12, 14, 16 e 23, relacionadas à situações como ida ao médico, prática de esportes, elaboração de lições de casa, internações hospitalares, comentários realizados pelos pais sobre os filhos e situações em que precisaram estar longe da família. As idas ao médico e internações provavelmente coincidem com quadros de agudização, muitas vezes de origem respiratória, relacionados aos comprometimentos da doença, que impactam no bem estar geral do jovem. Lições de casa remetem a obrigações escolares a serem cumpridas que comumente são rejeitadas por adolescentes, mas podem se relacionar também à dificuldade de realização destas tarefas devido a cansaço, desmotivação e dificuldade de acompanhamento da turma, o que também se aplica à prática de esportes. Ouvir relato dos pais sobre sua condição e estar longe da família podem ser fatores geradores de insegurança e sensação de perda de suporte da rede de apoio, tão importante em pacientes com doenças progressivas.

Já as questões que apresentaram maiores escores foram 7, 11, 21 e 26, questões relacionadas às brincadeiras no recreio escolar, aniversário, férias e

assistir televisão, atividades que promovem prazer, bem estar e sensação de felicidade.

Estes resultados se assemelham muito aos que foram relatados nos estudos de Assumpção et al. (2000)¹⁶ e Melo (2005)³. Estes autores, também defendem a utilização do questionário AUQEI para o direcionamento do plano de tratamento na reabilitação dos jovens com DMD, dando ênfase às questões que os jovens relatam serem positivas em sua QV.

Como já foi anteriormente relatado, foi encontrada uma significativa correlação entre a capacidade funcional, avaliada pela escala EK e a função respiratória, especificamente em relação à VVM. A partir deste dado, levanta-se a hipótese de que a monitoração da capacidade funcional e o planejamento do tratamento de pacientes com DMD a fim de preservar esta capacidade e, conseqüentemente, uma maior autonomia, poderá contribuir para uma desaceleração da perda da função ventilatória. Além disso, esse planejamento poderá proporcionar a esses pacientes ampliarem sua interação social, a partir de uma maior participação na comunidade e escola, o que por sua vez, poderá determinar um impacto positivo na QV autopercebida.

De fato, estudos tem relatado resultados positivos em relação a aspectos quantitativos e qualitativos de sobrevivência de pacientes com DMD, através de recursos terapêuticos como ventilação mecânica não-invasiva e técnicas auxiliares para a remoção de secreções traqueobrônquicas²³. Além disso, tem sido indicada a utilização sistemática de avaliações de QV visando ao planejamento adequado do tratamento multidisciplinar²⁴.

O presente estudo abordou aspectos funcionais relacionados à motricidade e à ventilação, assim como suas repercussões na qualidade de vida de jovens com DMD. Sugere-se a realização de novos estudos que melhor descrevam e avaliem a atenção clínica multidisciplinar recebida por pacientes com DMD, residentes no município de Juiz de Fora. Este tipo de estudo deverá contribuir com a qualidade do tratamento oferecido a esta população.

Dentre as limitações do presente estudo, destaca-se o tamanho reduzido da amostra. Embora os pesquisadores tenham realizado contato com diversos serviços desse município, onde poderiam ter potenciais participantes, apenas um dos jovens foi encaminhado por uma dessas clínicas.

6. CONCLUSÃO

Os jovens com DMD avaliados apresentam função respiratória prejudicada, principalmente em relação à capacidade vital forçada e a força muscular respiratória é mais comprometida para os músculos expiratórios. O comprometimento da capacidade funcional se encontra altamente relacionado com a idade, com o tempo que o jovem não anda e com a redução da VVM. A qualidade de vida auto relatada foi considerada baixa.

