



**PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE GOIÁS
PRÓ-REITORIA DE PÓS-GRADUAÇÃO E PESQUISA
COORDENAÇÃO DE PÓS-GRADUAÇÃO *STRICTO SENSU*
MESTRADO EM CIÊNCIAS AMBIENTAIS E SAÚDE**



**FATORES ASSOCIADOS À QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E
ADOLESCENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE**

THAÍSA FERNANDES SOUZA

**GOIÂNIA
2018**



PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE GOIÁS
PRÓ-REITORIA DE PÓS-GRADUAÇÃO E PESQUISA
COORDENAÇÃO DE PÓS-GRADUAÇÃO *STRICTO SENSU*
MESTRADO EM CIÊNCIAS AMBIENTAIS E SAÚDE



**FATORES ASSOCIADOS À QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E
ADOLESCENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE**

THAÍSA FERNANDES SOUZA

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação *Stricto Sensu* em Ciências Ambientais e Saúde, da Pró-Reitoria de Pós-Graduação da Pontifícia Universidade Católica de Goiás, como requisito parcial para obtenção do título de Mestre em Ciências Ambientais e Saúde.

Área de Concentração: Ciências Ambientais e Saúde.

Linha de Pesquisa: Sociedade, Ambiente e Saúde.

Orientadora: Prof.^a Dr.^a Cejane Oliveira Martins Prudente.

GOIÂNIA

2018

S474f Souza, Thaísa Fernandes
Fatores associados à qualidade de vida de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne [manuscrito] / Souza, Thaísa Fernandes. -- 2018.
134 f.; il.; 30 cm

Texto em português com resumo em inglês
Dissertação (Mestrado) - Pontifícia Universidade Católica de Goiás, Programa de Pós-Graduação Stricto Sensu em Ciências Ambientais e Saúde, Goiânia, 2018.
Inclui referências f.66-71

1. Duchenne – Distrofia muscular. 2. Criança – distrofia muscular.
3. Pediatria – qualidade de vida. I. Prudente, Cejane Oliveira Martins
II. Pontifícia Universidade Católica de Goiás. III. Título.

CDU: 616.8-009.5 (043)



DISSERTAÇÃO DO MESTRADO EM CIÊNCIAS AMBIENTAIS E SAÚDE
DEFENDIDA EM 14 DE MARÇO DE 2018 E CONSIDERADA
APROVADA PELA BANCA EXAMINADORA:

1)

Prof. Dra. Cejane Oliveira Martins Prudente / PUC Goiás (Presidente/Orientadora)

2)

Prof. Dra. Cibelle Kayenne Martins Roberto Formiga (UEG – Membro Externo)

3)

Prof. Dra. Gabrielly Craveiro Ramos (PUC Goiás – Membro)

4)

Prof. Dra. Tânia Cristina Dias da Silva Hamu (UEG - Suplente Externo)

5)

Prof. Dra. Flávia Melo Rodrigues (PUC Goiás – Suplente)

DEDICATÓRIA

Dedico este estudo a todos que sempre me incentivaram e apoiaram na busca pelo conhecimento, em especial, aos meus pais e irmão, meu porto seguro de amor, apoio incondicional e aqueles que sempre serão minha primeira e maior conquista na vida.

AGRADECIMENTOS

À Deus, minha fonte de amor, por me dar força e saúde para superar as dificuldades encontradas ao longo desse caminho.

À amiga e orientadora, Dra. Cejane Oliveira Martins Prudente pelo carinho, paciência, confiança e incentivo demonstrados desde a graduação, para que hoje pudéssemos estar juntas mais uma vez para a conclusão deste trabalho.

À Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de Goiás (FAPPEG), que autorizou e que subvencionou recurso e auxiliou na concretização do meu estudo.

Às fisioterapeutas e toda equipe multidisciplinar do ginásio de doenças neuromusculares do Centro de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo (CRRR). Obrigada pela autorização e apoio incondicional que deram a este estudo.

Às Prof^{as} Dr.^a Cibelle Kayenne Martins Roberto Formiga, Gabrielly Craveiro Ramos, Flávia Melo Rodrigues e Tânia Cristina Dias da Silva Hamu componentes da banca examinadora deste estudo, pela disposição e contribuições que tanto auxiliaram na evolução da minha pesquisa.

Às minhas colegas e pesquisadoras, Lorrane Caroline Oliveira, Iriana Moraes Eduardo, Yasmin Amorim de Jesus e Andreza Santos Prestes, pelo empenho, dedicação e paciência auxiliando no trabalho de campo para a concretização dessa pesquisa. Além de pesquisadoras vocês foram grandes amigas que ganhei durante essa jornada e levarei sempre comigo, muito obrigada.

À minha família, pais e irmão, que são meus maiores incentivadores e responsáveis pela pessoa que sou hoje. A vocês, meu mais puro sentimento de amor e gratidão.

Ao meu namorado, pela paciência, carinho e apoio dedicados durante a finalização deste trabalho.

À equipe do Mestrado em Ciências Ambientais e Saúde, sempre prestativa e eficiente e a todos os professores, que transmitiram conhecimentos, compartilharam vivências e auxiliaram em meu crescimento pessoal e profissional.

RESUMO

SOUZA, T. F. **Fatores associados à qualidade de vida de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne**. 2018. 134 p. Dissertação de Mestrado – Mestrado em Ciências Ambientais e Saúde, Pontifícia Universidade Católica de Goiás, Goiânia.

A distrofia muscular de Duchenne é uma doença neuromuscular, genética e recessiva, caracterizada por presença de fraqueza muscular, perda da marcha e dependência funcional até a segunda década de vida. Há necessidade de um conhecimento não só do acometimento físico do paciente, mas de todo aspecto psicossocial, com destaque para a qualidade de vida. Para otimizar o tratamento de pacientes com distrofia muscular de Duchenne, é importante que a avaliação da qualidade de vida leve em consideração a opinião não só dos pais ou responsáveis, como também dos próprios pacientes. A dissertação foi construída na modalidade artigo científico. O primeiro artigo trata de uma revisão integrativa da literatura e objetivou analisar a qualidade de vida de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne sob a sua própria percepção por meio do instrumento *Pediatric Quality of Life Inventory*TM. A pesquisa foi conduzida junto à Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), *National Library of Medicine National Institutes of Health (PubMed)*, *Web of Science*, *Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature (CINAHL)* e *American Psychological Association (PsycINFO)*, com estudos publicados de 2007 a 2017. Foram selecionados nove estudos para a revisão. Os resultados mostraram que crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne apresentam uma qualidade de vida ruim sob a sua própria percepção, destacando o domínio capacidade física como o pior. Alguns fatores como idade avançada, mobilidade reduzida, não utilizar corticóides, baixo nível de renda familiar e grau de escolaridade influenciam de forma negativa a qualidade de vida dos meninos com distrofia muscular de Duchenne. O segundo artigo teve como objetivo relacionar aspectos sociodemográficos, clínicos e a capacidade funcional com a qualidade de vida de pacientes com distrofia muscular de Duchenne; e comparar a qualidade de vida dos pacientes sob a sua própria percepção com a dos pais. Trata-se de um estudo quantitativo e transversal. A amostra foi composta por 30 pacientes com distrofia muscular de Duchenne com idade entre quatro e 18 anos e seus pais ou responsáveis que estavam em tratamento em um Centro de Reabilitação e Readaptação de Goiânia, Goiás, Brasil. Para avaliação da capacidade funcional foi usada a Escala de Vignos, a Medida da Função Motora, a Escala *Egen Klassification* e o Índice de Barthel Modificado; e para avaliação da qualidade de vida, o questionário *Pediatric Quality of Life Inventory*TM versão 4.0. A média de idade dos pacientes foi de 12 ($\pm 3,06$) anos. A renda mensal de suas famílias apontaram uma média salarial de R\$2054,00 ($\pm 2418,8$) e a maioria não deambulava (86,7%). A renda mensal apresentou correlação positiva apenas com o domínio capacidade física da qualidade de vida. Os instrumentos de avaliação da capacidade funcional tiveram correlação positiva com os domínios capacidade física, aspecto emocional e o escore total da qualidade de vida. Houve correlação negativa apenas com o domínio atividade escolar. Todos os domínios do instrumento de qualidade de vida apresentaram diferença significativa entre a percepção dos filhos e de seus pais, exceto para o domínio atividade escolar. Na versão dos pais, todos os domínios apresentaram pontuação média pior em relação a dos seus filhos. Pode-se perceber que pacientes com

distrofia muscular de Duchenne com maior comprometimento da capacidade funcional possuem pior qualidade de vida, principalmente no que se refere à capacidade física, já que se trata de uma doença incapacitante e progressiva. Além disso, os pais também acabaram subestimando a qualidade de vida dos seus filhos. Os resultados dessa pesquisa podem ser relevantes para a prática clínica e as intervenções de planejamento para esta população e suas famílias. Espera-se que haja uma reestruturação e reorganização das práticas de saúde, para um cuidado mais humanizado, que preserve a qualidade de vida dos pacientes com distrofia muscular de Duchenne.

Palavras-chave: distrofia muscular de Duchenne; qualidade de vida; criança; adolescente.

ABSTRACT

Duchenne muscular dystrophy is a genetic and recessive neuromuscular disease characterized by muscle weakness, gait loss, and functional dependence up to the second decade of life. There is a need for a knowledge not only of the patient's physical affliction, but also of any psychosocial aspect, with emphasis on the quality of life. To optimize the treatment of patients with Duchenne muscular dystrophy, it is important that the assessment of quality of life takes into account the opinion not only of the parents or guardians, but also of the patients themselves. The dissertation was constructed in scientific article. The first article deals with an integrative review of the literature and aimed to analyze the quality of life of children and adolescents with Duchenne muscular dystrophy under their own perception through the instrument Pediatric Quality of Life InventoryTM. The research was conducted with the Latin American and Caribbean Literature in Health Sciences (LILACS), National Library of Medicine, National Institutes of Health (PubMed), Web of Science, Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature (CINAHL), and American Psychological Association (PsycINFO), with studies published from 2007 to 2017. Nine studies were selected for review. The results showed that children and adolescents with Duchenne muscular dystrophy have a poor quality of life under their own perception, highlighting the physical ability domain as the worst. Some factors such as advanced age, reduced mobility, non-use of corticosteroids, low level of family income and educational level negatively influence the quality of life of boys with Duchenne muscular dystrophy. The second article aimed to relate sociodemographic, clinical and functional capacity to the quality of life of patients with Duchenne muscular dystrophy; and to compare the quality of life of the patients under their own perception with that of the parents. It is a quantitative and cross-sectional study. The sample consisted of 30 patients with Duchenne muscular dystrophy between the ages of four and 18 years and their parents or guardians who were being treated at a Rehabilitation and Rehabilitation Center in Goiânia, Goiás, Brazil. To evaluate the functional capacity was used the Vignus Scale, the Motor Function Measure, the Egen Klassifikation Scale and the Modified Barthel Index; and for quality of life assessment, the Pediatric Quality of Life InventoryTM version 4.0. The mean age of the patients was 12 (\pm 3.06) years. The monthly income of their families indicated a salary average of R \$ 2054.00 (\pm 2418.8) and the majority did not wander (86.7%). The monthly income showed a positive correlation only with the physical ability domain of the quality of life. The functional capacity assessment instruments had a positive correlation with the domains physical capacity, emotional aspect and total quality of life score. There was only negative correlation with the domain school

activity. All domains of the instrument of quality of life presented significant difference between the perception of the children and their parents, except for the domain school activity. In the parents' version, all domains had an average score worse than that of their children. It can be observed that patients with Duchenne muscular dystrophy with greater impairment of functional capacity have a poorer quality of life, especially regarding physical capacity, since it is a disabling and progressive disease. In addition, parents also ended up underestimating their children's quality of life. The results of this research may be relevant to clinical practice and planning interventions for this population and their families. It is expected that there will be a restructuring and reorganization of the health practices, for a more humanized care, that preserves the quality of life of patients with Duchenne muscular dystrophy.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy; Quality of life; Child; Adolescent.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura

Artigo 1

Figura 1 - Fluxograma do processo de seleção das publicações. 35

Quadros

Artigo 1

Quadro 1- Classificação dos níveis de evidência quanto à natureza dos estudos. 36

Quadro 2 - Síntese dos artigos incluídos na revisão integrativa. 37

LISTA DE TABELAS

Artigo 2

Tabela 1 -	Caracterização e descrição dos aspectos clínicos dos pacientes (n=30).	51
Tabela 2 -	Descrição da função estática e dinâmica (MFM), fase de estadiamento da doença (Vignos), comprometimento funcional (EK) e do grau de independência funcional (Barthel Modificado).	52
Tabela 3 -	Comparação da qualidade de vida na percepção do paciente e na percepção dos pais sobre o filho.	53
Tabela 4 -	Comparação da qualidade de vida na percepção do paciente entre cadeirantes e deambuladores e entre crianças e adolescentes.	54
Tabela 5 -	Correlações da qualidade de vida na percepção do paciente com a renda mensal familiar e os instrumentos de avaliação da capacidade funcional.	55

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AGIR	Associação Goiana de Integralização e Reabilitação
CER	Centro Especializado em Reabilitação
CINAHL	<i>Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature</i> (Índice Cumulativo para Enfermagem & Literatura Aliada à Saúde)
CRER	Centro de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo
DeCS	Descritores em Ciências da Saúde
DMD	Distrofia muscular de Duchenne
EK	<i>Egen Klassification</i> (Classificação própria de Egen)
IRGLM	Instituto de Readaptação Gingras – Lindsay de Montreal
MESH	<i>Medical Subject Headings</i> (Título do Assunto Médico)
MFM	Medida da Função Motora
OMS	Organização Mundial da Saúde
ONA	Organização Nacional de Acreditação
PedsQL	<i>Pediatric Quality of Life Inventory</i> (Inventário de Avaliação Pediátrica)
PsycINFO	<i>American Psychological Association</i> (Associação Americana de Psicologia)
PUBMED	<i>National Library of Medicine National Institutes of Health</i> (Biblioteca Nacional de Medicina dos Institutos Nacionais de Saúde)
QI	Quociente de inteligência
QV	Qualidade de vida
SUS	Sistema Único de Saúde
SPSS	<i>Statistical Package for Social Science</i> (Pacote Estatístico para as Ciências Sociais)
TA	Tecnologia Assistiva
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
UTI	Unidade de Terapia Intensiva
WHOQOL	<i>The World Health Organization Quality of Life</i> (Qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde)

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	14
2	REVISÃO DE LITERATURA	16
2.1	Distrofia muscular de Duchenne	16
2.2	Capacidade funcional	17
2.3	Qualidade de vida	20
3	OBJETIVOS	23
3.1	Objetivo geral	23
3.2	Objetivos específicos	23
4	MÉTODO	24
4.1	Artigo 1	24
4.2	Artigo 2	25
4.2.1	Tipo e local do estudo	25
4.2.2	Amostra	26
4.2.3	Instrumentos	26
4.2.4	Procedimentos de coleta de dados	28
4.2.5	Análise dos dados	29
4.2.6	Aspectos éticos	29
5	RESULTADOS E DISCUSSÃO	31
5.1	Artigo 1	31
5.2	Artigo 2	46
6	CONSIDERAÇÕES FINAIS	64
	REFERÊNCIAS	66
	APÊNDICES	
	APÊNDICE A – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO – PAIS OU RESPONSÁVEIS COMO PARTICIPANTES	72
	APÊNDICE B – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO – PAIS OU RESPONSÁVEIS – REFERENTE AO FILHO	75
	APÊNDICE C – TERMO DE ASSENTIMENTO DO MENOR (ENTRE 10 E 18 ANOS)	79

APÊNDICE D – TERMO DE ASSENTIMENTO DO MENOR (MENOR DE 10 ANOS DE IDADE)	80
APÊNDICE E – FICHA DE PERFIL SOCIODEMOGRÁFICO E CLÍNICO	81
ANEXOS	
ANEXO A – ESCALA DE VIGNOS	83
ANEXO B – ESCALA EK	84
ANEXO C – ÍNDICE DE BARTHEL MODIFICADO	86
ANEXO D – MEDIDA DA FUNÇÃO MOTORA (MFM)	90
ANEXO E – <i>PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY TM</i> (PedsQL™ 4.0) – RELATO DOS PAIS SOBRE O FILHO/A FILHA (2 A 4 ANOS)	96
ANEXO F – <i>PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY TM</i> (PedsQL™ 4.0) – RELATO DA CRIANÇA (5 A 7 ANOS)	98
ANEXO G – <i>PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY TM</i> (PedsQL™ 4.0) – RELATO DOS PAIS SOBRE O FILHO/A FILHA (5 A 7 ANOS)	102
ANEXO H – <i>PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY TM</i> (PedsQL™ 4.0) – RELATO DA CRIANÇA (8 A 12 ANOS)	104
ANEXO I – <i>PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY TM</i> (PedsQL™ 4.0) – RELATO DOS PAIS SOBRE O FILHO/A FILHA (8 A 12 ANOS)	106
ANEXO J – <i>PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY TM</i> (PedsQL™ 4.0) – RELATO DO ADOLESCENTE (13 A 18 ANOS)	108
ANEXO K – <i>PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY TM</i> (PedsQL™ 4.0) – RELATO DOS PAIS SOBRE O FILHO/A FILHA (13 A 18 ANOS)	110
ANEXO L – PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP	112
ANEXO M – NORMAS DE PUBLICAÇÃO DA REVISTA ELETRÔNICA DE ENFERMAGEM	117
ANEXO N – NORMAS DE PUBLICAÇÃO DA REVISTA ARQUIVOS DE NEUROPSIQUIATRIA	130

1 INTRODUÇÃO

Dentre as distrofias musculares, a distrofia muscular de Duchenne (DMD) é a mais comum na infância, com incidência que varia de 1: 3.800 a 1: 6.200 meninos (MENDELL et al., 2012). Em sua grande maioria, o paciente sobrevive até a segunda década de vida, devido ao quadro de insuficiência cardíaca ou respiratória (VAINZOF; ZATZ, 2003).

Nas últimas décadas a melhora nas condições de tratamento tem possibilitado maior expectativa de vida a esses pacientes (PANGALILA et al., 2015). Ainda assim, não existe uma cura, o que torna maior a dependência funcional conforme a evolução da doença, influenciando na qualidade de vida (QV) dos pacientes e seus cuidadores (BENDIXEN, 2012; WISKI; SOUZA, 2015).

Por se tratar de uma das principais distrofias musculares e que apresenta baixa expectativa de vida, é necessário que haja mais estudos nesta população, principalmente envolvendo a QV na percepção dos pacientes. Para as crianças com DMD a QV é predominantemente determinada pela sensação subjetiva de bem-estar, sendo assim, elas têm capacidade para expressá-la (ASSUMPCÃO JR, 2000).

A QV é utilizada para a avaliação dos requisitos de saúde da sociedade, para avaliação do impacto social das doenças, identificação de indivíduos em risco, execução de políticas de saúde adequadas proporcional a essas questões e alocação de recursos no setor da saúde (BOMPORI, 2014).

Estudar a QV de um grupo de crianças e adolescentes que, com o passar dos anos, vão acumulando perdas progressivas é de grande relevância para as pesquisas e seus envolvidos. A avaliação de cada problema em suas diferentes áreas pode constituir uma ferramenta importante para a melhora da QV. O diagnóstico correto e a realização de avaliações possibilitam estruturar propostas de intervenção e avaliar seus resultados, inclusive dos programas de reabilitação (MELO; VALDÉS; PINTO, 2005).

Os resultados desta pesquisa irão nortear o processo de reabilitação dos pacientes, com estratégias direcionadas a real necessidade dos mesmos, sendo que uma dessas necessidades pode estar relacionada às Tecnologias Assistivas (TA).

Com o intuito de diminuir o impacto causado pela progressão da doença, o desenvolvimento tecnológico tem influenciado o campo da reabilitação e observa-se um crescente investimento na produção de recursos que passaram a compor o

quadro de ações terapêuticas destinadas a atender às necessidades das pessoas com deficiência (VARELA; OLIVER, 2013).

Apesar dos avanços no tratamento ter aumentado o tempo de sobrevivência, a independência funcional ainda é considerada pobre, influenciando aspectos psicossociais dessas crianças e adolescentes (KOHLENER et al., 2005) e de seus cuidadores (KENNESON; BOBO, 2010). Portanto, é necessário entender melhor se há uma relação entre a capacidade funcional e a QV de pacientes com DMD.

Neste contexto, as pesquisas sobre esta temática são de especial relevância para elaboração de políticas públicas adequadas e efetivas, principalmente no que se refere a melhores condutas e tipos de tratamento para esses pacientes.

Mesmo com o grande número de pesquisas envolvendo a QV relacionada à saúde, no que se trata de doenças crônicas de caráter progressivo como a DMD, as publicações ainda são restritas (MELO; VALDÉS; PINTO, 2005). Ainda se faz necessário mais estudos sobre as relações entre nível de funcionalidade e QV na DMD (ANNEXSTAD; PETERSEN; RASMUSSEN, 2014). Destaca-se que não foram encontrados estudos que correlacionem a capacidade funcional com a QV desses pacientes, sendo considerada uma lacuna do conhecimento, justificando assim mais estudos nesta temática.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 Distrofia muscular de Duchenne

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença neuromuscular, genética e recessiva ligada ao cromossomo X na região p21. Em relação às doenças hereditárias, a DMD tem a segunda maior incidência, sendo a distrofia muscular mais comum na infância, que varia de 1:3.800 a 1:6.200 nascidos vivos do sexo masculino (BUSHBY et al., 2010; MENDELL et al., 2012).

A distrofina é uma proteína estrutural que assegura a manutenção da integridade da fibra muscular, garantindo contração eficaz da musculatura (CAMMARATA et al., 2008; OLIVEIRA et al., 2010). A ausência de distrofina resulta em uma degeneração progressiva das fibras musculares, causando fraqueza muscular, perda da marcha e dependência funcional que ocorre até a segunda década de vida (BUSHBY et al., 2010).

Desde a década de 1990, a expectativa média de vida para estes pacientes era de vinte anos aproximadamente (BUSHBY et al., 2010; EAGLE et al., 2002). Porém, ao longo desses últimos anos, o tratamento e gestão da doença mudaram significativamente de modo que hoje, as crianças que recebem o diagnóstico podem esperar sobreviver e, dadas as circunstâncias, ter uma boa qualidade de vida (QV) até por volta de 30 a 40 anos de idade (BUSHBY et al., 2010; EAGLE et al., 2002; RAHBEK et al., 2005).

A DMD pode causar déficit em habilidades de auto-cuidado e cognitivas (PEREIRA et al., 2005). O retardo mental afeta cerca de 30% dos meninos com DMD (ANDERSON et al., 2002). De modo geral, o quociente de inteligência (QI) médio é um desvio padrão mais baixo do que em meninos saudáveis (COTTON; VOUDOURIS; GREENWOOD, 2001; MUNTONI; TORELLI; FERNELI, 2003), sendo que este comprometimento cognitivo não é considerado progressivo (ANNEXSTAD; PETERSEN; RASMUSSEN, 2014).

O quadro clínico caracteriza-se por perda progressiva da força muscular, e elevação da enzima creatinoquinase (CK) sérica, e manifesta-se por volta dos três aos cinco anos de idade (THRUSH et al., 2009). A fraqueza muscular é distribuída de forma bilateral, simétrica e progressiva, que compromete a musculatura da cintura pélvica, e posteriormente da cintura escapular (EMERY; MUNTONI, 2003).

A manobra de Gowers possui sinal positivo na DMD, sendo caracterizada pela passagem da sedestação para bipedestação, onde a criança apoia as mãos no chão, direcionando o rosto para o solo, estendendo as pernas, elevando a pelve e apoiando nas próprias coxas usando as mãos, para adquirir postura ortostática (ESCORCIO et al., 2007).

Por volta dos 5 anos de idade ocorre pseudo-hipertrofia na região do músculo gastrocnêmio, que se dá pela substituição das fibras musculares por tecido adiposo. Nota-se inclinação pélvica e acentuação da lordose lombar, resultando em marcha anserina. Entre os 8 e 12 anos, com a progressão da fraqueza muscular, perde-se o padrão de marcha, levando à dependência de cadeiras de rodas. Tal situação propicia a obesidade, diminuição da função de membros superiores e escoliose (OLIVEIRA et al., 2010; PENA et al., 2008), além de interferir na independência funcional e na auto-estima desses pacientes (FERNANDES et al., 2014; MELO; VALDÉS; PINTO, 2005).

Com a progressão da doença, a redução da capacidade funcional é visível em determinadas atividades funcionais, como mover os braços para troca de roupas, e em seguida perde-se o movimento das mãos e por fim dos dedos contra a gravidade (FAGOAGA et al., 2015). O prognóstico é determinado por fraqueza dos músculos respiratórios, que evidencia-se quando o indivíduo deixa de andar de forma independente (BUSHBYA et al., 2005). O desenvolvimento progressivo da escoliose leva à deformações no tórax a altura dos pulmões, agravando os problemas respiratórios (VELASCO et al., 2007).

2.2 Capacidade funcional

A capacidade funcional pode ser definida como a habilidade do indivíduo em realizar atividades instrumentais do seu cotidiano sem disfunção ou limitações, garantindo sua autonomia (FARIAS et al., 2005; OMS, 2003). Essa capacidade pode ser reduzida ou completamente perdida em decorrência de doença crônica ou de algum processo patológico agudo de natureza médica, traumática ou cirúrgica (ARAÚJO et al., 2005). A própria Lei Orgânica da Saúde destaca a necessidade de preservação da autonomia para garantir a defesa de sua integridade física e moral. A Organização Mundial de Saúde (OMS) e a Assembleia Mundial de Saúde publicaram em 2001 a Classificação Internacional de Funcionalidade; Incapacidade

e Saúde (CIF). A CIF descreve que a incapacidade funcional resulta não apenas de uma deficiência orgânica; mas da interação entre a disfunção apresentada pelo indivíduo; limitação de suas atividades; restrição da participação social e em razão de fatores ambientais e pessoais que interferem no seu desempenho em atividades da vida diária; podendo funcionar como barreiras ou facilitadores do estado funcional (FARIAS et al., 2005; OMS, 2003; WHO, 2001; WHO, 2009).

Quando ocorre comprometimento da capacidade funcional a ponto de impedir o cuidado de si, a carga sobre a família e sobre o sistema de saúde pode ser muito grande (ROSA et al., 2003). Utilizando essa ferramenta, é possível aferir o perfil dos pacientes e suas condições psíquico-sociais de retornar o convívio com a sociedade e em que condições esse retorno acontece.

A avaliação dessa capacidade acontece por meio de declaração indicativa de dificuldade em atividades básicas da vida diária e em atividades instrumentais mais complexas, necessárias para viver de forma independente na comunidade (FARIAS et al., 2005; OMS, 2003). A necessidade de se conhecer o que acontece com os pacientes após determinado diagnóstico, principalmente em relação às doenças crônicas, torna-se cada vez mais importante e fundamental para a área da saúde. Conhecer as causas de óbitos e as doenças mais frequentes, em época que a expectativa de vida aumenta e a tecnologia auxilia a medicina a prolongar a vida humana, pode não ser suficiente para o planejamento de ações de saúde (FARIAS et al., 2005).

Avaliações por meio de instrumentos padronizados e que forneçam parâmetros quantitativos são importantes para um adequado acompanhamento da evolução clínica destes pacientes. Esta análise também permitirá utilização de abordagens terapêuticas adequadas que visem manutenção das atividades funcionais pelo maior tempo possível.

Barra e Baraldi (2013) em seu artigo de revisão demonstraram a aplicabilidade no uso de escalas funcionais direcionadas à avaliação clínica de aspectos da capacidade funcional na DMD. Os autores destacaram três instrumentos que são mais encontrados na literatura, e que fazem avaliações objetivas a respeito da função motora e respiratória, estes são a Medida da Função Motora (MFM), a escala de Vignos e a Escala *Egen Klassifikation* (EK). Outra pesquisa também reforça o uso destes instrumentos principalmente nos estudos produzidos no Brasil e ainda acrescenta o Índice de Barthel (FERNANDES et al., 2010).

A MFM é uma escala validada para o português, que avalia a função de forma estática e dinâmica, composta por 32 itens, divididos em três dimensões, sendo: (D1) posição em pé e transferências; (D2) função motora axial e proximal; e (D3) função motora distal (BÉRARD et al., 2005).

A Escala de Vignos classifica a função de 0 a 10, e quanto maior a classificação, pior é o desempenho funcional. Trata-se de um método simples e de fácil aplicação, e, em razão disto, é amplamente utilizada. As atividades funcionais são voltadas para membros inferiores, que são os mais acometidos com a evolução da doença (IWABE, 2009; VIGNOS et al., 1963).

A Escala EK é um instrumento especialmente desenvolvido para medir o grau de acometimento funcional para atividades da vida diária de pacientes com DMD e atrofia muscular espinhal. Ela guarda grande potencial de uso na determinação da gravidade do processo, bem como na avaliação da resposta clínica frente a intervenções terapêuticas tradicionais ou inovadoras (MARTINEZ, 2006). Esta escala quantifica o grau de limitação funcional de pacientes com DMD quando em fase avançada da doença. Foi desenvolvida na Dinamarca e possui versão validada para o português (STEFFENSEN et al., 2001).

Outro instrumento pode ser utilizado na avaliação de pacientes com DMD, como o Índice de Barthel. Ele avalia o nível de independência do sujeito para a realização de dez atividades básicas de vida: comer, higiene pessoal, uso dos sanitários, tomar banho, vestir e despir, controle de esfínteres, deambular, transferência da cadeira para a cama, subir e descer escadas (ARAÚJO, 2007).

O número de pacientes com DMD nos centros de reabilitação torna-se crescente, tudo isso, em busca de recursos para minimizar os aspectos incapacitantes da doença. Para isto, é importante a avaliação individual das necessidades e expectativas dos pacientes (MELO; VALDÉS; PINTO, 2005).

A carga emocional que doenças crônicas, incapacitantes, progressivas, podem trazer para as crianças, geralmente não é considerada nos programas de cuidado especializado (OLIVEIRA; BLASCOVI-ASSIS; CAROMANO, 2013). Pelo fato da DMD tratar-se de uma dessas doenças, observa-se a necessidade de um conhecimento não apenas do acometimento físico do paciente, mas de todo aspecto psicossocial, com destaque para a QV.

