

Artigo original

Análise da funcionalidade e qualidade de vida em pacientes portadores de doenças neuromusculares

Analysis of functioning and quality of life in patients with neuromuscular diseases

Karen Cristina Darabas*, Clarissa Martinelli Comim, Ft.**, Lisiane Tuon, Ft.***

.....
*Acadêmica do Curso de Fisioterapia – UNESC, **Mestranda em Ciências da Saúde com ênfase em Neurociências – UNESC, ***Doutoranda em Ciências da Saúde com ênfase em Neurociências – PUC-RS, Docente do Curso de Fisioterapia - UNESC

Resumo

Este estudo teve o propósito de analisar dados de funcionalidade e qualidade de vida, além de informações sobre idade, diagnóstico e tempo de diagnóstico, por meio de três avaliações fisioterapêuticas, no período de um ano e meio, dos pacientes portadores de doenças neuromusculares da ASCADIM (Associação Sul Catarinense de Amigos, Familiares e Portadores de Distrofias Musculares Progressivas). Os pacientes avaliados apresentaram queda da funcionalidade e qualidade de vida no decorrer do tempo, em todas as avaliações realizadas, sendo que a DMD (Distrofia Muscular de Duchenne) apresentou diferença significativa estatisticamente na avaliação da funcionalidade e na qualidade de vida quando comparada com os demais grupos de DNM (Doenças Neuromusculares). Sugere-se que o profissional fisioterapeuta, em sua rotina diária, esteja apto e ciente para avaliar a funcionalidade e a qualidade de vida desses pacientes, de forma seqüencial, para obter um diagnóstico preciso, possibilitando estruturar as intervenções de reabilitação, para assim avaliar e garantir bons resultados, além de melhorar a qualidade de vida de portadores de DNM.

Palavras-chave: doenças neuromusculares, funcionalidade, qualidade de vida.

Abstract

This study aims at analyzing functioning and quality of life as well as age, diagnosis and the time of diagnosis of patients with neuromuscular disorders from ASCADIM (Sul Catarinense Association of Friends, Family and Patients with Progressive Muscular Dystrophy), through three physical therapy evaluations during a period of eighteen months. It was observed that patient's functionality and quality of life was reduced in the course of time, in the three performed evaluations; however the DMD (Duchenne Muscular Dystrophy) showed a statistically significant difference in functioning and quality of life when compared with other groups with NMD (Neuromuscular Disorders). It is suggested that physical therapy professional, in daily routine, should be qualified and conscious to evaluate functioning and quality of life in a sequential way, in order to get an accurate diagnosis, making possible to organize rehabilitations interventions aiming to evaluate and obtain good results, and also improve quality of life of NMD patients.

Key-words: neuromuscular disorders, functioning, quality of life.

Recebido em 21 de novembro de 2007; aceito em 18 de fevereiro de 2009.

Endereço para correspondência: Clarissa Martinelli Comim, Rua Ângelo Manenti, 158, Rio Maina, 88817-620 Criciúma SC, E-mail: clarissam@terra.com.br

Introdução

Interpretam-se por doenças neuromusculares aquelas patologias decorrentes do acometimento primário da unidade motora, composta pelo neurônio medular, raiz nervosa, nervo periférico, junção mioneural e músculo, sendo que, nas crianças, a maior parte dessas afecções é geneticamente ordenada [1].

As doenças neuromusculares conduzem ao comprometimento progressivo da função pulmonar e motora, levando às alterações funcionais e da qualidade de vida [2]. Existem inúmeras formas de doenças neuromusculares, no entanto as mais comuns são as distrofias musculares progressivas e a atrofia muscular espinhal [3,4].

As distrofias musculares progressivas tratam de patologias genéticas, que se caracterizam por uma degeneração do tecido muscular de caráter progressivo e irreversível. O tratamento desta patologia deve ser global e a fisioterapia tem por finalidade principal manter o paciente em condições de deambulação o maior tempo possível, além de manter ou melhorar a força muscular, prevenir deformidades e a manutenção da função respiratória, de modo a garantir uma melhor qualidade de vida ao paciente [5].

