

I - INTRODUÇÃO GERAL

As crianças são o melhor do mundo para nós, e como tal a todas elas, independentemente das suas capacidades e limitações deve haver oportunidade de satisfação das suas necessidades permitindo assim uma alegria em viver e conseqüente melhoria da qualidade de vida.

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) pelo seu carácter invariavelmente progressivo, de natureza mórbida e, actualmente, com fim letal tornou-se importante nos meios científicos porque toda e qualquer intervenção em termos de tratamento não foi comprovada como sendo eficaz. A DMD é uma distrofia muscular recessiva ligada ao cromossoma X, causada pela ausência de produção da distrofina.

A DMD atinge uma criança em cada 3500 nascimentos do sexo masculino, cabendo às mulheres apenas o papel de portadoras do gene mutante. Normalmente em 65% dos casos são de origem familiar (hereditária) e os restantes 35% são mutações genéticas ao acaso.

A criança com DMD, enfrenta uma infância e adolescência com uma incapacidade que se desenvolve gradualmente. Pretendemos com este estudo expor a problemática da criança portadora de DMD, e neste contexto enquadrar o nosso contributo, no mínimo, antever algumas situações relacionadas com a doença, na tentativa de prevenir o “abrandamento” da mesma de forma a proporcionar alguma melhoria da qualidade de vida dos afectados, uma vez que a DMD é uma doença degenerativa que afecta os músculos.

Pretende-se ainda, deste modo, adquirir conhecimentos acerca desta patologia, apurar algum tipo de exercício que se tem vindo a traduzir como melhoria da qualidade de vida destes indivíduos, e caracterizar os mesmos relativamente às suas limitações.

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é a doença muscular esquelética hereditária e progressiva mais comum nas crianças. Apesar dos avanços no conhecimento das bases moleculares e genéticas da doença ainda não existe uma cura definitiva.

A actual intervenção em termos físicos baseia-se essencialmente na hidroterapia, visando melhorar a mobilidade, reduzir incapacidades, prevenir complicações e acima de tudo evitar a retracção muscular. Para que certos objectivos sejam definidos e atingidos, é necessária a utilização de requisitos para que o sucesso terapêutico aconteça na avaliação da gravidade do comprometimento funcional dos pacientes com DMD. Nesse contexto, a utilização de escalas que medem o grau funcional para actividades do quotidiano apresentam uma importância determinante.

A escala EK, Egen Klassifikation (do dinamarquês: “nossa própria classificação”), foi desenvolvida na Dinamarca visando determinar o grau de limitação funcional de pacientes com DMD. No processo da sua validação, também foram estudados pacientes com atrofia muscular espinhal, outra doença neuromuscular caracterizada por fraqueza muscular esquelética global. A escala EK tem sido utilizada como um método útil na discriminação de níveis distintos de performance funcional para actividades no dia-a-dia destes indivíduos.

Neste sentido, pretendemos com este estudo verificar a influência que a actividade física/hidroterapia tem na mobilidade motora destes indivíduos (determinada pela escala motora funcional EK), relacionando-a com os seus valores de IMC e percentagem de massa gorda.

II - REVISÃO DA LITERATURA

1. Doenças Neuromusculares

As doenças neuromusculares de carácter progressivo foram classificadas por Croker e Masel (1999) de acordo com o aparelho ou sistema mais afectado pela anomalia genética:

- ▶ Doenças dos músculos: distrofias musculares;
- ▶ Doenças do corno anterior e dos nervos periféricos: atrofias musculares (amiotrofias);
- ▶ Doenças do sistema nervoso central: ataxias;
- ▶ Doenças metabólicas: leucodistrofias.

Os primeiros sintomas das doenças neuromusculares começam por se manifestar principalmente na primeira infância: dos 3 aos 10 anos 63%, dos 11 aos 20 anos 11%, podendo no entanto aparecer mais tardiamente em qualquer idade. Dos primeiros sintomas mais frequentes destacam-se: Dificuldade em andar (43%); quedas frequentes (37%); dificuldade em subir/descer escadas (37%); perda progressiva da força muscular (37%) e dificuldade em levantar-se (28%), APN (2007).

As doenças neuromusculares são doenças raras, altamente incapacitantes, que vão evoluindo sempre, às vezes mais depressa e outras vezes mais lentamente. Assim sendo, ao fim de alguns anos, os doentes têm problemas graves de falta de força e de perda de autonomia, o que os leva a precisar da ajuda de terceiros para realizar as actividades de vida

diária tão simples como ir à casa de banho, levantar-se da cama, vestir-se, lavar os dentes, ligar as luzes entre outras.

A fraqueza é o sintoma de apresentação mais comum das doenças neuromusculares. Pesquisando as formas pelas quais a fraqueza interfere com as actividades normais e descobrir os tipos de tarefas que o paciente acha difíceis, a distribuição e a gravidade da fraqueza muscular pode ser prevista a partir da história clínica Zitelli and Davis (1992), sendo essencial a determinação do modo de instalação e do padrão de progressão dos sintomas para o diagnóstico diferencial e escolha dos métodos diagnósticos.

Como muitos distúrbios neuromusculares são determinados geneticamente, deve ser obtida uma história familiar completa de forma a realizar o despiste da doença, quer seja por hereditariedade, ou por mutação de ponto em casos muito escassos.

2. Distrofias Musculares

O conceito “distrofia” significa crescimento anormal e deriva do grego “trophe” que significa nutrição. O termo “distrofia muscular” apareceu pela primeira vez no século passado, no contexto da perturbação da estrutura muscular vista através de exame microscópico Swaiman e Smith (1999). As distrofias musculares são um grupo de transtornos de origem genética, em que existe uma degeneração gradual das fibras dos músculos estriados, sem qualquer associação com alterações do sistema nervoso central e dos nervos periféricos Dubowitz (1989).

Em todas as formas de distrofia muscular, existe uma perda efectiva da força, mas cada uma difere em relação aos grupos musculares afectados, idade de instalação da doença, a sua evolução e transmissão hereditária Swaiman e Smith (1999).

3. Classificação das Distrofias Musculares

‣ *Recessiva com ligação em X:*

Distrofia muscular de Duchenne

Distrofia de Becker

Distrofia muscular de EmeryDreifuss

‣ *Autossómica recessiva:*

Distrofia muscular dos membros

Distrofia muscular congénita

‣ **Autossómica dominante:**

Distrofia facioescapuloumeral

Distrofia miotónica

Quadro 1 - Características clínicas de diferentes Distrofias Musculares. (Zitelli e Davis, 1992).

	Duchenne	Becker	Fascioesca- puloumeral	Cintura- -membros	Miotónica
Herança	Recessiva ligada a X	Recessiva ligada a X	Autossómica dominante	Autossómica recessiva	Autossómica dominante
Idade de início	Pré- -escolar	Escolar, adolescência	Variável, da infância até ao início da vida adulta	Infância ao início da idade adulta	Altamente variável
Padrão de fraqueza	Cintura pélvica e escapular	Cintura pélvica e escapular	Face e cintura escapular	Cintura pélvica e cintura escapular	Face e parte distal dos membros
Velocidade de progressão	Rápida	Lenta	Muito lenta	Variável	Variável
Características associadas	Pseudo-hipertrofia dos gémeos	Pseudo-hipertrofia dos gémeos	Nenhuma	Pseudo-hipertrofia rara	Miotonia
Características sistémicas	Retardamento mental, ECG anormal e cardiomiopatia	Retardamento mental ocasional	Nenhuma	Nenhuma	Retardamento mental frequente, bloqueio cardíaco, cataratas, calvície prematura, atrofia tubular e testicular.

4. Distrofia Muscular de Duchenne

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é a mais comum e a mais grave. Foi descrita em 1858 por Guillaume Duchenne, neurologista francês, que descrevia um caso de um menino de 9 anos que perdeu a capacidade de andar devido a uma doença muscular, mas também pode ser designada de distrofia muscular pseudo-hipertrófica, Shepherd (1995).

4.1 - Definição

A DMD consiste na degeneração progressiva da musculatura e consequente diminuição da força muscular. É uma patologia que afecta somente crianças do sexo masculino, embora investigações recentes encontrem características semelhantes em crianças do sexo feminino mas não manifestantes Viswanathan (2002). As manifestações clínicas da DMD geralmente aparecem a partir do segundo ano de idade. A criança até então apresenta um desenvolvimento normal, embora a marcha se possa atrasar. A doença progride até a criança ficar incapacitada de caminhar no início da adolescência com consequente óbito devido a insuficiência cárdio-respiratória, entre os 18 e os 20 anos.

Observa-se uma progressiva debilidade da musculatura em que o envolvimento é inicialmente simétrico e selectivo, começando aproximadamente na cintura pélvica e escapular, na região dos ombros e no tronco, sendo assim uma degeneração muscular gradual, que atinge os músculos estriados de forma próximo-distal, Dubowitz (1989).

Deste modo, o tecido muscular é substituído por tecido intersticial, apresentando um aumento do volume muscular, correspondente à infiltração gordurosa, que dá aos músculos um aspecto pseudo-hipertrófico e uma consistência característica.

No passado julgava-se que a inteligência destas crianças não sofria qualquer efeito da doença.

Actualmente vários autores referem uma diminuição cognitiva e apatia, num significativo número de casos, Vignos (1963). Por tudo isto a qualidade de vida das crianças portadoras de DMD é significativamente afectada, como também a sua longevidade devido, também, à inexistência de um tratamento curativo.

4. 2. Etiologia

Ao longo dos anos, tem sido significativo o número de teorias relativas à patologia das distrofias musculares como um todo e à DMD em particular. Talvez a primeira tenha sido então chamada “teoria neurogénica”. Isso postulou que o problema primário encontrava-se mais no tecido nervoso dos músculos do que nos músculos propriamente ditos McComas e col.

(1987), e foi sugerido por alguns como sendo a explicação para a alta associação dos prejuízos intelectuais nos meninos com DMD.

Apesar da forte evidência na hipótese neurogénica nos finais dos anos 60 e início dos 70, a opinião geral actual é contra a ideia que este seja o motivo da falha subjacente. Outra teoria apresentada era a “teoria vascular”, que sugeria que o problema nos músculos era secundário ao prejuízo no volume de irrigação sanguíneo McComas e col (1987).

Actualmente, e o que vigora, a melhor explicação para as alterações encontradas nos músculos dos pacientes com distrofia, é uma perturbação da membrana muscular - a “teoria da membrana”. O prejuízo da função da membrana não está confinado à membrana muscular, mas ele existe, também na membrana de outros tecidos. As anomalias podem ser encontradas nos glóbulos vermelhos e brancos, do sangue de meninos com DMD, apesar de tal factor não ser considerado como consistente. Este prejuízo aparente da junção da membrana pretende explicar o motivo pelo qual um número de estudos revelaram elevada acumulação intracelular de cálcio - a membrana é dita como sendo “mal vedada” Emery e Burt (1980). Sabemos ainda que é no referido cromossoma X (região Xp21), particularmente no gene *DYS*, onde ocorre síntese de uma enorme proteína - a distrofina - constituída por 3.685 aminoácidos.

Na DMD existe a ausência desta proteína, o que determina alterações graves da estabilidade da membrana, durante a contracção muscular, conduzindo à consequente lesão e necrose das fibras musculares, Abreu (1999). A distrofina existe normalmente na região subsarcolemal da membrana das fibras musculares esqueléticas, principalmente na zona próxima de uma placa motora e nos miócitos cardíacos. Esta presencia-se ainda em algumas células do músculo liso (especificamente no tubo digestivo, paredes arteriais, músculo erector dos pêlos e células mioepiteliais das glândulas sudoríporas), no sistema nervoso central, nos nervos periféricos, na cóclea e na retina, locais onde a sua função é desconhecida, Abreu (1999).