7. REFERÊNCIAS

1. Caromano, FA. Características do portador de distrofia muscular de Duchenne (DMD): revisão. **Arq Ciências Saúde Unipar**, v. 3, n. 3, p. 211-218, 1999.
2. Slutzky, Luis Carlos. **Fisioterapia nas Enfermidade Neuromusculares.** Doenças dos Músculos. Rio de Janeiro: Revinter, 1997. p. 135-153.
3. Melo ELA. **Qualidade de vida de crianças com distrofia muscular progressiva tipo Duchenne.** 2005. Dissertação (Mestrado de Educação em Saúde)–Universidade de Fortaleza, Fortaleza, Ceará, 2005.
4. Fonseca JG, Machado MJF, Ferraz CLMS. Distrofia muscular de Duchenne: complicações respiratórias e seu tratamento. **Rev. Ciênc. Méd**, v. 16, n. 2, p. 109-120, 2007.
5. Parreira SLS. **Quantificação da força muscular e habilidades motoras de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne, em corticoterapia por período de 1 a 7 anos.** 2010. São Paulo: Tese (Doutorado em Neurologia)–Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; São Paulo, 2010.
6. Melo APF, Carvalho FA. Efeitos da fisioterapia respiratória na Distrofia Muscular de Duchene - Relato de Caso. **Rev Neurocienc**, v. 19, n. 4, p. 686-693, 2011.
7. Restrepo S. New treatment alternatives for Duchenne and Becker muscular dystrophy [editorial]. **Neurology**, v. 62, n. 6, p. 10-11, 2004.
8. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. **Pediatr Pulmonol**, v. 29, n. 2, p. 141-150, 2000.
9. Phillips MF et al. Changes in Spirometry Over Time as a Prognostic Marker in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. **Am J Respir Crit Care Med**, p. 2191-2194, 2001.
10. American Thoracic Society Documents. Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy. ATS Consensus Statement. **Am J Respir Crit Care Med**, v. 170, n. 4, p. 456-465, 2004.
11. Simon VA. Qualidade de vida em crianças com distrofia muscular de duchenne em corticoterapia. 2010. Dissertação (Mestrado em Ciências na área de neurologia)–Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, São Paulo, 2010.
12. Pereira CAC. Espirometria. **J Pneumol**, v. 28, supl. 3, p. S1-S82, 2002.
13. Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. **Am Rev Respir Dis**, v. 99, n. 5, p. 696-702, 1969.

14. Neder JA et al. Reference values for lung function tests. II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. **Braz J Med Biol Res**, v. 32, n. 6, p. 719-727, 1999.
15. Wilson, S. et al. Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children. **Thorax**, v. 39, p. 535-538, 1984.
16. Assumpção FB et al. Escala de Avaliação de qualidade de vida AUQEI. Validade e confiabilidade de uma escala para qualidade de vida em crianças de 4 a 12 anos. **Arq Neuropsiquiatr**, v. 58, n. 1, p. 119-127, 2000.
17. Martinez JAB et al. Validação da escala motora funcional EK para a língua portuguesa. **Rev Assoc Med Bras**, v.52, n. 5, p. 347-351, 2006.
18. Lyager S, Steffensen B, Juki B. Indicators of Need for Mechanical Ventilation in Duchenne Muscular Dystrophy and Spinal Muscular Atrophy. **Chest**, v. 108, p. 779-785, 1995.
19. Fiorenza D. et al. Lung function and disability in neuromuscular patients at first admission to a respiratory clinic. **Respiratory Medicine**, v.105, p. 151-158, 2011.
20. MacDuff A, Grant IS. Critical care management of neuromuscular disease, including long-term ventilation. **Curr Opin Crit Care (Neuroscience)**, v. 9, p. 106-112, 2003.
21. Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patient neuromuscular disease. **Clin Chest Med**, v.15, p. 751-763, 1994.
22. Laghi F, Tobin MJ. Disorders of the Respiratory Muscles. **Am J Respir Crit Care Med**, v. 168. p. 10–48, 2003.
23. Brito MF et al. Empilhamento de ar e compressão torácica aumentam o pico de fluxo da tosse em pacientes com distrofia muscular de Duchenne. **J Bras Pneumol**, v. 35, n. 10, 2009.
24. Simon VA et al. Duchenne muscular dystrophy: quality of life among 95 patients evaluated using the Life Satisfaction Index for Adolescents. **Arq. Neuro-Psiquiatr**, v. 69, n. 1, 2011.

APÊNDICES

APÊNDICE 1



UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – CEP HU/UFJF
JUIZ DE FORA – MG – BRASIL

FACULDADE DE FISIOTERAPIA - UFJF

Pesquisador Responsável: Rosa Maria de Carvalho

Endereço: Faculdade de Fisioterapia, CCS, UFJF

CEP: 36036-900 – Juiz de Fora – MG

Fone: (32) 2102 3843 / 88002352

E-mail: rosacarvalho@yahoo.com.br

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Seu(sua) filho(a) está sendo convidado(a) como voluntário(a) a participar da pesquisa “**Função respiratória, limitações funcionais e qualidade de vida em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne**”. Neste estudo pretendemos avaliar função respiratória e limitações de atividades da vida diária, assim como entender como estes fatores podem influenciar na qualidade de vida em pacientes com distrofia muscular.