2.3 Qualidade de vida

A QV pode ser subdividida conforme a conceituação do termo em QV como um conceito mais genérico, e QV relacionada à saúde. No primeiro caso, QV apresenta uma aceção mais ampla, aparentemente influenciada por estudos sociológicos, sem fazer referência a disfunções ou agravos. Pela OMS, foi definida como a “percepção individual de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistemas de valores nos quais vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações” (VIEIRA; FERNANDES; CROSSETTI, 2006; WHO, 2009; WHOQOL GROUP, 1994). A QV relacionada à saúde é a avaliação que o próprio sujeito faz do impacto que a doença e seus tratamentos têm sobre as diferentes dimensões física, funcional, emocional, social e espiritual (ARONSON, 1990; PATRICK; ERICSON, 1993).

A definição do *The World Health Organization Quality of Life* (WHOQOL) demonstra a natureza subjetiva da avaliação que está imersa no contexto cultural, social e do meio ambiente. É a percepção do respondente que está sendo avaliada e não como o profissional de saúde ou um familiar avalia essas dimensões (FLECK, 2000). Fica implícita também, nesta definição, a multidimensionalidade, incluindo elementos tanto positivos como negativos (FLECK et al., 1999).

A preocupação com o conceito de QV refere-se a um movimento nas escalas humanas e biológicas visando a valorização de parâmetros mais amplos de saúde, muito além do controle dos sintomas, da redução das taxas de mortalidade e do aumento da expectativa de vida. Foram acrescentados, conceitos sobre eficácia terapêutica e sobre segurança farmacológica. A oncologia exemplifica esse conceito, pois foi a especialidade que se viu confrontada com a necessidade de se avaliar as condições de vida após tratamentos intensivos e doenças avançadas, já que, muitas vezes, na busca de acrescentar “anos a vida”, era esquecida a necessidade de acrescentar “vida aos anos” (FLECK et al., 1999; KOWALSKY, 1994).

Após duas décadas de discussões sobre o conceito de QV, passou-se a considerar a percepção da pessoa sobre o seu estado de saúde e sobre os aspectos não-médicos do seu contexto de vida (SEIDI, ZANNON, 2004).

Porém, não apenas estes fatores estão relacionados a QV, mas também a independência e autonomia estão intimamente ligadas ao bem-estar físico e psíquico do ser humano. A incapacidade funcional influencia diretamente na QV das

pessoas por tratar-se de um limitador para a autonomia e habilidades físicas e mentais (JETTE; BRANCH, 1985; OMS, 2003; WHO, 2009).

A avaliação da QV tem se tornado imprescindível na obtenção dos resultados de um tratamento ou intervenção, sendo considerada tão importante quanto à morbidade e mortalidade. A QV, desta forma, é uma medida de desfecho clínico, que prioriza a avaliação do próprio paciente quanto aos efeitos que uma doença ou tratamento exercem sobre sua vida diária e seu nível de satisfação e bem-estar (DUARTE; CICONELLI, 2006).

A idéia de QV deve fazer cada vez mais parte da rotina de avaliação do paciente, visto que, o objetivo final de qualquer profissional da saúde é alcançar a satisfação e melhorar a QV do indivíduo (GONÇALVES et al., 2008).

Relata-se que as crianças com DMD possuem menor capacidade física e psicossocial relacionada com a QV em relação a crianças saudáveis. No entanto, ainda não parece haver qualquer relação clara e definida entre o funcionamento físico e qualidade psicossocial de vida percebida pelos pacientes (UZARK, et al., 2012).

Na busca de otimizar o tratamento de pacientes com DMD, há necessidade de avaliar a QV levando em consideração a opinião não só dos pais ou responsáveis, como também dos próprios pacientes. Um instrumento que tem sido bastante utilizado para avaliar QV de crianças e adolescentes é o PedsQLTM 4.0. O fato do PedsQL apresentar duas versões é considerada uma vantagem, sendo que uma é para os pais e outra para a criança ou adolescente, permitindo assim maior possibilidade de utilização segundo as características do estudo a ser realizado (KLATCHOIAN et al., 2008). O instrumento original foi proposto para ser auto-aplicável (VARNI; SEID; RODE, 1999), mas o estudo de validação no Brasil demonstrou a possibilidade de ser administrado pelo entrevistador, além de sua aplicação ter sido considerada rápida e fácil, assim como o cálculo dos escores sumários e das escalas (KLATCHOIAN et al., 2008).

No que diz respeito ao tratamento da DMD, o trabalho de uma equipe interdisciplinar envolvendo médicos, fisioterapeutas, psicólogos, terapeutas ocupacionais e demais profissionais, é enriquecedor e essencial na abordagem terapêutica, proporcionando um tratamento global, integrativo e interativo na promoção da QV (OLIVEIRA; BLASCOVI-ASSIS, 2009).

Apesar dos avanços no tratamento ter aumentado o tempo de sobrevivência, a independência funcional ainda é considerada pobre, influenciando aspectos psicossociais dessas crianças e adolescentes (KOHLENER et al., 2005) e de seus cuidadores (KENNESON; BOBO, 2010). Ainda se faz necessário mais estudos sobre as relações entre nível de funcionalidade e QV na DMD (ANNEXSTAD; PETERSEN; RASMUSSEN, 2014).

Os estudos relacionados à QV de crianças e adolescentes com DMD trazem, de modo geral em sua maioria, resultados negativos frente à percepção dos pacientes (BRAY et al., 2010; LIM et al., 2014; SIENKO et al., 2016; UZARK et al., 2012; WEI et al., 2016; WEI et al., 2017), onde o domínio capacidade física foi considerado o pior (BENDIXEN et al., 2012; BRAY et al., 2010; LIM et al., 2014; SIENKO et al., 2016; UZARK et al., 2012; WEI et al., 2016) e o domínio aspecto emocional o melhor (BRAY et al., 2010; LIM et al., 2014; UZARK et al., 2012; WEI et al., 2016).

Sabe-se que a QV de pacientes com DMD piora com a progressão da doença (LANDFELDT et al., 2015; WEI et al., 2016) e que esses pacientes possuem menor QV referente à capacidade física e psicossocial em relação a crianças saudáveis (UZARK et al., 2012). Entretanto, apesar de ser uma das principais distrofias musculares na infância e com baixa expectativa de vida, existem poucos estudos na literatura que trazem como foco principal essa relação entre nível de funcionalidade e a QV na DMD (ANNEXSTAD; LUND-PETTERSEN; RASMUSSEN, 2014; HOUWEN-VAN et al., 2014; MESSINA et al., 2016). Destaca-se que os estudos encontrados não utilizaram instrumentos específicos para avaliação da função motora, sendo considerada uma lacuna do conhecimento, razão que sinaliza a necessidade de pesquisas nesta temática.

Espera-se com este estudo uma reestruturação e reorganização das práticas de saúde, para um cuidado mais humanizado, que preserve a QV dos pacientes com DMD, prevenindo incapacidades, promovendo menos complicações secundárias nos pacientes e conseqüentemente menos hospitalizações, gerando assim menos gastos para o Estado e para as famílias.

3 OBJETIVOS

3.1 Objetivo Geral

Identificar os fatores associados à qualidade de vida de pacientes com distrofia muscular de Duchenne (DMD).

3.2 Objetivos Específicos

- Descrever o perfil sociodemográfico e clínico de pacientes com DMD atendidos em uma instituição de reabilitação de Goiânia-GO;
- Descrever a fase de estadiamento da doença, a função motora e a independência funcional de pacientes com DMD atendidos em uma instituição de reabilitação de Goiânia-GO;
- Comparar a qualidade de vida dos pacientes com DMD sob a percepção dos pais e dos próprios pacientes;
- Comparar a qualidade de vida dos pacientes com DMD que são cadeirantes e que são deambuladores;
- Relacionar variáveis sociodemográficas (idade, renda familiar, meio de transporte), fase de estadiamento da doença, início dos sintomas, função motora e independência funcional com a qualidade de vida de crianças e adolescentes com DMD.

4 MÉTODO

A dissertação foi composta por dois artigos. O primeiro trata-se de uma revisão integrativa da literatura e o segundo um estudo quantitativo do tipo transversal.

4.1 Artigo 1

Trata-se de um artigo de revisão integrativa da literatura, cujo método é realizado por meio de levantamento bibliográfico, que proporciona a síntese de conhecimento e a incorporação da aplicabilidade de resultados de estudos significativos na prática (SOUZA; SILVA; CARVALHO, 2010).

A delimitação do problema do estudo teve como questão norteadora: qual a QV de crianças e adolescentes com DMD sob a sua própria percepção, por meio do instrumento *PedsQLTM*? A busca foi realizada em julho de 2017 pelo acesso on-line à Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), *National Library of Medicine National Institutes of Health (PubMed)*, *Web of Science*, *Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature (CINAHL)* e *American Psychological Association (PsycINFO)*.

A busca nas fontes eletrônicas foi realizada, por meio de busca avançada nas bases de dados com descritores extraídos do *Medical Subject Headings (MeSH)* e Descritores das Ciências da Saúde (DeCS) e suas combinações na língua portuguesa, inglesa e espanhola com interposição do operador *booleano* “AND”: “Distrofia muscular de Duchenne” AND “Qualidade de Vida”; “Muscular Dystrophy, Duchenne” AND “Quality of Life”; “Distrofia Muscular de Duchenne” AND “Calidad de Vida”.

Os critérios de inclusão definidos foram: artigos originais que abordam estudos relacionados à QV de crianças e adolescentes com DMD; com a utilização do instrumento psicométrico de QV *PedsQLTM*; disponíveis nos idiomas português, inglês e espanhol; e publicados de 2007 a 2017.

Foram excluídos artigos de revisão, editoriais, relatórios, comentários, opiniões de especialistas, dissertações e teses; estudos que avaliaram a QV de crianças e adolescentes com DMD apenas na percepção dos pais/cuidadores; estudos que utilizaram outros instrumentos de avaliação da QV; e que abordaram a QV de adultos com DMD.

Esta primeira parte do estudo fundamentou a segunda, que consiste em um estudo quantitativo e transversal.

4.2 Artigo 2

4.2.1 Tipo e local do estudo

O segundo artigo trata-se de um estudo do tipo quantitativo e transversal. A coleta de dados foi realizada no Centro de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo (CRER).

O CRER é um moderno complexo hospitalar que atende, especialmente, o grande incapacitado, exclusivamente pelo Sistema Único de Saúde – SUS. É reconhecido pelo Ministério da Saúde como Centro Especializado em Reabilitação (CER) IV, pela atuação na reabilitação das pessoas com deficiência física, auditiva, visual e intelectual. É o primeiro hospital de reabilitação do País e o primeiro hospital público do Centro-Oeste com o certificado de Acreditado com Excelência – Nível 3 da Organização Nacional de Acreditação (ONA).

Iniciou as atividades no dia 25 de setembro de 2002, sob a gestão da AGIR – Associação Goiana de Integralização e Reabilitação, com a proposta de oferecer qualidade e excelência na reabilitação e readaptação do grande incapacitado. O Hospital foi idealizado tendo por base o modelo adotado pelo Instituto de Readaptação Gingras – Lindsay de Montreal (IRGLM), Canadá. Quando inaugurado, o CRER contava com uma estrutura física de 8.823 m².

Hoje já são 33.275,56 m², distribuídos em: 50 Consultórios Multiprofissionais - para atendimentos médicos, de enfermagem, serviço social, nutrição, fonoaudiologia, psicologia, oftalmologia e odontologia; 20 leitos de UTI Adulto; 8 Salas Cirúrgicas; 8 leitos de Recuperação Pós-Anestésica; 136 leitos de Internação; 7 Ginásios de Reabilitação; 4 Piscinas de Hidroterapia; Centro de Diagnóstico; Laboratório de Marcha; Central de Materiais e Esterilização; Oficina Ortopédica, entre outros.

4.2.2 Amostra

A amostra de conveniência foi composta por 30 pacientes com DMD entre quatro e 18 anos de idade e seus pais ou responsáveis, que estavam em tratamento em um Centro de Reabilitação e Readaptação de Goiânia, Goiás, Brasil que obedecerem aos critérios de inclusão e exclusão do estudo.

Foram adotados como critérios de inclusão os pacientes e seus pais que consentiram em participar do estudo mediante a leitura e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE A e B) e Termo de Assentimento (APÊNDICE C e D); com diagnóstico confirmado de DMD; e que estavam no momento da coleta de dados em processo de reabilitação no CRER. Foram excluídos os pacientes com outras doenças neurológicas associadas e que tinham idade acima de 18 anos.

4.2.3 Instrumentos

Foram utilizados no presente estudo uma ficha de perfil sociodemográfico e clínico (APÊNDICE E), a Escala de Vignos (ANEXO A), a Escala *Egen Klassifikation* (EK) (ANEXO B), o Índice de Barthel (ANEXO C), a Medida da Função Motora (MFM) (ANEXO D) e o questionário *Pediatric Quality of Life Inventory*TM (PedsQLTM – 4.0) (ANEXO E, F, G, H, I, J e K).

A ficha de perfil sociodemográfico e clínico possui informações pessoais dos pacientes, sendo desenvolvida pelas pesquisadoras.

A escala de Vignos classifica a função de 0 a 10, e quanto maior a classificação, pior é o desempenho funcional. Trata-se de um método simples e de fácil aplicação. As atividades funcionais são voltadas para membros inferiores, que são os mais acometidos com a evolução da doença (IWABE, 2009).

A MFM é uma escala validada para o português, que avalia a função de forma estática e dinâmica, composta por 32 itens, divididos em três dimensões: dimensão 1 (D1): posição em pé e transferências, com 13 itens; dimensão 2 (D2): função motora axial e proximal, com 12 itens; dimensão 3 (D3): função motora distal, com 7 itens. Cada item é pontuado de 0 a 3, sendo que zero não consegue realizar o movimento e três o realiza de maneira correta e velocidade normal. Os escores são expressos em porcentagem em relação ao escore máximo. O escore de cada

dimensão corresponde à somatória dos pontos obtidos pelo sujeito nos itens da referida dimensão, dividido pelo escore máximo desta dimensão, multiplicado por 100. Para a MFM-32, o escore total é a somatória dos escores dos 32 itens, dividido por 96 e multiplicado por 100. Para a MFM-20, o escore total é a somatória dos pontos dos 20 itens, dividido por 60 e multiplicado por 100 (BÉRARD et al., 2005).

A escala EK é uma medida confiável do grau de comprometimento funcional de pacientes com DMD. É dividida em 10 categorias, cada uma com quatro itens (0 a 3). A soma total dos itens parciais varia de zero à 30, sendo que zero é comprometimento mínimo, enquanto que 30 caracteriza maior grau de comprometimento (MARTINEZ et al., 2006). A escala EK tem se tornado um método de grande utilidade na discriminação de diferentes níveis de performance funcional para atividades do cotidiano, em pacientes com DMD e atrofia muscular espinhal (STTEFENSEN et al., 2001).

O Índice de Barthel é um instrumento que avalia o nível de independência do sujeito para a realização de dez atividades básicas de vida: comer, higiene pessoal, uso dos sanitários, tomar banho, vestir e despir, controle de esfínteres, deambular, transferência da cadeira para a cama, subir e descer escadas. Na versão original a pontuação da escala varia de 0-100 (com intervalos de 5 pontos) (ARAÚJO, 2007). Na versão modificada, a pontuação mínima é de 10 e a máxima de 50 pontos. Cada item é avaliado individualmente sendo 1-dependência total, 2-dependência severa, 3-dependência moderada, 4-ligeira dependência e 5-dependência total. O escore total é classificado da seguinte maneira: 10-dependência total, 11-30 dependência severa, 31-45 dependência moderada, 46-49 ligeira dependência e 50 independência total (SHAH; VANCLAY; COOPER, 1989).

O PedsQL™ foi desenvolvido para aferir a QV relacionada à saúde pediátrica, unindo os méritos relativos das abordagens genéricas e daquelas em doenças específicas (VARNI; SEID; RODE, 1999). O questionário genérico PedsQL™ 4.0 inclui auto-avaliação para crianças e adolescentes entre 5 e 18 anos e questionários para os pais de crianças e adolescentes entre 2 e 18 anos (VARNI; SEID; KURTIN, 2001). Esse instrumento foi traduzido e validado para a cultura brasileira (KLATCHOIAN et al., 2008) e possui 23 itens abordados em quatro dimensões: física (8 itens), emocional (5 itens), social (5 itens) e escolar (5 itens), sendo estas desenvolvidas a partir de grupos de discussão, entrevistas cognitivas e pré-testes (VARNI; SEID; KURTIN, 2001).

A avaliação das crianças pelo PedsQL™ inclui as seguintes faixas etárias: 5-7, 8-12 e 13-18 anos. O questionário dos pais inclui as faixas etárias de 2-4 anos (pré-escolar), 5-7 (criança pequena), 8-12 (criança) e 13-18 anos (adolescente). Os itens para cada um dos formulários são essencialmente similares, e diferem apenas em termos de linguagem adequada ao nível de desenvolvimento e do uso da primeira ou terceira pessoa. As instruções perguntam quanto cada item foi um problema durante o último mês e os respondentes utilizam uma escala de respostas de cinco níveis (0 = nunca é um problema; 1 = quase nunca é um problema; 2 = algumas vezes é um problema; 3 = frequentemente é um problema; 4 = quase sempre é um problema). Perguntas negativas são pontuadas inversamente em uma escala de 0–100 (0–100; 1–75; 2–50; 3–25; 4–0); assim, quanto maior o escore, melhor a QV (KLATCHOIAN et al., 2008). Após os escores convertidos, é feita a somatória dos pontos e divididos pela quantidade de itens de cada domínio (exemplo: 200 pontos no domínio físico são divididos por 8, resultando um total de 25 pontos). Do mesmo modo é feito para a pontuação total, somando-se todos os pontos de cada domínio e dividindo-se pelo total de itens do instrumento (VARNI; SEID; KURTIN, 2001).

4.2.4 Procedimentos de coleta de dados

Primeiramente os pacientes e seus pais foram selecionados de acordo com os critérios de inclusão e exclusão do estudo, a partir de informações fornecidas pelos profissionais ligados à reabilitação do CRER. A coleta de dados foi realizada no CRER, no período matutino. Todas as informações referentes à pesquisa foram fornecidas aos pacientes e seus pais. A aplicação dos procedimentos teve início após leitura e assinatura do TCLE pelos pais e pacientes com idade igual ou superior a 18 anos e Termo de Assentimento pelos pacientes com idade inferior a 18 anos. Foi realizada a análise de prontuários para coleta de informações sobre as características de cada paciente participante da pesquisa.

Os pais responderam a ficha de perfil sociodemográfico e clínico, o Índice de Barthel e a versão para pais do questionário PedsQL™ 4.0. Os pacientes responderam ao instrumento PedsQL™ 4.0 versão para crianças e adolescentes e foram submetidos a avaliações físicas, para preenchimento da Escala de Vignos, MFM e escala EK.

As entrevistas foram individuais, em local reservado. Optou-se pela entrevista para que maior número de respostas fossem obtidas; e para facilitar a compreensão dos instrumentos pelos participantes, o avaliador se colocou ao lado do paciente ou pais, para que os instrumentos sejam visualizados. As avaliações físicas foram realizadas em sala separada, destinada para este fim.

Todas as avaliações foram realizadas seguindo a disponibilidade de horário dos pacientes e pais, sem atrapalhar a rotina dos atendimentos da instituição. Os dados foram coletados em um único momento com os pacientes e seus pais.

4.2.5 Análise dos dados

Os dados foram analisados com o auxílio do pacote estatístico *Statistical Package for Social Science* (SPSS), versão 23. O nível de significância adotado foi de 5% ($p < 0,05$). A caracterização dos dados sociodemográficos e aspectos clínicos foram realizados por meio de frequências absoluta e relativa para as variáveis categóricas e média com desvio padrão para as variáveis contínuas. A normalidade das variáveis contínuas foi verificada aplicando-se o teste de Shapiro-Wilk (S-W). Assumida a normalidade dos dados para esse conjunto amostral foram aplicadas estatísticas paramétricas.

A análise comparativa da QV (versão do paciente) com o tipo de transporte (carro/ônibus), a faixa etária (criança/adolescente), entre os pacientes deambuladores e cadeirantes, e entre a QV na versão do paciente com a QV na versão dos pais foi realizada com base no teste *t* de Student. A correlação de Pearson foi aplicada a fim de verificar a correlação da QV (versão do paciente) com a idade de início dos sintomas, renda mensal familiar, e os escores total do Índice de Barthel Modificado, Escala de Vignos, MFM e EK.

Os limites cronológicos utilizados para dividir os grupos entre crianças e adolescentes foram baseados na Organização Mundial da Saúde (OMS), que define adolescência como o período compreendido entre 10 e 19 anos (WHO, 1986).

4.2.6 Aspectos éticos

O trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC-Goiás), parecer número 1.547.418 (ANEXO

F). A pesquisa seguiu todas as normas estabelecidas pela Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde.

Os pacientes e seus pais possuíam liberdade de não participar do estudo. Os adultos que aceitaram participar leram e assinaram o TCLE e as crianças o Termo de Assentimento, sendo permitida a desistência do indivíduo em participar da pesquisa em qualquer momento, sem causar penalidade ou prejuízo.

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Esta dissertação foi construída na modalidade de artigo científico e consta de dois artigos, sendo o primeiro uma revisão integrativa da literatura e o segundo um estudo quantitativo, do tipo transversal. O artigo 1 será submetido à Revista Eletrônica de Enfermagem (ANEXO G) e o artigo 2 será submetido à Revista Arquivos de Neuropsiquiatria (ANEXO H).

5.1. Artigo 1

Qualidade de vida de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne: revisão integrativa

Tháísa Fernandes Souza¹, Maysa Ferreira Martins Ribeiro², Cejane Oliveira Martins Prudente²

¹Fisioterapeuta, mestranda no Programa de Pós-Graduação *Stricto Sensu* em Ciências Ambientais e Saúde da Pontifícia Universidade Católica de Goiás. Goiânia, GO, Brasil. Bolsista da Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de Goiás (FAPEG), Brasil. Email: thaa-fernandess@hotmail.com

²Fisioterapeuta, doutora em Ciências da Saúde. Docente do curso de Fisioterapia da Pontifícia Universidade Católica de Goiás e da Universidade Estadual de Goiás. Goiânia, GO, Brasil. Email: maysafmr@yahoo.com.br

²Fisioterapeuta, doutora em Ciências da Saúde. Docente do curso de Fisioterapia da Pontifícia Universidade Católica de Goiás e da Universidade Estadual de Goiás. Goiânia, GO, Brasil. Email: cejanemp@hotmail.com

RESUMO

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura que objetivou analisar a qualidade de vida de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne sob a sua própria percepção por meio do instrumento *Pediatric Quality of Life Inventory*TM. A busca foi realizada nas bases de dados *LILACS*, *PubMed*, *Web of Science*, *CINAHL* e *PsycINFO*. Foram selecionados nove artigos publicados entre 2007 e 2017. De modo geral, pode-se notar que crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne apresentam uma qualidade de vida ruim sob a sua própria percepção, destacando o domínio capacidade física como o pior. Acredita-se que alguns fatores como idade avançada, mobilidade reduzida, não utilizar corticóides, baixo nível de renda familiar e grau de escolaridade

possam influenciar de forma negativa a qualidade de vida dos meninos com distrofia muscular de Duchenne. Pode-se concluir que crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne possuem comprometimento da qualidade de vida.

Descritores: Distrofia muscular de Duchenne; Qualidade de Vida; Criança; Adolescente; Revisão.

INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença neuromuscular, genética e recessiva ligada ao cromossomo X na região p21, que ocorre devido a mutação do gene da distrofina⁽¹⁻²⁾. Em relação às doenças hereditárias, a DMD tem a segunda maior incidência, sendo a distrofia muscular mais comum na infância, que varia de 1:3.800 a 1:6.200 nascidos vivos do sexo masculino⁽³⁻⁴⁾.

Desde a década de 1990, a expectativa média de vida para estes pacientes era de vinte anos aproximadamente^(3,5). Porém, ao longo desses últimos anos, o tratamento e gestão da doença mudaram significativamente, de modo que, as crianças que recebem o diagnóstico podem esperar sobreviver e, dadas as circunstâncias, ter uma boa qualidade de vida (QV) até por volta de 30 a 40 anos de idade^(3,5-6).

O quadro clínico caracteriza-se por perda progressiva da força muscular e manifesta-se por volta dos três aos cinco anos de idade⁽⁷⁾. A fraqueza muscular é distribuída de forma bilateral, simétrica e progressiva, que compromete a musculatura da cintura pélvica, e posteriormente da cintura escapular⁽⁸⁾.

Sabe-se que essas crianças, por volta de oito a 12 anos, perdem o padrão de marcha, levando à dependência de cadeiras de rodas. Tal situação propicia a obesidade, diminuição da função de membros superiores e escoliose⁽⁹⁾, além de interferir na independência funcional e na autoestima desses pacientes⁽¹⁰⁾. Pelo fato da DMD tratar-se de uma doença crônica, incapacitante e progressiva, observa-se a necessidade de um conhecimento não apenas do acometimento físico do paciente, mas de todo aspecto psicossocial, com destaque para a QV.

A QV é utilizada para a avaliação das necessidades de saúde da sociedade, avaliação do impacto social das doenças, a identificação de indivíduos em risco, a execução das políticas de saúde adequadas e proporcionais a estas questões, e alocação de recursos no setor da saúde⁽¹¹⁾.

A ausência de um instrumento que avaliasse a QV, com uma perspectiva internacional e transcultural, fez com que a Organização Mundial de Saúde (OMS) constituísse um "Grupo de Qualidade de Vida" (Grupo WHOQOL). Sendo assim, a OMS definiu QV como a "percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto de sua

cultura e no sistema de valores em que vive e também em relação às suas expectativas, padrões e preocupações”⁽¹²⁾.

Quando o conceito de QV é voltado para a infância e a adolescência, existem mais aspectos a serem considerados. Este não deve ser limitado ao funcionamento social, físico e emocional da criança, pois se torna necessário que levem em consideração as alterações decorrentes do desenvolvimento nesse período da vida⁽¹³⁾.

Por isso, na busca de otimizar o tratamento de pacientes com DMD, há necessidade de avaliar a QV levando em consideração a opinião não só dos pais ou responsáveis, como também dos próprios pacientes. A QV é bem reconhecida em adultos, mas a sua aplicação em crianças não tem um grande histórico. Estudos anteriores demonstraram que as crianças podem relatar seu bem-estar com um elevado grau de certeza com ferramentas apropriadas para a idade⁽¹⁴⁻¹⁵⁾.

Um instrumento que tem sido bastante utilizado para avaliar a QV de crianças e adolescentes é o *Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL™)*. O fato do *PedsQL™* apresentar duas versões é considerada uma vantagem, sendo que uma é para os pais e outra para a criança ou adolescente, permitindo assim maior possibilidade de utilização segundo as características do estudo a ser realizado⁽¹⁶⁾.

Estudar a QV de um grupo de crianças e adolescentes que, com o passar dos anos vão acumulando perdas progressivas é de grande relevância para as pesquisas e seus envolvidos. A avaliação de cada problema em suas diferentes áreas pode constituir uma ferramenta importante para a melhora da QV. O diagnóstico correto e a realização de avaliações possibilitam estruturar propostas de intervenção e avaliar seus resultados, inclusive dos programas de reabilitação⁽¹⁰⁾.

Mesmo com o grande número de pesquisas envolvendo a QV relacionada à saúde, no que se trata de doenças crônicas de caráter progressivo como a DMD, as publicações ainda são restritas⁽¹⁰⁾. Destaca-se que não foram encontrados estudos de revisão que analisam a QV de crianças e adolescentes com DMD utilizando o questionário *PedsQL™*, sendo considerada uma lacuna do conhecimento, justificando assim este estudo.

Esta revisão possibilita sintetizar o conhecimento produzido sobre o tema e auxiliar profissionais e pesquisadores que atuam nessa área, contribuindo para a elaboração de políticas públicas adequadas e efetivas, além de proporcionar novas pesquisas e otimizar ainda mais a utilização do questionário *PedsQL™*. Desta forma, este estudo teve como objetivo analisar a QV de crianças e adolescentes com DMD sob a sua própria percepção, por meio do instrumento *PedsQL™*.

MÉTODOS

O presente estudo trata-se de uma revisão integrativa que seguiu todas as normas e etapas, de acordo com a literatura específica⁽¹⁷⁾. A revisão integrativa tem sido destacada como uma ferramenta essencial no campo da saúde, pois sintetiza as pesquisas disponíveis sobre determinada temática e direciona a prática fundamentando-se em conhecimento científico⁽¹⁸⁾.