4. 3. Incidência

A incidência desta anormalidade é de um em cada três mil a três mil e quinhentos nascimentos e caracteriza-se por uma herança genética ligada ao cromossoma X, tendo por isso uma relação com o sexo masculino, apesar de ser transmitida pela mãe que quase nunca manifesta qualquer sintoma neuromuscular (Zitelli and Davis, 1992) (ver fig. 1).

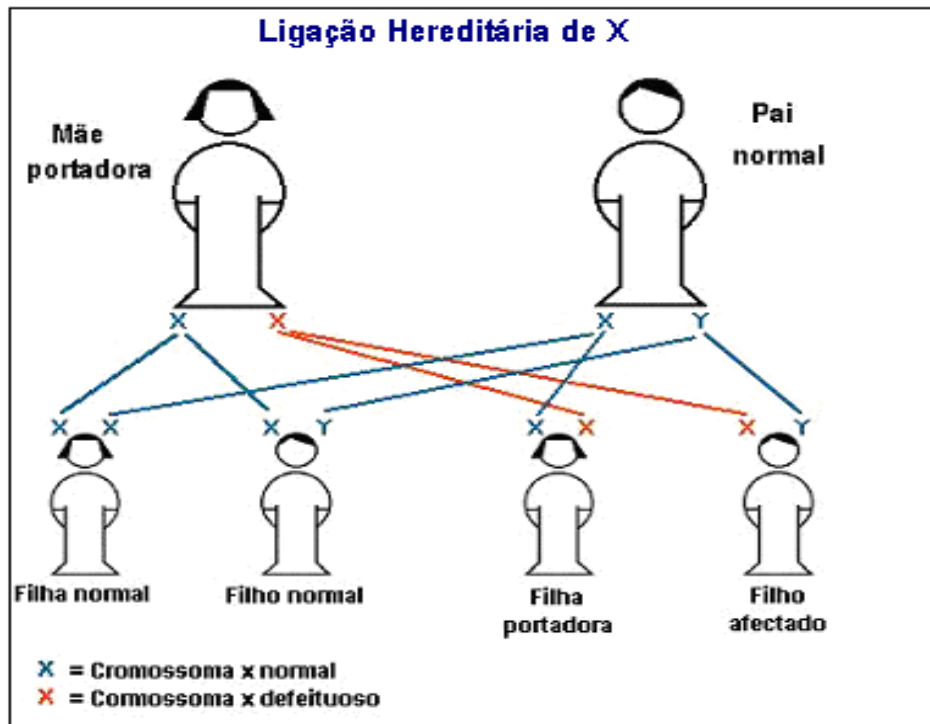


Figura 1 - Ligação hereditária que resulta num filho portador de DMD.

A DMD é causada por uma mutação em revelação, afectando a região Xp21 do braço curto do cromossoma X. A distrofina, a grande proteína citoesquelética, normalmente codificada por este traço genético, está ausente das fibras musculares dos pacientes com DMD Zitelli and Davis (1992).

Este traço genético precisa da distrofina para manter a integridade do músculo, mas o mecanismo pelo qual a deficiência de distrofina produz destruição muscular progressiva são ainda desconhecidos Zitelli and Davis (1992). A distrofia muscular de Becker apresenta uma incidência de um para trinta mil nascimentos, é distinguida clinicamente da DMD por início mais tardio, velocidade de progressão mais lenta, vivência mais longa e bioquimicamente, pela presença de distrofina de peso molecular anormal Zitelli and Davis (1992).

4. 4. Histórico Inicial

Na primeira infância não se verificam anormalidades, até porque 50% dos meninos não caminham normalmente até aos dezoito meses. No entanto as crianças com DMD são menos activas, andam mais devagar, caem com mais frequência, não correm (pelo menos normalmente) e possuem dificuldades em subir escadas. Na maioria dos casos, as mães são

“tranquilizadas” porque os seus meninos são “diagnosticados” como “pés-chatos” desajeitados ou preguiçosos. Estas assumem frequentemente, um papel de mães super ansiosas ou inexperientes.

É, sensivelmente, aos quatro anos de idade, que a postura lordótica e a marcha de pato, combinadas com as perceptíveis dificuldades locomotoras, servem para aumentar a suspeita de diagnóstico quanto à existência de uma significativa fraqueza muscular. O diagnóstico da DMD é difícil até aos quatro/cinco anos de idade, sendo geralmente confirmado um pouco mais tarde após preocupação expressa dos pais e biopsia muscular, Downie (1988).

4. 5. Diagnóstico

É possível diagnosticar a DMD com o máximo de exactidão, através de métodos imuno-histoquímicos, Emery (2000) onde a distrofina está ausente no produto de biopsia de músculo-esquelético ou de pele, Abreu (1999). Ao analisar o ADN determina-se o estudo do defeito no gene *DYS*, este é característico de cada família, sendo assim importante o seu historial para que se possa detectar a doença precocemente, identificar as portadoras e diagnosticar a patologia, ainda na fase pré-natal, Abreu (1999).

No entanto estes exames só serão recomendados após a suspeita clínica e laboratorial, em crianças do sexo masculino entre os quatro e os seis anos, com alguns dos seguintes sinais ou sintomas:

- História familiar da patologia em parentes maternos do sexo masculino (embora seja conhecido que até 15% dos casos surge por mutação) (Abreu, 1999);

- História pessoal de atraso das aquisições motoras (principalmente na marcha, onde em 50% dos casos não está presente até aos dezoito meses, ao contrário da população não atingida que é só de 3%). O atraso do desenvolvimento intelectual, particularmente da fala, também é frequente (Abreu, 1999);

- Marcha desajeitada e dificuldades na corrida, são características encontradas frequentemente, como subir escadas, quedas frequentes e dificuldade progressiva para se levantar do chão. A criança pode a princípio, precisar somente de se empurrar com uma das mãos num joelho, Zitelli e Davis (1992);

- A fraqueza dos músculos extensores da anca torna-se mais acentuada, levantarem-se do chão fica cada vez mais difícil e requer o uso das mãos para “subir as pernas”. O neurologista inglês William Gowers, em 1879, ao observar o modo como os meninos afectados pela DMD se levantavam, descreve o que hoje conhecemos como “Sinal de Gowers” ou Manobra de Gower positiva, Zitelli e Davis (1992). A marcha de Trendelenburg, ou

“bamboleio” do quadril também surge nesta época. O tempo que um doente deambula varia bastante, chegando a estar confinados a uma cadeira de rodas aos 7 anos.

Este tipo de acção é importante pois a escoliose não se torna assim uma complicação enquanto o doente permanecer deambulando, nem que seja uma hora por dia:

- A fraqueza progressiva dos glúteos dá origem a uma postura compensatória, caracterizada por uma base de sustentação alargada, hiperlordose lombar acentuada e projecção do abdómen para a frente. Zitelli e Davis (1992);

- Embora a fraqueza dos membros superiores não seja um sintoma inicial comum, a fraqueza proximal dos membros superiores é facilmente detectada pelo exame clínico, quando a criança é levantada, com as mãos do examinador colocadas sob os membros superiores. Geralmente existe uma acentuada debilidade da cintura escapular, associada a um deslocamento para cima dos ombros e rotação anormal das omoplatas;

- A fraqueza dos flexores do pescoço, evidenciada por “jogo” acentuado da cabeça, quando empurrada para sentar a partir do decúbito dorsal, é um sintoma precoce, Zitelli e Davis (1992);

- O aumento de volume muscular, particularmente na face posterior da perna é uma característica comum, que aparece entre os cinco e seis anos de idade. Os músculos apresentam uma consistência dura à palpação. Logo no início da evolução clínica, este aumento do volume muscular pode ser devido a hipertrofia, com a força muscular proporcional ao volume. Mais tarde, a infiltração por tecido adiposo e tecido conjuntivo, algumas vezes mantém este volume, apesar da perda de fibras musculares. Este processo identifica-se como “pseudo-hipertrofia”, Zitelli e Davis (1992);

- O primeiro reflexo que fica diminuído ou abolido é o reflexo rotular, Abreu (1999);

- Na electromiografia (EMG) os potenciais de unidade motora são curtos e de baixa voltagem, não apresentando sinais de enervação, Abreu (1999);

Geralmente é com a biopsia muscular (idealmente efectuada no quadricípete enquanto a criança ainda consegue realizar a marcha) que o diagnóstico da DMD é confirmado. Neste encontram-se variações nos diâmetros das fibras, com um aumento do tecido conjuntivo, posteriormente substituído por tecido adiposo.

4.6 Evolução da Patologia

Abreu (1999) definiu três estádios clínicos evolutivos da distrofia muscular de Duchenne, com bastante interesse na definição e programação de tratamento:

➤ *Fase 1 - até aos sete anos*

A fraqueza muscular atinge principalmente a cintura pélvica, posteriormente a cintura escapular e os músculos dos membros inferiores. A marcha ainda é independente, mas com balanço excessivo, dificuldade em subir e descer escadas, bem como levantar-se do solo.

➤ Fase 2 - até aos doze anos

Agravamento dos défices motores, sendo nesta fase também evidentes nos membros superiores. Dificuldades crescentes na marcha, com quedas frequentes, até à perda da capacidade de marcha.

➤ Fase 3 - até à 2ª década

Dependência nas actividades de auto-cuidado e de cadeira de rodas eléctrica por défice muscular dos membros superiores e inferiores. Alterações respiratórias crescentes com infecções respiratórias repetitivas, e cardiomiopatia, que se traduz na causa habitual de morte.

4. 7. Problemas Associados

Os problemas associados à DMD podem, segundo Abreu (1999) dividir-se em: problemas primários, como as alterações músculo-esqueléticas, as do músculo cardíaco, as do músculo liso e cérebro; e as alterações secundárias, como as contracturas, alterações morfológicas, deformações articulares, alterações ósseas e psicológicas.

4.8 Músculo-esquelético

A progressão da fraqueza muscular tem um padrão estereotipado: os primeiros sintomas surgem antes dos cinco anos, atingindo inicialmente os músculos proximais dos membros inferiores e mais rapidamente, que os músculos dos membros superiores, ocasionando a perda da marcha. Num estágio, considerado terminal, a força muscular proximal dos membros inferiores é praticamente nula, verificando-se ainda alguma capacidade a nível dos membros superiores, embora bastante humilde.

Pode haver uma melhoria sob o ponto de vista motor entre os três e os seis anos, fruto do normal desenvolvimento da criança. No entanto a partir dos oito anos a deterioração muscular é bem evidente, Abreu (1999), Ledoux (1995) e Willig (1997).

4. 9. Músculo Cardíaco

As fibras cardíacas também degeneram, com fibrose e diminuição progressiva das suas propriedades de contractibilidade. A cardiomiopatia é detectada por electrocardiograma (ECG), dado que inicialmente os sintomas estão ausentes. Aproximadamente 80 a 90 % das crianças têm alterações cardíacas.

A ecocardiografia revela cardiomegalia e diminuição da fracção de ejeção ventricular esquerda, que não é sintomática na medida em que surge quando a actividade física da criança já está consideravelmente diminuída. A função ventricular esquerda pode não estar alterada durante muito tempo. O acidente terminal não é primariamente cardíaco, mas por hipertensão pulmonar, na sequência de infecção respiratória, com a consequente insuficiência ventricular direita, Abreu (1999), Ledoux (1995) e Willig ((1997).