A atrofia muscular espinhal (AME) tem origem genética e caracteriza-se pela atrofia muscular secundária à degeneração de neurônios motores localizados no corno anterior da medula espinhal. Doença autossômica recessiva, afeta aproximadamente 1 em 10000 nascimentos. O diagnóstico da AME é dado pelo quadro clínico, pelos resultados da eletroneuromiografia (ENMG), da biópsia muscular e da investigação genética. Hipotonia, paresia, arreflexia, amiotrofia e miofasciculação constituem os sinais clínicos da AME, que pode ser subdividida em três grupos de acordo com a idade de início e evolução [6].

A funcionalidade pode ser caracterizada pelas atividades consideradas pelo indivíduo como essenciais para a manutenção do seu bem estar psicológico e físico, que acabam por dar significado à sua vida. A atividade funcional ideal será classificada pelo paciente, de acordo com o que considera indispensável para uma melhor qualidade de vida, a qual se integra às funções cognitivas com as habilidades motoras [7].

O Grupo de Qualidade de Vida da Organização Mundial da Saúde definiu qualidade de vida como “a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações” [8].

A qualidade de vida é considerada como um importante indicador de prognóstico e de evolução das doenças neuromusculares, a qual é utilizada como forma de avaliar o risco de adoecer, além de indicador válido e importante para os benefícios globais do tratamento do paciente [9,10].

As doenças crônicas de caráter progressivo, como as doenças neuromusculares, vêm despertando o interesse de

pesquisadores em relação ao impacto na qualidade de vida de crianças, adolescentes e adultos, pois constitui um desafio para os profissionais envolvidos no processo de reabilitação [11].

Este trabalho teve como objetivo avaliar a funcionalidade e a qualidade de vida dos portadores de distrofias musculares progressivas durante 18 meses, constando de três avaliações, para verificar se houve alteração significativa nestes itens para, assim, melhorar a avaliação e tratamento destas patologias e ajudar o fisioterapeuta no entendimento das mesmas.

Material e métodos

Trata-se de uma pesquisa do tipo retrospectiva de levantamento de dados [12]. Realizou-se na ASCADIM (Associação Sul Catarinense de Amigos, Familiares e Portadores de Distrofias Musculares Progressivas), mediante autorização da instituição para coletar os dados a partir das fichas de avaliação fisioterapêutica dos pacientes. O projeto do presente estudo foi aprovado pelo comitê de ética da Universidade de Extremo Sul Catarinense – UNESC

A população do presente estudo foi constituída por pacientes portadores de doenças neuromusculares que eram participantes da ASCADIM e apresentavam as seguintes patologias: distrofia muscular de Duchenne, distrofia muscular de cinturas, distrofia muscular de Steinert e atrofia muscular espinhal. Foi realizado um levantamento de dados dos pacientes que estavam em acompanhamento fisioterapêutico nesta instituição. Participaram apenas 18 pacientes, pois era o número de pacientes cadastrados com doenças neuromusculares na ASCADIM na época da realização do estudo.

Os pacientes portadores de distrofias musculares progressivas são avaliados a cada seis meses pela fisioterapeuta da ASCADIM. Portanto foram colhidos os dados referentes a três avaliações em um período de 6 meses entre elas, ou seja, período de 1 ano e meio em que a ASCADIM realizou as suas atividades fisioterapêuticas. Os pacientes foram avaliados a cada seis meses para verificar a progressão das patologias e reavaliar o tratamento fisioterapêutico realizado. Os dados escolhidos para a realização desta pesquisa foram idade, diagnóstico, tempo de diagnóstico, funcionalidade e qualidade de vida para verificar, em cada patologia pesquisada, se estes dados ficariam alterados devido à progressão da degeneração muscular.

A análise da funcionalidade foi realizada com a utilização do Índice de Barthel, que analisa a capacidade do paciente em realizar dez itens, de forma independente, com grande ou pequena ajuda ou totalmente independente como previamente descrito [13].

A avaliação da qualidade de vida foi realizada com a versão em português do instrumento de avaliação da qualidade de vida (WHOQOL) – 1998. Este é dividido em quatro segmentos: Domínio I - domínio físico composto por questões sobre dor, desconforto, energia, fadiga, sono e repouso; Domí-

nio II – o domínio psicológico é formado por questões sobre sentimentos positivos, pensamentos, aprendizagem, memória, concentração, auto-estima, imagem corporal, aparência, sentimentos negativos [8]; Domínio III – o domínio relações sociais é constituído por perguntas como relações pessoais e suporte (apoio) social; e Domínio V - meio ambiente formado por segurança física, proteção, ambiente no lar, recursos financeiros, cuidados de saúde e sociais: disponibilidade e qualidade, oportunidades de adquirir novas informações e habilidades, participação em, e oportunidades de recreação/lazer, ambiente físico: (poluição/ruído/trânsito/clima) e transporte. No total o questionário é formado por 26 questões fechadas e numeradas de um a cinco, as quais informarão o índice de qualidade de vida do indivíduo avaliado como previamente descrito [11, 8].