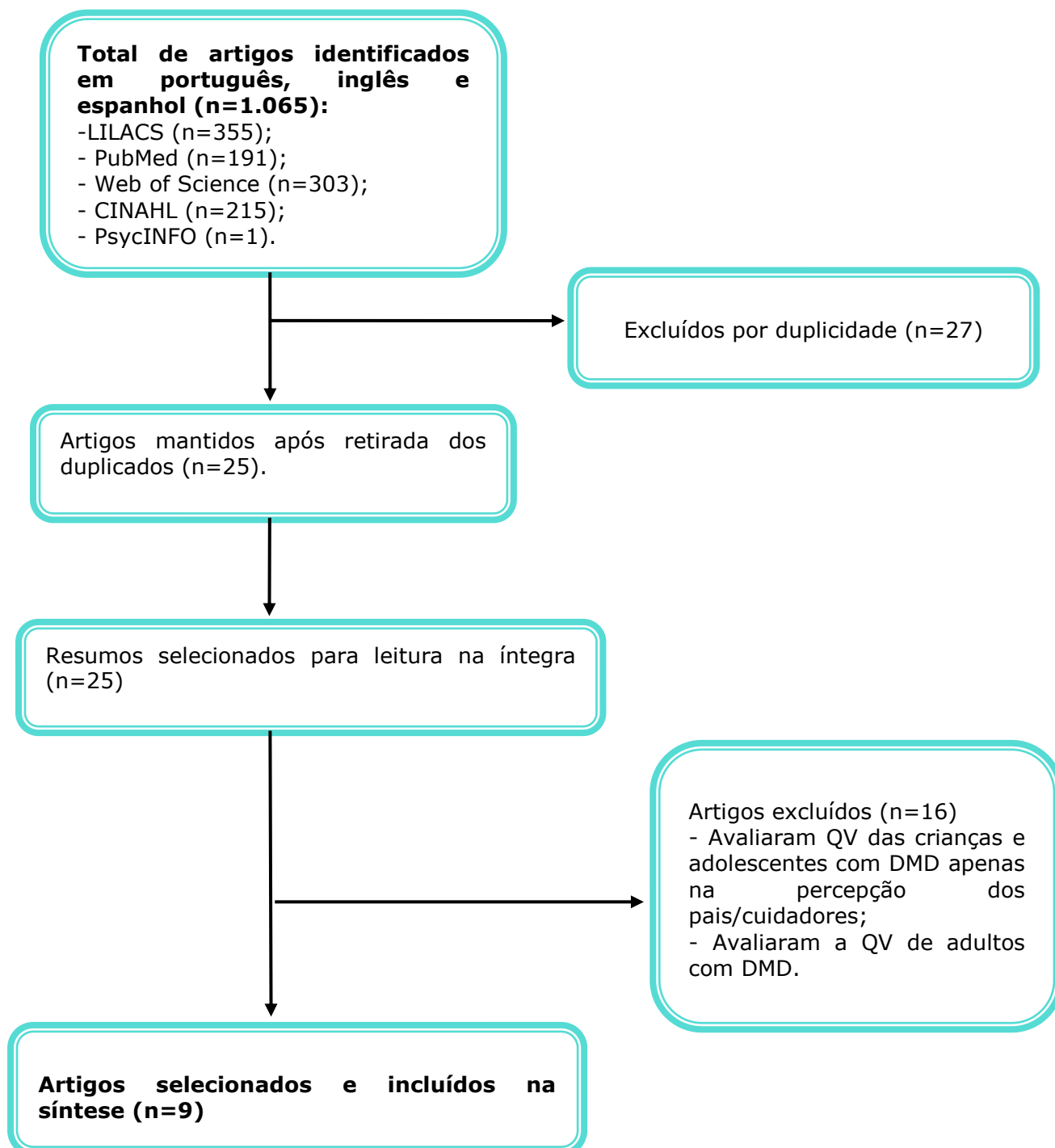
Sendo assim, a questão norteadora deste estudo foi: qual a QV de crianças e adolescentes com DMD sob a sua própria percepção, por meio do instrumento *PedsQL™*?

A busca da produção científica foi realizada nas bases de dados eletrônicas: Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), *National Library of Medicine National Institutes of Health (PubMed)*, *Web of Science*, *Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature (CINAHL)* e *American Psychological Association (PsycINFO)*. A busca nas fontes eletrônicas foi realizada, por meio de busca avançada nas bases de dados com descritores extraídos do *Medical Subject Headings (MeSH)* e Descritores das Ciências da Saúde (DeCS) e suas combinações na língua portuguesa, inglesa e espanhola com interposição do operador *booleano* "AND": "Distrofia muscular de Duchenne" AND "Qualidade de Vida"; "Muscular Dystrophy, Duchenne" AND "Quality of Life"; "Distrofia Muscular de Duchenne" AND "Calidad de Vida".

Esta revisão inclui artigos originais que abordam estudos relacionados à QV de crianças e adolescentes com DMD; com a utilização do instrumento psicométrico de QV *PedsQL™*; disponíveis nos idiomas português, inglês e espanhol; e publicados de 2007 a 2017. Foram excluídos artigos de revisão, editoriais, relatórios, comentários, opiniões de especialistas, dissertações e teses; estudos que avaliaram a QV de crianças e adolescentes com DMD apenas na percepção dos pais/cuidadores; estudos que utilizaram outros instrumentos de avaliação da QV; e que abordaram a QV de adultos com DMD.

Após ser definida a questão norteadora deste estudo, a localização e seleção dos artigos, foram identificadas 1.065 publicações potencialmente elegíveis para serem incluídas nessa revisão. Por meio da seleção de resumos específicos para o tema abordado e com a exclusão dos artigos duplicados (n=27), foram analisados 25 artigos, sendo feita a sua leitura na íntegra. No total, nove artigos atenderam aos critérios de inclusão e responderam a pergunta da revisão, sendo incluídos na síntese e análise dos dados, conforme detalhado no Fluxograma.

Figura 1: Fluxograma do processo de seleção das publicações.



Considerando o volume da produção científica sobre a prática baseada em evidência na área de saúde, optou-se por adotar a classificação dos níveis de evidência proposta por *Stetler et al*⁽¹⁹⁾(Quadro 1).

Quadro 1: Classificação dos níveis de evidência quanto à natureza dos estudos.

Nível I	Metanálise de múltiplos estudos controlados.
Nível II	Estudos experimentais individuais.
Nível III	Estudos quase-experimentais: ensaio clínico não randomizado, grupo único pré e pós-teste, séries temporais e caso-controle.
Nível IV	Estudos não-experimentais: pesquisa descritiva, correlacional e comparativa, pesquisa qualitativa e estudo de caso.
Nível V	Dados de avaliação de programas obtidos de forma sistemática.
Nível VI	Opiniões de especialistas, relatos de experiência, consensos, regulamentos e legislação.

Fonte: Stetler et al (1998).

RESULTADOS

A amostra final dessa revisão foi constituída por nove artigos científicos. Os resultados foram sintetizados no Quadro 2, destacando os dados referentes ao título, autor, país, ano, periódico de publicação, nível de evidência do estudo, objetivos, tipo de estudo, amostra e o *PedsQL* que foi utilizado.

A respeito dos artigos selecionados, observou-se que 2016 foi o ano com maior número de artigos científicos publicados sobre a temática investigada (n=3); em relação ao idioma, todos eram em inglês (n=9); já o país com maior número de estudos foi os Estados Unidos da América (n=5), sendo que os Estados Unidos da América participou de um estudo em conjunto com outros três países: Alemanha, Itália e Reino Unido. Sobre as amostras, a menor foi composta por 35 indivíduos e a maior por 770. Predominaram estudos com nível IV de evidência científica (n=8). Além disso, o *PedsQL* mais utilizado foi o genérico 4.0 (n=7).

Sobre os dados referentes à QV, de modo geral pode-se notar que as crianças e adolescentes com DMD apresentam uma QV ruim sob a sua própria percepção, destacando o domínio capacidade física como o pior nos trabalhos selecionados.

Quadro 2: Síntese dos artigos incluídos na revisão integrativa.

Título/Autor/ País/Ano	Periódico e nível de evidência	Objetivos	Tipo de estudo/Amostra	PedsQL™ utilizado
<p><i>Health-related Quality of Life in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy: Agreement Between Parents and Their Sons.</i></p> <p>Bray P, et al⁽²⁰⁾. Austrália, 2010.</p>	<p><i>Journal of Child Neurology</i></p> <p>IV</p>	<p>Investigar a relação entre meninos e seus pais quando perguntados sobre QV e os efeitos do uso de esteróides, da idade e da função física em auto-relatos sobre QV em meninos com DMD.</p>	<p>Quantitativo e transversal.</p> <p>34 pais (idade média de 44anos) e 35 meninos (idade média de 12 anos, variando de 9-17 anos).</p>	<p><i>PedsQL™ 4.0</i></p>
<p><i>Health-Related Quality of Life in Children and Adolescents With Duchenne Muscular Dystrophy.</i></p> <p>Uzark K, et al⁽²¹⁾. EUA, 2012.</p>	<p><i>Journal of Pediatrics.</i></p> <p>IV</p>	<p>Avaliar QV em crianças com DMD, incluindo o desenvolvimento e testes de campo de um módulo específico do DMD integrado com <i>PedsQL™ 4.0</i>.</p>	<p>Quantitativo e transversal.</p> <p>203 famílias, incluindo 200 pais e 117 meninos com DMD (6 a 18 anos). Pontuações foram comparadas com os de 262 crianças saudáveis pareadas.</p>	<p><i>PedsQL™ 4.0 e módulo DMD.</i></p>
<p><i>Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health</i></p> <p>Bendixen RM, et al⁽²²⁾.</p>	<p><i>Health and Quality of Life Outcomes</i></p> <p>IV</p>	<p>Investigar as diferenças entre dois grupos (caso e controle) no que diz respeito à participação em atividades de vida e percepção da QV. Comparar a participação em atividades e QV</p>	<p>Quantitativo e transversal.</p> <p>50 meninos com DMD e 25 meninos da mesma idade não afetados, com idade entre 5 e 15 anos.</p>	<p><i>PedsQL™ 4.0</i></p>

EUA, 2012.		em ambos os grupos de meninos mais jovens e mais velhos.		
<i>The level of agreement between child self-reports and parent proxy-reports of health-related quality of life in boys with Duchenne muscular dystrophy.</i> Lim Y, Velozo C, Bendixen RM ⁽²³⁾ . EUA, 2014.	<i>National Institutes of Health.</i> IV	Investigar o nível de concordância entre auto-relatos da criança e dos pais por relatórios de QV em meninos com DMD.	Quantitativo e transversal. 63 meninos com DMD e seus pais. Os meninos com DMD tinham 5-16 anos de idade (média de idade de 10,2).	<i>PedsQL™ 4.0.</i>
<i>Health-related quality of life in patients with Duchenne muscular dystrophy: a multinational, cross-sectional study.</i> Landfeldt E, et al ⁽²⁴⁾ . Alemanha, Itália, Reino Unido e EUA, 2015.	<i>Developmental Medicine & Children Neurology.</i> IV	Estimar a QV em pacientes com DMD.	Quantitativo e transversal 770 pacientes com DMD (173 Alemães, 122 Italianos, 191 Reino Unido e 284 EUA) e seus cuidadores.	<i>PedsQL™ 3.0 NMM</i>
<i>Factors Associated With Health-Related Quality of Life in Children With Duchenne Muscular Dystrophy.</i> Wei Y, et al ⁽²⁵⁾ . Canadá, 2016.	<i>Journal of Child Neurology.</i> IV	Fornecer uma descrição abrangente de QV em meninos com DMD e determinar os fatores associados à QV, conforme relatado pelos meninos e seus pais.	Quantitativo e transversal. Famílias de 176 meninos com DMD participaram do estudo. 99 famílias responderam aos questionários e 77 responderam de forma incompleta. A	<i>PedsQL™ 4.0, PedsQL™ 3.0 NMM, PedsQL™ DMD, e PedsQL™ 3.0 MFS.</i>

			média de idade das crianças foi de 10 anos (4-18 anos).	
<p><i>Health-related quality of life and functional changes in DMD: A 12-month longitudinal cohort study.</i></p> <p>Messina S, et al⁽²⁶⁾. Itália, 2016.</p>	<p><i>Neuromuscular Disorders.</i></p> <p>IV</p>	<p>Avaliar se as alterações de 12 meses na função foram associadas a mudanças em ferramentas de QV em meninos com DMD e ambulantes.</p>	<p>Quantitativo multicêntrico, prospectivo longitudinal.</p> <p>98 pacientes com DMD (5 - 13 anos, média = 8,4 anos) recrutados de 10 centros neuromusculares terciários na Itália.</p>	<p><i>PedsQL™ 4.0, PedsQL™ 3.0 NMM e do PedsQL™ MFS.</i></p>
<p><i>Prednisone and Deflazacort in Duchenne Muscular Dystrophy: Do they play a different role in child behavior and perceived quality of life?</i></p> <p>Sienko S, et al⁽²⁷⁾. EUA, 2016.</p>	<p><i>PLOS Currents: Muscular Dystrophy</i></p> <p>III</p>	<p>Determinar se a Prednisona e Deflazacort desempenham um papel diferente no comportamento da criança na QV psicossocial percebida em meninos deambulantes com DMD.</p>	<p>Quantitativo e transversal. Parte de um estudo longitudinal</p> <p>67 pacientes com DMD de 4 a 15 anos de idade (média de idade: 6 anos).</p>	<p><i>PedsQL™ 4.0</i></p>
<p><i>The relationship between quality of life and health-related quality of life in young males with Duchenne muscular dystrophy.</i></p> <p>Wei Y, et al⁽²⁸⁾. Canadá, 2017.</p>	<p><i>Developmental Medicine & Children Neurology</i></p> <p>IV</p>	<p>Investigar a relação entre QV e QV relacionada à saúde</p>	<p>Quantitativo e transversal.</p> <p>98 pais e 85 pacientes com DMD de 4 a 18 anos (média de idade: 10 anos).</p>	<p><i>PedsQL™ 4.0</i></p>

Legenda: QV = Qualidade de vida; DMD = Distrofia Muscular de Duchenne; *PedsQL™ 4.0* = *Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0*; *PedsQL™ 3.0 NMM* = *Pediatric Quality of Life Inventory version 3.0 Neuromuscular Module*; *PedsQL™ MFS* = *Pediatric Quality of Life Inventory Multidimensional Fatigue Scale*.

DISCUSSÃO

A amostra foi composta por nove estudos, sendo sete transversais^(20-25,28) e dois longitudinais^(26,27). Destes longitudinais, um deles, a parte referente a QV tem um corte transversal⁽²⁷⁾. Um estudo associou o *PedsQL™* com outro instrumento de avaliação da QV⁽²⁴⁾.

Dois estudos, utilizando grupo caso e controle, identificaram dados aproximados na QV relacionada ao aspecto psicossocial (aspecto emocional, atividade social e atividade escolar)⁽²¹⁻²²⁾. Ambos destacam a QV inferior dos pacientes com DMD em relação ao grupo de crianças saudáveis, onde todos os domínios estavam abaixo da média (capacidade física e aspecto psicossocial) e apenas o aspecto emocional, isoladamente, mostrou-se melhor em um dos estudos. A amostra e faixa etária podem ter sido fatores importantes para estes dados, visto que um dos estudos não investigou adolescentes de 16 a 18 anos e obteve um número menor de participantes em relação ao outro⁽²²⁾. Com a progressão da doença, esta faixa etária apresenta mais dependência e limitações, podendo ser um fator determinante na QV psicossocial desses adolescentes⁽²⁹⁾.

Compreender a QV do ponto de vista das próprias crianças e adolescentes com DMD pode ajudar os pais e profissionais de saúde na tomada de decisões auxiliando sobre futuras terapias⁽²⁰⁾. Sendo assim, os estudos tiveram em sua maioria resultados negativos frente a percepção dos pacientes de modo geral^(20-23,25,27,28) onde o domínio capacidade física foi considerado o pior^(20-23,25,27), e o domínio aspecto emocional o melhor^(21-23,25). O fato de a DMD ser uma doença crônica e progressiva com perda da marcha por volta de oito a 12 anos⁽⁹⁾ faz com que a capacidade física seja considerada ruim por eles, porém o aspecto emocional que também é fator de impacto na QV é melhor em relação a função física, levantando a hipótese de que muitos não têm conhecimento aprofundado sobre sua doença ou simplesmente não se preocupam com o futuro.

Como o instrumento *PedsQL™* apresenta versões para pais e crianças e adolescentes, foi possível identificar nos estudos selecionados a percepção dos pais sobre a QV dos filhos e o nível de concordância entre as percepções de ambos. Uma boa a moderada concordância foi encontrada entre os relatos dos meninos com DMD e dos pais^(21,23-24,27). O maior acordo entre eles foi para o domínio atividade escolar^(20,27) e as maiores diferenças nas percepções foi para o domínio psicossocial, com destaque para a atividade social^(20,23-24,27). Um dado que possa justificar esses resultados é o fato de que os pais acabam muitas vezes subestimando a QV dos filhos⁽²³⁾. Os pais, geralmente por

serem responsáveis em cuidar das crianças e adolescentes, experimentam altos níveis de estresse, que podem influenciar a percepção da QV de seus filhos⁽³⁰⁾. Estes resultados sobre as atitudes das crianças e seus pais enfatizam a importância dos questionários de auto-avaliação na avaliação da QV em pacientes com DMD.

Um estudo feito com 176 pais e meninos com DMD revelou a importância de alguns dados demográficos, onde um maior nível de renda familiar e um grau de escolaridade em nível superior foram associados com melhor QV, principalmente psicossocial⁽²⁵⁾. As condições socioeconômicas, associadas ao nível de escolaridade dos familiares podem interferir na possibilidade de acesso dos pacientes a melhores recursos terapêuticos e, conseqüentemente a uma melhor QV⁽³¹⁾.

Em uma avaliação da QV psicossocial, fatores emocionais como ansiedade e depressão contribuíram com problemas em meninos com DMD. Apesar da diminuição da QV psicossocial com o aumento da idade relatada pelos pais, os relatos de meninos com DMD foram mais consistentes com a literatura⁽²¹⁾ mostrando um aumento na QV psicossocial com o aumento da idade⁽²⁷⁾. Uma hipótese para justificar este dado, é que as crianças talvez não tenham aprendido a lidar com sua condição, diferente no caso de adolescentes. Isso pode ser atribuído à perda da deambulação nessa idade.

Estudo realizado com 770 pacientes com DMD revelou que a QV piorou com o curso da doença, sendo que as pontuações médias do *PedsQL™* diminuíram em todas as classes ambulatoriais (ambulatorial precoce: 5-7 anos; ambulatorial tardio: 8-11 anos; não-ambulatorial precoce: 12-15 anos; e não-ambulatorial tardio: 16 anos de idade ou mais)⁽²⁴⁾. Outro estudo, que investigou famílias de 176 meninos com DMD, identificou que maior fadiga e uso de cadeiras de rodas foram associados com uma pior QV, independente de outros fatores⁽²⁵⁾. Os dados de um estudo longitudinal após 12 meses, realizado com 98 pacientes entre cinco e 13 anos, podem justificar estes estudos transversais, no qual foi observada uma piora entre os valores iniciais e finais no auto-relato das crianças, com evidência mais forte no primeiro domínio do *PedsQL™* (capacidade física)⁽²⁶⁾. Sendo que neste estudo longitudinal não foi definido nenhum protocolo específico de tratamento ou intervenção.

Além desses resultados encontrados, demais autores também apontaram a influência que fatores como idade mais avançada⁽²⁰⁻²¹⁾, mobilidade reduzida⁽²⁵⁾ e não utilizar corticóides⁽²⁰⁾ podem impactar negativamente sobre a QV de crianças e adolescentes com DMD. Estes fatores devem ser avaliados, principalmente, na tomada de decisões pela equipe multidisciplinar sobre quais recursos no tratamento podem prolongar a vida desses pacientes⁽²⁹⁾.

CONCLUSÃO

Após a análise dos estudos selecionados ficou evidenciado que a maioria dos autores corrobora que as crianças e adolescentes com DMD possuem comprometimento da QV. Alguns fatores como idade avançada, mobilidade reduzida, não utilizar corticóides, baixo nível de renda familiar e grau de escolaridade influenciam de forma negativa a QV dos meninos com DMD.

Para que a QV de crianças e adolescentes com DMD torne-se melhor e obtenha sucesso no processo de reabilitação é essencial uma mudança nas políticas públicas de saúde, onde sejam desenvolvidos programas de capacitação organizados e permanentes para os profissionais que atendam esse público, além de promover um apoio familiar adequado.

Foram encontradas algumas limitações neste estudo, entre elas o baixo nível de evidência científica na maioria dos estudos, além da amostra heterogênea em relação ao tipo de delineamento, com maior foco em pesquisas transversais. Sugere-se a realização de mais estudos longitudinais com crianças e adolescentes com DMD e que avaliem sua própria percepção da QV.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos à Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de Goiás (FAPEG) pela Bolsa de Mestrado e ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Ambientais e Saúde (PPGCAS) da Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC-Goiás).

REFERÊNCIAS

1. Cyrulnik SE, Hinton VJ. Duchenne muscular dystrophy: a cerebellar disorder? *Neurosci Biobehav Rev.* 2008;32(3):486-96.
2. Cammarata-Scalisi F, Camacho N, Alvarado J, Lacruz-Rengel MA. Distrofia Muscular de Duchenne: presentación clínica. *Rev Chil Pediatr.* 2008;79(5):495-501.
3. Bushby KS, Richard F, David JB, Laura EC, Paula RC, Linda C, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol.* 2010;9:177-89.

4. Mendell JR, Shilling C, Leslie ND, Flanigan KM, al-Dahhak R, Gastier-Foster J, et al. Evidence-based path tonewborn screening for Duchenne muscular dystrophy. *Ann Neurol*. 2012;71(3):304-13.
5. Eagle M, Baudouin SV, Chandler C, Giddings DR, Bullock R, Bushby K. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul Disord*. 2002;12(10):926-9.
6. Rahbek J, Werge B, Madsen A, Marquardt J, Steffensen BF, Jeppesen J. Adult life with Duchenne muscular dystrophy: observations among an emerging and unforeseen patient population. *Pediatr Rehabil*. 2005;8(1):17-28.
7. Thrush PT, Allen HD, Viollet L, Mendell JR. Re-examination of the electrocardiogram in boys with Duchenne muscular dystrophy and correlation with its dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2009;103(2):262-5.
8. Emery AEH, Muntoni F. *Duchenne Muscular Dystrophy*. New York: Oxford University Press, 2003.
9. Oliveira AR, Correa FI, Valim MM, Oliveira CS, Correa JCF. Determination of muscle fatigue index for strength training in patients with Duchenne dystrophy. *Fisioter Mov*. 2010;23(3):51-60.
10. Melo ELA, Valdés MTM, Pinto JMS. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne. *Pediatria (São Paulo)*. 2005;27(1):28-37.
11. Bompoti E, Niakas D, Nakou I, Siamopoulou-Mavridou A, Tzoufi MS. Comparative study of the health-related quality of life of children with epilepsy and their parents. *Epilepsy Behav*. 2014;41:11-7.
12. WHOQOL Group. Development of the WHOQOL: rationale and current status. *Int J Emerg Ment Health*. 1994;23(3):24-56.
13. Arnaud C, White-Koning M, Michelsen SI, Parkes J, Parkinson K, Thyen U, et al. Parent-reported quality of life of children with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics*. 2008;121(1):54-64.

14. Riley AW. Evidence that school-age children can self-report on their health. *Ambul Pediatr.* 2004;4:371-6.
15. Raat H, Bonsel GJ, Essink-Bot ML, Landgraf JM, Gemke RJ. Reliability and validity of comprehensive health status measures in children: the Child Health Questionnaire in relation to the Health Utilities Index. *J Clin Epidemiol.* 2002;55:67-76.
16. Klatchoian DA, Len CA, Terreri MT, Silva M, Itamoto MS, Ciconelli RM, et al. Quality of life of children and adolescents from São Paulo: reliability and validity of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 Generic Core Scales. *J Pediatr.* 2008;84(4):308-15.
17. Mendes KS, Silveira RCCP, Galvão CM. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. *Texto Contexto - enferm.* [série online]. 2008 Dec.
18. Souza MT, Silva MD, Carvalho R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. *Einstein, São Paulo.* 2010;8(1):102-6.
19. Stetler CB, Morsi D, Rucki S, Broughton S, Corrigan B, Fitzgerald J, et al. Utilization focused integrative reviews in a nursing service. *Appl Nurs Res.* 1998;11(4):195-206.
20. Bray P, Bundy AC, Ryan MM, North KN, Everett A. Health-related Quality of Life in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy: Agreement Between Parents and Their Sons. *J Child Neurol.* 2010;25(10):1188-94.
21. Uzark K, King E, Cripe L, Spicer R, Sage J, Kinnett K, et al. Health-Related Quality of Life in Children and Adolescents With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics.* 2012;130(6):1559-66.
22. Bendixen RM, Senesac C, Lott DJ, Vandeborne K. Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health. *Health Qual Life Outcomes.* 2012;10(1):43-51.
23. Lim Y, Velozo C, Bendixen RM. The level of agreement between child self-reports and parent proxy-reports of health-related quality of life in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Qual Life Res.* 2014;23(7):1945-52.

24. Landfeldt E, Lindgren P, Bell CF, Guglieri M, Straub V, Lochmüller H, et al. Health-related quality of life in patients with Duchenne muscular dystrophy: a multinational, cross-sectional study. *Dev Med Child Neurol*. 2015;58(5):508-15.
25. Wei Y, Speechley KN, Zou G, Campbell C. Factors Associated With Health-Related Quality of Life in Children With Duchenne Muscular Dystrophy. *J Child Neurol*. 2016;31(7):879-86.
26. Messina S, Vita GL, Sframeli M, Mondello S, Mazzone E, D'Amico A, et al. Health-related quality of life and functional changes in DMD: A 12-month longitudinal cohort study. *Neuromuscul Disord*. 2016;26(3):189-96.
27. Sienko S, Buckon C, Fowler E, Bagley A, Staudt L, Sison-Williamson M, et al. Prednisone and Deflazacort in Duchenne Muscular Dystrophy: Do they play a different role in child behavior and perceived quality of life? *PLoS Curr*. 2016;17(8).
28. Wei Y, Speechley KN, Zou G, Campbell C. The relationship between quality of life and health-related quality of life in young males with Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*. 2017; 59(11):1152-7.
29. Kohler M, Clarenbach CF, Boni L, Brack T, Russi EW, Bloch KE. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med*. 2005;172(8):1032-6.
30. Melo ELA, Valdés MTM. Evaluación de la calidad de vida de los niños con distrofia muscular progresiva de Duchenne. *Rev Neurol*. 2007;45(2):81-7.
31. Freitas MM, Oliveira JVR, Santos ARC, Maia DC. Perfil epidemiológico e funcional de pacientes com distrofia muscular de Duchenne atendidos em clínicas de fisioterapia na cidade de Aracaju. *Interfaces Científicas - Saúde e Ambiente*. 2013;1(2):21-32.

5.2. Artigo 2

Influence of functional capacity in the quality of life of patients with Duchenne muscular dystrophy

Influência da capacidade funcional na qualidade de vida de pacientes com distrofia muscular de Duchenne

Tháisa Fernandes Souza¹, Maysa Ferreira Martins Ribeiro², Francine Aguilera Rodrigues da Silva³, Fabrina de Oliveira S. Cupertino de Barros⁴, Lorena Gomes de Medeiros⁴, Cejane Oliveira Martins Prudente²

¹Mestrado em Ciências Ambientais e Saúde, Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC-Goiás), Goiânia GO, Brasil; Fisioterapeuta; Bolsista da Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de Goiás (FAPEG);

²Escola de Ciências Sociais e da Saúde, PUC-Goiás, Goiânia GO, Brasil; Fisioterapeuta, doutora e docente da PUC-Goiás e da Universidade Estadual de Goiás (UEG);

³Escola de Ciências Sociais e da Saúde, PUC-Goiás, Goiânia GO, Brasil; Fisioterapeuta, mestre e docente da PUC-Goiás;

⁴Ginásio de doenças neuromusculares, Centro de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo (CRER), Goiânia GO, Brasil; Fisioterapeuta.

ABSTRACT

Objective: To relate sociodemographic, clinical and functional capacity to quality of life (QoL) of patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD); to compare the QoL of the patients under their own perception with that of their parents. **Method:** A cross-sectional study with 30 patients with DMD between four and 18 years old and their parents, using the instruments Vignos Scale, Motor Function Measure, Egen Klassification Scale, Modified Barthel Index and Pediatric Quality of Life InventoryTM (PedsQLTM). **Results:** There was a correlation between monthly income and the physical capacity domain of PedsQLTM; and the functional capacity assessment instruments with the domains physical capacity, emotional aspect, school activity and total PedsQLTM score. All domains of the PedsQLTM showed a significant difference between the perception of the children and their parents, except for the

domain school activity. **Conclusion:** Patients with DMD with greater functional disability have worse QoL; and parents underestimate the QoL of their children.

Key-words: Duchenne muscular dystrophy; quality of life; children; adolescent.

RESUMO

Objetivo: Relacionar aspectos sociodemográficos, clínicos e capacidade funcional com a qualidade de vida (QV) de pacientes com distrofia muscular de Duchenne (DMD); comparar a QV dos pacientes sob a própria percepção com a dos pais. **Método:** Estudo transversal, com 30 pacientes com DMD entre quatro e 18 anos de idade e seus pais, por meio dos instrumentos Escala de Vignos, Medida da Função Motora, Escala *Egen Klassifikation*, Índice de Barthel Modificado e *Pediatric Quality of Life Inventory*TM (PedsQLTM). **Resultados:** Houve correlação entre renda mensal e o domínio capacidade física do PedsQLTM; e os instrumentos de avaliação da capacidade funcional com os domínios capacidade física, aspecto emocional, atividade escolar e o escore total do PedsQLTM. Todos os domínios do PedsQLTM apresentaram diferença significativa entre a percepção dos filhos e de seus pais, exceto para o domínio atividade escolar. **Conclusão:** Pacientes com DMD com maior incapacidade funcional possuem pior QV; e os pais subestimam a QV dos seus filhos.

Palavras-chave: distrofia muscular de Duchenne; qualidade de vida; criança; adolescente.

INTRODUÇÃO

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença neuromuscular, genética e recessiva, com uma incidência que varia de 1:3.500 nascidos vivos do sexo masculino, além de ser o tipo de distrofia mais comum em crianças¹. Caracteriza-se por uma doença progressiva, com presença de fraqueza muscular², perda da marcha e dependência funcional até por volta da segunda década de vida¹. Geralmente esses pacientes vão a óbito por insuficiência cardíaca ou respiratória³.

Por volta de 8 a 12 anos, quando se perde o padrão de marcha, há uma dependência da cadeira de rodas. Tal situação propicia a obesidade, diminuição da função de membros superiores e escoliose⁴. A redução da capacidade funcional é visível em determinadas atividades funcionais, como mover os braços para troca de roupas, e em seguida perde-se o movimento das mãos e por fim dos dedos contra a gravidade⁵.

As doenças crônicas, incapacitantes e progressivas podem trazer uma carga emocional para as crianças, que geralmente não é considerada nos programas de cuidado especializado⁶.

Pelo fato da DMD tratar-se de uma dessas doenças, observa-se a necessidade de um conhecimento não só do acometimento físico do paciente, mas de todo aspecto psicossocial, com destaque para a qualidade de vida (QV).