5. Músculo Liso

Principalmente nos casos de maior longevidade surgem sinais de compromisso do músculo liso. No aparelho digestivo podem surgir dores gástricas podendo despertar uma dilatação gástrica aguda.

A obstipação crónica, síndrome de pseudo-obstrução intestinal ou retenção urinária podem também surgir de igual forma.

5.1. Sistema Nervoso

Ainda é desconhecida qual a função da distrofina no tecido nervoso, mas estudos demonstram que o quociente intelectual (QI) médio é de 85. No entanto só cerca de metade das crianças tem diminuição das capacidades intelectuais, com QI variando entre 50 e 90, tendo as restantes QI normal.

O défice intelectual quando existe não é progressivo, estando presente desde o nascimento e atingindo principalmente o QI verbal e da linguagem. Ocorre debilitação intelectual em todos os doentes, embora 20 a 30% tenham um quociente intelectual menor que 70. A grande maioria tem dificuldades na aprendizagem, mas vão participando numa turma escolar “dita normal” desde que exista acção correctiva. Outros podem apresentar algum atraso mental não havendo, por consequência, uma correlação com a intensidade da miopatia.

As alterações degenerativas e a fibrose muscular constituem um processo indolor, em que não ocorrem mialgias e espasmos, Abreu (1999):

5.2. Contracturas

Normalmente as primeiras contracturas que aparecem são as dos tensores da fáscia lata, as dos flexores das ancas (particularmente do recto anterior) e as dos flexores e inversores das tibiotársicas, estando geralmente presentes aos seis anos. Após a perda da marcha aparecem as dos flexores dos joelhos e dos cotovelos. Mais tardiamente nos trapézios, nos extensores dos punhos e nos extensores do pescoço.

5.3. Alterações Morfológicas

É típico o aumento do volume dos gémeos e da língua, raramente dos quadricípedes, glúteos e deltóides. Inicialmente há verdadeira hipertrofia, mas posteriormente há substituição do tecido normal, por tecido adiposo e fibroso (pseudo-hipertrofia). Por outro lado a amiotrofia atinge com mais intensidade os deltóides e quadricípedes, que algum indício de obesidade pode inicialmente esconder.

5.4. Deformações Articulares

Destacamos aquelas consideradas como mais comuns, neste tipo de população:

a) Pé - Retracção do tíbio posterior. Deve pesquisar-se a dorsiflexão da tibiotársica com o joelho flectido e com ele estendido. Rapidamente as amplitudes articulares ficam comprometidas e quando perdem a marcha a deformidade agrava consideravelmente.

b) Joelho - normalmente não há deformações enquanto os indivíduos caminham: pela posição do pé na marcha o joelho é obrigado a ficar em “recurvatum”. Após perder a marcha, devido ao facto de permanecer muito tempo sentado, diminui assim a possibilidade de flexão e extensão do membro.

c) Anca - Inicialmente estas alterações são ligeiras, mas agravam-se quando a marcha já não é possível.

d) Bacia - Verifica-se a anteversão da bacia que, conjuntamente com a abdução da anca, contribui para o aumento da hiperlordose lombar no início da evolução. Depois da perda da marcha surge a obliquidade pélvica, originada pela retracção muscular e pelas atitudes posturais regularmente adoptadas.

e) **Coluna vertebral** - durante a fase da marcha surge a acentuação da hiperlordose, acompanhada da anteversão da bacia. Depois de perder a marcha surge a escoliose lombar em 95 % dos casos, que rapidamente progride para dorsolombar com características idênticas às escolioses paralíticas. Estas alterações são inicialmente não estruturadas, evoluindo posteriormente para escolioses estruturadas. A determinada altura a gravidade desta deformação, pode ser de tal modo pronunciada que impede a posição de sentado ou mesmo provocar ulceração cutânea.

O ângulo médio de escoliose é de 10° até aos 10 anos de idade, e passa a 75° em crianças até aos 16 anos. Quando a curva ultrapassa o 40°, a tolerância pela posição sentada diminui bem como a capacidade funcional, os braços tornam-se necessários para manter uma posição sentada existindo dor, e a capacidade pulmonar fica reduzida.

f) **Cintura escapular** - já bastante tarde e depois de perder a marcha, é que se manifesta a diminuição da amplitude em abdução e rotação externa da articulação escápulo-umeral e diminuição do abaixamento da omoplata, em consequência da retracção do trapézio superior.

g) **Cotovelo** - após a perda da marcha e sob o ponto de vista funcional faz diminuir o ângulo do braço de alavanca dos flexores do cotovelo. A supinação tende a desaparecer, devido à fraqueza dos músculos supinadores e à postura preferencial, na cadeira de rodas eléctrica, a escrever, etc.

h) **Punho e mão** - verifica-se a tendência à fixação do punho em flexão e em desvio cubital, por retracção do cubital anterior. Surge igualmente uma diminuição da extensão por retracção dos palmares e dos longos flexores dos dedos. A abdução do polegar fica de igual modo diminuída, com retracção da flexão das falanges cárpicas.

5.5. Alterações Ósseas

A fragilidade óssea que se instala, devido a diminuição das cargas e solicitações exercida sobre os ossos, da tracção muscular ao nível das inserções e da vascularização por redução da actividade muscular, tornam os ossos destes indivíduos particularmente propícios a fracturas por traumatismos mínimos. Estas fracturas são difíceis de identificar clinicamente, uma vez que geralmente não possuem sinais inflamatórios locais (como o edema e o aumento da temperatura local) e a dor é inconstante ou mínima à pressão local. Por esse motivo efectuam-se estudos radiológicos em situações de queda ou por outros traumatismos.

Quando a criança começa a reduzir drasticamente a sua actividade física é natural que surja a obesidade. Muitos pais, na tentativa de agradar ao filho que vêem impossibilitado de diversas fontes de prazer, tentam preencher essa lacuna com a oferta de alimentos do agrado da criança, particularmente doces e outros alimentos hipercalóricos. Este comportamento inadequado pode ser uma das causas de agravamento da obesidade da criança, que por sua vez gera mais desconforto e mais sobrecarga sobre os seus parentes mais próximos. Em fase mais avançada, quando surgem dificuldades na deglutição é frequente a perda drástica de peso, que em alguns casos pode chegar aos 30 kg.

A obesidade torna-se também um problema comum nos indivíduos com DMD, principalmente, e em maior número os que já se encontram confinados à cadeira de rodas. Este factor torna-se, segundo Downie (1997, pág. 409) “... virtualmente impossível (ou inadequado) tratar neste estágio. O único tratamento é a prevenção”.

5.6. Alterações Psicológicas

Estas alterações dependem muito da personalidade do indivíduo, do envolvimento familiar, social e escolar. Desde a atitude de submissão à de revolta perante a «fatalidade» que caiu sobre a família, os sentimentos de culpa dos pais, todos os quadros são possíveis. Também têm sido descritas situações de luto, com total resolução e adopção de uma atitude positiva e colaborante com a equipa que vigia e trata a criança.

No entanto também é frequente que no decorrer desse processo, os pais recorram a formas de «medicina alternativa», que podem erradamente dar a sensação de «cura» da criança ou que o diagnóstico foi erradamente atribuído, principalmente durante a fase dos três aos seis anos, em que o desenvolvimento “normal” compensa parcialmente a deterioração muscular progressiva. Se não houver uma atitude positiva de apoio por parte da família e da sociedade, é frequente a ansiedade e a depressão infantil. Estas podem reflectir-se em algumas alterações do sono já descritas.

5.7. Alterações Funcionais

O défice de força, a atrofia de desuso, os desequilíbrios entre músculos agonistas/antagonistas, a limitação das amplitudes articulares, as alterações ortopédicas, os traumatismos, bem como factores emocionais têm repercussões graves e progressivas sobre a capacidade funcional.

Surgem primeiro alterações na independência e no conforto, sendo mais tarde a sobrevivência posta em causa.

Na avaliação funcional deve constar: a capacidade de elevar a cabeça, virar-se na cama para um lado e para o outro, transferências de decúbito dorsal e ventral, sentar-se, permanecer sentado e elevar-se de uma cadeira, a possibilidade de ortostatismo plantar uni e bipedal (posição de pé com um e/ou dois apoios), subir e descer degraus com um pé e outro.

Na marcha é importante avaliar o tipo de apoio, estabilidade e velocidade. No início há alterações estáticas da posição de pé, depois do tipo de marcha e por último esta torna-se impossível. Assim inicialmente o apoio faz-se na parte interna do pé e posteriormente na zona do calcâneo.

No plano sagital, a anteversão da bacia faz com que o trocanter fique à frente da linha de gravidade, protegendo das quedas para a frente, causadas pela fraqueza dos extensores da anca.

No plano frontal, a falta de estabilizadores da bacia indicia a típica marcha bamboeante, com os membros superiores em abdução, o centro de gravidade fica acima da anca, inclinando o tronco alternadamente para um lado e para o outro.

Estas alterações conduzem a uma diminuição da estabilidade da marcha, que se torna de base alargada, até um ponto em que as quedas são frequentes e as actividades como correr, saltar, subir e descer escadas tornam-se impossíveis. Nesta altura é de prever que entre seis e doze meses, a criança tenha uma perda quase total de marcha independente.

A posição de sentada deixa de ser confortável, devido à obliquidade da bacia e à escoliose, em que não havendo tratamento das dores que podem surgir e crescente deformidade, torna a posição menos funcional ou mesmo impossível.

A preensão manual na fase 1 não é atingida, mas com o desenvolver das fases 2 e particularmente da 3 perdem-se as “pinças” de força.

Com a dependência da cadeira de rodas e a fraqueza proximal dos membros superiores perde-se também o potencial gestual dos mesmos. Num estágio avançado a criança fica completamente dependente do auxílio de um terceiro, Abreu (1999), Ledoux (1995) e Willig ((1997).

5.8. Prevenção

Dado que não existe ainda tratamento para a DMD, a prevenção é particularmente importante. Face a um caso familiar, é importante definir se estamos perante uma mutação espontânea ou mutação de ponto (nesse caso a mãe da criança não é portadora e não há casos de parentes afectados) ou se de uma característica herdada (grande maioria dos casos).

Como é uma doença herdada de carácter recessivo ligado ao cromossoma X, é importante fazer a identificação das portadoras e informar as mesmas de que é possível fazer o diagnóstico pré-natal em caso de gravidez, Abreu (1999) e Ledoux (1995).

5.9. Aconselhamento Genético

O diagnóstico de um caso de distrofia muscular de Duchenne exige a avaliação do risco da portadora, para os familiares maternos do sexo feminino. Existirá sempre o risco de ter descendentes do sexo masculino portadores do gene ou descendentes do sexo feminino que transmitam o gene a futuros descendentes.

Normalmente é realizado um heredograma (análise da árvore genealógica) que permite por si só definir uma primeira estimativa do risco e, nalguns casos, concluir pelo estado de portadora obrigatória de algumas mulheres, por exemplo quando têm dois filhos doentes ou um irmão e um filho doentes.

Este cálculo inicial de risco pode ser corrigido utilizando doseamentos de creatinaquinase. Em primeiro lugar este exame auxiliar de diagnóstico permite confirmar ou excluir a doença em indivíduos do sexo masculino em risco de ter a doença e ainda em idades assintomáticas. Esta enzima também tem valores mais elevados nas mulheres portadoras do que nas não portadoras, podendo verificar-se sobreposição de valores.