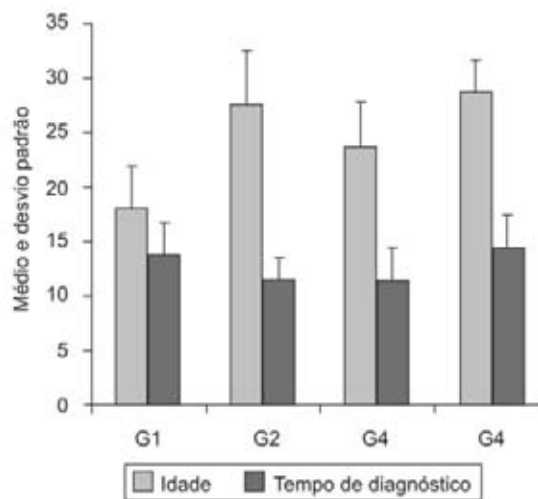
Os dados obtidos nas avaliações foram devidamente tabulados, analisados e avaliados pelo programa de estatística SpSS 10.0 para Windows utilizando ANOVA seguido do teste de Tukey para comparação dos resultados entre os grupos sendo que as questões que obtiveram $p < 0,05$ foram consideradas como estatisticamente significativas. Após realizar os testes estatísticos, os dados foram colocados no programa Microsoft Excel para construção de gráfico e confrontados com a literatura científica.

Resultados

A população do presente estudo foi composta por sujeitos do sexo masculino e feminino, no total de 18 pacientes, divididos em quatro grupos, conforme a patologia que apresentavam. O Grupo 1 foi composto por 5 pacientes (27,8%), unicamente masculinos, portadores de distrofia muscular de Duchenne (DMD), média de idade de 18 anos (DP \pm 4). O Grupo 2 foi composto por 4 pacientes (22,2%), 3 femininos e 1 masculino, portadores de distrofia muscular de cinturas (DMC), média de idade de 27,5 anos (DP \pm 5). O grupo 3 foi composto de 4 pacientes, (22,2%), 3 femininos e 1 masculino, portadores de distrofia miotônica de Steinert (DMS) com média de idade de 23,75 anos (DP \pm 4). No Grupo 4, formado por 5 pacientes (27,8%), 2 femininos e 3 masculinos, portadores de atrofia muscular espinhal (DME) apresentado média de idade de 28,75 anos (DP \pm 3).

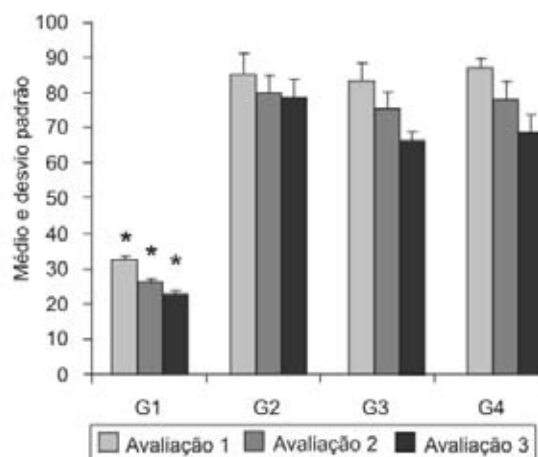
Observa-se na Figura 1 a comparação entre idade e tempo de diagnóstico das doenças neuromusculares pesquisadas, porém não apresentando resultados estatísticos significativos ($p > 0,05$). Observou-se médias e desvio padrão no grupo 1 em relação a idade 18 (DP \pm 4); no grupo 2 a média 27,5 (DP \pm 5); o grupo 3 apresentou média 23,75 (DP \pm 4) e no grupo 4 média de 28,75 (DP \pm 3). Em relação ao tempo de diagnóstico, seguem as médias e desvio padrão: grupo 1 com média 13,75 (DP \pm 3); grupo 2 score de média 11,5 (DP \pm 2); grupo 3 score 11,5 (DP \pm 3) e grupo 4 com média 14,5 (DP \pm 3).