Para otimizar o tratamento de pacientes com DMD, é importante que a avaliação da QV leve em consideração a opinião não só dos pais ou responsáveis, como também dos próprios pacientes. No que diz respeito ao tratamento da DMD, o trabalho de uma equipe interdisciplinar é enriquecedor e essencial na abordagem terapêutica, proporcionando um tratamento global, integrativo e interativo na promoção da QV⁷.

Mesmo que os avanços no tratamento tenham aumentado a expectativa de vida desses pacientes, a independência funcional ainda é considerada pobre, influenciando aspectos psicossociais dessas crianças e adolescentes⁸. Portanto, é necessário entender melhor se há relação entre a capacidade funcional e a QV de pacientes com DMD. Os resultados deste estudo irão nortear o processo de reabilitação, visando maior independência e autonomia.

Já se sabe que a QV de pacientes com DMD apresenta piora com a progressão da doença^{9,10} e que esses pacientes possuem menor QV referente à capacidade física e psicossocial em relação a crianças saudáveis¹¹. Entretanto, apesar de ser uma das principais distrofias musculares na infância e com baixa expectativa de vida, existem poucos estudos na literatura que trazem como foco principal essa relação entre nível de funcionalidade e a QV na DMD¹²⁻¹⁴. Destaca-se que os estudos encontrados não utilizaram instrumentos específicos para avaliação da função motora, justificando a necessidade de mais estudos nesta temática.

Dessa forma, o objetivo do presente estudo foi relacionar aspectos sociodemográficos, clínicos e a capacidade funcional com a QV de pacientes com DMD; comparar a QV dos pacientes com DMD sob a percepção dos pais e dos próprios pacientes.

METODOLOGIA

Amostra

Estudo quantitativo, do tipo transversal. O trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC-Goiás), parecer número 1.547.418. A pesquisa seguiu todas as normas estabelecidas pela Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde.

A amostra foi composta por 30 pacientes com DMD entre quatro e 18 anos de idade e seus pais ou responsáveis, que estavam em tratamento em um Centro de Reabilitação e Readaptação de Goiânia, Goiás, Brasil. Foram incluídos os pacientes com diagnóstico

confirmado de DMD e seus pais ou responsáveis; e excluídos os pacientes com outras doenças neurológicas associadas e que tinham idade acima de 18 anos.

Instrumentos

Foram utilizados no presente estudo a Escala de Vignos, a Medida da Função Motora (MFM), Escala *Egen Klassifikation* (EK), o Índice de Barthel Modificado e o questionário *Pediatric Quality of Life Inventory*TM (PedsQLTM – 4.0). Além de uma ficha de perfil sociodemográfico e clínico elaborada pelas pesquisadoras.

A Escala de Vignos classifica a função de 0 a 10, e quanto maior a classificação, pior é o desempenho funcional¹⁵. A MFM é uma escala validada para o português, que avalia a função de forma estática e dinâmica composta por 32 itens, divididos em três dimensões: dimensão 1: posição em pé e transferências; dimensão 2: função motora axial e proximal; dimensão 3: função motora distal¹⁶. A escala EK avalia o comprometimento funcional de pacientes com DMD. A pontuação igual a zero caracteriza comprometimento mínimo, enquanto que 30 pontos representa maior grau de comprometimento¹⁷. O Índice de Barthel avalia o nível de independência do sujeito para a realização de dez itens de atividades básicas de vida diária. Na versão modificada, a pontuação mínima é de 10 e a máxima de 50 pontos. O escore total é classificado da seguinte maneira: 10-dependência total, 11-30 dependência severa, 31-45 dependência moderada, 46-49 ligeira dependência e 50-independência total¹⁸.

O questionário genérico *PedsQL*TM 4.0 inclui auto-avaliação para crianças e adolescentes entre 5 e 18 anos e questionários para os pais de crianças e adolescentes entre 2 e 18 anos. Possui quatro dimensões: física, emocional, social e escolar¹⁹. A avaliação inclui as seguintes faixas etárias: 5-7, 8-12 e 13-18 anos. O questionário dos pais inclui as mesmas faixas etárias com acréscimo da faixa etária de 2-4 anos. Perguntas negativas são pontuadas inversamente em uma escala de 0–100, assim, quanto maior o escore, melhor a QV²⁰.

Procedimentos

A coleta de dados foi realizada entre os meses de julho e novembro de 2016. A aplicação dos procedimentos foi iniciada após leitura e assinatura do TCLE pelos pais e pacientes com 18 anos de idade e o Termo de Assentimento pelos pacientes com idade inferior a 18 anos. Em seguida, foram realizadas as análises de prontuários para coleta de informações sobre as características de cada paciente participante da pesquisa.

Os pais ou responsáveis responderam a ficha de perfil sociodemográfico e clínico, o Índice de Barthel Modificado e a versão para pais do questionário *PedsQL*TM 4.0. Já os

pacientes, responderam ao instrumento *PedsQLTM 4.0* versão para crianças e adolescentes e foram submetidos a avaliações físicas, para preenchimento da Escala de Vignos, MFM e escala EK. Os dados foram coletados em um único momento com os pacientes e seus pais.

Análise estatística

Os dados foram analisados com o auxílio do pacote estatístico *Statistical Package for Social Science* (SPSS), versão 23. O nível de significância adotado foi de 5% ($p < 0,05$). A caracterização dos dados sociodemográficos e aspectos clínicos foram realizados por meio de frequências absoluta e relativa para as variáveis categóricas e média com desvio padrão para as variáveis contínuas. A normalidade das variáveis contínuas foi verificada aplicando-se o teste de Shapiro-Wilk (S-W). Assumida a normalidade dos dados para esse conjunto amostral foram aplicadas estatísticas paramétricas.

A análise comparativa da QV (versão do paciente) com o tipo de transporte (carro/ônibus), a faixa etária (criança/adolescente), entre os pacientes deambuladores e cadeirantes, e entre a QV na versão do paciente com a QV na versão dos pais foi realizada com base no teste *t* de Student. A correlação de Pearson foi aplicada a fim de verificar a correlação da QV (versão do paciente) com a idade de início dos sintomas, renda mensal familiar, e os escores total do Índice de Barthel Modificado, Escala de Vignos, MFM e EK.

Os limites cronológicos utilizados para dividir os grupos entre crianças e adolescentes foram baseados na Organização Mundial da Saúde (OMS), que define adolescência como o período compreendido entre 10 e 19 anos²¹.

RESULTADOS

Participaram do estudo 30 pacientes com DMD e seus pais ou responsáveis, sendo 5 crianças e 25 adolescentes. A média de idade dos pacientes foi de 12 ($\pm 3,06$) anos, com mínima de 4 e máxima de 18 anos. A maior parte estava frequentando escola regular (90%), era os mais novos entre os irmãos (40%) e a renda mensal de suas famílias apontaram uma média salarial de R\$2054,00 ($\pm 2418,8$). O meio de transporte mais utilizado era o carro (60%), a maioria não possuía plano de saúde (80%), porém recebia benefícios sociais (76,7%). Em relação aos cuidados, predominou a responsabilidade à mãe (76,7%) e também foi o principal entrevistado (90%). As mães apresentaram média de idade de 35 ($\pm 4,92$) anos. A maioria não trabalhava (70%) e prevaleceu o ensino fundamental e médio (86,6%), com a mesma proporção entre eles.

A Tabela 1 descreve os aspectos clínicos dos pacientes. Dentre eles, a idade de início dos sintomas, idade que fechou o diagnóstico, idade que iniciou a reabilitação e a idade que parou de deambular. A maioria não deambulava (86,7%), utilizava órtese (96,7%) e não tinha feito nenhuma intervenção cirúrgica (90%). Quanto às terapias realizadas no momento da coleta, a maioria fazia fisioterapia tradicional (41%); e dentre os outros tipos de terapia (13,1%), estava a arteterapia e principalmente a hidroterapia. Destaca-se que 6,6% desses pacientes não realizam nenhum tipo de terapia semanal, apenas vão ao centro de reabilitação esporadicamente para consultas médicas e orientações com a equipe multiprofissional. A maioria dos pacientes usava algum tipo de medicamento (70%), sendo que 14 deles faziam uso de corticóide (66,6%), dentre eles destacam-se: Deflazacort e Prednisona.

Tabela 1. Caracterização e descrição dos aspectos clínicos dos pacientes (n=30).

Aspectos Clínicos	Valores		
	Média ± DP	Mínimo	Máximo
Idade de início dos sintomas	4,20 ± 2,19	1,0	10,0
Idade que fechou o diagnóstico	6,20 ± 2,23	2,0	11,0
Idade que iniciou a reabilitação	6,59 ± 2,60	1,0	11,0
Idade que parou de deambular	9,35 ± 1,90	7,0	13,0
	n		%
Anda			
Não	26		86,7
Sim	4		13,3
Usa órtese			
Não	1		3,3
Sim	29		96,7
Já fez cirurgia			
Não	27		90,0
Sim	3		10,0
Terapias que o paciente realiza			
Fisioterapia	25		41,0
Fonoaudiologia	3		4,9
Terapia Ocupacional	15		24,6
Psicologia	6		9,8
Outros	8		13,1

Nenhuma	4	6,6
Usa algum medicamento		
Não	9	30,0
Sim	21	70,0

A Tabela 2 apresenta a pontuação dos instrumentos utilizados para avaliação da capacidade funcional. De acordo com a MFM, a dimensão 3 (função motora distal) foi a melhor ($77,93 \pm 17,62$) e a dimensão 1 (posição em pé e transferências) a pior, visto que apenas quatro pacientes ainda deambulam. A função motora avaliada pela MFM aponta uma média de $46,87 (\pm 20,47)$ pontos, o que significa baixa capacidade funcional. No que se refere à Escala de Vignos, a função foi classificada com média $6,9 (\pm 1,40)$. A pontuação do questionário EK teve uma média de $12,27 (\pm 5,23)$ pontos. E o grau de independência funcional avaliado pelo Índice de Barthel Modificado foi classificado como dependência severa ($29,50 \pm 8,27$).

Tabela 2. Descrição da função estática e dinâmica (MFM), fase de estadiamento da doença (Vignos), comprometimento funcional (EK) e do grau de independência funcional (Barthel Modificado).

Questionários	Mediana	Média \pm DP	Mínimo	Máximo
MFM				
Dimensão 1	0,0	$11,88 \pm 26,97$	0,0	100,0
Dimensão 2	63,9	$66,66 \pm 23,76$	22,2	100,0
Dimensão 3	85,7	$77,93 \pm 17,62$	33,3	100,0
Escore total	44,3	$46,87 \pm 20,47$	18,8	100,0
Escala Vignos				
Escore total	7,0	$6,90 \pm 1,40$	3,0	9,0
EK				
Escore total	12,5	$12,27 \pm 5,23$	0,0	23,0
Barthel Modificado				
Escore total	29,0	$29,50 \pm 8,27$	13,0	49,0

A Tabela 3 compara a versão do paciente sobre sua própria QV e a percepção dos pais sobre a QV dos filhos. Todos os domínios do instrumento de QV apresentaram diferença significativa entre a percepção dos filhos e de seus pais, exceto para o domínio atividade

escolar. Na versão dos pais, todos os domínios apresentaram pontuação média pior em relação a dos seus filhos.

Tabela 3. Comparação da qualidade de vida na percepção do paciente e na percepção dos pais sobre o filho.

PedsQL	Percepção do paciente	Percepção dos pais sobre o filho	p*
Capacidade física	33,74 ± 14,96	21,46 ± 13,10	0,002
Aspecto emocional	66,07 ± 18,38	52,67 ± 20,96	0,01
Atividades sociais	70,36 ± 21,17	55,33 ± 17,47	0,005
Atividade escolar	60,40 ± 12,66	53,46 ± 20,26	0,14
Saúde Psicossocial	65,83 ± 12,71	53,25 ± 14,80	0,001
Escore total	54,26 ± 10,20	41,71 ± 11,48	<0,001

*Teste t de Student

A comparação entre a QV sob a percepção do próprio paciente, entre indivíduos cadeirantes e deambuladores e entre crianças e adolescentes são apresentadas na Tabela 4. Houve diferença significativa no domínio capacidade física ($p < 0,001$) e na pontuação total ($p = 0,05$) do *PedsQL*TM, sendo pior no paciente cadeirante. E no que se refere às crianças e os adolescentes, o domínio capacidade física foi pior nos adolescentes ($p = 0,03$) e a atividade escolar pior nas crianças ($p = 0,04$). O tipo de transporte utilizado não apresentou influência sobre a QV.

Tabela 4. Comparação da qualidade de vida na percepção do paciente entre cadeirantes e deambuladores e entre crianças e adolescentes.

PedsQL	Cadeirante	Deambulador	<i>t</i>	<i>p</i>*
Capacidade física	30,79 ± 11,73	58,33 ± 18,84	3,62	<0,001
Aspecto emocional	64,20 ± 18,35	81,67 ± 10,41	1,60	0,12
Atividades sociais	70,00 ± 20,16	73,33 ± 34,03	0,25	0,80
Atividade escolar	61,82 ± 11,60	50,00 ± 18,03	1,56	0,13
Saúde Psicossocial	65,53 ± 12,94	68,33 ± 12,58	0,35	0,73
Pontuação Total	52,99 ± 10,04	64,85 ± 2,26	2,00	0,05
	Crianças	Adolescentes		
Capacidade física	48,44 ± 24,27	31,30 ± 11,92	2,28	0,03
Aspecto emocional	77,50 ± 8,66	64,17 ± 18,98	1,36	0,18
Atividades sociais	57,50 ± 22,17	72,50 ± 20,69	1,33	0,19
Atividade escolar	48,75 ± 14,36	62,62 ± 11,36	2,15	0,04
Saúde Psicossocial	61,25 ± 6,29	66,59 ± 13,42	0,77	0,44
Pontuação Total	56,79 ± 9,49	53,84 ± 10,44	0,53	0,60

*Teste *t* de Student

As correlações entre os domínios do *PedsQL*TM, na versão dos próprios pacientes, e a renda mensal familiar, Barthel Modificado, escala de Vignos, EK e a MFM são demonstradas na Tabela 5. A renda mensal apresentou correlação positiva apenas com o domínio capacidade física. O índice de Barthel, Vignos, EK e a MFM tiveram correlação com os domínios capacidade física, aspecto emocional, atividade escolar e o escore total de QV, demonstrando que quanto melhor a capacidade funcional, melhor a QV, exceto no domínio atividade escolar. Ressalta-se que houve forte correlação entre os instrumentos que avaliam a capacidade funcional e o domínio capacidade física da QV. A idade de início dos sintomas não apresentou correlação com a QV.

Tabela 5. Correlações da qualidade de vida na percepção do paciente com a renda mensal familiar e instrumentos de avaliação da capacidade funcional.

Correlações	Renda mensal familiar	Escore total (Barthel)	Escala Vignos	Escore total EK	MFM total
Capacidade física	$r=0,52$ $p<0,001^*$	$r=0,84$ $p<0,001^*$	$r=-0,81$ $p<0,001^*$	$r=-0,90$ $p<0,001^*$	$r=0,84$ $p<0,001^*$
Aspecto emocional	$r=0,13$ $p=0,50$	$r=0,37$ $p=0,05^*$	$r=-0,41$ $p=0,03^*$	$r=-0,44$ $p=0,02^*$	$r=0,37$ $p=0,05^*$
Atividades sociais	$r=-0,22$ $p=0,26$	$r=-0,21$ $p=0,28$	$r=0,05$ $p=0,80$	$r=0,16$ $p=0,42$	$r=-0,21$ $p=0,28$
Atividade escolar	$r=0,18$ $p=0,39$	$r=-0,59$ $p<0,001^*$	$r=0,44$ $p=0,03^*$	$r=0,48$ $p=0,02^*$	$r=-0,59$ $p<0,001^*$
Saúde Psicossocial	$r=0,00$ $p=1,00$	$r=-0,11$ $p=0,56$	$r=-0,05$ $p=0,80$	$r=0,00$ $p=0,99$	$r=-0,11$ $p=0,56$
Escore Total	$r=0,27$ $p=0,16$	$r=0,37$ $p=0,05^*$	$r=-0,49$ $p=0,01^*$	$r=-0,50$ $p=0,01^*$	$r=0,37$ $p=0,05^*$

*Correlação de Pearson ($p<0,05$)

Legenda: MFM: Medida da Função Motora; EK: *Egen Klassifikation*.

DISCUSSÃO

Os pacientes com DMD participantes do estudo tinham média de idade de 12,73 anos, a maioria não deambulava e iniciaram o processo de reabilitação com média de 6,59 anos, um pouco antes da média encontrada para a idade que pararam de deambular, aos 9,35 anos. Esse último valor é confirmado por um estudo que avaliou a função motora de 49 pacientes e que apontou uma média de idade para perda da deambulação por volta de 9,5 anos²². Esta idade é relativamente precoce em relação a um estudo feito com 513 pacientes do Reino Unido, que encontrou uma média de 13 anos de idade para perda da marcha²³. Destaca-se que os pacientes faziam uso de glicocorticóides entre 3 e 5 anos de idade, conferindo um ganho adicional na função motora²³. Um dado importante do presente estudo é o fato de que menos da metade dos pacientes (41%) realizavam fisioterapia, levando em consideração a gravidade e o curso progressivo da doença.

De modo geral, os pacientes com DMD apresentaram uma baixa capacidade funcional. O número de pacientes que não deambulavam era maioria, justificando tal fato. Alguns estudos feitos com a Escala de Vignos para quantificar a independência funcional dos pacientes verificaram que possuem pontuação na escala de 7 a 8 pontos^{13,24}. Esses dados estão de acordo com o presente estudo. Já um estudo que utilizou a escala EK para avaliar o

comprometimento funcional dos pacientes apontou uma média de 9,6 pontos²⁵, sendo um valor divergente ao deste estudo. Lembrando que os pacientes tinham entre 10 e 30 anos, todos eram cadeirantes e estavam em tratamento de glicocorticóide a longo prazo²⁵.

A dimensão 3 (D3) da MFM avalia a função motora distal e esta obteve melhor pontuação nos pacientes deste estudo. Este resultado se aproxima de um estudo longitudinal feito com 20 meninos com DMD com idade entre 6 e 19 anos, que utilizou a MFM para avaliar a função motora²⁶. Foi possível identificar uma melhor pontuação na dimensão 3, além de uma perda da função de membro superior em um período de seis meses²⁶. É necessário destacar que apesar da terapia ocupacional ser o segundo tipo de tratamento mais realizado pelos pacientes do presente estudo, ainda é considerado baixo (24,6%). Pelo fato da principal característica clínica da doença estar relacionada à redução da força muscular e perda da função motora de proximal para distal², sugere-se a continuidade de um tratamento preventivo, o que irá contribuir para retardar ainda mais a perda dessa função.

A respeito da QV desses pacientes, sabe-se que é importante a avaliação não somente por meio das opiniões dos pais ou responsáveis, mas também pelas perspectivas dos próprios pacientes, o que pode contribuir com os profissionais da saúde na tomada de decisões, auxiliando sobre futuras terapias^{27,28}.

No presente estudo, o domínio capacidade física foi considerado o pior, assim como outros que também utilizaram o questionário *PedsQL*^{TM 10-11,27,29-31}. O fato de a DMD ser uma doença crônica e progressiva com perda da marcha⁴ faz com que a capacidade física seja considerada ruim por eles, visto que apenas quatro pacientes ainda deambulavam. A pontuação total da QV dos meninos com DMD também estava baixa, o que pode estar associado ao fato de que os suportes terapêuticos ainda são pouco realizados pelos pacientes. Além disso, deve-se enfatizar não só a terapia física como a psicológica, o que demonstra a importância da equipe multiprofissional durante o tratamento de uma patologia grave como é a DMD.

O instrumento *PedsQL*TM apresenta versões tanto para os pais, como para crianças e adolescentes. Dessa forma foi possível identificar que houve diferença entre as percepções dos pais sobre a QV dos filhos. A única semelhança entre eles foi no domínio atividade escolar, o que também concorda com alguns estudos^{27,31}. Nos outros domínios, os pais tiveram percepção pior do que de seus filhos. Muitas vezes os pais acabam subestimando a QV dos filhos^{13,27,30}. Isso geralmente ocorre, por serem responsáveis em cuidar das crianças e adolescentes, então acabam experimentando altos níveis de estresse, o que pode influenciar a percepção da QV de seus filhos³². Um estudo de 2014 sugere que fatores adicionais precisam

ser investigados, como a idade da criança, a gravidade da doença e o estado de saúde dos pais, a fim de determinar como podem afetar no nível de concordância entre os relatórios de crianças e pais³⁰. Sendo assim, há necessidade de um trabalho voltado para apoio às famílias desses pacientes, a fim de promover um maior esclarecimento sobre a real QV do próprio filho e assegurar aos pais maior conforto, tentando minimizar a angústia vivenciada por eles no que se refere à saúde e ao bem-estar dos seus filhos.

Pacientes cadeirantes e deambuladores com DMD apresentaram diferenças significativas na QV quando comparados entre si, sendo que o domínio capacidade física foi pior nos pacientes cadeirantes. Este resultado vai de encontro a um estudo, que investigou famílias de 176 meninos com DMD, onde identificou que maior fadiga e uso de cadeiras de rodas foram associados com uma pior QV, independente de outros fatores¹⁰. No presente estudo, o fato de ser cadeirante não influenciou nos demais domínios de QV.

Assim como também houve diferenças entre a QV de crianças e adolescentes, onde a capacidade física foi pior nos adolescentes, estando de acordo com alguns autores³³. Este resultado provavelmente está ligado ao curso progressivo da doença, com presença de fraqueza muscular², perda da marcha e dependência funcional¹. Já as crianças tiveram uma QV pior na atividade escolar. Uma hipótese para este dado é que as crianças demandam maiores cuidados no início da evolução da doença, devido às constantes consultas médicas e exames, além dos inúmeros tratamentos, o que podem afastá-las da sala de aula. Além disso, as crianças não apresentavam alteração cognitiva, podendo ser apenas uma questão de faixa etária ou simplesmente pela amostra não homogênea entre crianças e adolescentes.

Crianças e adolescentes com uma renda mensal familiar mais elevada apresentam melhor QV no domínio capacidade física, semelhante a outros estudos^{10,34}. As condições socioeconômicas dos familiares podem interferir diretamente na possibilidade de acesso dos pacientes a melhores recursos terapêuticos e, conseqüentemente a uma melhor QV³⁵.

Melhor desempenho funcional avaliado pelos instrumentos: índice de Barthel, Vignos, EK e a MFM, está associado a uma melhor QV, principalmente no que se refere à capacidade física. Sabe-se que o comprometimento funcional da DMD pode começar a se manifestar geralmente perto dos quatro anos de idade e se intensifica entre sete e 12 anos com a perda da marcha¹. A insuficiência respiratória devido ao acometimento dos músculos respiratórios é comum no final da adolescência e a introdução de ventilação mecânica é frequentemente necessária³. Portanto, o presente estudo reflete satisfatoriamente a história natural da doença.

Quanto melhor a capacidade funcional, melhor será o aspecto emocional da QV. Alguns estudos corroboram com este resultado, trazendo a idéia de que os aspectos emocionais

podem ser influenciados por alterações físicas, sendo que a capacidade funcional e aspecto físico estão cada vez mais prejudicados com o passar da idade do paciente³³, já que apresentam mais dependência e limitações⁸. Pelo fato do cognitivo ser preservado, estes pacientes geralmente possuem essa percepção do que acontece com eles, o que pode interferir ainda mais no aspecto emocional. Este dado revela a importância do tratamento psicológico com todos os pacientes com DMD, principalmente aqueles que estão mais graves e acometidos pela doença.

Um dado interessante encontrado no presente estudo foi que um melhor desempenho funcional está associado a uma pior QV na atividade escolar. O número de dias presentes na escola reflete de forma clara a QV relacionada à saúde. Se um menino não está bem o suficiente para ir à escola, então sua saúde é afetada por sua QV¹. Pode-se levantar a hipótese de que o paciente quando se torna mais dependente, geralmente acaba apresentando dificuldade na sua vida social, e a escola nessa fase de evolução da doença se torne um meio de socialização e de interação com outras pessoas da mesma faixa etária.

Em conclusão, os resultados deste estudo apontam que a baixa capacidade funcional apresenta influência negativa sobre a QV de pacientes com DMD. Fatores como baixa renda mensal familiar, ser cadeirante e adolescente demonstraram que interferem negativamente na capacidade física da QV desses meninos. Outro dado importante é o fato de que os pais acabaram subestimando a QV dos seus filhos.

Os resultados dessa pesquisa podem ser relevantes para a prática clínica e as intervenções de planejamento para esta população e suas famílias. Espera-se que haja uma reestruturação e reorganização das práticas de saúde, para um cuidado mais humanizado, que preserve a QV dos pacientes com DMD, prevenindo incapacidades, promovendo menos complicações secundárias nos pacientes e conseqüentemente menos hospitalizações, gerando assim menos gastos para o Estado e para as famílias.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos à Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de Goiás (FAPEG) pela Bolsa de Mestrado e ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Ambientais e Saúde (PPGCAS) da Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC-Goiás).

REFERÊNCIAS

1. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol.* 2010;9(1):77-93. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70271-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70271-6)
2. Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Child Health.* 2015;51:759-64. <https://doi.org/10.1111/jpc.12868>
3. Guo R, Zhu G, Zhu H et al. DMD mutation spectrum analysis in 613 Chinese patients with dystrophinopathy. *J Hum Genet.* 2015;60:435-42. <https://doi.org/10.1038/jhg.2015.43>
4. Oliveira AR, Correa FI, Valim MM, Oliveira CS, Correa JCF. Determination of muscle fatigue index for strength training in patients with Duchenne dystrophy. *Fisioter Mov.* 2010;23(3):51-60. <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-51502010000300002>.
5. Fagoaga J, Girabent-Farrés M, Bagur-Calafat C, Steffensen BF. Evolución de la capacidad funcional valorada con la escala Egen Klassifikation em personas afectas de atrofia muscular espinal o distrofia muscular de Duchenne de la población española: estudio longitudinal de três años. *Rev Neurol.* 2015;61(8):344-8.
6. Oliveira SS, Blascovi-Assis SM, Caromano FA. Qualidade de vida de crianças com Distrofia Muscular: Estudo de dois casos. *Licere, Belo Horizonte.* 2013;16(3):1-25.
7. Oliveira SS, Blascovi-Assis SM. Serviços de Reabilitação no Município de Barueri: Estudo das necessidades e da demanda para o atendimento fisioterápico de pessoas com deficiência. In: *Jornada de iniciação científica. 5, São Paulo, 2009. Anais. São Paulo: UPM, 2009.*
8. Kohler M, Clarenbach CF, Boni L, Brack T, Russi EW, Bloch KE. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Am*

- J Respir Crit Care Med. 2005;172:1032-6. <https://doi.org/10.1164/rccm.200503-322OC>
9. Landfeldt E, Lindgren P, Bell CF et al. Health-related quality of life in patients with Duchenne muscular dystrophy: a multinational, cross-sectional study. *Dev Med Child Neurol*. 2015;58(5):508-15. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12938>
 10. Wei Y, Speechley KN, Zou G, Campbell C. Factors Associated With Health-Related Quality of Life in Children With Duchenne Muscular Dystrophy. *J Child Neurol*. 2016;31(7):879-86. <https://doi.org/10.1177/0883073815627879>
 11. Uzark K, King E, Cripe L et al. Health-Related Quality of Life in Children and Adolescents With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*. 2012;130(6):1559-66. <https://doi.org/10.1542/peds.2012-0858>
 12. Annexstad EJ, Lund-Pettersen I, Rasmussen M. Review Article: Duchenne Muscular Dystrophy. *Tidsskr Nor Legeforen*. 2014;134(14):1361-4. <https://doi.org/10.4045/tidsskr.13.0836>
 13. Houwen-van Opstal SL, Jansen M, van Alfen N, Groot IJ. Health-Related Quality of Life and Its Relation to Disease Severity in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy: Satisfied Boys, Worrying Parents - A Case-Control Study. *J Child Neurol*. 2014;29(11):1486-95. <https://doi.org/10.1177/0883073813506490>
 14. Messina S, Vita GL, Sframeli M et al. Health-related quality of life and functional changes in DMD: A 12-month longitudinal cohort study. *Neuromuscul Disord*. 2016;26(3):189-96. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2016.01.003>
 15. Iwabe C. Escala medida da função motora (MFM): novo instrumento de avaliação em doenças neuromusculares [tese de doutorado]. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, 2009.
 16. Bérard C, Payan C, Hodgkinson I, Fermanian J. And the MFM collaborativy study group. A motor function measure Scale for Neuromuscular Diseases: construction and

- validation study. *Neuromuscul Disord.* 2005;15(7):463-70. <http://doi.org/10.1016/j.nmd.2005.03.004>
17. Martinez JAB, Brunherotti MA, Assis MR, Sobreira CFR. Validação da escala motora funcional EK para a língua portuguesa. *Rev Assoc Med Bras.* 2006;52(5):347-51. <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-42302006000500024>
 18. Shah S, Vanclay F, Cooper B. Improving the sensitivity of the Barthel Index for stroker rehabilitation. *Journal of Clinical Epidemiology.* 1989;42(8):703-709. [http://dx.doi.org/10.1016/0895-4356\(89\)90065-6](http://dx.doi.org/10.1016/0895-4356(89)90065-6)
 19. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care.* 2001;39:800-12.
 20. Klatchoian DA, Len CA, Terreri MT et al. Quality of life of children and adolescents from São Paulo: reliability and validity of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 Generic Core Scales. *J Pediatr (Rio J).* 2008;84(4):308-15. <http://dx.doi.org/10.1590/S0021-75572008000400005>
 21. WHO, World Health Organization. Young People's Health – a Challenge for Society. Report of a WHO Study Group on Young People and Health for All. Technical Report Series 731. Geneva: WHO, 1986.
 22. Vuillerot C, Girardot F, Payan C et al. Monitoring changes and predicting loss of ambulation in Duchenne muscular dystrophy with Motor Function Measure. *Dev Med Child Neurol.* 2010;52(1):60-5. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2009.03316.x>
 23. Ricotti V, Ridout DA, Pane M et al. The NorthStar Ambulatory Assessment in Duchenne muscular dystrophy: considerations for the design of clinical trials. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2015; 87:149–55. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2013-306350>
 24. Sá CSC, Fagundes IK, Araújo TB, Oliveira ASB, Fávero FM. The relevance of trunk evaluation in Duchenne muscular dystrophy: the segmental assessment of trunk

- control. *Arq Neuropsiquiatr.* 2016;74(10):791-5. <http://dx.doi.org/10.1590/0004-282X20160124>
25. Lee HN, Sawnani H, Horn PS, Rybalsky I, Relucio L, Wong BL. The Performance of the Upper Limb scores correlate with pulmonary function test measures and Egen Klassifikation scores in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord.* 2016;26:264–27. <http://doi.org/10.1016/j.nmd.2016.02.015>
26. Diniz GPC, Lasmar LM, Giannetti JG. Motor assessment in patients with Duchene muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr.* 2012;70(6):416-21. <http://doi.org/10.1590/S0004-282X2012000600007>
27. Bray P, Bundy AC, Ryan MM, North KN, Everett A. Health-related Quality of Life in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy: Agreement Between Parents and Their Sons. *J Child Neurol.* 2010;25(10):1188-94. <http://doi.org/10.1177/0883073809357624>
28. Simon VA, Resende MBD, Simon MAVP, Zanoteli E, Reed UC. Duchenne muscular dystrophy - Quality of life among 95 patients evaluated using the Life Satisfaction Index for Adolescents. *Arq Neuropsiquiatr.* 2011;69(1):19-22. <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2011000100005>
29. Bendixen RM, Senesac C, Lott DJ, Vandenborne K. Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health. *Health Qual Life Outcomes.* 2012;10(1):43-51. <http://doi.org/10.1186/1477-7525-10-43>
30. Lim Y, Velozo C, Bendixen RM. The level of agreement between child self-reports and parent proxy-reports of health-related quality of life in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Qual Life Res.* 2014;23(7):1945-52. <http://doi.org/10.1007/s11136-014-0642-7>

31. Sienko S, Buckon C, Fowler E et al. Prednisone and Deflazacort in Duchenne Muscular Dystrophy: Do they play a different role in child behavior and perceived quality of life? *PLoS Curr.* 2016;17(8). <http://doi.org/10.1371/currents.md.7628d9c014bfa29f821a5cd19723bbaa>
32. Melo ELA, Valdés MTM. Evaluacion de la calidad de vida de los niños con distrofia muscular progresiva de Duchenne. *Rev Neurol.* 2007;45(2):81-7.
33. Lue YJ; Chen SS; Lu YM. Quality of life of patients with Duchenne muscular dystrophy: from adolescence to young men. *Disabil Rehabil.* 2016;27:1-6. <http://dx.doi.org/10.1080/09638288.2016.1196398>
34. Otto C , Steffensen BF , Højberg AL et al. Predictors of health-related quality of life in boys with Duchenne muscular dystrophy from six European countries. *J Neurol.* 2017; 264(4):709-23. <http://doi.org/10.1007/s00415-017-8406-2>
35. Freitas MM, Oliveira JVR, Santos ARC, Maia DC. Perfil epidemiológico e funcional de pacientes com distrofia muscular de Duchenne atendidos em clínicas de fisioterapia na cidade de Aracaju. *Interf Cient.* 2013;1(2):21-32. <http://dx.doi.org/10.17564/2316-3798.2013v1n2p21-32>

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

No artigo de revisão integrativa da literatura, foi percebido que crianças e adolescentes com DMD possuem comprometimento da QV, destacando o domínio capacidade física, do instrumento PedsQL™, como o pior nos trabalhos selecionados.