O motivo que nos leva a estudar esse assunto é a expectativa de que os resultados contribuam para a compreensão dessa doença, assim como o tratamento pela fisioterapia.

Para este estudo adotaremos os seguintes procedimentos de avaliação:

- a) prova de função pulmonar através da realização de inspirações e expirações máximas e forçadas num bocal conectado a um micro-computador, para avaliar quantidade e velocidade de ar que entra e sai dos pulmões;
- b) avaliação da força muscular respiratória através da realização de um esforço máximo na inspiração e na expiração em bocal conectado a aparelho que mede as pressões máximas atingidas;
- c) aplicação de dois questionários que avaliarão as dificuldades de seu(sua) filho(a) em realizar atividades do dia a dia e como essas dificuldades, ou outras que a distrofia muscular possa causar, influenciam na sua qualidade de vida.

A pesquisa da forma que será realizada não oferece qualquer risco à integridade física e psíquica das crianças, além daqueles riscos que estamos sujeitos durante a realização de atividades do dia a dia, ou seja, compatível ao que pode ocorrer todos os dias quando saímos de casa. Caso estes ocorram serão ressarcidos pelos pesquisadores responsáveis.

Quanto aos benefícios espera-se que, a partir das avaliações que serão realizadas, possamos melhor compreender a distrofia muscular e contribuir para definir o tratamento fisioterapêutico mais indicado para cada paciente.

Para participar deste estudo seu(sua) filho(a) ou você não terão nenhum custo, nem receberão qualquer vantagem financeira. Vocês serão esclarecidos(as) sobre o estudo em qualquer aspecto que desejar e estarão livres para participar ou recusarem-se a participar. Poderá retirar seu consentimento ou interromper a participação a qualquer momento. A sua participação é voluntária e a recusa em participar não acarretará qualquer penalidade ou modificação na forma em que é atendido pelo pesquisador

O pesquisador irá tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo e a identidade sua e de seu(sua) filho(a) não será exposta a qualquer tipo de divulgação.

Os resultados da pesquisa estarão à sua disposição quando finalizada. Seu nome ou o material que indique a participação de seu(sua) filho(a) não será liberado sem a sua permissão.

O(A) Sr(a) e seu(sua) filho(a) não serão identificados em nenhuma publicação que possa resultar deste estudo.

Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias, sendo que uma cópia será arquivada pelo pesquisador responsável, no Serviço de Fisioterapia HU/CAS/UFJF e a outra será fornecida a você.

Caso haja danos decorrentes dos riscos previstos, o pesquisador assumirá a responsabilidade pelos mesmos.

Eu, _____, portador do documento de Identidade _____, responsável por(nome da criança) _____, residente à _____, telefone _____, fui informado (a) dos objetivos do estudo “**Função respiratória, limitações funcionais e qualidade de vida em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne**” de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações e modificar minha decisão de participar se assim o desejar.

Declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma cópia deste termo de consentimento livre e esclarecido e me foi dada à oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Juiz de Fora, _____ de _____ de 2013.

Nome

Assinatura responsável

Data

Rosa Maria de Carvalho	Assinatura pesquisador	Data
------------------------	------------------------	------

Nome	Assinatura testemunha	Data
------	-----------------------	------

Em caso de dúvidas com respeito aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar o

CEP HU – Comitê de Ética em Pesquisa HU/UFJF
Hospital universitário Unidade Santa Catarina
Prédio da Administração Sala 27
CEP 36036-110
E-mail: cep.hu@ufjf.edu.br

APÊNDICE 2

TERMO DE ASSENTIMENTO (no caso do menor)

Você está sendo convidado(a) como voluntário(a) a participar da pesquisa “**Função respiratória, limitações funcionais e qualidade de vida em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne**”. Neste estudo pretendemos avaliar função respiratória e limitações de atividades da vida diária, assim como entender como estes fatores podem influenciar na qualidade de vida em pacientes com distrofia muscular.

O motivo que nos leva a estudar esse assunto é a expectativa de que os resultados contribuam para a compreensão dessa doença, assim como o tratamento pela fisioterapia.