Figura 1 - Comparação entre idade e tempo de diagnóstico entre os grupos avaliados. Não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos nos itens idade e tempo de diagnóstico. Dados expressos pela média e desvio padrão.



Na Figura 2, avaliou-se a evolução da funcionalidade conforme a evolução dos subtipos de doenças neuromusculares, porém observa-se uma diferença estatisticamente significativa ($p < 0,05$) do G 1 (DMD) em relação aos demais grupos.

Figura 2 - Avaliação da funcionalidade com a utilização do Índice de Barthel. Houve diferença estatisticamente significativa do grupo DMD (G 1) em relação ao demais grupos. Dados expressos pela média e desvio padrão. * $p < 0,05$.



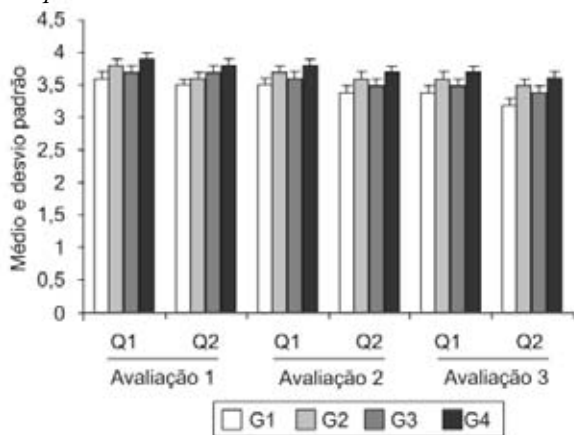
Para avaliação da qualidade de vida foi utilizado o questionário WHOQOL – Versão em Português, o qual foi dividido em quatro (4) domínios: físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente, para melhor analisar os dados, além das questões 1 e 2 que explanam de uma forma geral a qualidade de vida.

A Figura 3 mostra a média dos valores das questões 1 e 2 que correspondem as questões “Como você avaliaria a sua qualidade de vida?” e “Quão satisfeito você está com sua qualidade de vida?” respectivamente.

Não houve diferença estatisticamente significativa ($p > 0,05$) entre os grupos referente a questão 1 e 2 e entre as

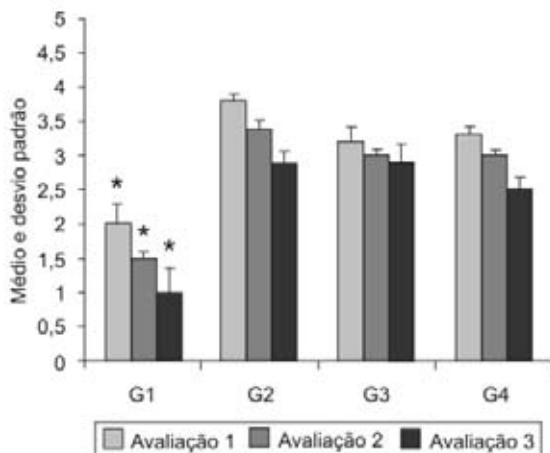
avaliações em um mesmo grupo. Porém observou-se que há uma tendência ao decréscimo em relação à progressão das doenças. Além disso, observou-se que o G 1 (DMD) apresentou médias inferiores aos demais grupos avaliados. Levando-se em conta o escore máximo deste questionário (5), todos os grupos em ambas as avaliações não estavam satisfeitos com sua qualidade de vida.

Figura 3 - Avaliação das questões 1 e 2 do questionário de qualidade de vida WHOQOL. Não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos avaliados. Dados expressos pela média e desvio padrão.