Além disso, foi evidenciado que fatores como idade mais avançada, mobilidade reduzida, não utilizar corticóides, baixo nível de renda familiar e grau de escolaridade influenciam de forma negativa a QV das crianças e adolescentes com DMD. Estes fatores são importantes e devem ser levados em consideração no decorrer do tratamento. Também são informações essenciais na tomada de decisões pela equipe multidisciplinar.

No estudo transversal, os resultados apontam que a baixa capacidade funcional apresenta influência negativa sobre a QV de pacientes com DMD. Fatores como baixa renda mensal familiar, e o fato de ser cadeirante e adolescente demonstraram que interferem negativamente na capacidade física da QV. Além disso, crianças apresentaram pior QV na atividade escolar e uma melhor capacidade funcional está relacionada a uma pior QV na atividade escolar. Outro dado importante é o fato de que os pais acabaram subestimando a QV dos seus filhos.

A baixa renda mensal piora a QV de crianças e adolescentes com DMD. Desta forma, políticas públicas efetivas são fundamentais para que as famílias desses meninos possam ter acesso a um tratamento de qualidade, para então minimizar os efeitos negativos da doença e assim obter uma melhor QV.

Há necessidade de maior assistência terapêutica durante todo o curso da doença, principalmente em fases mais avançadas. Sem contar que, o cognitivo permanece preservado, o que pode interferir no aspecto emocional, revelando a importância do tratamento psicológico, além das demais terapias físicas, com todos os pacientes com DMD.

Os resultados desta pesquisa podem nortear o processo de reabilitação dos pacientes, com estratégias direcionadas a real necessidade dos mesmos, sendo que uma dessas necessidades está relacionada às Tecnologias Assistivas. As Tecnologias Assistivas podem contribuir para melhora das habilidades funcionais, levando independência funcional por maior tempo a esses pacientes. Além da

melhora do desempenho escolar e da interação com a família e amigos, sendo, portanto, essencial na promoção da QV dos portadores de DMD.

Se tratando de Tecnologias Assistivas, o ambiente escolar pode se tornar mais produtivo e atrativo para crianças com DMD com a utilização deste, visto que a QV na atividade escolar mostrou-se ruim para elas. É importante inserir adaptações ao ambiente, visando à promoção do bem-estar, e a facilitação de movimento aos alunos com alguma limitação, podendo favorecer e melhorar até mesmo o rendimento escolar da criança.

Um trabalho voltado para apoio às famílias desses pacientes é essencial. Podendo assim, promover um maior esclarecimento sobre a real QV do próprio filho e assegurar aos pais maior conforto, tentando minimizar a angústia vivenciada por eles no que se refere à saúde e ao bem-estar dos seus filhos.

As constatações destes estudos podem servir para que haja uma reestruturação e reorganização das práticas de saúde, para um cuidado mais humanizado, que preserve a QV dos pacientes com DMD. Dessa forma, poderá prevenir incapacidades, promovendo menos complicações secundárias nos pacientes e conseqüentemente menos hospitalizações, gerando assim menos gastos para o Estado e para as famílias.

Sugere-se a realização de mais estudos longitudinais que possam acompanhar o tratamento e evolução de crianças e adolescentes com DMD com o passar dos anos, levando em conta todos os achados destes estudos.

REFERÊNCIAS

ANDERSON, J. L.; HEAD, S. I.; RAE, C.; MORLEY, J. W. Brain Function in Duchenne muscular dystrophy. **Brain**, v. 125, p. 4-13, 2002.

ANNEXSTAD, E. J.; LUND-PETTERSEN, I.; RASMUSSEN, M. Review Article: Duchenne Muscular Dystrophy. **Tidsskr Nor Laegeforen**, v. 134, n. 14, 2014; p.1361 – 1364, 2014.

ARAÚJO, F.; RIBEIRO, J. L. P.; OLIVEIRA, A.; PINTO, C. Validação do Índice de Barthel numa amostra de idosos não institucionalizados. **Revista Portuguesa de Saúde Pública**. v. 25, n. 2, 2007.

ARONSON N. Quality of life research in câncer clinical Trial: A need for common rules and language. **Oncology** 1990; 4:59-66.

ASSUMPÇÃO JR, F. B.; KUCZYNSKI, E.; SPROVIERI, M. H.; ARANHA, E. M. G. Escala de avaliação de qualidade de vida (AUQEI –Autoquestionnaire Qualité de Vie Infant Imagé). Validade e confiabilidade de uma escala para qualidade de vida em crianças de 4 a 12 anos. **Arquivo de Neuropsiquiatria.**, v. 58, n.1, p. 119-127, 2000.

BARRA, T. M. F.; BARALDI, F. K. O uso das escalas funcionais para avaliação clínica da distrofia muscular de Duchenne. **Revista de Neurociências**, v. 21, n. 3, p. 420-426, 2013.

BÉRARD, C.; PAYAN, C.; HODGKINSON, I.; FERMANIAN, J.; And the MFM collaborativy study group. A motor function measure Scale for Neuromuscular Diseases: construction and validation study. **Neuromuscular Disorders**, v. 15, n. 7, p. 463-470, 2005.

BENDIXEN, R. M.; SENESAC, C.; LOTT, D. J.; VANDENBORNE, K. Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the international classification of functioning, disability, and health. **Health and Quality of Life Outcomes**, v.10, p.43-4, 2012.

BOMPORI, E.; NIAKAS, D.; NAKOU, I.; SIAMOPOULOU-MAVRIDOU, A.; TZOUFI, M. S. Comparative study of the health-related quality of life of children with epilepsy and their parents. **Epilepsy & Behavior**, v. 41, p.11–17, 2014.

BUSHBYA, K.; BOURKEB, J.; BULLOCKC, R.; EAGLEA, M.; GIBSOND, M.; QUINBYD, J. The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. **Current Paediatrics**, v. 15, n. 4, p. 292-300, 2005.

BUSHBY, K.; FINKEL, R.; BIRNKRANT, D. J.; et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. **The Lancet Neurology**. v. 9, p. 77-93, 2010.

BUSHBY K., et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. **The Lancet Neurology**, v. 9, p.177-189, 2010.

CAMMARATA-SCALISI, F.; CAMACHO, N.; ALVARADO, J.; LACRUZ-RENGEL, M. A. Distrofia Muscular de Duchenne: presentación clínica. **Revista Chilena de Pediatría**, v. 79, n. 49, p. 5-5, 2008.

COTTON, S.; VOUDOURIS, N. J.; GREENWOOD, K. M. Intelligence and Duchenne muscular dystrophy: full scale, verbal, and performance intelligence quotients. **Developmental Medicine & Child Neurology**, 2001.

DUARTE, P. S.; CICONELLI, R. M. Instrumentos para a avaliação da qualidade de vida: genéricos e específicos. In: DINIZ, D.P.; SCHOR, N. Qualidade de vida. 1 ed. Barueri - SP: Manole, 2006.

EAGLE, M.; BAUDOUIN S. V.; CHANDLER, C et al. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. **Neuromuscular Disorders**, v. 12, p. 926-929, 2002.

EMERY, A. E. H.; MUNTONI, F. Duchenne Muscular Dystrophy. **New York: Oxford University Press**; 2003.

ESCORCIO, R.; FERNANDES, L. A. Y.; HUKUDA, M. E.; SILVA, R. L.; CRUZ, C. M. V.; CAROMANO, F. A. Caracterização da passagem de bipedestação para sedestação no solo e da passagem de decúbito dorsal no solo para bipedestação em crianças normais. **Revista de Terapia Ocupacional**, v. 18, n. 1, p. 44-46, 2007.

FAGOAGA, J.; GIRABENT-FARRÉS, M.; BAGUR-CALAFAT, C.; STEFFENSEN, B. F. Evolución de la capacidad funcional valorada com la escala Egen Klassifikation em personas afectas de atrofia muscular espinal o distrofia muscular de Duchenne de la población española: estudio longitudinal de três años. **Revista de Neurologia**, v. 61, n. 8, p. 344-348, 2015.

FARIAS N, BUCHALLA C. M: A Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde da Organização Mundial da Saúde: Conceitos, Usos e Perspectivas. **Revista Brasileira de Epidemiologia**, v. 8, p. 187-193, 2005.

FERNANDES, L. A. Y.; CAROMANO, F. A.; ASSIS, S. M. B.; HUKUDA, M. E.; VOOS, M. C.; CARVALHO, E. V. Relationship between the climbing up and climbing down stairs domain scores on the FES-DMD, the score on the vignos scale, age and timed performance of functional activities in boys with Duchenne muscular dystrophy. **Brazilian Journal of Physical Therapy**, v.18, n.6, p.513-520, 2014.

FERNANDES, L. A. Y.; CAROMANO, F. A.; HUKUDA, M. E.; ESCORCIO R., CARVALHO, E. V. Elaboration and reliability of functional evaluation on going up and downstairs scale for Duchenne Muscular Dystrophy. **Brazilian Journal of Physical Therapy**, v.14, n.6, p.518-526, 2010.

FLECK, M. P. A.; LOUZADA, S.; XAVIER, M.; CHACHAMOVICH, E.; VIEIRA, G.; SANTOS, L.; PINZON, V. Application of the Portuguese version of the abbreviated instrument of quality life WHOQOL-BREF. **Revista de Saúde Pública**, v. 34, p. 178-183, 2000.

FLECK, M. P. A.; LOUZADA, S.; XAVIER, M.; CHACHAMOVICH, E.; VIEIRA, G.; SANTOS, L.; PINZON, V. Aplicação da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da Organização Mundial de Saúde (WHOQOL-100). **Revista de Saúde Pública**, v. 33, n. 2, p. 198-205, 1999.

GONÇALVES, M.; DYLEWSKI, V.; CHAVES, A. C. X.; SILVA, T. M.; FÁVERO, F. M.; FONTES, S. V.; CAMPOS, M. F. C. R.; OLIVEIRA, A. S. B. Qualidade de vida: análise comparativa entre crianças com Distrofia Muscular de Duchenne e seus cuidadores. **Revista de Neurociências**, v. 16, n. 4, p. 275-9, 2008.

IWABE, C. Escala medida da função motora (MFM): novo instrumento de avaliação em doenças neuromusculares [tese de doutorado]. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, 2009.

JETTE, A. M.; BRANCH, L. Impairment and disability in the aged. **Journal Chronic Disease**, v. 38, p. 59-65, 1985.

KENNESON, A.; BOBO, J. K. The effect of caregiving on women in families with Duchenne/Becker muscular dystrophy. **Health & Social Care in the Community**. v. 18, p. 520-528, 2010.

KLATCHOIAN, D. A.; LEN, C. A.; TERRERI, M. T.; SILVA, M.; ITAMOTO, M. S.; CICONELLI, R. M. et al. Quality of life of children and adolescents from São Paulo: reliability and validity of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 Generic Core Scales. **Journal Pediatric (Rio J)** v. 84, n. 4, p. 308-315, 2008.

KOHLER, M.; CLARENBACH, C. F.; BONI, L. et al. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. **American Journal Respiratory and Critical Care Medicine**. v. 172, p. 1032-1036, 2005.

KOWALSKY, L. P. Treatment planning, total rehabilitation and quality of life of the head and neck. **Ciência e Cultura**, v. 6, p-35-41, 1994.

MARTINEZ, J. A. B.; BRUNHEROTTI, M. A.; ASSIS, M. R.; SOBREIRA, C. F. R. Validação da escala motora funcional EK para a língua portuguesa. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 52, n. 5, p. 347-351, 2006.

MELO, E. L. A.; VALDÉS, M. T. M.; PINTO, J. M. S. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne. **Pediatria**, v.27, n.1, p.28-37, 2005.

MENDELL, J. R.; SHILLING, C.; LESLIE, N. D. et al. Evidence-based path tonewborn screening for Duchenne muscular dystrophy. **Annals of Neurology**, v. 71, p. 304-313, 2012.

MUNTONI, F.; TORELLI, S.; FERLINI, A. Dystrophin and mutations: one gene, several proteins, multiple phenotypes. **The Lancet Neurology**, v. 2, p. 731–740, 2003.

OLIVEIRA, S. S.; BLASCOVI-ASSIS, S. M. Serviços de Reabilitação no Município de Barueri: Estudo das necessidades e da demanda para o atendimento fisioterápico de pessoas com deficiência. In: JORNADA DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA. 5, São Paulo, 2009. Anais. São Paulo: UPM, 2009.

OLIVEIRA, S. S.; BLASCOVI-ASSIS, S. M.; CAROMANO, F. A. Qualidade de vida de crianças com Distrofia Muscular: Estudo de dois casos. **Licere**, Belo Horizonte, v.16, n.3, p. 1-25, 2013.

OLIVEIRA, A. R.; CORREA, F. I.; VALIM, M. M.; OLIVEIRA, C. S.; CORREA, J. C. F. Determination of muscle fatigue index for strength training in patients with Duchenne dystrophy. **Fisioterapia em Movimento**, v. 23, n. 3, p. 51-60, 2010.

Organização Mundial de Saúde. CIF: classificação internacional de funcionalidade, incapacidade e saúde, 2003. p.325.

PANGALILA, R. F.; VAN DEN BOS, G. A. M.; BARTELS, B.; BERGEN, M. P.; KAMPELMACHER, M. J.; STAM, J. H.; ROEBROECK, M. E. Quality of life of adult men with duchenne muscular dystrophy in the netherlands: implications for care. **Journal Rehabilitation Medical**, v. 47, p. 161–166, 2015.

PATRICK, D. L.; ERICSON, P. Health status and health policy: Quality of life in health care evaluation and Resource allocation. New York, Oxford University Press, 1993.

PENA, F. F.; ROSOLÉM, F. C.; ALPINO, M. A. S. Contribuição da Fisioterapia para o bem-estar e a participação de dois alunos com Distrofia Muscular de Duchenne no ensino regular. **Revista Brasileira de Educação Especial**, v. 14, p. 447-462, 2008.

PEREIRA, C. C. S.; KIYOMOTO, B. H.; CARDOSO, R.; OLIVEIRA, A. S. B. Duchenne muscular dystrophy: alpha-dystroglycan immunoexpression in skeletal muscle and cognitive performance. **Arquivos de Neuropsiquiatria**, v. 63, n. 4, p. 984-989, 2005.

RAHBK, J.; WERGE, B.; MADSEN, A. et al. Adult life with Duchenne muscular dystrophy: observations among an emerging and unforeseen patient population. **Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine**, v. 8, p. 17-28, 2005.

ROSA, T. E.; BENICIO, M. H.; LARROTE, M. et al. Fatores determinantes da capacidade funcional entre idosos. **Revista de Saúde Pública**, v. n.37, p.40-48, 2003.

SEIDI, E. F.; ZANNON, C. C. Qualidade de vida e saúde: Aspectos conceituais e metodológicos. **Cadernos de Saúde Pública**, v. 20, p.580-588, 2004.

SHAH, S.; VANCLAY, F.; COOPER, B. Improving the sensitivity of the Barthel Index for stoker rehabilitation. **Journal of Clinical Epidemiology**, v. 42, n. 8, p. 703-709, 1989.

SOUZA, M. T.; SILVA, M. D.; CARVALHO, R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. **Einstein**, v. 8, n.1, p. 102–106, 2010.

STEFFENSEN, B.; HYDE, S.; LYAGER, S.; MATTSON, E. Validity of the EK scale: a functional assessment of non-ambulatory individuals with Duchenne muscular dystrophy or spinal muscular atrophy. **Physiotherapy Research Internacional**, v. 6, n.1, p.119-134, 2001.

THRUSH, P. T.; ALLEN, H. D.; VIOLLET, L.; MENDELL, J. R. Re-examination of the electrocardiogram in boys with Duchenne muscular dystrophy and correlation with its dilated cardiomyopathy. **American Journal Cardiology**, v. 103, p. 262-265, 2009.

UZARK, K.; KING, E.; SPINCER, R. et al. Health-related quality of life in children and adolescents with Duchenne muscular dystrophy. **Pediatrics**, v. 130, p. 15-59, 2012.

VAINZOF, M.; ZATZ, M. Protein defects in neuromuscular diseases. **Brazilian Journal of Medical and Biological Research**, v. 36, p. 543-555, 2003.

VARELA, R. C. B; OLIVER, F. C. A utilização de tecnologia assistiva na vida cotidiana de crianças com deficiência. **Ciência & Saúde Coletiva**, v.18, n.6, p.1773-1784, 2013.

VARNI, J. W.; SEID, M.; KURTIN, P. S. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. **Medical Care**, v. 39, p. 800-812, 2001.

VARNI, J. W.; SEID, M.; RODE, C. A. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. **Medical Care**, v. 37, p. 126-139, 1999.

VELASCO, M. V.; COLIN, A. A; ZURAKOWSKI, D.; DARRAS, B. T.; SHAPIRO, F. Posterior spinal fusion for scoliosis in Duchenne muscular dystrophy diminishes the rate of respiratory decline. **Spine**, v. 32, n. 4, p. 459-465, 2007.

VIEIRA, F. D.; FERNANDES, T. M.; CROSSETTI, M. G. Enfermagem em terapia intensiva. In: Rotinas em terapia intensiva. Menna-Barreto SS, Vieira SR, Pinheiro CT (Eds). Porto Alegre, **ArtMed**, p.613-634, 2006.

VIGNOS, P. J. Jr.; SPENCER, G. E. Jr.; ARCHIBALD, K. C. Management of progressive muscular dystrophy in childhood. **JAMA**, v. 184, p. 89-96, 1963.

WHOQOL Group. Development of the WHOQOL: rationale and current status. International. **Journal of Mental Health**, v. 23, n. 3, p. 24-56, 1994.

WISKI, M. B.; SOUZA, M. C.; Perfil clínico e funcional da distrofia muscular de Duchenne: atuação da enfermagem no tratamento e diagnóstico precoce. **Ensaio e Ciência: Ciências Biológicas, Agrárias e da Saúde**, v.19, n. 2, p. 81-88, 2015.

World Health Organization: The WHO Family of International Classifications. 2009.

APÊNDICES

APÊNDICE A – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO – PAIS OU RESPONSÁVEIS COMO PARTICIPANTES

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Pais ou responsáveis como participantes

Você está sendo convidado (a) para participar, como voluntário (a), do Projeto de Pesquisa sob o título “Avaliação postural, capacidade funcional e qualidade de vida de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne e qualidade de vida de seus cuidadores”. Meu nome é Cejane Oliveira Martins Prudente e sou a pesquisadora responsável pela pesquisa. Após receber os esclarecimentos e as informações a seguir, no caso de aceitar fazer parte do estudo, este documento deverá ser assinado em duas vias, sendo a primeira de guarda e confidencialidade do Pesquisadora responsável e a segunda ficará sob sua responsabilidade para quaisquer fins. Em caso de recusa, você não será penalizado (a) de forma alguma. Em caso de dúvida sobre a pesquisa, você poderá entrar em contato com a pesquisadora responsável pelo telefone (62) 8434-3686, ou através do email cejanemp@hotmail.com. Em caso de dúvida sobre a ética aplicada a pesquisa, você poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa da Pontifícia Universidade Católica de Goiás, telefone: (62) 3946-1512, localizado na Avenida Universitária, N° 1069, Setor Universitário, Goiânia – Goiás.

Estarei disponível para dar esclarecimentos sobre a pesquisa e solucionar dúvidas a qualquer momento. Você poderá levar este termo para casa para decidir se tem interesse em participar da pesquisa, daqui a alguns dias nos encontramos novamente e, caso opte por participar, você deverá rubricar todas as páginas deste termo e assinar ao final o documento, que apresenta duas vias. Uma delas é sua e a outra do pesquisador responsável. A qualquer momento você pode retirar o consentimento e deixar de participar do estudo, sem sofrer qualquer tipo de prejuízo.

A pesquisa será realizada com pacientes com diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne e seus pais ou cuidadores. Vocês responderão questionários sobre características sócio econômicas, qualidade de vida, sobrecarga e independência funcional e os pacientes serão submetidos a exames físicos para avaliação da capacidade funcional e alterações posturais.

Este estudo tem como objetivo analisar o perfil sociodemográfico, clínico e funcional, o processo de reabilitação e a qualidade de vida dos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne e seus cuidadores.

Este estudo tem como benefício fortalecer o campo de pesquisa no Estado de Goiás na área da saúde, com foco em uma patologia pouco pesquisada e de grande impacto na vida do indivíduo e de toda a família, que é a Distrofia Muscular de Duchenne. Os resultados desta pesquisa irão nortear o processo de reabilitação dos pacientes e seus cuidadores, com estratégias direcionadas a real necessidade dos mesmos.

Toda pesquisa com seres humanos envolve riscos, sendo que neste estudo a possibilidade de risco se refere ao aspecto psicológico e físico, pois os participantes podem atentar para alterações que anteriormente não tinham sido observadas e pelo risco de queda durante as avaliações nos pacientes com DMD.

As avaliações que serão realizadas na pesquisa são relativamente seguras, por tratarem de aplicações de questionários e testes físicos que envolvem atividades simples. De forma a minimizar os riscos desta pesquisa, os pesquisadores procederão com cautela, suavizando a linguagem a ser utilizada e colocando-se à disposição para sanar qualquer dúvida. Para minimizar o risco de queda, os pesquisadores se colocarão durante todo o tempo ao lado dos pacientes, retirando todos os objetos que por ventura possam causar alguma lesão, tornando o ambiente mais seguro possível. As coletas de dados serão realizadas em uma sala reservada, respeitando a privacidade dos voluntários. A linguagem utilizada com as crianças será a mais simples possível, para que as mesmas possam compreender todos os testes aplicados.

Os seus dados serão mantidos em sigilo e a sua identidade não será revelada. Será garantida a você, assistência integral e gratuita por danos imediatos ou tardios, diretos ou indiretos relacionados à sua participação nesta pesquisa. Esta assistência será oferecida em qualquer momento, não só durante ou após o término do estudo, mas também tardiamente, desde que seja detectada a relação do problema com as avaliações feitas.

Caso o dano por causa da pesquisa seja comprovado, você terá direito à indenização de acordo com a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde.

É esperado que a pesquisa retrate o perfil sociodemográfico, clínico e funcional, a evolução apresentada no processo de reabilitação e a qualidade de vida dos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne e seus cuidadores.

Sua participação é voluntária e gratuita, não haverá pagamento e você não terá gastos, pois todas as avaliações ocorrerão dentro da instituição onde os pacientes fazem reabilitação. Caso você tenha algum gasto por causa de sua participação na pesquisa, será ressarcido, bastando comprovar o valor gasto e a relação com a pesquisa.

Os resultados do estudo serão divulgados somente para fins científicos, por meio de eventos científicos e revistas científicas, em forma de artigo. Seu nome e suas respostas não serão divulgados, apenas os resultados do grupo como um todo.

Os dados coletados e todas as informações obtidas na pesquisa serão armazenados por um período de cinco anos em local reservado, sob a responsabilidade da pesquisadora Cejane Oliveira Martins Prudente. Após este período, todo o material será queimado para garantir o sigilo dos resultados da pesquisa.

Declaro para os devidos fins que cumprirei com legitimidade os itens IV. 3 da Resolução do Conselho Nacional de Saúde 466/12.

Eu _____, RG _____, abaixo assinado, discuti com a pesquisadora Cejane Oliveira Martins Prudente sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia de acesso a tratamento hospitalar quando necessário. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço.

Goiânia, ____ de _____, de _____.

Assinatura do participante

Assinatura do responsável pelo estudo

APÊNDICE B – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO – PAIS OU RESPONSÁVEIS - REFERENTE AO FILHO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Pais ou responsáveis – referente ao filho

Seu filho (a) está sendo convidado (a) para participar, como voluntário (a), do Projeto de Pesquisa sob o título “Avaliação postural, capacidade funcional e qualidade de vida de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne e qualidade de vida de seus cuidadores”. Meu nome é Cejane Oliveira Martins Prudente e sou a pesquisadora responsável pela pesquisa. Após receber os esclarecimentos e as informações a seguir, no caso de aceitar que seu filho (a) faça parte do estudo, este documento deverá ser assinado em duas vias, sendo a primeira de guarda e confidencialidade do Pesquisadora responsável e a segunda ficará sob sua responsabilidade para quaisquer fins. Em caso de recusa, você não será penalizado (a) de forma alguma. Em caso de dúvida sobre a pesquisa, você poderá entrar em contato com a pesquisadora responsável pelo telefone (62) 8434-3686, ou através do email cejanemp@hotmail.com. Em caso de dúvida sobre a ética aplicada a pesquisa, você poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa da Pontifícia Universidade Católica de Goiás, telefone: (62) 3946-1512, localizado na Avenida Universitária, N° 1069, Setor Universitário, Goiânia – Goiás.

Estarei disponível para dar esclarecimentos sobre a pesquisa e solucionar dúvidas a qualquer momento. Você poderá levar este termo para casa para decidir se tem interesse em deixar o seu filho (a) participar da pesquisa. Daqui a alguns dias nos encontramos novamente e, caso opte por deixar participar, você deverá rubricar todas as páginas deste termo e assinar ao final o documento, que apresenta duas vias. Uma delas é sua e a outra do pesquisador responsável. A qualquer momento você pode retirar o consentimento e não permitir que seu filho (a) participe do estudo, sem sofrer qualquer tipo de prejuízo.

A pesquisa será realizada com pacientes com diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne e seus pais ou cuidadores. Os pais ou responsáveis responderão questionários sobre características sócio econômicas, qualidade de vida, sobrecarga e independência funcional e os pacientes serão submetidos a exames físicos para avaliação da capacidade funcional e alterações posturais.

Este estudo tem como objetivo analisar o perfil sociodemográfico, clínico e funcional, o processo de reabilitação e a qualidade de vida dos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne e seus cuidadores.

Este estudo tem como benefício fortalecer o campo de pesquisa no Estado de Goiás na área da saúde, com foco em uma patologia pouco pesquisada e de grande impacto na vida do indivíduo e de toda a família, que é a Distrofia Muscular de Duchenne. Os resultados desta pesquisa irão nortear o processo de reabilitação dos pacientes e seus cuidadores, com estratégias direcionadas a real necessidade dos mesmos.

Toda pesquisa com seres humanos envolve riscos, sendo que neste estudo a possibilidade de risco se refere ao aspecto psicológico e físico, pois os participantes podem atentar para alterações que anteriormente não tinham sido observadas e pelo risco de queda durante as avaliações nos pacientes com DMD.

As avaliações que serão realizadas na pesquisa são relativamente seguras, por tratarem de aplicações de questionários e testes físicos que envolvem atividades simples. De forma a minimizar os riscos desta pesquisa, os pesquisadores procederão com cautela, suavizando a linguagem a ser utilizada e colocando-se à disposição para sanar qualquer dúvida. Para minimizar o risco de queda, os pesquisadores se colocarão durante todo o tempo ao lado dos pacientes, retirando todos os objetos que por ventura possam causar alguma lesão, tornando o ambiente mais seguro possível. As coletas de dados serão realizadas em uma sala reservada, respeitando a privacidade dos voluntários. A linguagem utilizada com as crianças será a mais simples possível, para que as mesmas possam compreender todos os testes aplicados.