Um valor elevado não permite afirmar que uma mulher é portadora, mas aumenta a probabilidade de a mesma o ser. Um valor baixo não permite afirmar que uma mulher não é portadora, mas de igual modo diminui a probabilidade de o não ser. A modificação dos riscos de cada mulher ser portadora pode ser quantificada utilizando tabelas de referência dos valores de creatinaquinase, em mulheres normais e em portadoras obrigatórias da doença.

A realização de estudos de genética molecular permite fazer uma segunda correcção do cálculo do risco e a realização do diagnóstico pré-natal. A aplicação dos polimorfismos de ADN numa análise indirecta do gene foi utilizada no estudo das famílias com casos de D.M.D. desde o início da década de 80. Em 1985 foram introduzidas as sondas intragénicas e a análise directa do gene com sondas de ADN complementar, que detectam deleções existentes em 70% dos genes patológicos, foi realizada pela primeira vez em 1988.

Não é possível excluir completamente a hipótese de uma mulher ser portadora do gene da distrofia muscular de Duchenne, porque existe a possibilidade de se tratar de um mosaicismo gonoidal, ou seja, é uma situação em que o gene patológico existe nas células germinais, pelo que pode ser transmitido à descendência, mas está ausente nas células somáticas, cujo ADN é utilizado, dando origem a falsos resultados negativos.

6. Tratamento terapêutico com Actividade Física

O tratamento cinesiológico revela-se importante não só na reabilitação do paciente, mas também na prevenção das alterações imperativas desta patologia e no ensino à família, porque se esperam melhores resultados se os pais cooperarem.

Deste modo são importantes os exames do estado de desenvolvimento neurológico, do aparelho locomotor, da capacidade funcional e do aparelho respiratório. Só assim os principais problemas podem ser identificados, para recolher a informação necessária e depois estruturar os objectivos de tratamento, que variam de acordo com cada caso específico. Diversos protocolos têm sido introduzidos, com a finalidade de documentar a evolução das doenças neuromusculares. Os testes funcionais cronometrados e as escalas de classificação específica foram criados para documentar a diminuição da capacidade funcional. Vignos (1963), elaborou a “Escala de Vignos para a Classificação dos Casos de Distrofia Muscular de Duchenne”, que determina os graus funcionais dos membros.

Estudos repetidos para determinar a confiabilidade das provas funcionais, com inclusão da escala de Vignos, foram realizados demonstrando um elevado grau de fiabilidade. O exame manual da força muscular (MMT) e seu exame quantitativo (QMT) foram também aplicados com o objectivo de determinar sua utilidade e fiabilidade na documentação da evolução.

O exame quantitativo da força muscular (QMT) inclui a determinação da força isométrica e trata-se do método mais directo para examinar a actividade contráctil de determinado grupo muscular. Apresenta a vantagem do comprimento do músculo, o ângulo articular e a velocidade de se manterem constantes. Este teste exige a aplicação de equipamentos especiais como, por exemplo, um ergómetro.

Para uma avaliação profissional dos esquemas de exames a serem usados, é considerada a idade da criança, a sua capacidade para seguir as instruções, a disponibilidade em relação ao equipamento, o local do exame (clínica, residência, escola), tempo disponível e a finalidade do exame (para fins de pesquisa ou para servir de base ao tratamento), Burns e Macdonald (1999).

Actualmente, departamentos como o Hospital de Hammersmith em Londres (hospital especializado em patologias pediátricas), e a Universidade de Illinois e Chicago possuem uma ficha específica de avaliação destas patologias neuromusculares, a “MRC Grading Muscle Strength”. Esta ficha avalia a força dos diferentes grupos musculares dos membros superiores e inferiores, da cabeça e do tronco, mas também referencia as limitações articulares provocadas pelas contracturas bem como as habilidades motoras.

Apesar destas avaliações serem bastante abrangentes e complexas, devem ser repetidas regularmente, para um correcto planeamento do tratamento, de acordo com as necessidades actuais do indivíduo em questão. Estas necessidades variam conforme a fase em que se encontra o paciente, devendo ser o seu tratamento adaptado.

A actividade física/hidroterapia com temperaturas de 30° terá um efeito benéfico sobre a circulação e melhorará a elasticidade do tecido conjuntivo. Deve haver particular atenção relativamente ao cansaço excessivo da criança que a água muito quente pode provocar, uma vez que a fadiga é prejudicial.

Deste modo Schwartz (2002) e Guerrero (2007) indicam algumas tarefas que podem ser realizadas nas regiões do corpo mais afectadas tais como:

Tibiotársicas e pés - uso de posturas instrumentais com cunhas e em verticalização ou plano inclinado, utilizando assim o peso do corpo. Quando a criança estiver sentada convém que os pés fiquem apoiados em posição neutra da tibiotársica e sem abdução das ancas. Estes cuidados têm como objectivo prolongar a verticalização, o uso de calçado e o não aparecimento de dores na região;

Joelhos - no geral só necessário depois da perda da marcha, para prevenir a flexão por retracção dos músculos ísquiotibiais, permitindo prolongar a verticalização e a adopção de uma posição para dormir mais confortável, postura manual em extensão, postura com pesos na posição de sentado, com a bacia em retroversão e os membros inferiores alinhados.

Anca - Nas crianças pequenas é possível fazer o estiramento manual em decúbito ventral, com o joelho em flexão de 90°. Nos maiores é necessário a postura instrumental e em ambos a mobilização passiva. Deve recomendar-se a utilização do decúbito ventral sempre que possível: para dormir, ver televisão, ler, etc;

Coluna vertebral - surgem alterações após a perda da marcha. O uso de prótese, que pode ser o colete moldado, é de interesse controverso. Durante a fase redutível as posturas manuais de abertura do flanco na concavidade e a tracção passiva são utilizadas;

Ombros - tardiamente após perda da marcha, fazer estiramentos manuais do trapézio superior;

Cotovelos - igualmente após perda da marcha. O objectivo não é evitar totalmente a flexão, mas estagnar o ângulo em que exista o melhor braço de alavanca para os músculos flexores enfraquecidos. Já o défice de supinação deve ser combatido, com mobilização e posturas manuais.

Dos punhos e mãos - igualmente não é objectivo combater totalmente a retracção dos flexores e dos extensores do punho, pois a partir de certa altura a preensão pelo efeito tenodese (ponto de inserção para tendão ou músculo paralisado) pode ser a única possível.

A actividade física/hidroterapia também se revela importante em termos de função respiratória, pois depende da eficácia dos músculos respiratórios, bem como do grau de obstrução brônquica, uma vez conhecido o factor da pressão hidrostática sobre a caixa torácica. Como inicialmente surge défice da expiração forçada e da eficácia da tosse, a manutenção da desobstrução brônquica é particularmente importante desde fases precoces. Posteriormente perde-se a capacidade de inspirar profundamente.

Este facto é particularmente importante se repararmos que no processo de desenvolvimento pulmonar o número de alvéolos estabiliza cerca dos 8 anos, para depois aumentarem de tamanho até atingir o tamanho adulto. Se não forem efectuadas inspirações profundas, que são importantes para esse aumento, o crescimento alveolar não é tão grande, sendo factor de agravamento da doença restritiva e da deformidade torácica.

A actividade física/hidroterapia deve ser feita regularmente pois melhora a técnica de desobstrução brônquica e da aceleração do fluxo expiratório, provocando uma expiração activa (possível enquanto marcha) ou passiva, que faz desprender e subir as secreções até à zona tossígena. Previamente as secreções devem ser humidificadas com ar ou com fluidificantes. As percussões são frequentemente traumáticas.

As técnicas de manutenção de amplitudes são activas inicialmente, sendo depois efectuadas com recurso a aparelhos de assistência ventilatória. Quando a capacidade respiratória vital própria se torna limitada poderão ser tomadas medidas para a aplicação de ventilação permanente.

Caromano (2004) esclarece devidamente a importância do meio aquático para estes indivíduos devido às propriedades físicas da água como opção de desenvolvimento de um programa de exercícios progressivos, do mais fácil para o mais difícil, até o máximo de resistência que a água e determinados acessórios possam oferecer, tornando as intervenções seguras e eficientes. Num estudo desenvolvido pela mesma refere que características como a viscosidade, turbulência, profundidade da água, velocidade dos movimentos, mudança de direcção dos movimentos e densidade (uso de flutuadores), permitem a prescrição de um conjunto de exercícios de fortalecimento com diferentes graus de intensidade.

Este estudo indica-nos alguns critérios de base que foram aplicados no nosso plano de intervenção (ver quadro 4).

A viscosidade torna-se relevante para um trabalho de fortalecimento muscular uma vez que a resistência aumenta conforme a força exercida, o que facilita o movimento e permite controlar a amplitude do movimento articular e a tolerância ao esforço executado pelo indivíduo.

No que diz respeito à propriedade física da turbulência, que Caromano (2004) refere como movimento irregular das camadas de fluido, ou seja, movimentação da água, e que quando realizados movimentos em sentido constante formam-se correntes circulares na mesma direcção facilitando a progressão. A autora refere como exemplo a caminhada para a frente e para trás com passos em linha recta, quando chegar ao bordo contrário da piscina retornar de costas até a posição inicial (tarefa aplicada no nosso estudo, ver quadro 4).

A profundidade da água apresenta-se também como um método importante na medida em que determina o grau de sustentabilidade parcial do peso. Apresenta alguns exemplos como o agachamento, em que o indivíduo seguro na parede com as pernas afastadas, flexiona os joelhos e baixa o tronco erecto até que as coxas fiquem paralelas com o chão, e de seguida volta a estender as pernas sem alterar a posição da coluna retornando à posição inicial (tarefa aplicada no nosso estudo, ver quadro 4). Como forma de progressão realizará o exercício reduzindo gradualmente a profundidade.

Em termos de velocidade saber-se-á que quanto maior for a velocidade do movimento maior será a resistência aos músculos. Caromano (2004) refere como exemplo prático a extensão dos tripetetes em posição erecta, pernas flexionadas, os cotovelos colocados lateralmente em relação ao corpo estendendo e flexionando os mesmos (tarefa aplicada no nosso estudo, ver quadro 4).

É igualmente referida a importância das repetições nas mudanças de direcção dos movimentos, onde ocorrerá uma maior resistência da água. Como exemplo é referido um movimento com o membro inferior desenhando um círculo fazendo três repetições no sentido horário e inverte realizando três repetições no sentido contrário de forma a fortalecer os músculos tibiais (tarefa aplicada no nosso estudo, ver quadro 4).

7. A Duchenne e a Actividade Física

A DMD, patologia com características muito específicas, cuja principal é essencialmente a destruição das fibras musculares que leva à imobilidade gradual do indivíduo, apresentando assim um quadro delicado à realização de qualquer tipo de esforço físico, pois o mesmo, quando excessivo, solicita os músculos acelerando a sua degeneração.

Neste sentido Guerrero (2007) identifica alguns pressupostos básicos de intervenção em termos muito generalizados e de intensidade extremamente leve, para aliviar alguma dor provocada, mal formações e manter algumas habilidades funcionais básicas: 1) Manutenção e/ou melhoria da força muscular para a realização de actividades quotidianas, como por exemplo subir escadas; 2) Diminuir e/ou abrandar o desenvolvimento da fraqueza e contracturas de modo a prolongar o processo ambulatorio; 3) Manter suficiente capacidade cárdio-respiratória; 4) Manter a força muscular postural de forma a evitar a escoliose.

Alguns autores alertam sobre um possível efeito destrutivo associado a actividades que requerem força considerável contra a acção da gravidade e que de forma repetitiva, podem ser prejudiciais à evolução da doença, Emery (2000). Por outro lado, a ausência de actividade física normal promove uma rápida perda funcional de vários órgãos e sistemas, como o cárdio-respiratório. Sabe-se que a programação de actividades físicas para portadores de DMD, quando realizada com base numa avaliação funcional minuciosa, é fundamental para a manutenção da qualidade de vida destas crianças, assim como devem ser utilizados outros recursos associados, sempre que possível, Guerrero (2007).