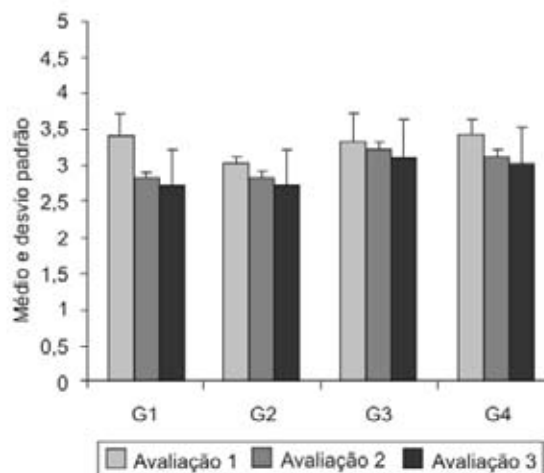
Em relação à avaliação dos domínios, a Figura 4 refere-se à comparação entre as três avaliações de QV nos 4 grupos estudados, quanto ao domínio físico da avaliação da qualidade de vida - WHOQOL. Houve diferença estatisticamente significativa ($p < 0,05$) do G 1 (DMD) em relação aos demais grupos avaliados, porém em relação às avaliações em um mesmo grupo, estes não apresentaram significância estatística ($p > 0,05$). Observa-se, também, que nenhum grupo obteve escore máximo no questionário (5), não estando satisfeitos com este domínio.

Figura 4 - Avaliação do domínio físico pelo questionário de qualidade de vida de WHOQOL. Houve diferença estatisticamente significativa do grupo DMD (G 1) em relação aos demais grupos avaliados. Dados expressos pela média e desvio padrão. * $p < 0,05$.



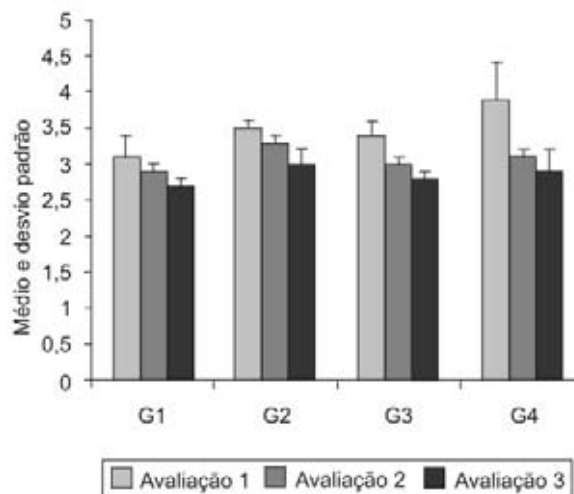
A Figura 5 refere-se ao domínio psicológico da avaliação da qualidade de vida - WHOQOL. Nesta avaliação, não houve diferença estatisticamente significativa ($p > 0,05$) entre os grupos avaliados e nas avaliações em um mesmo grupo. Porém, observou-se que os grupos apresentaram uma tendência a diminuir as médias em relação ao tempo de progressão. Nota-se também que os grupos não apresentaram o escore máximo do teste (5) não estando satisfeitos com este domínio.

Figura 5 - Avaliação do domínio psicológico pelo questionário de qualidade de vida de WHOQOL. Não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos. Dados expressos pela média e desvio padrão.



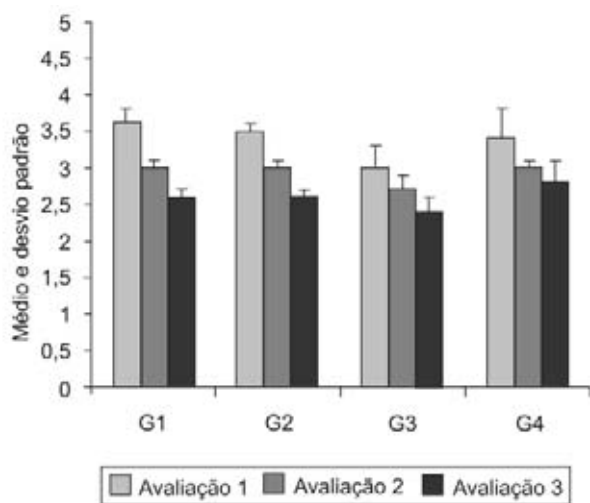
A Figura 6 refere-se ao domínio social da avaliação da qualidade de vida - WHOQOL. Nesta avaliação, não houve diferença estatisticamente significativa ($p > 0,05$) nos grupos avaliados e em relação às avaliações, porém observou-se uma tendência ao declínio das médias neste domínio em todos os grupos. Os grupos avaliados não estavam satisfeitos com este domínio, pois não apresentaram o escore máximo do questionário (5).

Figura 6 - Avaliação do domínio social pelo questionário de qualidade de vida de WHOQOL. Não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos. Dados expressos pela média e desvio padrão.