Para este estudo adotaremos os seguintes procedimentos:

- a) prova de função pulmonar através da realização de inspirações e expirações máximas e forçadas num bocal conectado a um micro-computador, para avaliar quantidade e velocidade de ar que entra e sai dos pulmões;
- b) avaliação da força muscular respiratória através da realização de um esforço máximo na inspiração e na expiração em bocal conectado a aparelho que mede as pressões máximas atingidas;
- c) aplicação de dois questionários que avaliarão suas dificuldades em realizar atividades do dia a dia e como essas dificuldades, ou outras que a distrofia muscular possa causar, influenciam na sua qualidade de vida.

Para participar deste estudo, o responsável por você deverá autorizar e assinar um termo de consentimento. Você não terá nenhum custo, nem receberá qualquer vantagem financeira. Você será esclarecido(a) em qualquer aspecto que desejar e estará livre para participar ou recusar-se. O responsável por você poderá retirar o consentimento ou interromper a sua participação a qualquer momento. A sua participação é voluntária e a recusa em participar não acarretará qualquer penalidade ou modificação na forma em que é atendido(a) pelo pesquisador que irá tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo. Você não será identificado em nenhuma publicação. A pesquisa da forma que será realizada é classificada como de risco mínimo ao indivíduo (risco este compatível ao que pode ocorrer todos os dias quando, por exemplo, saímos de casa). Apesar disso, você tem assegurado o direito a ressarcimento ou indenização no caso de quaisquer danos eventualmente produzidos pela pesquisa.

Os resultados estarão à sua disposição quando finalizada. Seu nome ou o material que indique sua participação não será liberado sem a permissão do responsável por você. Os dados e instrumentos utilizados na pesquisa ficarão arquivados com o pesquisador responsável por um período de 5 anos, e após esse tempo serão destruídos. Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias, sendo que uma cópia será arquivada pelo pesquisador responsável, e a outra será fornecida a você.

Eu, _____, portador(a) do documento de Identidade _____ (se já tiver documento), fui informado(a) dos objetivos do presente estudo de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações, e o meu responsável poderá modificar a decisão de participar se assim o

desejar. Tendo o consentimento do meu responsável já assinado, declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma cópia deste termo assentimento e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Juiz de Fora, ____ de _____ de 20____ .

Assinatura do(a) menor

Assinatura do(a) pesquisador(a)

Em caso de dúvidas com respeito aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar:

CEP- COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - UFJF
PRÓ-REITORIA DE PESQUISA / CAMPUS UNIVERSITÁRIO DA UFJF
JUIZ DE FORA (MG) - CEP: 36036-900
FONE: (32) 2102-3788 / E-MAIL: cep.propesq@ufjf.edu.br

PESQUISADOR(A) RESPONSÁVEL: ROSA MARIA DE CARVALHO
ENDEREÇO: FACULDADE DE FISIOTERAPIA – CENTRO DE CIENCIAS DA SAUDE - UFJF
JUIZ DE FORA (MG) - CEP: 36036-900
FONE: (32) 2102 3843 / 8800 2352 E-MAIL: ROSACARVALHOJF@YAHOO.COM.BR

APÊNDICE 3
FORMULÁRIO DE INCLUSÃO NO ESTUDO

Nome:

Data de nascimento:

Nome da mãe:

Nome do pai:

Endereço:

Telefone:

Peso:

Altura:

Faz uso de cadeira de rodas e há quanto tempo:

Há quanto tempo realiza tratamento fisioterápico:

Medicamentos (tempo):

ANEXOS

ANEXO 1

HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA
UNIVERSIDADE FEDERAL DE
JUIZ DE FORA-MG



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Função respiratória, limitações funcionais e qualidade de vida em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne

Pesquisador: Rosa Maria de Carvalho

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 11479213.7.0000.5133

Instituição Proponente: Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora-MG

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 205.179

Data da Relatoria: 25/02/2013

Apresentação do Projeto:

De acordo com as normas do CEP

Objetivo da Pesquisa:

Caracterizar função respiratória, limitações funcionais e qualidade de vida em pacientes com DMD.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Os riscos são mínimos e se resumem a exames complementares .

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Espera-se encontrar uma relação entre a percepção da QV, limitação funcional e comprometimento da função ventilatória de pacientes com DMD.