Uma das actividades também prescritas com alguma frequência, principalmente em indivíduos com a possibilidade de marcha ambulatoria, é a caminhada simples, diária, associada a alguns exercícios específicos de alongamentos, exercícios respiratórios e hidroterapia, Essex (2001). Estas actividades podem ser dificultadas pela presença de obesidade, fazendo com que a manutenção da deambulação, pelo máximo tempo possível, em conjunto com o tratamento da obesidade, desacelera a progressão do distúrbio respiratório.

Essex (2001) e Guerrero (2007) definem algumas linhas de orientação em termos de exercícios a nível cardiovascular, de força e de flexibilidade que podem intervir nas sessões a executar com estes indivíduos.

7.1 Linhas Orientadoras de Exercício Cardiovascular

O exercício cardiovascular deverá assumir os seguintes pressupostos:

- a) Definir um ritmo de exercício que tenha efeitos mínimos fisiológicos, mas que não seja excessivo para os pacientes. Guerrero (2007) baseia-se na escala “Rating of Perceived Exertation”, que varia de 6 a 20 valores, em que 6 será muito ligeiro e 20 muito difícil. Estabelece que a zona alvo seja entre os 12 e os 14 valores;
- b) Permitir breves e ligeiros períodos de caminhada, não superiores a 30 metros, algumas vezes ao dia em solo macio e nivelado, de forma a aumentar a resistência cardiovascular, e que se traduzam na solicitação de vários grupos musculares;
- c) Definir um conjunto de exercícios baseados na ergometria de braços e pernas, e sessões de hidroterapia.

7.2 Linhas Orientadoras de Exercícios de Força

Os exercícios de força deverão assumir os seguintes pressupostos:

- a) Ajudar a reter a força muscular nos ombros, braços, pernas e ancas. O processo ambulatorio e estabilidade do tronco podem ajudar a definir o tipo de treino de força;
- b) Estabelecer um limite dos exercícios de força, para que exista ainda energia suficiente para as tarefas fundamentais;
- c) Utilizar o aumento do número de repetições com o mesmo peso, do que aumentar o peso do equipamento;
- d) Utilizar pesos extremamente leves ou quase de nula resistência. Deve iniciar-se com um série de 5 a 10 repetições, até três séries de 8 a 12 repetições, até 3 vezes semanais.
- e) Solicitar diariamente o trabalhado de grupos musculares diferentes, para não sobrecarregar os mesmos músculos em dias consecutivos.

7.3) Linhas Orientadoras de Exercício da Flexibilidade

Os exercícios de flexibilidade deverão assumir os seguintes pressupostos:

- a) Melhorar a amplitude de movimentos e coordenação;
- b) Contemplar um ligeiro “aquecimento” antes do inicio do exercício, e um período de retorno à calma após terminado o mesmo. Guerrero (2007) defende ainda que o pretendido será a execução de extensões suportadas entre 0 e 10 segundos, com duas a três repetições, realizadas tendo em conta a capacidade do indivíduo;
- c) Focar os exercícios nos principais grupos musculares, ou seja, nos mais susceptíveis de haver contracturas, como são exemplo os braços, pulsos, dedos, ombros, pernas e ancas;
- d) Evitar a extensão máxima dos membros e/ou hiper mobilidade. São exemplo de exercícios realizados, as extensões activas (o próprio paciente realiza) ou extensões passivas (ajuda de um terceiro).

7.4 Formas de “desenvolvimento físico” possíveis na DMD

Segundo Guerrero (2007), após pesquisa no desenvolvimento de habilidades físicas em indivíduos com esta patologia, e estudo após estudo, pouco se tem alterado. Tem assim sido concluído que o índice de capacidade física dos mesmos é, na realidade, bastante

inferior ao da população dita normal. A autora refere ainda que “a sua capacidade para correr, saltar, nadar, subir escadas, levantar pesos, jogar golfe ou realizar qualquer tarefa na natureza será sempre inferior ao resto da população” Guerrero (2007, pág. 12). De uma forma geral poucas pessoas com problemas de desenvolvimento têm preferência pela actividade física, o que leva a consideráveis e elevadas percentagens de massa gorda no organismo.

Neste sentido Guerrero (2007) identifica alguns tipos de exercício físico como são os casos do exercício activo/assistido, activo/resistivo e exercício isocinético.

Foi realizado um programa que visava avaliar a resistência máxima utilizando cargas graduais durante um período de 12 meses, cujas amostras eram 14 crianças com DMD. Este programa consistia em abdução e extensão da anca, extensão do joelho, flexão do ombro e ainda o movimento de levantar e sentar. Os músculos eram massajados manualmente e parcialmente todos os meses antes da prática de exercícios.

No final de cada mês eram analisadas as capacidades dos indivíduos em termos de subida de escadas, levantar do chão e andar uma curta distância previamente determinada.

Neste estudo verificou-se que estas crianças com DMD obtiveram melhorias em termos de capacidades de peso levantado em determinada altura do estudo, contudo verificou-se um ligeiro decréscimo no final o ano em relação ao valor total de resistência máxima.

Este grupo de crianças foi comparado com outro grupo que não se exercitou durante esses anos. Verificou-se que o grupo exercitado teve alguns ganhos de força durante o ano, mas diminuiu no final desse mesmo ano. O grupo não exercitado apresentava um elevado decréscimo de força e perda de massa muscular após esse mesmo período.

Por outro lado, o grupo exercitado apenas apresentou melhorias em 1 dos 52 testes de funcionalidades que integravam o programa.

Em suma, Guerrero (2007) concluiu que exercícios de resistência podem aumentar ligeiramente a força em indivíduos com DMD, mas tais resultados não se mantêm por um longo período de tempo. O outro tipo de exercício recomendado pela autora é o exercício isocinético.

Guerrero (2007) estudou o efeito do exercício submáximo controlado nesta distrofia muscular. Deste modo 4 crianças com DMD realizaram apenas 30 extensões do joelho, realizado numa máquina específica que consistia em subir e descer 18 degraus, 4 a 5 dias por semana durante 6 meses. A carga aplicada a cada criança variava entre os 0,25kg e os 2kg.

O estudo revelou um ligeiro mas não significativo aumento dos quadripedes exercitados em relação aos não exercitados. O valor da creatinaquinase não foi medido, não sendo possível determinar se houve algum tipo de destruição das fibras musculares. Este tipo de exercício apesar de ser o preferido pelos pacientes com DMD, deve ser extremamente cuidado, pois o mesmo pode induzir destruição das fibras musculares, a ser limitada ou até mesmo eliminada. Deste modo o uso de máquinas e pesos livres deve ser escrupulosamente definido de forma a não solicitar em demasia os músculos e possível necrose dos mesmos.

De qualquer modo a autora refere que os exercícios de resistência podem aumentar ligeiramente a força muscular dos indivíduos com DMD, mas, contudo, o método, a intensidade, a duração e a frequência dos exercícios são ainda factores cujos critérios de definição variam consoante a limitação motora de cada indivíduo. Deste modo Guerrero (2007) apresenta um quadro de linhas orientadoras que servem de base para a planificação de sessões a realizar com indivíduos com DMD.

Tabela 1 - Linhas orientadoras gerais de exercícios para indivíduos com DMD, Guerrero (2007)

	Tipo	Frequência	Intensidade	Duração
Flexibilidade	Passivo/Activo	Diária	Baixa	3x (10 - 30 seg)
Exercícios de resistência	Caminhada Curta Hidroterapia	Variável 1 - 6 x semana	Baixa	Variável 1 - 20 minutos
Força Muscular	Isocinético	Variável 1 - 5 x semana	Baixa	Variável 1 - 3 séries 5 - 15 repetições

Apesar da escassez revelada na identificação de estudos realizados com indivíduos de DMD relacionados com o exercício físico, apresentamos de seguida alguns que se cruzam com a nossa linha de investigação.

Foi também utilizada a mesma escala de avaliação motora (EK), realizado por Martinez e col. (2006). A amostra era constituída por 26 pacientes com DMD, sendo que 19 (73,1%) eram dependentes de cadeiras de rodas para a sua locomoção. A média de idades do grupo foi de 12,7 anos, variando entre 7 e 22 anos. Foram também avaliados dados antropométricos, peso e altura. A média da escala EK neste estudo foi de 8,1, sabendo-se que a mesma varia entre 0 e 30.

Martinez e col. (2006) verificaram que os resultados obtidos indicam que a escala EK é uma medida confiável do grau de comprometimento funcional de pacientes com DMD e que a mesma é um método útil para avaliação dos indivíduos com esta patologia.

Bérard (2005) realizou um estudo envolvendo 303 pacientes com distrofias musculares. Identificam-se 72 com DMD, aos quais foi pedido que tentassem realizar todas as etapas que compõem a escala EK. Todos os pacientes tinham idade inferior a 18 anos, e todos dependiam de cadeiras de rodas. Em 75% dos casos (os que conseguiram) levaram entre 15 e 45 minutos para realizar todas as tarefas da escala EK, cuja média de valores situava-se nos 13,9.

Em função dos distúrbios alimentares provocados pela doença e limitações motoras existe uma tendência para a obesidade nestas crianças entre os 44% e os 54% até aos 13 anos de idade, Zanardil e col. (2002).

Os referidos autores mediram as percentagens de massa gorda e massa magra num estudo que incluiu 9 crianças com DMD, com idades compreendidas entre os 6 e 12 anos. Os resultados mostraram uma média de 32% de massa gorda, 20% de massa magra e o peso total variava entre os 18 e os 57kg.

Na tabela seguinte apresentamos os valores identificados por Zanardil e col. (2002) comparando crianças com DMD obesas e não obesas.

A obesidade provoca um maior desgaste muscular e acentua a deformidade esquelética. O elevado peso corporal torna-os mais dependentes, alterando a composição corporal dos indivíduos, diminuindo a quantidade de massa magra, que degenera em conjunto com a progressão da doença.

Neste estudo também foram usadas medidas antropométricas que consistiram na medição do peso e altura, pregas adiposas e perímetro da cintura. Os autores dividiram a amostra em pacientes obesos (ODMD - obese Duchenne boys) e pacientes não obesos (NODMD - non obese Duchenne boys).

Tabela 2 - Comparação de valores antropométricos entre crianças com Duchenne obesas e não-obesas.

Sujeitos (n)	Idade	Altura	Peso	% MG
1	8	125.5	26.2	6.8
2	7	114.5	20.3	5.7
3	12	117	19.0	3.2
4	8	121	30.2	11.7
5	11	141	57.0	37.6
6	6	110	18.0	4.8
7	8	117.5	18.0	3.1
8	9	119	19.5	3.0
9	12	149	54.1	26.7
Média	9	123.6	29.2	11.4
ODMD	5	112.3	34.7	25.3
NODMD	4	107.9	26.8	4.4

Mok e col. (2006) avaliaram um grupo de 11 crianças com DMD, com uma média de idades de 10 anos. Compararam dois métodos de avaliação da composição corporal, medição das pregas adiposas e bio-impedância eléctrica. No que diz respeito à medição por pregas adiposas foi revelado um valor de média de 10,4% de massa gordada e de 10,9% de massa magra.

Através da análise do IMC verificou-se que 9% do total da amostra foram considerados obesos. Os autores referem que uma regular avaliação da acumulação de gordura através deste método pode inviabilizar uma obesidade precoce, sendo que, devidamente anexado a um plano nutricional.