A Figura 7 refere-se ao domínio ambiental da avaliação da qualidade de vida - WHOQOL. Observa-se que não houve diferença estatisticamente significativa ($p > 0,05$) entre os grupos avaliados e em relação as avaliações. Porém, levando-se em conta que o escore máximo deste questionário é 5, mostra que os grupos não estavam satisfeitos com este domínio. Ainda pode-se constatar que há uma tendência ao declínio destes valores com o passar do tempo.

Figura 7 - Avaliação do domínio ambiental pelo questionário de qualidade de vida de WHOQOL. Não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos. Dados expressos pela média e desvio padrão.



Discussão

Segundo estudo realizado com 107 pacientes com diagnóstico confirmado de DMD, a idade média para o diagnóstico foi de 7,5 anos de idade, sendo que, não havia diferença considerável entre a idade de diagnóstico e o aparecimento dos primeiros sintomas [6]. Para a distrofia muscular de cinturas, a distrofia muscular de Steinert e a atrofia muscular o aparecimento dos sintomas e o diagnóstico da doença varia desde o nascimento até mais de 60 anos de idade [14].

Os indivíduos com doenças neuromusculares podem ser classificados, em relação a sua funcionalidade da consecutiva forma: escores abaixo de 20 – totalmente dependentes; de 20 a 39 - muito dependentes; de 40 a 59 - parcialmente dependentes; de 60 a 79 - semi-independentes; de 80 a 100 são considerados independentes [13].

Pacientes portadores de patologias crônico-proGRESSIVAS sofrem déficits físicos que acabam limitando a capacidade de realizar algumas atividades funcionais diárias, e consecutivamente, afetam dimensões essenciais como as comportamentais, sociais e psicológicas [15].

Na DMD, os pacientes tornam-se incapazes de efetuar suas atividades de vida diária muito precocemente, ficando sujeitos a dependência por volta dos 8 a 12 anos de vida [14,4,16- 19].

A DMD é a patologia de maior acometimento da funcionalidade do paciente em um curto espaço de tempo. A DMS, DMC e a AME são de progressão mais vagarosa conforme a idade não acometendo de forma tão marcante à funcionalidade como a DMD [6].

Observou-se em um estudo realizado com 83 pacientes com diagnóstico de AME sobre funcionalidade que houve uma melhoria na sobrevivência desses pacientes em comparação a outros estudos. Os domínios funcionais pesquisados foram mobilidade, cuidados pessoais e cognição, que indicaram que a maioria desses pacientes precisava de auxílio ou supervisão para os domínios de mobilidade e cuidados pessoais [20].

A principal característica da DMD é a progressiva fraqueza muscular global, que leva os pacientes a perderem a capacidade de marcha e após surgem deformidades na coluna e membros inferiores, o que interfere na independência funcional e auto-estima. Ao contrário dos adolescentes normais, os pacientes com DMD tornam-se mais dependentes dos familiares ao passar os anos de vida, tendendo a diminuir sua funcionalidade com o passar do tempo. É crescente o número de pacientes com DMD nos centros de reabilitação em busca de recursos para minimizar os aspectos incapacitantes da doença [11].

Uma entrevista com 53 famílias de pacientes portadores de DMD detectou que os problemas mais mencionados foram as dificuldades de transporte, moradia, poucas informações sobre a doença e depressão dos filhos. Os problemas emocionais e comportamentais dos pacientes foram os aspectos negativos mais relatados pelos pais. Algumas mães informaram que seus filhos sentiam vergonha da doença, principalmente quando os amigos implicavam com eles ou quando eram observados por estranhos na rua, podendo diagnosticar que quanto maior for o grau de incapacidade, ao passar do tempo, vários fatores refletirão diretamente na percepção de qualidade de vida desses pacientes [21].

A ausência de atividade física normal acarreta uma perda funcional de vários órgãos e sistemas, por exemplo, o sistema cardiorrespiratório. Sabe-se que a programação de atividades físicas para portadores de DMD, quando realizada com base em uma avaliação funcional minuciosa, é fundamental para a manutenção da qualidade de vida destas crianças, assim como devem ser utilizados outros recursos associados [22].

Estudo realizado anteriormente apresentou diferenças significativas na qualidade de vida de crianças e adultos portadores de doenças neuromusculares quando comparada a de pessoas saudáveis, mostrando que estes pacientes com DNM apresentaram aspectos negativos da qualidade de vida em seus diversos domínios [23].