Espera-se que com o avanço da doença haja uma queda no índice de auto-percepção da QV e da função ventilatória e aumento da limitação funcional.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

De acordo com as normas do CEP

Recomendações:

Sem recomendações

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Aprovado

Endereço: Rua Catulo Breviglieri, s/n- Comitê de Ética
Bairro: Bairro Santa Catarina **CEP:** 38.036-110
UF: MG **Município:** JUIZ DE FORA
Telefone: (324)009-5187 **Fax:** (324)009-5160 **E-mail:** pesquisa@hufjf.ufjf.br

HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA
UNIVERSIDADE FEDERAL DE
JUIZ DE FORA-MG



Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

JUIZ DE FORA, 25 de Fevereiro de 2013

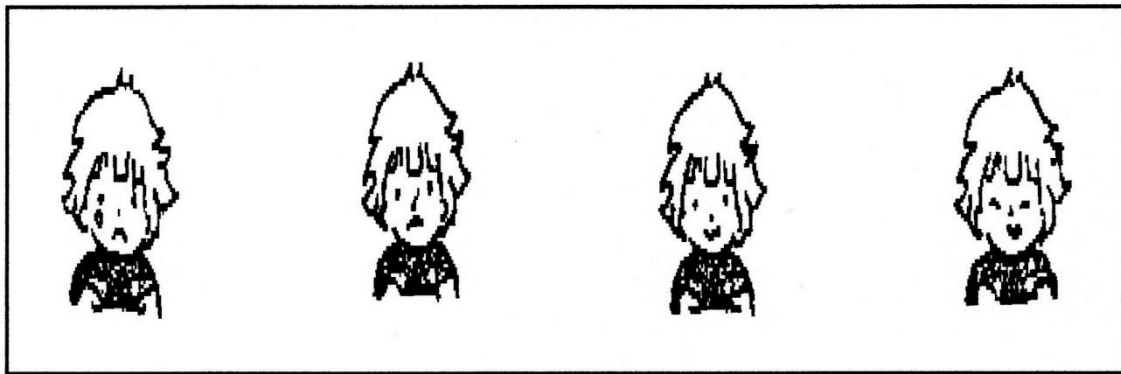
Assinador por:
Gisele Aparecida Fófano
(Coordenador)

ANEXO 2

QUESTIONÁRIO AUQEI

Algumas vezes você está muito infeliz?	Algumas vezes você está infeliz?	Algumas vezes você está feliz?	Algumas vezes você está muito feliz?
Diga por quê:	Diga por quê:	Diga por quê:	Diga por quê:
_____	_____	_____	_____
_____	_____	_____	_____
_____	_____	_____	_____

Diga como você se sente:	Muito infeliz	Infeliz	Feliz	Muito feliz
1. à mesa, junto com sua família.	()	()	()	()
2. à noite, quando você se deita.	()	()	()	()
3. se você tem irmãos, quando brinca com eles	()	()	()	()
4. à noite, ao dormir.	()	()	()	()
5. na sala de aula.	()	()	()	()
6. quando você vê uma fotografia sua.	()	()	()	()
7. em momentos de brincadeiras, durante o recreio escolar.	()	()	()	()
8. quando você vai a uma consulta médica.	()	()	()	()
9. quando você pratica um esporte.	()	()	()	()
10. quando você pensa em seu pai.	()	()	()	()
11. no dia do seu aniversário.	()	()	()	()
12. quando você faz as lições de casa.	()	()	()	()
13. quando você pensa em sua mãe.	()	()	()	()
14. quando você fica internado no hospital.	()	()	()	()
15. quando você brinca sozinho (a).	()	()	()	()
16. quando seu pai ou sua mãe falam de você.	()	()	()	()
17. quando você dorme fora de casa.	()	()	()	()
18. quando alguém te pede que mostre alguma coisa que você sabe fazer.	()	()	()	()
19. quando os amigos falam de você.	()	()	()	()
20. quando você toma os remédios.	()	()	()	()
21. durante as férias.	()	()	()	()
22. quando você pensa em quando tiver crescido.	()	()	()	()
23. quando você está longe de sua família.	()	()	()	()
24. quando você recebe as notas da escola.	()	()	()	()
25. quando você está com os seus avós.	()	()	()	()
26. quando você assiste televisão.	()	()	()	()



ANEXO 3 ESCALA EK

ANEXO – Escala EK

1. Habilidade para o uso da cadeira de rodas

0. Capaz de usar uma cadeira de rodas manual no plano, progredindo pelo menos 10 metros em menos de um minuto.
1. Capaz de usar uma cadeira de rodas manual no plano, progredindo 10 metros em mais de um minuto.
2. Incapaz de usar uma cadeira de rodas manual, necessitando de uma cadeira de rodas elétrica.
3. Faz uso de uma cadeira elétrica, mas ocasionalmente apresenta dificuldades para realizar curvas.