Willig (1997) realizou uma breve avaliação dos seus 8 pacientes com DMD, com idades entre os 9 e 12 anos, e um valor de média de 11,1 anos. A média do valor do peso corporal dos mesmos era de 34,5 kg, a média de altura de 1,41m, e o valor médio do IMC era de 17,1. Este valor indica que a amostra não era considerada obesa, sendo que nenhum dos pacientes realizava qualquer tipo de exercício passivo ou assistido, nem qualquer tipo de actividade como hidroterapia ou cinesiterapia.

Ovando (2008) realizou um estudo de caso com 1 criança com DMD de 11 anos, utilizando a hidroterapia como forma de exercício. As actividades motoras que conseguia executar com ajuda, eram rolar sobre si próprio e passar para a posição de sentado. Não conseguia permanecer em pé, mesmo com auxílio total. Para qualquer tipo de locomoção era necessária ajuda de terceiros.

A hidroterapia é deste modo usada como opção de tratamento para as distrofias musculares, mas sempre como forma de complemento, que atendendo às propriedades físicas da água facilita os exercícios de alongamento muscular e mobilização articular realizados com alívio da dor. O objectivo principal desta actividade é manter a força muscular, a capacidade respiratória, as amplitudes articulares e evitar a limitação da extensibilidade muscular. Promove ainda o bem-estar psicológico, pois acaba por ser o único local onde as crianças, por ausência da gravidade, conseguem movimentar-se de alguma forma, o que proporciona bastante satisfação.

O estudo em questão consistia em dez sessões de hidroterapia, cujos objectivos definidos foram os seguintes: Manter e/ ou melhorar a força muscular; Prevenir deformidades (manutenção e/ ou ganho de amplitude articular); Manter a funcionalidade; Manter a capacidade vital;

Capacitar a criança na aquisição de domínios sobre seus movimentos, equilíbrio e coordenação geral; Corrigir a postura (alinhamento), durante os movimentos na água; Evitar a fadiga; Desenvolver a capacidade de contração dos músculos respiratórios e o controle da respiração pelo uso correcto do diafragma; Prevenir o encurtamento muscular precoce e melhorar a auto-estima do paciente.

Após as dez sessões verificou-se que não houve alterações da mobilidade articular e força muscular do indivíduo, mas também não se verificaram acções que piorassem o estado inicial do mesmo. Acima de tudo esta actividade proporciona alegria, satisfação, alívio da dor e identifica-se como factor motivador a nível intelectual.

Também Caromano e col (1998) utilizaram a hidroterapia em 20 crianças com DMD entre os 8 e 15 anos de idade. Os exercícios consistiam essencialmente em mobilização geral e promoção da capacidade cárdio-respiratória, realizadas ao longo de dezoito sessões. Verificou-se um decréscimo da frequência cardíaca que é explicado pela pressão hidrostática sobre a caixa torácica e abdómen e também ao esforço realizado dentro de água.

Verificou-se que a hidroterapia proporciona pequenas alterações em relação à capacidade cárdio-respiratória demonstrando que mesmo não tendo alterações em termos músculo-esqueléticos não representa uma sobrecarga para crianças Portadoras de Distrofia Muscular de Duchenne, bem como em Ovando (2008).

São também utilizados outros tipos de instrumentos e materiais na análise do exercício na DMD. Exemplo disso é o estudo de Ramacciotti e Nascimento (2009) que avaliaram a função motora de uma criança de 6 anos através de exercício físico resistido com duas sessões por semana de sessenta minutos cada, num total de dez. O objectivo específico era a avaliação da força de preensão palmar. Em função desta idade não apresentava limitações funcionais importantes sendo capaz de correr, pular, subir e descer escadas sem apoio.

Foram também executados exercícios de alongamento estático passivo, repetido duas vezes em cada grupo muscular, com um tempo de 30 segundos e relaxamento também de 30 segundos. Foi realizado um pequeno aquecimento entre 3 a 5 minutos em passadeira ergométrica, mobilização articular, equilíbrio com acessórios e treino de marcha. Verificou-se deste modo que os exercícios resistidos, devidamente realizados trouxeram para o paciente com DMD, aumento na força e melhoria da sua função motora. Contudo, a grande dificuldade estava em determinar a repetição máxima (RM) e o nível submáximo da criança. Constatou-se que a idade da criança foi um factor de grande valia para obter resultados positivos, pois nestas idades as crianças com DMD não apresentam limitações relevantes, permitindo o desenvolvimento muscular das fibras ainda não lesadas.

Consideramos também importante a referência do estudo de Vitorino e col. (2004) em que foi realizado um estudo de caso com uma criança de 9 anos, e que até à referida data ainda não tinha tido qualquer tipo de tratamento médico ou fisioterapêutico. O referido estudo consistia na “Avaliação das actividades funcionais em portadores de distrofia muscular de duchenne” com a utilização do teste Gross Motor Function Measure (GMFM), cujo é composto por 21 items, sendo que 14 pertencem à área da mobilidade e 7 à área das actividades da vida diária (AVD’s) num total de 63 pontos que se estabelece com a seguinte pontuação: 0 ponto = não realiza; 1 ponto = realiza com auxílio; 2 pontos = realiza com dificuldade; 3 pontos = totalmente independente). A criança foi submetida a dois períodos de hidroterapia, um primeiro de 3 meses (aproximadamente) e outro de 4 meses (aproximadamente), num total de 71 e 75 dias, três vezes por semana com sessões de 40 minutos.

Houve um intervalo de cerca de 1 mês entre as avaliações sem qualquer tipo de tratamento. No início do primeiro período a criança apresentava um total de 32 pontos, em que 19 correspondiam à mobilidade e 13 às AVD’s. No final do mesmo período apresentava um total de 30 pontos em que 18 correspondiam à mobilidade e 12 às AVD’s, verificando-se assim uma perda de apenas 2 pontos.

No início do segundo período a criança obteve um total de 24 pontos, em que 13 correspondiam à mobilidade e 11 às AVD's. No final do mesmo período apresentava um total de 23 pontos em que 13 correspondiam à mobilidade e 10 às AVD's, verificando-se assim uma perda de apenas 1 ponto. Vitorino e col (2004) referiu, tendo em conta esta avaliação, que “a hidroterapia é um recurso capaz de retardar a progressão da Distrofia Muscular de Duchenne, e que a satisfação, alegria e prazer demonstrado pela criança a cada sessão e a cada conquista em termos de conquista em termos de realização de exercícios e os resultados adquiridos neste trabalho, alertam para a importância da realização de mais estudos relacionando a hidroterapia com a Distrofia Muscular de Duchenne”, Vitorino (2004, pág.2, vol 12, n.º 4).

Também Okama e col. (2010) desenvolveram um estudo com pacientes de Duchenne e Becker em que avaliaram as AVD's, funcionalidades e posturas corporais, tendo em conta a idade e o uso da cadeira de rodas. A amostra era constituída por 13 pacientes sendo 9 com Duchenne e uma média de idades de 6,9 anos e utilizada a escala EK.

Verificou-se que os indivíduos mais velhos, ou seja, os usuários de cadeira de rodas apresentam maiores limitações funcionais, e maiores dificuldades nas AVD's, ou seja, valores na escala EK mais elevados (com média de 16) em relação aos pacientes com marcha ambulatória. Os autores referem que a transição do período ambulatório para a cadeira de rodas é seguida de um decréscimo da amplitude muscular, e de uma forma variada o aumento excessivo de peso.

IV - METODOLOGIA

1. Introdução

Neste capítulo iremos focalizar a nossa atenção para aspectos metodológicos da pesquisa, a amostra, a recolha e tratamento de dados. Focaremos ainda as limitações do estudo, face ao contexto em que o mesmo decorre. Neste capítulo do projecto iremos apresentar os métodos e procedimentos que iremos utilizar para a sua realização, bem como os instrumentos a utilizar para a devida análise do objecto de estudo.

2. Objecto de Estudo

Considerando a tendência para a obesidade neste tipo de população e tomando por base estudos como os de Mok e col. (2006), Zanardil e col. (2000) e mais concretamente Martinez (2006), pretende-se com este estudo estabelecer uma relação entre a escala motora funcional EK (desenvolvida para pacientes com DMD), o Índice de Massa Corporal, percentagens de massa gorda e a actividade física/hidroterapia, fazendo corresponder esses valores a um determinado conjunto de limitações que os mesmos apresentem. Ou seja, fazer-se-á uma medição individual do valor de IMC e valores de massa gorda também analisados por Lohman e col. (1986) e medição das pregas subcutâneas, relacionando esses mesmos valores com as componentes da escala EK que visavam actividades do quotidiano desta população.

A escala EK, (Egen Klassifikation) do dinamarquês “a nossa própria classificação”, foi um instrumento desenvolvido A escala EK foi inicialmente desenvolvida e traduzida pelo Dr. Bent Juhl da Universidade de Aarhus (ver anexo 4) que visa quantificar o grau de limitação funcional de pacientes com DMD. Esta escala possibilita um método de visualização e avaliação de performances funcionais nas actividades do dia-a-dia destes indivíduos. A versão da escala EK que iremos apresentar foi utilizada e aplicada num estudo de Martinez (2006) em pacientes com DMD do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo.

A escala EK é dividida em 10 categorias cada uma delas apresentando 4 alternativas classificadas de 0 a 3. O resultado obtém-se pela soma dos parciais de cada categoria que varia entre 0 e 30. Quanto maior o grau de limitação funcional maior será o resultado total, composta por um grupo de frases curtas de fácil utilização e esclarecimento.

3. Hipóteses da Pesquisa

- 1) Quanto mais elevado for o valor de IMC e de percentagem de massa gorda dos pacientes, maior será o resultado final na escala EK;
- 2) Os valores de IMC e de percentagem de massa gorda não são passíveis de maiores limitações em termos de escala EK;
- 3) O exercício físico, ainda que fraco e muito moderado traz alguns benefícios a esta patologia;

4) O exercício físico, ainda que fraco e muito moderado não traz qualquer benefício a esta patologia;

4. Métodos e Procedimentos

4.1 Selecção da Amostra

A nossa amostra é constituída por um grupo de sete indivíduos, em que seis elementos constituem o grupo de controlo, e um indivíduo constitui o outro grupo ao qual foi aplicado um estudo longitudinal de 2 (dois) anos, com avaliações periódicas.

Todos os indivíduos foram submetidos a cinco avaliações, em períodos cronológicos idênticos (intervalos de 6 meses aproximadamente), para que as comparações fossem mais concretas e exímias.

Os indivíduos avaliados são todos do sexo masculino, e as idades variam entre os seis e onze anos, sendo que aquando o início do estudo o indivíduo mais novo tinha seis anos e o mais velho nove, e no final do estudo o indivíduo mais novo tinha oito anos e o mais velho onze como podemos verificar no quadro 2.

Quadro 2 - Valores mínimos, máximos, de média e desvio padrão da variável idade no início e no final do estudo.

Idade	N	Mínimo	Máximo	Média	Desvio Padrão
Idade Inicial	7	6	9	7.6666	1,88894
Idade Final	7	8	11	9.3381	1.89950

4.2. Variáveis

As variáveis analisadas neste estudo são divididas em: variáveis independentes ou de presságio e variáveis dependentes ou de diagnóstico.

4.2.1 Variáveis Independentes ou de Presságio

Serão considerados para este grupo de variáveis a idade, o peso, o IMC, a percentagem de massa gordas e a actividade física/hidroterapia.