Alguns autores defendem que a partir da avaliação dos problemas em cada domínio da avaliação da qualidade de vida, pode-se construir uma ferramenta importante para a melhora da mesma, pois com o diagnóstico preciso, e a realização de avaliações sequenciais, pode-se possibilitar a estruturação de

propostas de intervenção e melhorar a avaliação dos resultados para assim aperfeiçoar o programa de reabilitação [4, 14].

Apesar de o número crescente de pesquisas envolvendo qualidade de vida relacionada à saúde, em se tratando de doenças crônicas de caráter progressivo como as doenças neuromusculares, em especial a DMD, as publicações ainda são restritas [11].

Estudo que avaliou a percepção dos pais de adolescentes com DMD em relação aos serviços de saúde, questões da saúde e aspectos da qualidade de vida, foram destacadas as preocupações sobre saúde física e mobilidade, saúde mental e qualidade de vida. A má QV foi refletida através da depressão, raiva e isolamento social dos pacientes e da família [21].

Um pesquisador realizou outro estudo com adolescentes portadores de DMD no Reino Unido, onde foi diagnosticado que a maioria dos adolescentes preferia divertir-se no anonimato e exibia ansiedade diante de desconhecidos, desejavam ficar isolados. Demonstravam sensibilidade para com suas limitações físicas e falta de confiança nas pessoas de fora do ambiente familiar, fatores influentes na qualidade de vida dos mesmos [24].

É um grande desafio estudar a qualidade de vida de um grupo de crianças e adolescentes que, ao passar dos anos, vão acumulando perdas progressivas. A avaliação dos problemas em cada domínio pode constituir ferramenta importante para a melhora da QV. O diagnóstico preciso, e a realização de avaliações seqüenciais, possibilitam estruturar propostas de intervenção e avaliar seus resultados, inclusive dos programas de reabilitação [11].

Conclusão

As doenças neuromusculares levam a alterações na unidade primária da musculatura, causando fraqueza muscular entre outros acometimentos, e nas crianças são geralmente geneticamente determinadas.

A qualidade de vida e a funcionalidade são aspectos cada vez mais discutidos entre os profissionais de saúde, por serem indicadores diretos da evolução de sua patologia, além de serem determinados pelos comprometimentos que cada subtipo de DNM apresenta no decorrer de sua evolução.

A presente pesquisa avaliou dados obtidos em três avaliações fisioterapêuticas da ASCADIM, em pacientes portadores de doenças neuromusculares, em especial a distrofia muscular de Duchenne, distrofia muscular de cinturas, distrofia miotônica de Steinert e a atrofia muscular espinhal, visando avaliar a funcionalidade e a qualidade de vida destes pacientes.

Em relação à idade dos grupos, estes não se mostraram diferentes em relação a sua significância, onde se pode observar que estes se encontravam na faixa etária entre 18 e 27 anos. No tempo de diagnóstico, foi constatado que, em todos os grupos o diagnóstico foi detectado precocemente.

Sobre a avaliação da funcionalidade conforme evolução dos subtipos de doenças neuromusculares, por avaliações,

observou-se uma diminuição crescente da funcionalidade com o passar do tempo, em todos os grupos pesquisados. Porém, pode-se observar que a DMD obteve médias estatisticamente significativas em relação aos demais grupos, sendo esta a doença neuromuscular mais severa e de mais rápida evolução, sendo refletida na questão funcional desses pacientes. Comparando-se o resultado obtido da funcionalidade com a média de idade dos portadores de DMD, confirma-se que possui uma rápida progressão.

A avaliação de qualidade de vida realizada através do questionário WHOQOL por avaliação mostrou como resultados uma leve queda da percepção de qualidade de vida e saúde pelos pacientes no decorrer do tempo. A patologia de DMD apresentou o menor escore em todos os domínios, nas três avaliações realizadas, possivelmente por apresentar-se como patologia de rápida progressão e de danos marcantes na vida dos pacientes.

Logo, esta pesquisa mostra-se relevante, pois confirma que os pacientes portadores de patologias progressivas com as DNM, tendem a uma queda da funcionalidade e qualidade de vida no decorrer do tempo, principalmente os portadores de distrofia muscular de Duchenne. Segundo a literatura apresentada neste estudo, as quedas da funcionalidade e da qualidade de vida são comuns a estes pacientes, por desenvolverem degeneração muscular progressiva, seguidos por fraqueza muscular global, limitações que os expõe a sentimentos negativos e atitudes comprometidas por suas incapacidades.