Os seus dados serão mantidos em sigilo e a sua identidade não será revelada. Será garantida a seu filho (a), assistência integral e gratuita por danos imediatos ou tardios, diretos ou indiretos relacionados à participação nesta pesquisa. Esta assistência será oferecida em qualquer momento, não só durante ou após o término do estudo, mas também tardiamente, desde que seja detectada a relação do problema com as avaliações feitas.

Caso o dano por causa da pesquisa seja comprovado, seu filho (a) terá direito à indenização de acordo com a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde.

É esperado que a pesquisa retrate o perfil sociodemográfico, clínico e funcional, a evolução apresentada no processo de reabilitação e a qualidade de vida dos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne e seus cuidadores.

A participação do seu filho (a) é voluntária e gratuita, não haverá pagamento e você não terá gastos, pois todas as avaliações ocorrerão dentro da instituição onde os pacientes fazem reabilitação. Caso você tenha algum gasto por causa da participação na pesquisa, será ressarcido, bastando comprovar o valor gasto e a relação com a pesquisa.

Os resultados do estudo serão divulgados somente para fins científicos, por meio de eventos científicos e revistas científicas, em forma de artigo. O nome de seu filho (a) e suas respostas não serão divulgados, apenas os resultados do grupo como um todo.

Os dados coletados e todas as informações obtidas na pesquisa serão armazenados por um período de cinco anos em local reservado, sob a responsabilidade da pesquisadora Cejane Oliveira Martins Prudente. Após este período, todo o material será queimado para garantir o sigilo dos resultados da pesquisa.

Declaro para os devidos fins que cumprirei com legitimidade os itens IV. 3 da Resolução do Conselho Nacional de Saúde 466/12.

Eu _____, RG _____, responsável pelo menor _____, abaixo assinado, discuti com a pesquisadora Cejane Oliveira Martins Prudente sobre a minha decisão em deixar meu filho (a) participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que a participação é isenta de despesas e que meu filho (a) tem garantia do acesso a tratamento hospitalar quando necessário. Concordo voluntariamente que meu filho (a) participe deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que meu filho (a) possa ter adquirido, ou no atendimento neste Serviço.

Goiânia, ____ de _____, ____.

Assinatura do participante

Assinatura do responsável pelo estudo

APÊNDICE C – TERMO DE ASSENTIMENTO DO MENOR (ENTRE 10 E 18 ANOS)**TERMO DE ASSENTIMENTO DO MENOR****(Entre 10 e 17 anos de idade)**

Você está sendo convidado(a) para participar da pesquisa “Avaliação postural, capacidade funcional e qualidade de vida de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne e qualidade de vida de seus cuidadores”. Seus pais permitiram que você participe. Queremos saber com este estudo como está a função e a qualidade de vida de pessoas que tem Distrofia Muscular de Duchenne. As crianças que irão participar dessa pesquisa têm acima de 4 anos de idade. Você não precisa participar da pesquisa se não quiser, é um direito seu, e não terá nenhum problema se desistir. A pesquisa será feita no local onde você faz tratamento (CRER) e você responderá um questionário sobre qualidade de vida, faremos em você apenas alguns exames físicos e tiraremos algumas fotos para analisar a sua postura. Estas avaliações são seguras, mas é possível ocorrer quedas, mas ficaremos ao seu lado o tempo todo para que isto não aconteça. Caso aconteça algo errado, você pode me procurar pelo telefone (62)84343686. O meu nome é Cejane Oliveira Martins Prudente. Mas há coisas boas que podem acontecer ao fazermos este estudo, como sabermos as melhores atividades que devem ser realizadas com vocês na reabilitação. Ninguém saberá que você está participando da pesquisa, não falaremos a outras pessoas, nem daremos a estranhos as informações que você nos der. Os resultados da pesquisa vão ser divulgados, mas não diremos o seu nome aos outros. Se você tiver alguma dúvida, você pode me perguntar.

Eu _____ aceito participar da pesquisa. Entendi as coisas ruins e as coisas boas que podem acontecer. Entendi que posso dizer “sim” e participar, mas que, a qualquer momento, posso dizer “não” e desistir que ninguém vai ficar furioso. Os pesquisadores tiraram minhas dúvidas e conversaram com os meus responsáveis. Recebi uma cópia deste termo de assentimento e li e concordo em participar da pesquisa.

Goiânia, ___ de _____ de _____.

Assinatura do menor

Assinatura da pesquisadora

APÊNDICE D – TERMO DE ASSENTIMENTO DO MENOR (menor de 10 anos de idade)**TERMO DE ASSENTIMENTO DO MENOR
(menor de 10 anos de idade)**

Queremos te convidar para participar de uma pesquisa que tem o nome “Avaliação postural, capacidade funcional e qualidade de vida de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne e qualidade de vida de seus cuidadores”. Seus pais deixaram você participar. Queremos saber sobre coisas que você consegue fazer e sobre sua vida. Você não precisa participar da pesquisa se não quiser e se você desistir não tem problema. A pesquisa será feita aqui no CRER. Vamos perguntar algumas coisas sobre sua vida, precisamos que você faça alguns movimentos com seu corpo e vamos tirar algumas fotos suas. Você pode cair quando for fazer esses movimentos, mas ficaremos ao seu lado o tempo todo para que isto não aconteça. Se acontecer qualquer coisa você pode pedir para seus pais me ligarem no telefone (62)84343686. O meu nome é Cejane Oliveira Martins Prudente. O bom dessa pesquisa é que os seus terapeutas saberão como te tratar melhor. Vamos contar para os outros o que encontrarmos na pesquisa, mas não falaremos o seu nome e ninguém saberá que você está participando. Qualquer coisa que você quiser saber, você pode me perguntar.

Eu _____ quero participar da pesquisa. Entendi as coisas ruins e as coisas boas que podem acontecer. Entendi que posso dizer “sim” e participar, mas que, a qualquer momento, posso dizer “não” e desistir que ninguém vai ficar furioso. Os pesquisadores tiraram minhas dúvidas e conversaram com os meus pais. Recebi uma cópia deste termo de assentimento e quero participar da pesquisa.

Goiânia, ____ de _____ de _____.

Assinatura do menor

Assinatura da pesquisadora

APÊNDICE E – FICHA DE PERFIL SOCIODEMOGRÁFICO E CLÍNICO

FICHA DE PERFIL SOCIODEMOGRÁFICO E CLÍNICO

Data: ____/____/____

Nome da criança _____ Sexo: () F () M

Data de Nascimento do filho: ____/____/____ Idade do filho(a): _____

Prontuário nº _____

Telefone para contato: _____

Nome do pai/mãe ou responsável _____

Estado Civil: () solteira () casada () divorciada () viúva () vive maritalmente

Nome completo da mãe: _____

Nome completo do pai: _____

Data de Nascimento da mãe: ____/____/____ Idade da mãe: _____

Data de Nascimento do pai: ____/____/____ Idade do pai: _____

Cidade onde reside: () Goiânia () outro _____

Escolaridade da mãe: _____

Escolaridade do pai: _____

Profissão da mãe: _____

Profissão do pai: _____

O seu companheiro está empregado? () Sim () Não

Atualmente você tem trabalho remunerado - fora de casa? () Sim () Não

Trabalho Informal? () Sim () Não

Qual atividade? _____

Carga horária de trabalho semanal: _____ horas

Você tem doença crônica? _____ Quais? _____

Quem cuida, a maior parte do tempo, do seu filho(a)? _____

O seu companheiro (a) ajuda a cuidar do seu filho? () Sim () Não

Seu filho estuda? () Sim () Não. Qual série? _____

Você tem outros filhos? () Sim. Quantos? _____ Idade de todos: _____

O filho participante do estudo é: () mais novo () do meio () mais velho () filho único

Religião: _____ Praticante? () Sim () Não

Plano de Saúde: () Sim, qual: _____.() Não

Recebe benefícios Sociais? () Sim, qual: _____ () Não

Renda mensal da família: _____

Transporte Utilizado: () carro () ônibus () moto () bicicleta ()
outros: _____

Atividades de lazer da mãe: () Sim () Não

Atividades de lazer do pai: () Sim () Não

Quais atividades de lazer? _____

A sua moradia é: () própria () aluguel () financiada () cedida por terceiros

Sua residência é: () urbana () rural

Número de pessoas que vivem na mesma casa: _____

Seu filho faz quais terapias: () Fisioterapia () Fonoaudiologia () Terapia Ocupacional
() Psicologia () Outros _____

Que idade iniciou os primeiros sintomas? _____

Com que idade fechou o diagnóstico? _____

Com qual idade seu filho iniciou o processo de reabilitação? _____

Seu filho anda? () Sim () Não. Se não, como e com qual idade parou de
andar? _____.

Seu filho usa órtese? () Sim. Qual? _____. () Não.

Seu filho já fez alguma cirurgia? () Sim. Qual? _____

Quando? _____. () Não.

Seu filho usa algum medicamento? () Sim. () Não.

Qual(is)? _____.

Você faz terapia psicológica? () Sim. Há quanto tempo? _____. () Não.

ANEXOS

ANEXO A – ESCALA DE VIGNOS

ESCALA DE VIGNOS

Gradação	Fases da evolução
0	Pré-clínico
1	Anda normalmente, dificuldade para correr
2	Alteração detectável na postura ou marcha; sobe escada sem auxílio de corrimão
3	Apenas sobe escada com auxílio de corrimão
4	Anda sem auxílio externo; não sobe escadas
5	Anda sem auxílio externo; não levanta da cadeira
6	Anda apenas com auxílio externo (uso de órteses)
7	Não anda; senta ereto na cadeira sem encosto; consegue conduzir a cadeira de rodas; bebe e come sozinho
8	Senta sem suporte na cadeira; não consegue conduzir a cadeira de rodas; não bebe sozinho
9	Não senta sem suporte na cadeira; não consegue beber ou comer sem assistência
10	Confinado à cama; requer auxílio para todas as atividades.

ANEXO B – ESCALA EK

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 cadeiras de rodas

0. Capaz de sair da cadeira de rodas sem ajuda.

1. Capaz de sair da cadeira de maneira independente, mas com necessidade de dispositivo auxiliar.

2. Necessita assistência para sair de 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 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 ou do 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. Como e bebe com o cotovelo apoiado e com a ajuda da mão oposta com ou sem a utilização de dispositivos auxiliares alimentares.

3. Necessita se alimentado.

7. Habilidade de virar-se na cama

0. Capaz de vira-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 "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

ANEXO C – ÍNDICE DE BARTHEL MODIFICADO

CATEGORIA 1: HIGIENE PESSOAL
<ol style="list-style-type: none"> 1. O paciente é incapaz de realizar higiene pessoal sendo dependente em todos os aspectos. 2. Paciente necessita de assistência em todos os passos da higiene pessoal. 3. Alguma assistência é necessária em um ou mais passos da higiene pessoal. 4. Paciente é capaz de conduzir a própria higiene, mas requer mínima assistência antes e/ou depois da tarefa. 5. Paciente pode lavar as mãos e face, limpar os dentes e barbear, pentear ou maquiar-se.
CATEGORIA 2: BANHO
<ol style="list-style-type: none"> 1. Totalmente dependente para banhar-se. 2. Requer assistência em todos os aspectos do banho. 3. Requer assistência para transferir-se, lavar-se e/ou secar-se; incluindo a incapacidade em completar a tarefa pela condição ou doença. 4. Requer supervisão por segurança no ajuste da temperatura da água ou na transferência. 5. O paciente deve ser capaz de realizar todas as etapas do banho, mesmo que necessite de equipamentos, mas não necessita que alguém esteja presente.
CATEGORIA 3: ALIMENTAÇÃO
<ol style="list-style-type: none"> 1. Dependente em todos os aspectos e necessita ser alimentado. 2. Pode manipular os utensílios para comer, usualmente a colher, porém necessita de assistência constante durante a refeição. 3. Capaz de comer com supervisão. Requer assistência em tarefas associadas, como colocar leite e açúcar no chá, adicionar sal e pimenta, passar manteiga, virar o prato ou montar a mesa. 4. Independência para se alimentar um prato previamente montado, sendo a assistência necessária para, por exemplo, cortar carne, abrir uma garrafa ou um frasco. Não é necessária a presença de outra pessoa. 5. O paciente pode se alimentar de um prato ou bandeja quando alguém coloca os alimentos ao seu alcance. Mesmo tendo necessidade de algum equipamento de apoio, é capaz de cortar carne, serve-se de temperos, passar manteiga, etc.
CATEGORIA 4: TOALETE

<ol style="list-style-type: none"> 1. Totalmente dependente no uso vaso sanitário. 2. Necessita de assistência no uso do vaso sanitário 3. Pode necessitar de assistência para se despir ou vestir, para transferir-se para o vaso sanitário ou para lavar as mãos. 4. Por razões de segurança, pode necessitar de supervisão no uso do sanitário. Um penico pode ser usado a noite, mas será necessária assistência para seu esvaziamento ou limpeza. 5. O paciente é capaz de se dirigir e sair do sanitário, vestir-se ou despir-se, cuida-se para não se sujar e pode utilizar papel higiênico sem necessidade de ajuda. Caso necessário, ele pode utilizar uma comadre ou penico, mas deve ser capaz de os esvaziar e limpar;
CATEGORIA 5: SUBIR ESCADAS
<ol style="list-style-type: none"> 1. O paciente é incapaz de subir escadas. 2. Requer assistência em todos os aspectos relacionados a subir escadas, incluindo assistência com os dispositivos auxiliares. 3. O paciente é capaz de subir e descer, porém não consegue carregar os dispositivos, necessitando de supervisão e assistência. 4. Geralmente, não necessita de assistência. Em alguns momentos, requer supervisão por segurança. 5. O paciente é capaz de subir e descer, com segurança, um lance de escadas sem supervisão ou assistência mesmo quando utiliza os dispositivos.
CATEGORIA 6: VESTUÁRIO
<ol style="list-style-type: none"> 1. O paciente é dependente em todos os aspectos do vestir e incapaz de participar das atividades. 2. O paciente é capaz de ter algum grau de participação, mas é dependente em todos os aspectos relacionados ao vestuário. 3. Necessita assistência para se vestir ou se despir. 4. Necessita assistência mínima para abotoar, prender o soutien, fechar o zipper, amarrar sapatos, etc. 5. O paciente é capaz de vestir-se, despir-se, amarrar os sapatos, abotoar e colocar um colete ou órtese, caso eles sejam prescritos.
CATEGORIA 7: CONTROLE ESFINCTERIANO (BEXIGA)
<ol style="list-style-type: none"> 1. O paciente apresenta incontinência urinária. 2. O paciente necessita de auxílio para assumir a posição apropriada e para fazer as manobras de esvaziamento. 3. O paciente pode assumir a posição apropriada, mas não consegue realizar as

<p>manobras de esvaziamento ou limpar-se sem assistência e tem freqüentes acidentes. Requer assistência com as fraldas e outros cuidados.</p> <p>4. O paciente pode necessitar de supervisão com o uso do supositório e tem acidentes ocasionais.</p> <p>5. O paciente tem controle urinário, sem acidentes. Pode usar supositório quando necessário.</p>
<p>CATEGORIA 8: CONTROLE ESFINCTERIANO (INTESTINO)</p>
<p>1. O paciente não tem controle de esfíncteres ou utiliza o cateterismo.</p> <p>2. O paciente tem incontinência, mas é capaz de assistir na aplicação de auxílios externos ou internos.</p> <p>3. O paciente fica geralmente seco ao dia, porém não à noite e necessita dos equipamentos para o esvaziamento.</p> <p>4. O paciente geralmente fica seco durante o dia e a noite, porém tem acidentes ocasionais ou necessita de assistência com os equipamentos de esvaziamento.</p> <p>5. O paciente tem controle de esfíncteres durante o dia e a noite e/ou é independente para realizar o esvaziamento.</p>
<p>CATEGORIA 9: DEAMBULAÇÃO</p>
<p>1. Totalmente dependente para deambular.</p> <p>2. Necessita da presença constante de uma ou mais pessoas durante a deambulação.</p> <p>3. Requer assistência de uma pessoa para alcançar ou manipular os dispositivos auxiliares.</p> <p>4. O paciente é independente para deambular, porém necessita de auxílio para andar 50 metros ou supervisão em situações perigosas.</p> <p>5. O paciente é capaz de colocar os braços, assumir a posição ortostática, sentar e colocar os equipamentos na posição para o uso.</p> <p>O paciente pode ser capaz de usar todos os tipos de dispositivos e andar 50 metros sem auxílio ou supervisão.</p> <p>Não pontue esta categoria caso o paciente utilize cadeira de rodas</p>
<p>CATEGORIA 9: CADEIRA DE RODAS *</p>
<p>1. Dependente para conduzir a cadeira de rodas.</p> <p>2. O paciente consegue conduzi-la em pequenas distâncias ou em superfícies lisas, porém necessita de auxílio em todos os aspectos.</p>

3. Necessita da presença constante de uma pessoa e requer assistência para manipular a cadeira e transferir-se.
 4. O paciente consegue conduzir a cadeira por um tempo razoável e em solos regulares. Requer mínima assistência em espaços apertados.
 5. Paciente é independente em todas as etapas relacionadas a cadeira de rodas (manipulação de equipamentos, condução por longos percursos e transferências).
- Não se aplica aos pacientes que deambulam.**

CATEGORIA 10: TRANSFERÊNCIAS CADEIRA/CAMA

1. Incapaz de participar da transferência. São necessárias duas pessoas para transferir o paciente com ou sem auxílio mecânico.
2. Capaz de participar, porém necessita de máxima assistência de outra pessoa em todos os aspectos da transferência.
3. Requer assistência de outra pessoa para transferir-se.
4. Requer a presença de outra pessoa, supervisionando, como medida de segurança.
5. O paciente pode, com segurança, aproximar-se da cama com a cadeira de rodas, freiar, retirar o apoio dos pés, mover-se para a cama, deitar, sentar ao lado da cama, mudar a cadeira de rodas de posição, e voltar novamente para cadeira com segurança. O paciente deve ser independente em todas as fases da transferência

ANEXO D – MEDIDA DA FUNÇÃO MOTORA

MEDIDA DA FUNÇÃO MOTORA
para doenças neuromusculares
MFM

FOLHA DE SCORE¹

Nome de nascimento do paciente: _____

Nome de casado: _____

Data nascimento: ____ / ____ / ____
dia mês ano

Idade do paciente: ____ / ____
ano mês

Data avaliação: ____ / ____ / ____
dia mês ano

Nome do examinador: _____

Fadiga do paciente no início da MFM comparada ao estado usual (opinião do paciente):

Usual

Estado não usual

Mais cansado

Muito mais cansado

A MFM é uma escala de avaliação desenvolvida e validada pelo grupo de estudos MFM para a mensuração da capacidade motora funcional de pacientes com doenças neuromusculares. Quando repetida diversas vezes, a MFM mede as mudanças funcionais do paciente. A folha de score deve servir como um indicador geral. Para cada item, instruções específicas são dadas para cada score; o uso das instruções é obrigatório. Todas as instruções são descritas no Manual do Usuário¹.

SCORE DAS PONTUAÇÕES

- 0 = Não inicia a tarefa, ou não mantém a posição inicial
- 1 = Inicia a tarefa
- 2 = Realiza o movimento incompleto, ou completamente, mas imperfeito (movimentos compensatórios, posição mantida por tempo insuficiente, movimentos insuficientes ou descontrolados)
- 3 = Realiza a tarefa completamente e "normalmente"; o movimento é controlado, direcionado, realizado em uma velocidade constante.

Para todas as informações, contactar: Dra. Carole Bernard, Serviço de Reabilitação Pediátrica / Escote, HFME, Aile A1, 59 bd Pinel, 69677 Bron Cedex, França. Tel 04 72 12 94 90. E mail: carole.bernard@chu-lyon.fr

Para todas as informações sobre o banco de dados MFM, acessar site: <http://www.motor-function-measure.org/databank.aspx>

¹ Manual do Usuário e a folha de score podem ser acessados no site: <http://www.motor-function-measure.org/user-manual.aspx>



© Copyright: Motor Function Measure © esta protegido pelo copyright internacional com todos os direitos reservados ao comité MFM. Não a utilize sem permissão. Para maiores informações e autorização do uso Motor Function Measure ©, por favor entre em contato com carole.bernard@chu-lyon.fr

Itens MFM-32 (de 6 a 60 anos)

☺ Itens MFM-20 (crianças abaixo de 6 anos)

	D1	D2	D3
1. ☺ SUPINO, CABEÇA NA LINHA MÉDIA: manter a cabeça por 5 segundos na linha média e virá-la de um lado e depois para o outro. Comentários:		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
2. SUPINO: levantar a cabeça e mantê-la na posição levantada por 5 segundos. Comentários:		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
3. ☺ SUPINO: flexionar o quadril e o joelho além de 90°, levantando o pé durante todo o movimento. Comentários: lado: Direito <input type="checkbox"/> Esquerdo <input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
4. ☺ SUPINO, PERNA SUSTENTADA PELO EXAMINADOR: da posição de flexão plantar, dorsiflexir o tornozelo a 90° em relação à perna. Comentários: lado: Direito <input type="checkbox"/> Esquerdo <input type="checkbox"/>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
5. ☺ SUPINO: levantar a mão e tocar o ombro oposto. Comentários: lado: Direito <input type="checkbox"/> Esquerdo <input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
6. ☺ SUPINO, MEMBROS INFERIORES SEMIFLEXIONADOS, PATELAS PARA CIMA E PÉS SOBRE O COLCHONETE, LEVEMENTE AFASTADOS: manter a posição inicial por 5 segundos, e depois levantar a pelve; coluna lombar, pelve e costas devem estar alinhadas, e pés levemente afastados. Comentários:	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
7. ☺ SUPINO: virar para prono e liberar os membros superiores de baixo do corpo. Comentários: lado: Direito <input type="checkbox"/> Esquerdo <input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
8. SUPINO: sentar-se, sem apoio dos membros superiores. Comentários:	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
9. ☺ SENTADO NO COLCHONETE: sem apoio dos membros superiores, manter a posição sentada por 5 segundos, e em seguida manter o contato por 5 segundos entre as duas mãos. Comentários:		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
10. ☺ SENTADO NO COLCHONETE, A BOLA DE TÊNIS A FRENTE DO SUJEITO: sem apoio dos membros superiores, inclinar para frente, tocar a bola e retornar. Comentários: lado: Direito <input type="checkbox"/> Esquerdo <input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
11. ☺ SENTADO NO COLCHONETE: sem apoio dos membros superiores, ficar sem pé. Comentários:	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		

Itens

	D1	D2	D3
12. ☺ EM PÉ: sem apoio dos membros superiores, sentar-se na cadeira com os pés levemente afastados. <i>Comentários:</i>	= 0 = 1 = 2 = 3		
13. SENTADO NA CADEIRA: sem apoio dos membros superiores e sem apoio do tronco no encosto da cadeira, manter a posição sentada por 5 segundos, com a cabeça e tronco na linha média. <i>Comentários:</i>		= 0 = 1 = 2 = 3	
14. ☺ SENTADO NA CADEIRA OU CADEIRA DE RODAS, CABEÇA EM FLEXÃO: a partir da cabeça em flexão completa, levantar a cabeça e mantê-la por 5 segundos; a cabeça mantém-se na linha média durante o movimento e na manutenção da posição. <i>Comentários:</i>		= 0 = 1 = 2 = 3	
15. SENTADO NA CADEIRA OU CADEIRA DE RODAS, ANTEBRAÇOS SOBRE A MESA, COTOVELO PARA FORA: colocar as duas mãos sobre a cabeça, ao mesmo tempo, enquanto a cabeça e tronco permanecem na linha média. <i>Comentários:</i>		= 0 = 1 = 2 = 3	
16. SENTADO NA CADEIRA OU CADEIRA DE RODAS, O LÁPIS SOBRE A MESA: sem movimentar o tronco, alcançar o lápis com uma das mãos. Antebraço e mão saem de cima da mesa, com cotovelo em completa extensão no final do movimento. <i>Comentários:</i>		= 0 = 1 = 2 = 3	
lado: Direito = Esquerdo =			
17. SENTADO NA CADEIRA OU CADEIRA DE RODAS, 10 MOEDAS SOBRE A MESA: pegar 10 moedas uma após a outra, e armazená-las com uma das mãos, no tempo de 20 segundos. <i>Comentários:</i>			= 0 = 1 = 2 = 3
lado: Direito = Esquerdo =			
18. ☺ SENTADO NA CADEIRA OU CADEIRA DE RODAS, UM DEDO COLOCADO NO CENTRO DE CD FIXO: contornar a borda do CD com um mesmo dedo, sem apoio da mão sobre a mesa. <i>Comentários:</i>			= 0 = 1 = 2 = 3
lado: Direito = Esquerdo =			
19. SENTADO NA CADEIRA OU CADEIRA DE RODAS, LÁPIS SOBRE A MESA: pegar o lápis e desenhar uma série contínua de voltas dentro do retângulo, completando-o totalmente, tocando no topo e na base da figura. Tentativa n° 1  Tentativa n° 2  <i>Comentários:</i>			= 0 = 1 = 2 = 3
lado: Direito = Esquerdo =			
20. SENTADO NA CADEIRA OU CADEIRA DE RODAS, SEGURANDO UMA FOLHA DE PAPEL: rasgar a folha em pelo menos 4 cm, começando pela dobra. <i>Comentários:</i>			= 0 = 1 = 2 = 3

Itens:

	D1	D2	D3
21. ☺ SENTADO NA CADEIRA OU CADEIRA DE RODAS, COM A BOLA DE TÊNIS SOBRE A MESA: pegar, levantar a bola e virar a mão completamente, segurando a bola. <i>Comentários:</i> lado: Direito <input type="checkbox"/> Esquerdo <input type="checkbox"/>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
22. ☺ SENTADO NA CADEIRA OU CADEIRA DE RODAS, UM DEDO COLOCADO NO CENTRO DO DIAGRAMA: levantar o dedo e o colocá-lo sucessivamente nos 8 desenhos do diagrama sem tocar nas linhas. <i>Comentários:</i> lado: Direito <input type="checkbox"/> Esquerdo <input type="checkbox"/>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
23. ☺ SENTADO NA CADEIRA OU CADEIRA DE RODAS, COM OS BRAÇOS AO LADO DO CORPO: colocar os dois antebraços e/ou as mãos sobre a mesa, ao mesmo tempo, sem movimentar o tronco. <i>Comentários:</i>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
24. ☺ SENTADO NA CADEIRA: sem apoio dos membros superiores, levantar-se com os pés levemente afastados. <i>Comentários:</i>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
25. ☺ EM PÉ, COM APOIO DOS MEMBROS SUPERIORES EM UM EQUIPAMENTO: sem apoio dos membros superiores, manter a posição em pé por 5 segundos com os pés levemente afastados; cabeça, tronco e membros na linha média. <i>Comentários:</i>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
26. EM PÉ, COM APOIO DOS MEMBROS SUPERIORES SOBRE UM EQUIPAMENTO: sem apoio dos membros superiores, levantar um dos pés por 10 segundos. <i>Comentários:</i> Lado do pé apoiado: Direito <input type="checkbox"/> Esquerdo <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
27. ☺ EM PÉ: sem apoio, abaixe-se e toca o solo com uma das mãos e depois se levantar. <i>Comentários:</i>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
28. EM PÉ, SEM APOIO: andar 10 passos a frente sobre os dois calcanhares. <i>Comentários:</i>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
29. EM PÉ, SEM APOIO: andar 10 passos a frente sobre uma linha reta. <i>Comentários:</i>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
30. ☺ EM PÉ, SEM APOIO: correr 10 metros. <i>Comentários:</i>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
31. EM PÉ, SOBRE UM PÉ, SEM APOIO: pular 10 vezes no mesmo lugar. <i>Comentários:</i> lado: Direito <input type="checkbox"/> Esquerdo <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
32. ☺ EM PÉ, SEM APOIO: sem apoio dos membros superiores, agachar-se e levantar-se duas vezes, em seguida. <i>Comentários:</i>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
*	D1=	D2=	D3=

*Todos os cálculos são automáticos quando os dados são incluídos no banco de dados da MFM

Cooperação do paciente:	<input type="checkbox"/> nula	<input type="checkbox"/> moderada	<input type="checkbox"/> ótima
Comentários: _____			

ESCORES MFM-32*:

	Escore em %	
D1: De pé e transferências	$\frac{\text{Total Dimensão1}}{13 \times 3} = \frac{\quad}{39}$	$\times 100 = \quad \%$
D2: Função motora axial e proximal	$\frac{\text{Total Dimensão2}}{12 \times 3} = \frac{\quad}{36}$	$\times 100 = \quad \%$
D3: Função motora distal	$\frac{\text{Total Dimensão3}}{7 \times 3} = \frac{\quad}{21}$	$\times 100 = \quad \%$
ESCORE TOTAL=	$\frac{\text{total das pontuações}}{32 \times 3} \times 100 = \frac{\quad}{96}$	$\times 100 = \quad \%$

☺ ESCORES MFM-20*:

	Escore em %	
D1: De pé e transferências	$\frac{\text{Total Dimensão1}}{24} = \frac{\quad}{24}$	$\times 100 = \quad \%$
D2: Função motora axial e proximal	$\frac{\text{Total Dimensão2}}{24} = \frac{\quad}{24}$	$\times 100 = \quad \%$
D3: Função motora distal	$\frac{\text{Total Dimensão3}}{12} = \frac{\quad}{12}$	$\times 100 = \quad \%$
ESCORE TOTAL=	$\frac{\text{total das pontuações}}{20 \times 3} \times 100 = \frac{\quad}{60}$	$\times 100 = \quad \%$

*Todos os cálculos são automáticos quando os dados são incluídos no banco de dados da MFM

Informações adicionais para o banco de dados MFM

A gravidade da deficiência motora é: leve moderada grave muito grave

Lateralidade: direita Cadeira de rodas disponível: nenhuma
 Esquerda manual
 Indeterminada/ambidestra manual + elétrica
 Desconhecida

Score Vignos: _____

- 1 - anda e sobe escadas sem auxílio
- 2 - anda e sobe escadas com auxílio do corrimão
- 3 - anda e sobe escadas lentamente com auxílio do corrimão (acima de 24 segundos por 8 passos)
- 4 - anda sem assistência e levanta-se da cadeira, mas não sobe escadas
- 5 - anda sem assistência, mas não pode levantar-se da cadeira ou subir escadas
- 6 - anda somente com assistência ou anda independente com órteses
- 7 - anda com órteses, mas requer auxílio para equilibrar-se
- 8 - fica em pé com órteses, mas é incapaz de andar mesmo com auxílio
- 9 - na cadeira de rodas
- 10 - na cama

Score Brooke: _____

- 1 - braços ao longo do corpo, o sujeito pode abduzir os ombros até tocar acima da cabeça
- 2 - pode levar os braços acima da cabeça somente com flexão de cotovelo (através de uma pequena circundação do movimento) ou usando a musculatura acessória
- 3 - não pode levar as mãos acima da cabeça, mas pode levantar um copo de água de 180 ml até a boca (usando ambas as mãos se necessário)
- 4 - pode levar as mãos até a boca, mas não pode levantar um copo de água de 180 ml até a boca
- 5 - não pode levar as mãos até a boca, mas pode usar as mãos para segurar uma caneta ou pegar botões na mesa
- 6 - não pode levar as mãos até a boca e não tem uso funcional das mãos

Não se esqueçam de verificar os seguintes dados médicos:

Diagnóstico:	verificado <input type="checkbox"/>	anotações: _____
Data dos primeiros sinais clínicos	verificado <input type="checkbox"/>	anotações: _____
Participação em ensaios clínicos	verificado <input type="checkbox"/>	anotações: _____
Medicamentos	verificado <input type="checkbox"/>	anotações: _____
História cirúrgica	verificado <input type="checkbox"/>	anotações: _____

Dados incluídos no banco de dados: sim não

**ANEXO E – PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY™ 4.0 (PedsQL™ 4.0) –
Relato dos pais sobre o filho/ a filha (2 a 4 anos de idade)**

Nº de identificação: _____
Data: _____

PedsQL™
Questionário
pediátrico sobre qualidade de vida

Version 4.0 - Portuguese (Brazil)

RELATO DOS PAIS sobre O FILHO / A FILHA (2 a 4 anos)

INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais **o seu filho / a sua filha** pode ter dificuldade.
Por favor, conte-nos se **o seu filho / a sua filha** tem tido **dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um "X" no número:

- 0 se ele / ela **nunca** tem dificuldade com isso
- 1 se ele / ela **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2 se ele / ela **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3 se ele / ela **muitas vezes** tem dificuldade com isso
- 4 se ele / ela **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.
Caso não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, o seu filho / a sua filha tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

CAPACIDADE FÍSICA (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Andar	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar de brincadeiras ativas ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho	0	1	2	3	4
6. Ajudar a apanhar os brinquedos	0	1	2	3	4
7. Sentir dor	0	1	2	3	4
8. Ter pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

ASPECTO EMOCIONAL (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado/a	0	1	2	3	4
2. Ficar triste	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dormir mal	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado/a	0	1	2	3	4

ATIVIDADES SOCIAIS (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Brincar com outras crianças	0	1	2	3	4
2. As outras crianças não quererem ser amigos dele / dela	0	1	2	3	4
3. As outras crianças implicarem com o seu filho / a sua filha	0	1	2	3	4
4. Não conseguir fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

**Por favor, responda a esta parte se seu filho / sua filha vai à escola ou à creche*

ATIVIDADE ESCOLAR (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Fazer as mesmas atividades escolares / pré-escolares que as outras crianças da turma	0	1	2	3	4
2. Faltar à aula / creche por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
3. Faltar à aula / creche para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

**ANEXO F – PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY™ (PedsQL™ 4.0) –
Relato da criança (5 a 7 anos)**

ID#	_____
Data:	_____

PedsQL™

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Version 4.0 - Portuguese (Brazil)

RELATO DA CRIANÇA (5 a 7 anos)

Instruções para o entrevistador:

Eu vou te fazer algumas perguntas sobre coisas que podem ser difíceis para algumas crianças. Eu quero saber se cada uma dessas coisas pode ser difícil para você.