4.2.2 Variáveis dependentes ou de diagnóstico

Serão considerados para este grupo de variáveis os resultados obtidos da observação da amostra, nomeadamente o valor final obtido pelas características da escala EK. Para uma análise mais detalhada a amostra foi dividida, em alguns casos, em dois subgrupos: indivíduos com marcha ambulatória e indivíduos em cadeira de rodas.

5. Instrumentos e Técnicas

Segundo Filho e Reis (2006) os métodos de avaliação da composição corporal podem agrupar-se em 3 níveis de análise:

Nível 1: Métodos Directos - os que se baseiam em dissecação de cadáveres;

Nível 2: Métodos Indirectos - os que se baseiam em medidas quantitativas de componentes corporais (ex: potássio 40, excreção de creatinina, ressonância magnética como no estudo de Willig (1997), ultra-sons, TAC, etc;

Nível 3: Métodos Duplamente Indirectos - os que se baseiam em equações de regressão (ex: bioimpedância, condutividade eléctrica total, interacção de raios infravermelhos e antropometria.

Utilizaremos os métodos de nível 3, uma vez que são mais económicos, mais rápidos e fáceis de utilizar, nomeadamente as técnicas antropométricas. As mesmas técnicas foram utilizadas nos estudos de Mok (2006) e Zanardil e col. (2000), as medições de pregas adiposas e a bioimpedância (eléctrica). Esta última também poderia ser uma opção, mas tratando-se de uma distrofia muscular em que os indivíduos apresentam limitações ao nível da força, não seria totalmente fidedigna.

De qualquer modo referimos que os métodos de nível 2 são mais precisos mas requerem equipamentos laboratoriais sofisticados e de elevado custo.

6. Fórmulas e Equações

Em primeiro lugar avaliamos o peso e a altura de cada indivíduo para aplicação dos mesmos na fórmula de IMC. Para o peso utilizaremos uma balança portátil digital com devida calibração onde observaremos o peso indicado no mostrador e registamos o mesmo na ficha (ver anexos). De seguida medir-se-á a altura do indivíduo com uma fita métrica “standard” de preferência inextensível com uma parte inicial não graduada facilitando assim o seu manuseamento.

Após avaliação deste dois parâmetros utilizaremos a fórmula que se designa $IMC = \text{Peso} / \text{Altura}^2 \text{ (m)}$.

Para avaliação da percentagem de massa gorda iremos recorrer às técnicas antropométricas por medição de pregas adiposas, pois como já referimos são de aplicação simples, rápida e que mais se aplicam em estudos de campo, Vieira e Fragoso (2005). Neste sentido, e porque para avaliar a composição corporal se utilizam equações antropométricas cujas variáveis são as pregas adiposas, é importante conhecer os pressupostos de utilização e limitações que cada equação apresenta.

As equações são específicas para cada população, e o utilizador deve garantir a similaridade quer do aparelho quer da localização anatómica das pregas.

Para o devido efeito será então utilizado um medidor de pregas adiposas ou também conhecido por Adipómetro. É um instrumento de grande precisão sujeito a normas de construção universalmente estabelecidas. No nosso estudo utilizámos para o efeito um adipómetro de plástico de leitura digital que proporciona melhor aferição.

Para serem calculadas as percentagens de massa gorda devemos obedecer aos chamados protocolos de composição corporal, que se utilizam em função da população a avaliar. Uma vez que a DMD só se manifesta em indivíduos do género masculino, numa faixa etária dos 6 ou 7 anos aos 15 ou 16, havendo um número muito reduzido de indivíduos a atingir a fase adulta, entendemos que o protocolo mais adequado a utilizar será o Protocolo de Lohman (1986) com os valores de constantes por cada idade específica acrescentado por Pires e Petroski (1996). Estes últimos autores atendendo ao facto de haver diferenças estruturais entre o corpo da criança e o adolescente em função da idade e da raça, propuseram valores intermediários às mesmas. O referido protocolo é utilizado para análise da percentagem de massa gorda (%G) em crianças e adolescentes dos 6 aos 17 anos de idade com diferentes valores para indivíduos de raça branca e negra, como podemos verificar na tabela a seguir apresentada. (Só teremos em consideração os valores do género masculino, pelas razões que já referimos anteriormente).

Quadro 3 - Valores das constantes por idade, sexo e raça de Lohman (1986), Pires e Petroski (1996).

Sexo/Raça	Idades											
	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
Masculino												
Branca	3,1	3,4	3,7	4,1	4,4	4,7	5,0	5,4	5,7	6,1	6,4	6,7
Negra	3,7	4,0	4,3	4,7	5,0	5,3	5,6	6,0	6,3	6,7	7,0	7,3
Feminino												
Branca	1,2	1,4	1,7	2,0	2,4	2,7	3,0	3,4	3,6	3,8	4,0	4,4
Negra	1,4	1,7	2,0	2,3	2,6	3,0	3,3	3,6	3,9	4,1	4,4	4,7

A fórmula utilizada neste protocolo, para cálculo da percentagem de massa gordas, apenas mede 2 (duas) pregas adiposas, a prega tricípital e subescapular. A equação para determinar a mesma, em meninos brancos e/ou negros, é a seguinte:

$$\%G = 1,35 (TR + SB) - 0,012 (TR + SB)^2 - C \quad (C = \text{constante, ver quadro 3}).$$

A própria escala EK servirá também de instrumento de avaliação, pois através da mesma quantificaremos o grau de limitação funcional de cada sujeito da amostra.

6.1 Condições de Observação e Procedimentos

Condições de Observação:

Quando possível todos os indivíduos devem ser observados em condições similares de hora, local, temperatura, humidade, espaço, equipamento, etc. Estes aspectos prendem-se com o facto de medidas como o peso e a altura variarem com a última refeição e hora do dia. Filho e Reis (2006) recomendam 3 medidas no mesmo local sendo a média dessas 3 o valor a adoptar para essa prega, para não haver uma discrepância superior a 5%, uma vez que o valor limite de tolerância para as pregas adiposas.

Procedimentos e Normas Básicas:

Os procedimentos a adoptar nas medidas das pregas são os seguintes: 1) Identificar os pontos de referência; 2) Marcar o ponto a medir; 3) Destacar ou evidenciar a PA; 4) Medir a PA; 5) Realizar a leitura; 6) Retirar o adipómetro; 7) Soltar a PA.

A medição das pregas deve respeitar um conjunto de normas tais como: realizar todas as medidas do lado direito do corpo, as pregas devem ser seguras com o polegar e indicador, o adipómetro deve estar perpendicular à PA, esperar 2 a 3 segundos para a correcta leitura, não incluir tecido muscular na dobra e não realizar medidas após actividade física.

Medição das Pregas Tricipital e Subescapular:

Prega Tricipital: é determinada paralelamente ao eixo longitudinal do braço, sobre o músculo tricipital. O observado deve permanecer com as costas direitas e os membros superiores pendentes ao longo do tronco. Pode efectuar-se uma pequena rotação do membro superior.

Prega Subescapular: é uma prega oblíqua de cima para baixo e de dentro para fora, cerca de 2cm abaixo do ponto subescapular (ângulo inferior da escápula). Também aqui o observado deve permanecer com as costas direitas e os membros superiores pendentes ao longo do tronco.

7. Programa de Intervenção Realizado

Devido à incapacidade demonstrada pelos indivíduos com DMD apresentamos um programa de intervenção a nível de exercícios, que se processa em ambiente aquático (hidroterapia) considerando as práticas interventivas de Ovando (2008) e Caromano (2004). A especificidade dos exercícios, tidos como adequados, segue as bases das linhas de orientação propostas por Guerreiro (2007) relativamente a este tipo de amostra.

Quadro 4 - Plano de intervenção realizado nos quatro semestres com sessões de hidroterapia.

Objectivos Gerais da intervenção:						
<ol style="list-style-type: none"> 1. Atrasar o aumento da amplitude das deformidades; 2. Regredir a evolução das limitações motoras em actividades diárias; 3. Diminuir a inactividade e a imobilidade; 4. Estimular o corpo a diferentes níveis. 						
Semestre	Objectivos Específicos	Comportamentos a adoptar/Exercícios	Frequência	Intensidade	Duração	
1.º e 2.º Julho de 2009 a Junho de 2010	Realizar as actividades propostas sem necessitar de ajuda	Deslocar-se na piscina apoiado à parede.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *	
		Movimentar de forma livre e sem orientações do monitor.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *	
		Lançar e receber uma bola quer para o monitor quer para um local pré-determinado.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *	
	Movimentar em diferentes planos os membros inferiores ao nível da anca e joelho	Realizar batimento de perna de modo a deslocar-se lentamente na piscina.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *	
		Flectir e estender as pernas ao nível dos joelhos.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *	
		Promover a extensibilidade muscular ao nível das articulações dos tornozelos e joelhos de forma passiva	Contrariar a eversão do pé tentando colocar o pé na direcção da perna durante 15 a 20 segundos, com ajuda.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
			Promover a inversão do pé durante 15 a 20 segundos, com ajuda.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *

“Estudo Longitudinal da Influência da Actividade Física, o IMC e a Percentagem de Massa Gorda na Correlação entre a Escala Motora Funcional EK em Indivíduos com Distrofia Muscular de Duchenne”

		Realizar movimentos de supinação e pronação tentando aumentar o grau do movimento.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
		Realizar a flexão e extensão do joelho, de forma passiva, tentando aumentar o grau do movimento.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
3.º e 4.º Julho de 2010 a Maio de 2011	Movimentar em diferentes planos os membros superiores ao nível do ombro, cotovelo e pulso	Afastar e aproximar o corpo da parede da piscina com o recurso a flexão e extensão do braço ao nível do cotovelo.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
		Emergir e submergir uma bola em cada mão.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
		Elevar os braços o máximo possível.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
		Levar as mãos à linha média do corpo mantendo os braços esticados e de seguida afastá-los.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
		Contrariar a eversão do pé tentando manter o pé na direcção da perna durante 15 a 20 segundos, sem ajuda.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
	Promover a extensibilidade muscular ao nível das articulações dos tornozelos e joelhos, de forma activa	Promover a inversão do pé durante 15 a 20 segundos, sem ajuda.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
		Realizar a flexão e extensão do joelho tentando aumentar o grau do movimento.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *

	Promover a extensão máxima dos músculos ao nível das articulações dos pulsos, cotovelos e ombros, de forma passiva	Promover a pronação e supinação do braço durante 15 a 20 segundos, com ajuda.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
		Promover a pronação e supinação do cotovelo durante 15 a 20 segundos, com ajuda.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
		Realizar a flexão e extensão do pulso tentando aumentar o grau do movimento.	1 a 2 x semana	Submaximal (Fraca)	45m *
* A duração da sessão poderia ser inferior se houvesse manifestação de queixas de dor ou desconforto por parte do indivíduo.					

8. Ficha de Registo dos Dados da Amostra

Este documento servirá para registar os dados biográficos de cada indivíduo, bem como todos os elementos que vão ser analisados: a altura, o peso, as pregas adiposas, a percentagem de massa gordada e o tipo de limitações implícitas (escala EK), (ver anexos 1 e 4).

8.1. Validade e Fidelidade

A fim de considerarmos os instrumentos de medida a utilizar, aceitáveis para o objectivo a que nos propomos, procedemos à validade e fidelidade. Em termos de validade admitimos a extra-observador, uma vez que algumas pregas foram medidas não só por nós, mas também por um terceiro. Em ambos os casos é respeitado o protocolo de Lohman (1986), referindo que deve ser medida a mesma prega 3 vezes, de seguida é somado o valor das 3 medições e contará como válido o valor da média dessas mesmas 3 medições. Para a fidelidade foi utilizada a fórmula de acordos de Bellack.

$$\text{Índice de Fidelidade (\%)} = \frac{\text{acordos} \times 100}{\text{acordos} + \text{desacordos}}$$

Verificámos após o teste de fidelidade de Bellack, que a percentagem de acordos foi de 97%, o que supera os 85% tidos como essenciais como se pode verificar na tabela 3.