O profissional fisioterapeuta, em sua rotina diária, precisa estar apto e ciente para avaliar funcionalidade e qualidade de vida, de forma seqüencial, desses pacientes, para obter um diagnóstico preciso, possibilitando estruturar as intervenções de reabilitação, para assim avaliar e garantir bons resultados, além de melhorar a qualidade de vida dessa população.

Referências

1. Reed UC. Doenças Neuromusculares. *J Pediatr* 2002;78(supl.1):89-103.
2. Féasson L, Camdessaché JP, El Mandhi L, Calmes P, Millet GY. Fatigue and neuromuscular diseases. *Ann Réadapt Med Phys* 2006;49(6):375-384.
3. Torricelli RE. Actualización em distrofias musculares. *Rev Neurol* 2004;39:960-871; 2004.
4. Stokes M. Neurologia para Fisioterapeutas. São Paulo: Premier; 2000.
5. Vieira JG, Silva RGL, Gamba YSS. Associação da cinesioterapia e da hidroterapia como proposta de tratamento na distrofia muscular progressiva: revisão da literatura. *Reabilitar* 2004;6(25):40-45.
6. Araújo APQC, Ramos VG, Cabello PH. Dificuldades diagnósticas da atrofia muscular espinhal. *Arq Neuropsiquiatr* 2005;63(1):145-49.
7. O'Sullivan S, Schimitz JT. Fisioterapia, avaliação e tratamento. 2ª ed. São Paulo: Manole; 1993.
8. Flek MPA, Leal OF, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, Santos L, Pinzon. Desenvolvimento da versão em

- português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100. *Rev Bras Psiquiatr* 1999;21(1):19-28.
9. Campos EM, Dorival C. Qualidade de vida de pacientes esquizofrênicos. *J Bras Psiquiatr* 1998;47(1):19-22.
 10. Spilker B. *Quality of life assessments in clinical trials*. New York: Raven Press; 1990.
 11. Melo ELA, Valdés MTM, Pinto JMS. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne. *Pediatrics (S. Paulo)* 2005;27(1):28-37.
 12. Hulley SB. *Delineando a pesquisa clínica: uma abordagem epidemiológica*. 2a ed. Porto Alegre: Artmed; 2003.
 13. Cid-Kuzafa J, Damián-Moreno J. Valoración de la discapacidad física: El Índice de Barthel. *Rev Esp Salud Pública* 1997;71:127-137.
 14. Otsuka MA, Boffa CFB, Vieira AAM. *Distrofias musculares. Fisioterapia aplicada*. Revinter; 2005.
 15. Carneiro RS, Falcone EM. Um estudo das capacidades e deficiências em habilidades sociais na terceira idade. *Psicol Estud* 2004;9(1):119-126.
 16. Tecklin JS. *Fisioterapia Pediátrica*. 3ª ed. Porto Alegre: Artmed; 2002.
 17. Ratliffe KT. *Fisioterapia clínica pediátrica: Guia para a equipe de fisioterapeutas*. São Paulo: Santos; 2002.
 18. Umphred DA. *Reabilitação neurológica*. 4ª ed. São Paulo: Manole; 2004.
 19. Moura RCF, Cunha MCB, Monteiro AP. Orientações fisioterapêuticas motoras para pacientes portadores de Distrofia Muscular de Duchenne, na fase I. *Fisioter Brás* 2002;3(1):46-52.
 20. Chung BH, Wong VC, IP P. Spinal muscular atrophy: survival pattern and functional status. *Pediatrics* 2004;114(5):548-53.
 21. Firth M, Gardner-Medwin D, Hosking G, Wilkinson E. Interviews with parents of boys suffering from Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1985; 25(4):466-471.
 22. Caromano FA, Kuga LS, Passarela J, Sa CSC. Efeitos fisiológicos da sessão de hidroterapia em crianças portadoras de distrofia muscular de Duchenne. *Rev Fisioter Univ São Paulo* 1998;5:49-55.
 23. Grootenhuis MA, de Boone J, van der Kooi AJ. Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health Qual Life Outcomes* 2007;5:31.
 24. Witte RA. The psychosocial impact of a progressive physical handicap and terminal illness (Duchenne muscular dystrophy) on adolescents and their families. *Br J Med Psychol* 1985;58:179-87.
-