Mostre à criança a página com as carinhas e leia as frases abaixo conforme aponta a resposta correspondente.

Se isso nunca é difícil, aponte a carinha sorridente.

Se isso algumas vezes é difícil, aponte a carinha do meio.

Se isso quase sempre é difícil, aponte a carinha zangada.

Eu vou ler cada uma das perguntas. Quando eu acabar de ler uma pergunta, você vai apontar a resposta para me dizer se isso é difícil para você. Vamos treinar primeiro.

	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
Para você é difícil estalar os dedos?			

Para determinar se a criança respondeu corretamente à pergunta ou não, peça-lhe que mostre como estala os dedos. Repita a pergunta se a criança mostrou uma resposta diferente da ação.

Pense em como você tem se sentido durante as últimas semanas. Por favor, escute cada uma das frases com bastante atenção e me conte se cada uma destas coisas é difícil para você.

Depois de ler o item mostre à criança a página com as carinhas. Se ela hesitar ou parecer não saber como responder, leia as opções de resposta enquanto aponta as carinhas.

CAPACIDADE FÍSICA (é difícil...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. Você acha difícil andar?	0	2	4
2. Você acha difícil correr?	0	2	4
3. Você acha difícil fazer exercícios físicos ou esportes?	0	2	4
4. Você acha difícil levantar coisas pesadas?	0	2	4
5. Você acha difícil tomar banho de banheira ou de chuveiro?	0	2	4
6. Você acha difícil ajudar nas tarefas de casa (como apanhar os seus brinquedos)?	0	2	4
7. Você sente dor? (<i>Onde?</i> _____)	0	2	4
8. Você se sente cansado/a demais para brincar?	0	2	4

Lembre e me diga se isto tem sido difícil para você nas últimas semanas.

ASPECTO EMOCIONAL (é difícil...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. Você sente medo?	0	2	4
2. Você se sente triste?	0	2	4
3. Você sente raiva?	0	2	4
4. Você dorme mal?	0	2	4
5. Você se preocupa com o que vai acontecer com você?	0	2	4

ASPECTO SOCIAL (é difícil...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. Você acha difícil conviver com outras crianças?	0	2	4
2. As outras crianças dizem que não querem brincar com você?	0	2	4
3. As outras crianças implicam com você?	0	2	4
4. As outras crianças fazem coisas que você não consegue fazer?	0	2	4
5. Você acha difícil acompanhar as brincadeiras com outras crianças?	0	2	4

ATIVIDADE ESCOLAR (é difícil...)	Nunca	Algumas vezes	Quase sempre
1. Você acha difícil prestar atenção na aula?	0	2	4
2. Você esquece as coisas?	0	2	4
3. Você acha difícil acompanhar a sua turma nas tarefas escolares?	0	2	4
4. Você falta à aula porque você não se sente bem?	0	2	4
5. Você falta à aula porque você tem que ir ao médico ou	0	2	4

PedsQL 4.0 - (b-7) Não deve ser reproduzido sem autorização Diretas autoras © 1998 JW Varni, Ph.D. Todos os direitos reservados 01/00

PedsQL-4.0-Core-YC - Brazil/Portuguese - Version of 07 Mar 16 - MapL

10240552 / PedsQL-4.0-Core-YC_AUA_0_por-BR.doc



ao hospital?			PedsQL 3
--------------	--	--	----------

Isso é difícil para você?

Nunca



Algumas vezes



Quase sempre



**ANEXO G – PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY™ (PedsQL™ 4.0) –
Relato dos pais sobre o filho/a filha (5 a 7 anos)**

Nº de identificação: _____
Data: _____

PedsQL™

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Version 4.0 - Portuguese (Brazil)

RELATO DOS PAIS sobre O FILHO / A FILHA (5 a 7 anos)

INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais **o seu filho / a sua filha** pode ter dificuldade.

Por favor, conte-nos se **o seu filho / a sua filha tem tido dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um "X" no número:

- 0 se ele / ela **nunca** tem dificuldade com isso
- 1 se ele / ela **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2 se ele / ela **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3 se ele / ela **muitas vezes** tem dificuldade com isso
- 4 se ele / ela **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.
Caso não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

PedsQL 2

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, o seu filho / a sua filha tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

CAPACIDADE FÍSICA (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Praticar esportes ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Ajudar nas tarefas domésticas, como apanhar os brinquedos	0	1	2	3	4
7. Sentir dor	0	1	2	3	4
8. Ter pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

ASPECTO EMOCIONAL (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado/a	0	1	2	3	4
2. Ficar triste	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dormir mal	0	1	2	3	4
5. Se preocupar com o que vai acontecer com ele / ela	0	1	2	3	4

ATIVIDADES SOCIAIS (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. As outras crianças não quererem ser amigos dele / dela	0	1	2	3	4
3. As outras crianças implicarem com o seu filho / a sua filha	0	1	2	3	4
4. Não conseguir fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

ATIVIDADE ESCOLAR (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas (esquecer o que aprendeu, esquecer de fazer as tarefas escolares, etc.)	0	1	2	3	4
3. Acompanhar a turma nas atividades escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar à aula por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

PedsQL 4.0 - Parent (5-7)

Não pode ser reproduzido sem autorização prévia.

Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D.
Todos os direitos reservados.PedsQL-4.0-Port-PTC - Brazil/Portuguese - Version of 22 Oct 15 - MapL
1024482 / PedsQL-4.0-Port-PTC_AJAG_pt-BR.doc

**ANEXO H – PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY™ TM (PedsQL™ 4.0) –
Relato da criança (8 a 12 anos)**

Nº de identificação _____
Data: _____

PedsQL™

Questionário Pediátrico sobre Qualidade de Vida

Version 4.0 - Portuguese (Brazil)

RELATO DA CRIANÇA (8 a 12 anos)

INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais você pode ter dificuldade.
Por favor, conte-nos **quanta dificuldade você tem tido** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS** fazendo um "X" no número:

0 se você **nunca** tem dificuldade com isso
1 se você **quase nunca** tem dificuldade com isso
2 se você **algumas vezes** tem dificuldade com isso
3 se você **muitas vezes** tem dificuldade com isso
4 se você **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.
Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

PedsQL 2

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, você tem tido **dificuldade** com alguma das coisas abaixo?

SOBRE MINHA SAÚDE E MINHAS ATIVIDADES (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Para mim é difícil correr	0	1	2	3	4
3. Para mim é difícil praticar esportes ou fazer exercícios	0	1	2	3	4
4. Para mim é difícil levantar coisas pesadas	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Para mim é difícil ajudar nas tarefas domésticas	0	1	2	3	4
7. Eu sinto dor	0	1	2	3	4
8. Eu tenho pouca energia	0	1	2	3	4

SOBRE MEUS SENTIMENTOS (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Eu sinto medo	0	1	2	3	4
2. Eu me sinto triste	0	1	2	3	4
3. Eu sinto raiva	0	1	2	3	4
4. Eu durmo mal	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo	0	1	2	3	4

COMO EU CONVIVO COM OUTRAS PESSOAS (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Eu tenho dificuldade para conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. As outras crianças não querem ser minhas amigas	0	1	2	3	4
3. As outras crianças implicam comigo	0	1	2	3	4
4. Eu não consigo fazer coisas que outras crianças da minha idade conseguem	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

SOBRE A ESCOLA (dificuldades para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. É difícil prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Eu esqueço as coisas	0	1	2	3	4
3. Eu tenho dificuldade para acompanhar as tarefas da escola	0	1	2	3	4
4. Eu falto a aula por não estar me sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Eu falto a aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

PedsQL 4.0 - (8-12)
01/00

Não pode ser reproduzido sem autorização prévia.

Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D. Todos os direitos reservados

PedsQL-4.0-Core - Brazil/Portuguese - Version of 24 Aug 15 - Map1
1004022 / PedsQL-4.0-Core-C_A4_C_pov2Rdoc

**ANEXO I – PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY™ (PedsQL™ 4.0) –
Relato dos pais sobre o filho/a filha (8 a 12 anos)**

Nº de identificação: _____
Data: _____

PedsQL™

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Version 4.0 - Portuguese (Brazil)

RELATO DOS PAIS sobre O FILHO / A FILHA (8 a 12 anos)

INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais **o seu filho / a sua filha** pode ter dificuldade.
Por favor, conte-nos se **o seu filho / a sua filha tem tido dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um "X" no número:

- 0 se ele / ela **nunca** tem dificuldade com isso
- 1 se ele / ela **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2 se ele / ela **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3 se ele / ela **muitas vezes** tem dificuldade com isso
- 4 se ele / ela **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.
Caso não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

PedsQL 2

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, o seu filho / a sua filha tem tido **difficuldade** com cada uma das coisas abaixo?

CAPACIDADE FÍSICA (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Praticar esportes ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Ajudar nas tarefas domésticas	0	1	2	3	4
7. Sentir dor	0	1	2	3	4
8. Ter pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

ASPECTO EMOCIONAL (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado/a	0	1	2	3	4
2. Ficar triste	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dormir mal	0	1	2	3	4
5. Se preocupar com o que vai acontecer com ele / ela	0	1	2	3	4

ATIVIDADES SOCIAIS (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. As outras crianças não quererem ser amigos dele / dela	0	1	2	3	4
3. As outras crianças implicarem com o seu filho / a sua filha	0	1	2	3	4
4. Não conseguir fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

ATIVIDADE ESCOLAR (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas (esquecer o que aprendeu, esquecer de fazer as tarefas escolares, etc.)	0	1	2	3	4
3. Acompanhar a turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar à aula por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

PedsQL 4.0 - Parent (8-12) Não pode ser reproduzido sem autorização prévia. Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D. Todos os direitos reservados.

PedsQL-4.0-Core-PC - Brazil/Portuguese - Version of 22 Oct 15 - Map1
1094482 / PedsQL-4.0-Core-PC_AUA_0_per-BR.doc

**ANEXO J – PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY™ (PedsQL™ 4.0) –
Relato do adolescente (13 a 18 anos)**

Nº de identificação _____
Data: _____

PedsQL™

Questionário Pediátrico sobre Qualidade de Vida

Version 4.0 - Portuguese (Brazil)

RELATO DO/A ADOLESCENTE (13 a 18 anos)

INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais você pode ter dificuldade.

Por favor, conte-nos **quanta dificuldade você tem tido** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS** fazendo um "X" no número:

- 0 se você **nunca** tem dificuldade com isso
- 1 se você **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2 se você **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3 se você **muitas vezes** tem dificuldade com isso
- 4 se você **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

PedsQL 2

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, você tem tido **dificuldade** com alguma das coisas abaixo?

SOBRE MINHA SAÚDE E MINHAS ATIVIDADES (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Para mim é difícil correr	0	1	2	3	4
3. Para mim é difícil praticar esportes ou fazer exercícios	0	1	2	3	4
4. Para mim é difícil levantar coisas pesadas	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Para mim é difícil ajudar nas tarefas domésticas	0	1	2	3	4
7. Eu sinto dor	0	1	2	3	4
8. Eu tenho pouca energia	0	1	2	3	4

SOBRE MEUS SENTIMENTOS (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Eu sinto medo	0	1	2	3	4
2. Eu me sinto triste	0	1	2	3	4
3. Eu sinto raiva	0	1	2	3	4
4. Eu durmo mal	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo	0	1	2	3	4

COMO EU CONVIVO COM OUTRAS PESSOAS (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Eu tenho dificuldade para conviver com outros adolescentes	0	1	2	3	4
2. Os outros adolescentes não querem ser meus amigos	0	1	2	3	4
3. Os outros adolescentes implicam comigo	0	1	2	3	4
4. Eu não consigo fazer coisas que outros adolescentes da minha idade conseguem	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil acompanhar outros adolescentes	0	1	2	3	4

SOBRE A ESCOLA (dificuldades para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. É difícil prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Eu esqueço as coisas	0	1	2	3	4
3. Eu tenho dificuldade para acompanhar as tarefas da escola	0	1	2	3	4
4. Eu falto a aula por não estar me sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Eu falto a aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

**ANEXO K – PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY™ TM (PedsQL™ 4.0) –
Relato dos pais sobre o filho/a filha (13 a 18 anos)**

Nº de identificação: _____
Data: _____

PedsQL™

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Version 4.0 - Portuguese (Brazil)

RELATO DOS PAIS sobre O FILHO / A FILHA (13 a 18 anos)

INSTRUÇÕES

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais o seu filho / a sua filha pode ter dificuldade.

Por favor, conte-nos se o seu filho / a sua filha tem tido dificuldade com cada uma dessas coisas durante o ÚLTIMO MÊS, fazendo um "X" no número:

- 0 se ele / ela nunca tem dificuldade com isso
- 1 se ele / ela quase nunca tem dificuldade com isso
- 2 se ele / ela algumas vezes tem dificuldade com isso
- 3 se ele / ela muitas vezes tem dificuldade com isso
- 4 se ele / ela quase sempre tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

PedsQL 2

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, o seu filho / a sua filha tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

CAPACIDADE FÍSICA (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Praticar esportes ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Ajudar nas tarefas domésticas	0	1	2	3	4
7. Sentir dor	0	1	2	3	4
8. Ter pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

ASPECTO EMOCIONAL (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado/a	0	1	2	3	4
2. Ficar triste	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dormir mal	0	1	2	3	4
5. Se preocupar com o que vai acontecer com ele / ela	0	1	2	3	4

ATIVIDADES SOCIAIS (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Conviver com outros adolescentes	0	1	2	3	4
2. Os outros adolescentes não quererem ser amigos dele / dela	0	1	2	3	4
3. Os outros adolescentes implicarem com seu filho / sua filha	0	1	2	3	4
4. Não conseguir fazer coisas que outros adolescentes da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar o ritmo dos outros adolescentes	0	1	2	3	4

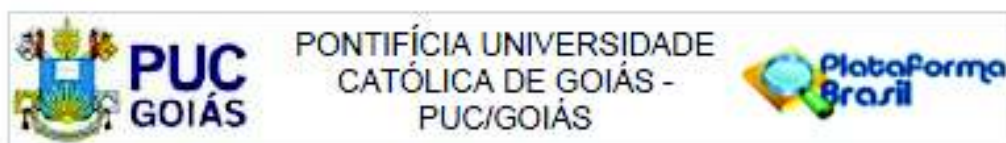
ATIVIDADE ESCOLAR (dificuldades...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas (esquecer o que aprendeu, esquecer de fazer as tarefas escolares, etc.)	0	1	2	3	4
3. Acompanhar a turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar à aula por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

PedsQL 4.0 Parent (13-18)

Não pode ser reproduzido sem autorização prévia.

Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D.
Todos os direitos reservados.PedsQL-4.0-Core-PA - Brazil/Portuguese - Version of 22 Oct 15 - Map.
1034480 / PedsQL-4.0-Core-PA_AU40_pam-2R.doc

ANEXO L – PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: AVALIAÇÃO POSTURAL, CAPACIDADE FUNCIONAL E QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM Distrofia Muscular de Duchenne e QUALIDADE DE VIDA DE SEUS CUIDADORES

Pesquisador: Cejane Oliveira Martins Prudente

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 55685516.8.0000.0037

Instituição Proponente: Pontifícia Universidade Católica de Goiás - PUC/GOIÁS

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.547.418

Apresentação do Projeto:

Trata-se de um estudo do tipo quantitativo, sendo que uma parte é descritiva e transversal, e outra longitudinal observacional. A amostra será composta por todos os pacientes com DMD e seus cuidadores informais familiares, que estejam em tratamento em um Centro de Reabilitação e Readaptação de Goiânia-GO.

Espera-se conhecer a realidade de vida destes pacientes e familiares, visando subsidiar programas de reabilitação mais abrangentes, que considerem as prioridades dos mesmos.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Analisar o perfil sociodemográfico, clínico e funcional, o processo de reabilitação e a qualidade de vida dos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) e seus cuidadores informais.

Objetivo Secundário:

- Verificar o perfil sociodemográfico de pacientes com DMD atendidos em uma instituição de reabilitação de Goiânia;
- Descrever em quais fases de estadiamento da doença ou classificação da doença e classificação funcional encontram-se os pacientes com DMD atendidos em uma instituição de reabilitação de Goiânia;
- Analisar a função motora de pacientes com DMD, referente a posição em pé e transferências, função motora axial e

Endereço: Av. Universitária, N.º 1.089

Bairro: Setor Universitário

CEP: 74.605-010

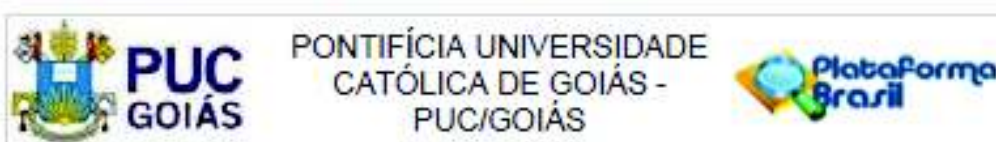
UF: GO

Município: GOIÂNIA

Telefone: (62)3048-1512

Fax: (62)3048-1070

E-mail: cep@pucgoias.edu.br



Continuação do Parecer: 1.547.418

proximal e função motora distal; • Analisar o nível de Independência na realização das atividades de vida diária de pacientes com DMD; • Avaliar o grau de limitação funcional de pacientes com DMD quando em fase avançada da doença; • Descrever as alterações posturais presentes em pacientes com DMD; • Analisar a qualidade de vida de pacientes com DMD; • Analisar a qualidade de vida de cuidadores informais de pacientes com DMD no que se

refere aos aspectos físico, psicológico, relações sociais e meio-ambiente; • Analisar a sobrecarga dos cuidadores informais de pacientes com DMD; • Relacionar a função motora de pacientes com DMD com as fases de estadiamento da doença; • Relacionar as alterações posturais com as fases de estadiamento (classificação) da doença, a

função motora e a mobilidade funcional de pacientes com DMD; • Relacionar variáveis sociodemográficas com a qualidade de vida de crianças com DMD; • Relacionar a fase de estadiamento da doença, início dos sintomas, função motora e independência funcional com a qualidade de vida de crianças com DMD; • Relacionar variáveis sociodemográficas com a qualidade de vida e sobrecarga de cuidadores informais de pacientes com DMD; •

Relacionar a fase de estadiamento da doença, início dos sintomas, função motora e independência funcional de pacientes com DMD com a qualidade de vida e sobrecarga de seus cuidadores informais; • Analisar a evolução da fase de estadiamento da doença, função motora e independência funcional de pacientes com DMD após 1 ano de reabilitação; • Analisar a evolução na qualidade de vida de pacientes com DMD após 1 ano de reabilitação; • Analisar a evolução da qualidade de vida e sobrecarga dos cuidadores de pacientes com DMD após 1 ano de reabilitação.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

Toda pesquisa com seres humanos envolve riscos, sendo que neste estudo a possibilidade de risco se refere ao aspecto psicológico e físico, pois os participantes podem atentar para alterações que anteriormente não tinham sido observadas e pelo risco de queda durante as avaliações nos pacientes com DMD.

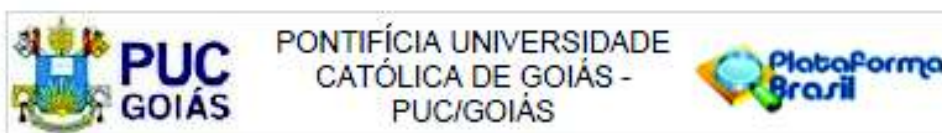
Benefícios:

Este estudo tem como benefício fortalecer o campo de pesquisa no Estado de Goiás na área da saúde, com foco em uma patologia pouco pesquisada e de grande impacto na vida do indivíduo e de toda a família, que é a DMD.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Não há.

Endereço: Av. Universitária, N.º 1.089
 Bairro: Setor Universitário CEP: 74.605-010
 UF: GO Município: GOIÂNIA
 Telefone: (62)3946-1512 Fax: (62)3946-1070 E-mail: cep@pucgoias.edu.br



Continuação do Parecer: 1.547.418

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Não há.

Recomendações:

Não há.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Projeto aprovado.

Considerações Finais a critério do CEP:

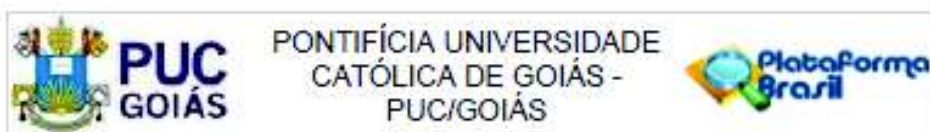
INFORMAÇÕES AO PESQUISADOR APÓS APROVAÇÃO DO REFERIDO PROTOCOLO:

1. A aprovação deste, conferida pelo CEP PUC Goiás, não isenta o Pesquisador de prestar satisfação sobre sua pesquisa em casos de alterações metodológicas, principalmente no que se refere à população de estudo ou centros participantes/coparticipantes.
2. O pesquisador responsável deverá encaminhar ao CEP PUC Goiás, via Plataforma Brasil, relatórios semestrais do andamento do protocolo aprovado, quando do encerramento, as conclusões e publicações. O não cumprimento deste poderá acarretar em suspensão do estudo.
3. O CEP PUC Goiás poderá realizar escolha aleatória de protocolo de pesquisa aprovado para verificar o cumprimento da Resolução CNS 466/12 e complementares.
4. Cabe ao pesquisador cumprir com o preconizado pela Resolução CNS 466/12 e suas complementares, bem como garantir o seguimento fiel à proposta aprovada.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PE_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_702747.pdf	01/05/2016 12:09:16		Aceito
Outros	lattes_francine.pdf	01/05/2016 12:08:10	Cejane Oliveira Martins Prudente	Aceito
Outros	lattes_maysa.pdf	01/05/2016 12:07:47	Cejane Oliveira Martins Prudente	Aceito
Outros	lattes_cejane.pdf	01/05/2016 12:07:08	Cejane Oliveira Martins Prudente	Aceito
Folha de Rosto	folha_de_rosto.pdf	01/05/2016 12:05:21	Cejane Oliveira Martins Prudente	Aceito
Outros	whoqi_bref.pdf	23/04/2016 16:28:06	Cejane Oliveira Martins Prudente	Aceito
Outros	pedsqj.pdf	23/04/2016	Cejane Oliveira	Aceito

Endereço: Av. Universitária, N.º 1.069
 Bairro: Setor Universitário CEP: 74.605-010
 UF: GO Município: GOIANIA
 Telefone: (62)3946-1512 Fax: (62)3946-1070 E-mail: cep@pucgoias.edu.br



Continuação do Parecer: 1.547.418

Outros	pedsqj.pdf	16:27:27	Martins Prudente	Acelto
Outros	Indice_de_barthel.pdf	23/04/2016 16:26:46	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
Outros	ficha_de_perfil_sociodemografico.pdf	23/04/2016 16:26:15	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
Outros	escala_mfm.pdf	23/04/2016 16:25:29	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
Outros	escala_ek.pdf	23/04/2016 16:24:52	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
Outros	escala_de_vignos.pdf	23/04/2016 16:24:25	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
Outros	escala_augel.pdf	23/04/2016 16:23:57	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
Outros	burden_interview.pdf	23/04/2016 16:21:19	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
Declaração de Instituição e Infraestrutura	declaracoes_crer_para_comite.pdf	23/04/2016 16:18:43	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	termo_de_assentimento2.pdf	23/04/2016 16:16:38	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	termo_de_assentimento1.pdf	23/04/2016 16:16:24	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	tle_pais_como_participantes.pdf	23/04/2016 16:16:07	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	tle_pais_como_responsaveis_peelos_pacientes.pdf	23/04/2016 16:15:51	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	projeto_distrofia_muscular_comite_de_etica.pdf	23/04/2016 16:10:58	Cejane Oliveira Martins Prudente	Acelto

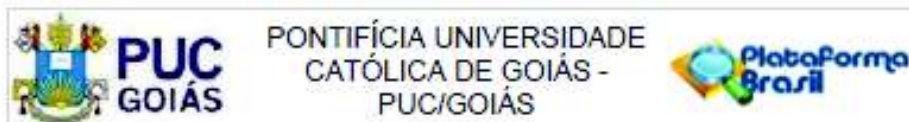
Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Endereço: Av. Universitária, N.º 1.089
 Bairro: Setor Universitário CEP: 74.605-010
 UF: GO Município: GOIÂNIA
 Telefone: (62)3245-1512 Fax: (62)3245-1070 E-mail: conep@pucgoias.edu.br



Continuação do Parecer: 1.547.418

GOIÂNIA, 17 de Maio de 2016

Assinado por:
NELSON JORGE DA SILVA JR.
(Coordenador)

Endereço: Av. Universitária, N.º 1.059
Bairro: Setor Universitário CEP: 74.605-010
UF: GO Município: GOIÂNIA
Telefone: (62)3946-1512 Fax: (62)3946-1070 E-mail: cep@pucgoias.edu.br

ANEXO M – NORMAS DE PUBLICAÇÃO DA REVISTA ELETRÔNICA DE ENFERMAGEM

POLÍTICA EDITORIAL

A Revista Eletrônica de Enfermagem (REE) é um periódico vinculado à Faculdade de Enfermagem da Universidade Federal de Goiás e tem como missão disseminar o conhecimento científico, desenvolvido por pesquisadores da área das Ciências da Saúde, com ênfase na Enfermagem. O objetivo do periódico é a publicação de trabalhos originais e inéditos, destinados exclusivamente à REE, que contribuam para o crescimento e desenvolvimento da produção científica da área da Saúde e da Enfermagem.

A REE publica artigos em português, inglês ou espanhol, destinados à divulgação de resultados de pesquisas originais, revisão e editorial.

Respeitando as normas internacionais de boas práticas de editoração, a REE acompanha as orientações do Code of Conduct and Best Practice Guidelines for Journal Editors do Committee on Publication Ethics (COPE) (<http://publicationethics.org/>).

Para contribuir com o avanço e qualidade da produção do conhecimento científico, a REE adota as políticas de registro de ensaios clínicos da Organização Mundial da Saúde (OMS) e do International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE, <http://www.icmje.org>), para divulgar resultados de estudos clínicos, para os quais é obrigatório apresentação do número de registro.