2. Habilidade de transferência de cadeira de rodas

0. Capaz de sair da cadeira de rodas sem ajuda.
1. Capaz de sair da cadeira de rodas de maneira independente, mas com necessidade de dispositivo auxiliar.
2. Necessita assistência para sair da cadeira de rodas, com ou sem uso de dispositivos auxiliares.
3. Necessita ser levantado com suporte da cabeça quando saindo da cadeira de rodas.

3. Habilidade de permanecer em pé

0. Capaz de manter-se em pé com os joelhos apoiados, assim como quando usando muletas.
1. Capaz de manter-se em pé com joelhos e quadris apoiados, assim como quando utilizando dispositivos auxiliares.
2. Capaz de manter-se em pé com apoio para todo o corpo.
3. Incapaz de ficar em pé; presença de contraturas acentuadas.

4. Habilidade de balançar-se na cadeira de rodas

0. Capaz de assumir sozinho uma posição vertical a partir de uma flexão ventral completa com a ajuda das mãos.
1. Capaz de mover a porção superior do corpo mais do que 30 graus a partir da posição sentada em todas as direções, mas incapaz de assumir sem ajuda a posição vertical a partir de uma flexão ventral completa.
2. Capaz de mover a porção superior do corpo menos de 30 graus de um lado a outro.
3. Incapaz de modificar a posição da parte superior do corpo; não consegue sentar sem o apoio total do tronco e cabeça.

5. Habilidade de movimentação dos braços.

0. Capaz de elevar os braços acima da cabeça com ou sem movimentos compensatórios.
1. Incapaz de levantar os braços acima da cabeça, mas capaz de elevar os antebraços contra a gravidade como, por exemplo, a mão até a boca, com ou sem apoio dos cotovelos.
2. Incapaz de elevar os antebraços contra a gravidade, mas capaz de usar as mãos contra a gravidade quando o antebraço está apoiado.
3. Incapaz de mover as mãos contra a gravidade, mas capaz de usar os dedos.

6. Habilidade de usar as mãos e braços para comer

0. Capaz de cortar a carne em pedaços e comer com colher e garfo. Pode elevar uma tigela cheia (aproximadamente 250 ml) até a boca sem o apoio do cotovelo.
1. Come e bebe com o cotovelo apoiado.
2. Come e bebe com o cotovelo apoiado e com a ajuda da mão oposta com ou sem a utilização de dispositivos auxiliares alimentares.
3. Necessita ser alimentado.

7. Habilidade de virar-se na cama

0. Capaz de virar-se na cama com as roupas de cama.
1. Capaz de virar-se em um divã, mas não na cama.
2. Incapaz de virar-se na cama. Tem que ser virado três vezes ou menos durante a noite.
3. Incapaz de virar-se na cama. Tem que ser virado quatro vezes ou mais durante a noite.

8. Habilidade para tossir

0. Capaz de tossir efetivamente.
1. Tem dificuldade para tossir e algumas vezes necessita de estímulo manual. Capaz de "limpar a garganta".
2. Sempre necessita de ajuda para tossir. Capaz de tossir somente em certas posições.
3. Incapaz de tossir. Necessita de técnicas de sucção e/ou hiperventilação ou ainda com pressão positiva intermitente para manter as vias aéreas limpas.

9. Habilidade para falar

0. Fala poderosa. Capaz de cantar e falar alto.
1. Fala normalmente, mas não consegue elevar a sua voz.
2. Fala com voz baixa e precisa respirar após três a cinco palavras.
3. Fala difícil de ser compreendida a não ser pelos parentes próximos.

10. Bem-estar geral

0. Sem queixas, sente-se bem.
1. Cansa facilmente. Apresenta dificuldades quando repousando em uma cadeira ou na cama.
2. Apresenta perda de peso, perda do apetite. Medo de dormir à noite, dorme mal.
3. Apresenta sintomas adicionais tais como: mudanças de humor, dor de estômago, palpitações, sudorese.

Total: 0-30