Para os demais estudos recomenda-se também a utilização de guias internacionais no preparo dos manuscritos, os quais podem ser acessados nos links abaixo:

- Ensaio clínico randomizado: CONSORT (<http://www.consort-statement.org/downloads>);
- Revisão sistemática e metanálise: PRISMA (<http://www.prisma-statement.org/>);
- Estudos epidemiológicos: STROBE (<https://www.strobe-statement.org/index.php?id=availablechecklists>);
- Estudos qualitativos: COREQ (<http://intqhc.oxfordjournals.org/content/19/6/349>).

A REE desencoraja o envio de submissões de artigos originais cujos dados foram coletados há mais de quatro anos e de revisões que foram feitas há mais de um ano.

As opiniões e conceitos emitidos pelos autores são de exclusiva responsabilidade dos mesmos, não refletindo, necessariamente, a opinião da Comissão de Editoração e do Conselho Editorial da REE.

CATEGORIAS DE TEXTOS PUBLICADOS

A REE recebe textos nas seguintes modalidades:

- **Artigos Originais:** são trabalhos resultantes de pesquisa original, de natureza quantitativa ou qualitativa, que agregam inovações e avanços na produção do conhecimento científico. Limitado a 3.500 palavras, sem contar o conteúdo das ilustrações (quadros e tabelas) e as referências.
- **Artigos de Revisão:** Estudos que sintetizam de forma crítica e sistematizada a literatura sobre o conhecimento produzido acerca de um determinado tema. O método utilizado deve ser descrito de forma minuciosa, indicando o processo de busca em base de dados, os critérios utilizados para a seleção e a classificação dos estudos primários incluídos. O rigor na condução da investigação deve ser norteado por pergunta relevante para a área de enfermagem e/ou áreas afins e refletir na produção de conhecimento inovador. Destacam-se entre métodos recomendados: revisão sistemática com ou sem metanálise, e revisão integrativa com ou sem metassíntese. Na elaboração de revisões sistemáticas e metanálises recomenda-se o uso do checklist e fluxograma conforme os critérios PRISMA - Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (disponível em <http://www.prisma-statement.org>). Revisões narrativas apenas serão aceitas se motivadas por temáticas inovadoras ou emergentes a critério do corpo editorial. Não serão aceitas revisões desatualizadas, nem pesquisas que incluem estudos de revisão que tratem dos resultados da própria revisão, uma vez que revisões não são estudos primários. Limitado a 4.500 palavras, sem contar o conteúdo das ilustrações (quadros e tabelas) e as referências.

- **Editorial:** destina-se à publicação da opinião oficial da revista sobre temas relevantes da área de Enfermagem e Saúde.

PROCESSO DE AVALIAÇÃO

Os manuscritos encaminhados para análise são submetidos a uma primeira etapa de avaliação, pela Comissão de Editoração, que leva em consideração a observância do atendimento das normas editoriais, coerência interna do texto, pertinência do seu conteúdo à linha editorial do periódico e contribuição para a inovação do conhecimento na área. O resultado dessa análise indica continuação do material no processo de avaliação ou recusa. Manuscritos encaminhados fora das normas são recusados sem análise do seu conteúdo.

Uma vez aprovados na primeira etapa os manuscritos são encaminhados para apreciação do seu conteúdo. Para tanto, utiliza-se o modelo peer review, de forma a garantir o sigilo sobre a identidade dos consultores e dos autores. Os pareceres encaminhados pelos consultores são analisados pela Comissão de Editoração que atenta para o cumprimento das normas de publicação. Após todo esse processo, os manuscritos são enviados aos autores com indicação de aceitação, reformulação ou recusa. Em caso de reformulação, cabe à Comissão de Editoração o acompanhamento das alterações.

As pesquisas que envolvem seres humanos, obrigatoriamente, devem explicitar no corpo do trabalho o atendimento às normas da Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, ou órgão equivalente no país de origem da pesquisa. Para pesquisas realizadas no Brasil, deve ser indicado o número de aprovação emitido por Comitê de Ética, devidamente reconhecido pela Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP) do Conselho Nacional de Saúde. Além disso, o comprovante de aprovação do Comitê de Ética deve ser encaminhado como documento suplementar no processo de submissão do manuscrito.

Não serão admitidos acréscimos ou alterações após o envio da versão final aprovada pelos consultores e Comissão de Editoração.

PROCESSO DE SUBMISSÃO

Os manuscritos devem ser submetidos à REE exclusivamente pelo Sistema Eletrônico de Editoração de Revistas, disponível no endereço:

<http://revistas.ufg.br/index.php/fen/author/submit/1>, que emitirá um protocolo de identificação.

No momento da submissão o autor precisa anexar no sistema:

- Arquivo do manuscrito no formato .doc ou .docx;
- Declaração de autoria e transferência de direitos (https://www.fen.ufg.br/fen_revista/docs/copyright.docx);
- Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa (autores brasileiros) ou declaração informando que a pesquisa não envolveu seres humanos. Para autores de outros países os procedimentos no texto são os mesmos, porém devem atender as orientações do país de origem para o desenvolvimento de investigações com seres humanos (<http://www.wma.net/e/policy/b3.htm>).

Os formulários individuais, aprovação do Comitê de Ética ou declaração informando que a pesquisa não envolveu seres humanos devem ser digitalizados em formato JPG ou PDF e enviados pelo sistema de submissão como “Documentos suplementares” (Passo 4 do processo de submissão).

No recebimento do manuscrito é feita a conferência do texto e da documentação. Havendo pendências serão solicitadas correções. O não atendimento dessas correções implica no cancelamento imediato da submissão.

CUSTOS DE PUBLICAÇÃO

Os custos de publicação para o autor incluem:

- a) Pagamento da taxa de publicação para a Revista Eletrônica de Enfermagem por meio da Fundação de Apoio à Pesquisa – FUNAPE no valor de R\$ 700,00 (setecentos Reais).
 - Forma de pagamento da taxa de publicação: depósito ou transferência bancária Banco do Brasil (Código do Banco: 001)
 - Favorecido: FUNAPE - Revista Eletrônica de Enfermagem (CNPJ FUNAPE: 00.799.205/0001-89)
 - Agência: 0086-8
 - Conta Corrente: 0086-8
- b) Pagamento tradução do artigo para o inglês, em versões encaminhadas em português ou espanhol e, em português para os enviados em inglês, que deve ser feito diretamente com os tradutores credenciados na Revista Eletrônica de Enfermagem.

A Revista Eletrônica de Enfermagem se reserva o direito de indicação dos tradutores por ela credenciados.

INSTRUÇÕES PARA O PREPARO DOS MANUSCRITOS

Para a composição do texto a REE adota as normas de publicação "Requisitos Uniformes" (Estilo Vancouver). Os manuscritos submetidos devem ser redigidos em português, espanhol ou inglês.

Estrutura do artigo

Os manuscritos devem ser estruturados de forma convencional, contemplando os seguintes itens: introdução, métodos, resultados, discussão e conclusão. O conteúdo do texto deve expressar contribuições do estudo para o avanço do conhecimento na área da enfermagem. Recomenda-se a utilização de guias internacionais no preparo dos manuscritos. Para a contagem do número de palavras deve-se desconsiderar o título, o resumo, as ilustrações e as referências.

- **Introdução:** texto breve que apresente de forma clara e objetiva o problema estudado, fundamentado em referencial teórico pertinente e atualizado. Deve ser enfatizada a relevância da pesquisa, elaborada com base em lacunas do conhecimento que sustentem a justificativa. Ao final, devem-se apresentar os objetivos da pesquisa.

- **Métodos:** definir tipo de estudo, local e período em que a pesquisa foi realizada. Apresentar fonte de dados, delimitando, no caso da população estudada, os critérios para inclusão e exclusão e seleção do número de sujeitos. Detalhar procedimentos de coleta e fundamentos da análise de dados, incluindo o conteúdo dos instrumentos de coleta de dados. Pesquisas realizadas no Brasil devem explicitar cuidados éticos, informando aplicação do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para pesquisas com seres humanos e número de aprovação da pesquisa em comitê de ética em pesquisa. Autores estrangeiros devem informar os procedimentos adotados no país de origem da pesquisa.

- **Resultados:** devem ser apresentados de forma clara e objetiva, sem incluir interpretações ou comentários pessoais. Resultados expressos em tabelas e figuras

são encorajados, mas deve-se evitar a repetição das informações em forma de texto. Em pesquisas quantitativas devem ser, necessariamente, apresentados separadamente da discussão. Para pesquisas qualitativas o autor pode optar, tendo em vista os desenhos metodológicos utilizados.

- **Discussão:** deve ser concebida a partir dos dados e resultados obtidos, enfatizando as inovações decorrentes da investigação e evitando a repetição de informações apresentadas em seções anteriores (introdução, método e resultados). Todos os resultados devem ser discutidos, tendo como apoio em referencial teórico estritamente pertinente, atualizado e que permita identificar diálogo com outras pesquisas já publicadas.
- **Conclusão:** texto articulado a partir dos objetivos do estudo, fundamentado nas evidências encontradas com a investigação. Deve mostrar claramente o alcance do estudo por meio de conclusões gerais que possam ser detalhadas e fundamentadas ao longo do item. Se pertinente, podem ser apresentadas limitações identificadas e lacunas decorrentes da realização da investigação. Generalizações, quando pertinentes, são incentivadas.

Formatação do manuscrito

- Formato .doc ou .docx;
- Papel tamanho A4;
- Margens de 2,5 cm;
- Letra tipo Verdana 10 pt, em todo o texto;
- Espaçamento 1,5 entre linhas em todo o texto;
- Parágrafos alinhados em 1,0 cm.

Título

- Deve ser apresentado no idioma que foi escrito o texto na íntegra, em alinhamento justificado, em negrito, conciso, informativo, com até 15 palavras. Usar maiúscula somente na primeira letra do título. Não utilizar abreviações.

Autoria

- Os autores devem ser identificados após o título, por ordem de autoria (se houver mais de um), com credencial na sequência do nome. Devem constar as seguintes informações: nome completo, formação universitária, titulação, instituição de origem e e-mail – preferencialmente, institucional.
- A autoria dos manuscritos deve expressar a contribuição de cada uma das pessoas listadas como autor no que se refere à concepção e planejamento do projeto de pesquisa, obtenção ou análise e interpretação dos dados, redação e revisão crítica.

Resumo

- Deve ser apresentado na primeira página do trabalho, conter entre 100 e 150 palavras, apenas no idioma que foi escrito o texto na íntegra. Quando da aprovação do artigo para a publicação será solicitada a tradução para a versão do texto em inglês, quando este for apresentado em português ou espanhol, ou para o português quando o idioma do texto original for em espanhol ou inglês.

Descritores

- Devem ser apresentados de 3 (três) a 5 (cinco) descritores ao final do resumo, que servirão para indexação dos trabalhos. Para tanto os autores devem utilizar os “Descritores em Ciências da Saúde” da Biblioteca Virtual em Saúde (<http://decs.bvs.br/>), usando o descritor exato. Siglas e abreviações
- O uso de siglas e abreviações, os termos por extenso, correspondentes devem preceder sua primeira utilização no texto, com exceção de unidades de medidas padronizadas.

Notas de rodapé

- Devem ser indicadas por asteriscos, iniciadas a cada página e restritas ao mínimo indispensável.

Ilustrações

- São permitidas tabelas ou figuras (quadros, gráficos, desenhos, fluxogramas e fotos) que devem estar inseridas no corpo do texto logo após terem sido mencionadas pela primeira vez.

- As tabelas devem ser apresentadas conforme as Normas de Apresentação Tabular, da Fundação Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), disponível em: <http://biblioteca.ibge.gov.br/visualizacao/livros/liv23907.pdf>;
- Os títulos de tabelas devem ser concisos e precisos indicando o local do estudo e ano a que se referem os dados e apresentados acima da tabela.
- Os títulos das figuras devem ser concisos e precisos, apresentados abaixo da figura;

Citações

- As citações “ipsis literis” de referências devem-se usar aspas na sequência do texto.
- As citações de falas/depoimentos dos sujeitos da pesquisa devem ser apresentadas em estilo itálico e na sequência do texto.

Referências

- São permitidas até 25 referências em artigos originais e livre para artigos de revisão. Devem representar e sustentar o estado da arte sobre o tema, ser atualizadas e procedentes, preferencialmente, de periódicos qualificados.
- Deve-se evitar o uso de dissertações, teses, livros, documentos oficiais e resumos em anais de eventos. A exatidão das informações nas referências é de responsabilidade dos autores.
- Quando são enviadas fora das normas, acarretam em atraso o processo de avaliação do manuscrito.
- No texto devem ser numeradas consecutivamente, de acordo com a ordem em que forem mencionadas pela primeira vez, identificadas por números arábicos sobrescritos entre parênteses, sem espaços da última palavra para o parêntese, sem menção aos autores.
- Ao fazer a citação de referências sequenciais separe-as por um traço [ex. (1-3)].
- Ao fazer a citação de referências intercaladas separe-as por vírgula [ex. (2,6,11)].
- As regras de referência da REE têm como base as normas adotadas pelo Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas (estilo Vancouver), publicadas no ICMJE - Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals (<http://www.icmje.org/>).

Agradecimentos e Financiamentos

- Agradecimentos e/ou indicação das fontes de apoio da pesquisa, devem ser informados ao final do artigo.

Exemplos de referências

Orientações gerais

Nos artigos publicados em periódicos, o nome do periódico deve aparecer preferencialmente abreviado. Os títulos abreviados devem ser obtidos na PubMed Journals database (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=journals>) ou o título abreviado usado na SciELO (http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_home&lng=pt&nrm=iso).

Em referências com mais de seis autores a expressão et al deve ser usada após o sexto autor.

Artigo publicado em periódico científico

- Mussi CM, Ruschel K, Souza EN, Lopes ANM, Trojahn MM, Paraboni CC, et al. Visita domiciliar melhora conhecimento, autocuidado e adesão na insuficiência cardíaca: ensaio clínico randomizado HELEN-I. Rev Lat Am Enfermagem. 2013;21(esp):20-8

Artigo publicado em periódico científico, volume com suplemento

- Mantovani C, Migon MN, Alheira FV, Del-Ben CM. Manejo de paciente agitado ou agressivo. Rev Bras Psiquiatr [Internet].; 2010 [cited 2016 Mar 31];32 supl. 2:S96–103. Available from: <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-44462010000600006>

Artigo publicado em periódico científico, número com suplemento

- Glauser TA. Integrating clinical trial data into clinical practice. Neurology. 2002;58(12 Suppl 7):S6-12.

Artigo publicado em periódico científico, número sem volume

- Banit DM, Kaufer H, Hartford JM. Intraoperative frozen section analysis in revision total joint arthroplasty. Clin Orthop. 2002;(401):230-8.

Artigo publicado em periódico científico, sem volume ou número

- Outreach: bringing HIV-positive individuals into care. HRSA Careaction. 2002:1-6

Artigo publicado em periódico científico de língua inglesa

- Pereira M, Lunet N, Azevedo A, Barros H. Differences in prevalence, awareness, treatment and control of hypertension between developing and developed countries. J Hypertens. 2009;27(5):963- 75.

Artigo publicado em periódico científico de língua espanhola

- Montes SF, Teixeira JBA, Barbosa MH, Barichello E. Aparición de complicaciones relacionadas con el uso del catéter venoso central de inserción periférica (PICC) en los recién nacidos. Enferm. glob. [Internet]. 2011 [acesso em: 30 mar 2013];10(24). Disponível em: <http://dx.doi.org/10.4321/S1695-61412011000400001>.

Artigo publicado em periódico científico de outras línguas

- Hirayama T, Kobayashi T, Fujita T, Fujino O. [A case of severe mental retardation with blepharophimosis, ptosis, microphthalmia, microcephalus, hypogonadism and short stature-the difference from Ohdo blepharophimosis syndrome]. No To Hattatsu. 2004;36(3):253-7. Japanese.

Artigo publicado em periódico científico, sem dados do autor

- 21st century heart solution may have a sting in the tail. BMJ. 2002;325(7357):184.

Artigo publicado em periódico científico eletrônico

- Reis LN, Carmo BP, Miasso AI, Gherardi-Donato ECS. Probabilidade de internação psiquiátrica e características sociodemográficas de portadores de depressão. Rev. Eletr. Enf. [Internet]. 2013 [acesso em: 10 fev 2014];15(4):862-9. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.5216/ree.v15i4.18905>.

Artigo aceito para publicação em periódico científico eletrônico

- Santana FR, Nakatani AYK, Freitas RAMM, Souza ACS, Bachion MM. Integralidade do cuidado: concepções e práticas de docentes de graduação em enfermagem do estado de Goiás. Ciênc. saúde coletiva. In press 2009.

Livro, com único autor

- Demo P. Autoajuda: uma sociologia da ingenuidade como condição humana. 1st ed. Petrópolis: Vozes; 2005.

Livro, com organizador, editor, compilador como autor

- Brigh MA, editor. Holistic nursing and healing. Philadelphia: FA Davis Company; 2002. Capítulo de livro
- Medeiros M, Munari DB, Bezerra ALQ, Alves MA. Pesquisa qualitativa em saúde: implicações éticas. In: Ghilhem D, Zicker F, editors. Ética na pesquisa em saúde: avanços e desafios. Brasília: Letras Livres UnB; 2007. p. 99-118.

Livro, com autoria de instituição

- Ministério da Saúde. Sistema Único de Saúde (SUS): princípios e conquista. Brasília (Brasil): Ministério da Saúde, 2000. 44 p.

Livro com tradutor

- Stein E. Anorectal and colon diseases: textbook and color atlas of proctology. 1st Engl. ed. Burgdorf WH, translator. Berlin: Springer; c2003. 522 p.

Livro, disponível na internet

- Ministério da Saúde. Por que pesquisa em saúde? Textos para tomada de decisão [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2007 [acesso em: 10 fev 2014]. Disponível em: http://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/publicacoes/pesquisa_saude.pdf.

Monografia / Dissertação / Tese

- Pazzini LT. Caracterização genotípica de microrganismos isolados de infecções da corrente sanguínea relacionadas a cateteres em recém-nascidos [monografia]. São Paulo: Unesp; 2010.

Trabalhos em anais de evento científico

- Munari DB, Medeiros M, Bezerra ALQ, Rosso, CFW. The group facilitating interpersonal competence development: a brazilian experience of mental health teaching. In: Proceedings of the 16th International Congress of Group Psychotherapy [CD-ROM], 2006, São Paulo, Brasil. p. 135-6.

- Rice AS, Farquhar-Smith WP, Bridges D, Brooks JW. Cannabinoids and pain. In: Dostorovsky JO, Carr DB, Koltzenburg M, editors. Proceedings of the 10th World Congress on Pain, 2002, San Diego, CA. Seattle (WA): IASP Press; c2003. p. 437-68.

Trabalhos em anais de evento científico, disponível na internet

- Centa ML, Oberhofer PR, Chammas J. A comunicação entre a puérpera e o profissional de saúde. In: Anais do 8º Simpósio Brasileiro de Comunicação em Enfermagem, 2002, São Paulo, Brasil [Internet]. 2002 [acesso em: 10 fev 2014]. Disponível em: <http://www.proceedings.scielo.br/pdf/sibracen/n8v1/v1a060.pdf>.

Trabalho apresentado em evento científico

- Robazzi MLCC, Carvalho EC, Marziale MHP. Nursing care and attention for children victims of occupational accident. Conference and Exhibition Guide of the 3rd International Conference of the Global Network of WHO Collaborating Centers for Nursing & Midwifery, 2000, Manchester; UK. Geneva: WHO; 2000.

Base de dados online

- Shah PS, Aliwalas LI, Shah V. Breastfeeding or breast milk for procedural pain in neonates. 2006 Jul 19 [acesso em: 10 fev 2014]. In: The Cochrane Database of Systematic Reviews [Internet]. Hoboken (NJ): John Wiley & Sons, Ltd. c1999 – . Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD004950.pub3>. Record No.: CD004950.

Legislação

- Resolução Nº 466 do Conselho Nacional de Saúde, de 12 de dezembro de 2012 (BR). Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Diário Oficial da União. 12 dez 2012.

Legislação, disponível na internet

- Resolução Nº 466 do Conselho Nacional de Saúde, de 12 de dezembro de 2012 (BR) [Internet]. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Diário Oficial da União. 12 dez 2012 [acesso em: 10 fev

2014]. Disponível em:
http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html.

Matéria de jornal

- Souza H, Pereira JLP. O orçamento da criança. Folha de São Paulo. 1995 maio 02; Opinião: 1º Caderno.

Artigo de jornal, disponível na internet

- Deus J. Pacto visa o fortalecimento do SUS em todo estado de Mato Grosso. Diário de Cuiabá [Internet]. 25 abr 2006 [acesso em: 10 fev 2014]. Saúde. Disponível em: <http://www.diariodecuiaba.com.br/detalhe.php?cod=251738>.

Texto / Homepage da Internet

- DATASUS [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2016 [acesso em: 18 fev. 2016]. Disponível em: <http://www.datasus.gov.br>.
- Fundação Oswaldo Cruz. Pesquisa da Fiocruz Paraná confirma transmissão intra-uterina do zika vírus [Internet]. 2016 [acesso em: 31 mar. 2016]. Disponível em: <http://portal.fiocruz.br/ptbr/content/pesquisa-da-fiocruz-parana-confirma-transmissao-intra-uterina-do-zika-virus>.

ANEXO N – NORMAS DE PUBLICAÇÃO DA REVISTA ARQUIVOS DE NEURO-PSIQUIATRIA

Formato do artigo

Arquivos de Neuro-Psiquiatria adotaram os padrões editoriais do Comitê Internacional de Editores de Revista Médica (ICMJE) para manuscritos submetidos a revistas em campos biomédicos, como atualização em outubro de 2005 (www.icmje.org). Os autores devem enviar seus originais no formato de processamento de texto do Microsoft Word, usando o tamanho da fonte 12 (Arial ou Times New Roman). O texto deve conter, nesta ordem:

1) Título:

Até 100 caracteres.

Evite citar a região do local onde o trabalho foi realizado, exceto nos estudos regionais; Caso contrário, o trabalho pode deixar de ter interesse universal. Evite correlacionar o tópico com os métodos utilizados: "Neurotuberculosis na população prisional brasileira". Preferencialmente correlacionar o tópico com a conclusão: "A mortalidade por neurotuberculose é maior na população prisional". O título em português ou espanhol deve ser colocado abaixo do título em inglês.

2) Autor (es):

Complete nomes e sobrenomes.

Os nomes de família devem ser indicados exatamente como eles devem aparecer nos sistemas de indexação.

3) Informações complementares:

Afiliação: nome da instituição na língua nativa, com até três níveis (por exemplo: Universidade, Escola, Departamento), Cidade, Estado ou Província, País. Os setores nos quais o trabalho foi realizado não devem ser declarados (clínica, laboratório, serviço ambulatorial).

Endereço completo para correspondência e endereço de e-mail.
Agência (s) financiadora (s).

Declaração de conflito de interesses.

4) Resumo e *Resumo* (em Português) ou *Resumo* (em espanhol):

Até 250 palavras para *Artigos Originais* e *Visualizações e Comentários* e 150 palavras para *Notas Históricas*. *Imagens em Neurologia* e *Letras* não têm *Resumo* ou *Resumo / Resumen*. Apresentação em formato de estrutura: Fundo; Objetivo; Métodos; Resultados; Conclusões. Apenas consulte dados relevantes, de forma clara e concisa. Evite abreviaturas, a menos que sejam usadas universalmente. Esta é a parte mais importante do estudo: se os leitores não lêem o texto completo, eles devem ter acesso através do *Resumo / Resumen / Resumen* para a informação relevante do artigo.

O *Resumo* ou *Abstract* deve ser colocado após o *Resumo* e *Palavras-chave*.

5) *Palavras-chave* e *Palabras-clave* (em português) ou *Palabras-Clave* (em espanhol):

Use apenas termos que estejam incluídos nas Línguas Médicas do Idioma Inglês (MeSH) e as Descrições de Ciências da Saúde em Português (<http://decs.bvs.br/>).

6) Texto

a) *Aticínios* originais: até 3.000 palavras *. Métodos de introdução (com referência explícita ao cumprimento de padrões éticos, incluindo o nome do Comitê de Ética que aprovou o estudo e a declaração de consentimento informado feita por pacientes ou membros de suas famílias); resultados; discussão; reconhecimentos; referências. Não repita no texto os dados são expressos em tabelas e ilustrações.

b) *Vistas* e *comentários*: até 5.000 palavras*. Análises ou meta-análises sistemáticas sobre dados da literatura; análise crítica do estado atual do conhecimento; não serão aceitos levantamentos puramente descritivos de dados na literatura.

c) *Notas históricas*: até 1.000 palavras*. Apresentação concisa de dados originais de interesse histórico para neurocientistas; devem ser evitados manuscritos com interesse excessivamente regional.

d) *Imagens em Neurologia* : até 100 palavras*. Somente imagens relevantes devem ser enviadas com um resumo dos dados clínicos e comentários sobre as imagens.

e) *Letras*: até 700 palavras *. Comentários sobre estudos publicados em *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*.

* O número máximo de palavras refere-se apenas ao estudo e exclui o resumo, resumo / resumen e a lista de referência.

7) Tabelas

a) *Artigos Originais e Exibições e dicas*: até 5; b) *Notas Históricas*: até 2.

Envie tabelas como arquivos complementares, inclua números seqüenciais, título e legenda.

8) Ilustrações

a) *Artigos Originais e Exibições e dicas*: até 5; b) *Notas históricas e letras*: até 2; c) *Imagens em Neurologia*: até 4.

Todos os números devem ser enviados em formato JPG, TIFF ou PNG. Não é permitida a identificação de pacientes ou instituições. Fotos de pessoas que podem ser reconhecidas na imagem devem ter sido autorizadas por escrito. Cada imagem deve ser colocada em um arquivo separado, com o número de figura indicado no arquivo. As imagens devem ser uniformes em tamanho e ampliação e não devem ser redundantes. Os resultados significativos devem ser devidamente marcados nas imagens. A autorização por escrito deve ser fornecida para o uso de imagens previamente publicadas e a citação original deve aparecer na legenda.

As imagens precisam ter a seguinte resolução:

a. obras em preto e branco: 1.200 dpi / ppi. b. meio-tons: 300 dpi / ppi. c. combinação de meio tons: 600 dpi / ppi.

As legendas devem ser digitadas com espaçamento duplo e as figuras devem ser numeradas na ordem em que são referidas no texto.

9) Referências

a) *Artigos originais*: até 40; b) *Vistas e comentários*: até 60; c) *Notas históricas*: até 20; d) *Letras e imagens em neurologia*: até 5.

As referências devem: Seja listado no final do artigo na ordem em que aparecem no texto. Não use sublinhado, negrito ou itálico.

Formato de referência:

a) Artigos: Autor (es). Título do artigo. Título do jornal. Ano; volume (número): primeira página-última página do artigo;

b) Livros: se houver até seis autores, liste todos eles; se mais de seis, liste os seis primeiros seguidos por et al. Autor (es). Título do livro. Edição (a partir da 2ª edição em diante). Cidade: Editora; ano de publicação;

c) Capítulos de livros: Quando o autor do capítulo é o mesmo que o autor do livro: Autor (es) do livro. Título do livro. Edição (a partir da 2ª edição em diante). Cidade: Editora; ano de publicação. Título do capítulo; primeira página, última página do capítulo. Autoria diferente: Autor (es) do capítulo. Título do capítulo. Em: autor ou editor do livro. Título do livro. Edição (a partir da 2ª edição em diante). Cidade: Editora; ano de publicação. Primeira página - última página do capítulo;

d) Livros em mídia eletrônica: Autor (es). Título do livro. Edição (a partir da 2ª edição em diante). Cidade: Editora; ano de publicação [data de acesso, usando a expressão "acessado em"]. Disponível em: link.

e) Estudos apresentados nos eventos: Autor (es). Título do estudo. Em: Anais do número do título do evento do evento; data do evento; cidade, país onde o evento foi realizado. Cidade de publicação: Editora; ano de publicação. Primeira página - última página do estudo;

f) Dissertações, teses ou estudos acadêmicos: Autor. Título da tese [nível de licenciatura]. Cidade de publicação: instituição em que foi defendida; Ano de defesa do estudo.

Envio de manuscritos

Apenas aceita submissões online: <https://mc04.manuscriptcentral.com/anp-scielo> .

Os artigos submetidos ao Conselho Editorial para publicação devem incluir:

a. Declaração de aceitação para publicação e declaração de conflitos de interesse, em PDF, assinada por todos os autores; b. Indicação de três a cinco árbitros da preferência dos autores, com seus endereços de e-mail; c. Indicação dos revisores

opostos do autor.

Processamento do manuscrito

O escritório da revista verificará se o manuscrito está em conformidade com as Instruções para Autores e se ele se enquadra no âmbito dos *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*.

Os manuscritos que não atendam a esses requisitos serão rejeitados (respondam no prazo de sete dias).

Um redator em chefe será designado (responda no prazo de sete dias).

O Editor-em-chefe designa um Editor Associado (responda no prazo de sete dias).

O editor associado indica os revisores. O processo de busca, convocação e designação de revisores será concluído dentro de sete dias. Os revisores têm 15 dias para enviar sua recomendação.

O autor pode seguir o processamento do manuscrito no site (<http://mc04.manuscriptcentral.com/anp-scielo>).

ACEITE DO ARTIGO

Os manuscritos serão aceitos de acordo com a ordem cronológica em que eles alcançam o formato final, após cumprir todas as etapas do processamento editorial.

TAXAS DE PUBLICAÇÃO

Não exige taxas por publicação de manuscritos aceitos.

PUBLICAÇÃO DO ARTIGO

O manuscrito será publicado tanto em linha como em forma impressa;

Os artigos originais podem ser publicados antecipadamente on-line no formulário *Ahead of Print* (AOP) e podem ser citados, mesmo que não tenham sido publicados formalmente. Está estabelecido desde já que os autores assumirão a responsabilidade intelectual e jurídica pelos resultados descritos e pelas observações apresentadas. Os autores também concordam em publicar exclusivamente nesta revista e transferir automaticamente direitos e permissões de reprodução para o editor da revista.