Tabela 3 - Valores percentuais relativos ao número de acordos entre observadores.

	1ª fase	2ª fase	Inter-observador
Observador 1	98%		97%
Observador 2	96%		

8.2. Recolha e Tratamento de Dados

A recolha dos resultados foi realizada nos encontros com os pacientes, tanto em ambiente hospitalar como familiar sempre que nos era permitido. Posteriormente foram registados na ficha (ver anexo 1) os valores dos elementos que já referimos anteriormente. Estes ficheiros de dados serão posteriormente exportados para aplicações informáticas. O tratamento estatístico dos dados será realizado através do programa SPSS 17 (Statistical Program for Social Sciences), com um nível de significância de 0,05, utilizando para o devido efeito os testes não-paramétricos de Kruskal-Wallis e prova U de Mann-Whitney.

8.3 Pedidos de Autorização

Em função do tipo da patologia delicada com que lidámos, que engloba a ajuda e interacção dos responsáveis dos departamentos de Neuropediatria e o diálogo e presença dos pais e/ou Encarregados de Educação, verifica-se a importância e a transparência de um pedido de autorização formal a ambas as partes (ver anexo 2 e 3).

V - APRESENTAÇÃO E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

1. Introdução

Neste capítulo procederemos à apresentação e discussão dos resultados do estudo. Numa primeira fase divulgamos os resultados obtidos das avaliações feitas com a amostra, bem como os resultados da análise estatística descritiva.

Os dados foram analisados segundo a idade dos indivíduos, o seu IMC, a percentagem de massa gorda, o valor obtido na escala EK, e a prática da actividade física/hidroterapia. Foram ainda realizadas comparações entre os indivíduos no sentido de verificar a existência de diferenças estatisticamente significativas entre aqueles que praticavam actividade física, e naquilo em que a mesma influenciava os valores da escala EK.

Neste sentido foram realizadas operações de análise comparativa entre os grupos com os testes não-paramétricos de Wilcoxon e Kruskal Wallis, realizámos testes de correlação entre as variáveis pelo teste de Rho Spearman's, e ainda efectuámos uma análise inferencial onde analisámos os pressupostos de aleatoriedade, através da prova de “Runs”, de aderência à normalidade, pelos testes de Kolmogorov-Smirnov, e da homogeneidade entre as variáveis envolvidas nas hipóteses de trabalho através da prova de Levenne.

Foi utilizado para análise dos dados o programa estatístico SPSS (Statistical Package for the Social Sciencies) versão 17.0, e o nível de significância colocado a 5%, pelo que o tratamento estatístico foi realizado num computador HPdv7.

2. Análise Inferencial

Apresentamos de seguida os resultados de algumas variáveis estudadas. Antes da tomada de decisão em relação às diferentes hipóteses em estudo, procedemos à análise da pertinência do uso de testes paramétricos ou não paramétricos. Para tal, verificámos se estavam assegurados os pressupostos de aleatoriedade, através da prova de “Runs” e de aderência à normalidade, pelos testes de Kolmogorov-Smirnov. Para analisar a homogeneidade entre as variáveis envolvidas nas hipóteses de trabalho, utilizou-se a prova de Levenne.

Assim, aceitamos o princípio da aleatoriedade, normalidade e de homogeneidade sempre que o nível de significância (p) for maior que 0,05 (nível de confiança).

Os dados referentes à utilização das provas supra mencionadas são apresentados no quadro que se segue:

Runs - aleatoriedade

KS - normalidade

Levene - homocedasticidade

Quadro 5 - Valores de significância das variáveis Média IMC.

	Runs	KS	Levene
Com marcha	1	0,899	0,621
Sem Marcha	1	0,999	
Grupo estudo	-	-	

Quadro 6 - Valores de significância das variáveis Média % MG.

	Runs	KS	Levene
Com marcha	0,540	0,898	0,168
Sem Marcha	1	0,999	
Grupo estudo	-	-	

Quadro 7 - Valores de significância das variáveis Média EK.

	Runs	KS	Levene
Com marcha	0,540	0,992	0,647
Sem Marcha	1	0,999	
Grupo estudo	-	-	

Este tipo de análise é realizado para a verificação dos supostos de aleatoriedade, normalidade e homocedasticidade. Nestes casos todos são respeitados uma vez que os valores assim os confirmam. Relativamente ao grupo de estudo, uma vez que se trata de um indivíduo, o tratamento será relativo a testes não-paramétricos.

3. Apresentação dos resultados

3.1) Dados recolhidos das avaliações da amostra

No quadro seguinte iremos apresentar os dados apurados nas avaliações resultantes dos indivíduos que constituem a amostra, relativamente a valores de Idade, IMC, percentagens de massa gorda e da escala EK. Em primeiro lugar o grupo de estudo, ou seja, o indivíduo considerado para o estudo longitudinal, e seguidamente os dados referentes ao grupo de controlo.

Quadro 8 - Valores referentes às avaliações do indivíduo que constitui o grupo de estudo (longitudinal).

Avaliação	Idade	IMC	% MG	EK
1ª	9	31.37	23.11	9
2ª	10	31.9	23.92	11
3ª	10	30.76	24.86	13
4ª	11	29.7	25.59	15
5ª	11	29.3	27.33	18

Verificamos a partir do quadro 8 que o grupo de estudo aumenta os valores de percentagem de massa gorda e da escala EK da primeira para a quinta avaliação. O indivíduo é obeso, o que se confirma através dos percentuais de gordura considerados “Moderadamente Alto” e “Alto” tendo em conta os valores de Pires e Petroski (1996), e também pelos valores de IMC superiores a 24,9% (ACSM, 2001) apesar de diminuírem da primeira para a quinta avaliação.

Quadro 9 - Valores referentes às avaliações dos indivíduos que constituem o grupo de controlo.

Indivíduo	Avaliação	Idade	IMC	% MG	EK
1	1	7	15.34	16.09	3
	2	7	16,13	16,40	5
	3	8	16.91	16.72	6
	4	8	17,17	17,31	8
	5	9	17.43	17.91	10
2	1	7	17.09	18.89	3
	2	7	18,33	19,48	6
	3	8	19.56	20.8	8
	4	8	19,94	21.04	10
	5	9	20.32	22	12
3	1	6	20.20	17.68	2
	2	6	19,85	18,49	3
	3	7	19.51	19.30	4
	4	7	19,75	20,08	6
	5	8	20	22.3	7
4	1	8	17.30	18.5	9
	2	8	17,54	18,95	10
	3	9	17.78	19.4	11
	4	9	18.45	23.3	14
	5	10	18.76	25.1	17
5	1	9	18.61	20.22	9
	2	10	18,95	21,51	12
	3	10	19,65	24,10	15
	4	11	20	25.4	18
	5	11	21.8	27.4	21
6	1	9	20.05	21.93	8
	2	10	20,54	22,26	11
	3	10	21.04	22.6	14
	4	11	21,39	23,43	16
	5	11	21.75	24.8	20

O quadro 9 indica-nos que todos os indivíduos, sem excepção, aumentam os valores de percentagem de massa gorda e da escala EK da primeira para a quinta avaliação, bem como o indivíduo do grupo de estudo. Os indivíduos 1, 2, 3 e 4 apresentam no início das avaliações percentuais de gordura considerados “Adequados” tendo em conta os valores de Pires e Petroski (1996). Relativamente ao IMC, todos os indivíduos apresentam valores considerados normais (inferiores a 24,9) segundo a ACSM (2001).

No final das avaliações todos os indivíduos apresentam percentuais de gordura considerados “Moderadamente Altos”, Pires e Petroski (1996).

3.2. Análise estatística descritiva

Quadro 10 - Valores de médias gerais da amostra relativamente às variáveis de IMC, massa gorda e escala EK.

Grupo		Média IMC	Média MG	Média EK
Grupo Controlo	Média	18,9547	20,5247	9,93333
	N	6	6	6
	Desvio Padrão	1,51596	2,23905	4,56596
Grupo Estudo	Média	30,6060	24,9620	13,2000
	N	1	1	1
	Desvio Padrão	.	.	.
Total	Média	20,6191	21,1586	10,4857
	N	7	7	7
	Desvio Padrão	4,61611	2,64398	4,36174

O referido quadro apresenta-nos os valores das variáveis IMC, %MG e EK, sempre superiores no grupo de estudo. Os valores de IMC e %MG podem justificar-se pelo peso excessivo do grupo de estudo, e relativamente à escala EK, o valor do grupo de controlo é

menor uma vez que é atenuado pelos indivíduos mais novos com valores na escala inferiores ao grupo de estudo.

Quadro 11 - Valores das médias de cada grupo da amostra, desde a primeira à quinta avaliação referente à variável de IMC.

Grupo		Av1 IMC	Av2IMC	Av3IMC	Av4IMC	Av5IMC
Grupo Controlo	Média	18,0983	18,5567	19,0167	19,3917	19,7100
	N	6	6	6	6	6
	Desvio Padrão	1,88416	1,59592	1,46152	1,43608	1,46988
Grupo Estudo	Média	31,3700	31,9000	30,7600	29,7000	29,3000
	N	1	1	1	1	1
	Desvio Padrão
Total	Média	19,9943	20,4629	20,6943	20,8643	21,0800
	N	7	7	7	7	7
	Desvio Padrão	5,30291	5,24951	4,63475	4,11082	3,86507

Os valores apresentados neste quadro corroboram os valores observados da análise descritiva por frequência do quadro 8, na medida em que é observável uma tendência crescente das avaliações de IMC feitas nas cinco avaliações. Tendência que apresenta um paralelismo de observação da primeira para a segunda avaliação no grupo de estudo, assumindo da segunda para a quinta avaliação um declive inverso em relação ao grupo de controlo.

Quadro 12 - Valores das médias de cada grupo da amostra, desde a primeira à quinta avaliação referente à variável da percentagem da massa gorda.

Grupo		Av1 MG	Av2 MG	Av3 MG	Av4 MG	Av5 MG
Grupo Controlo	Média	18,8850	19,5150	20,0617	21,5433	22,6183
	N	6	6	6	6	6
	Desvio Padrão	2,02319	2,12553	2,17861	2,58835	2,66886
Grupo Estudo	Média	23,1100	23,9200	24,8600	25,5900	27,3300
	N	1	1	1	1	1
	Desvio Padrão
Total	Média	19,4886	20,1443	20,7471	22,1214	23,2914
	N	7	7	7	7	7
	Desvio Padrão	2,44155	2,55674	2,69155	2,81466	3,01779

Verificamos que os valores de percentagens de massa gorda aumentam da primeira para a quinta avaliação nos dois grupos (controlo e de estudo), que resulta do aumento de peso dos indivíduos, traduzindo-se assim numa tendência para a obesidade como característica específica desta doença constatada em vários estudos, Zanardil e col. (2002).

Quadro 13 - Valores das médias de cada grupo da amostra, desde a primeira à quinta avaliação referente à variável da escala EK.

Grupo		Av1 EK	Av2EK	Av3EK	Av4EK	Av5EK
Grupo Controlo	Média	5.6666	7.8333	9,6667	12.0000	14.5556
	N	6	6	6	6	6
	Desvio Padrão	4,75044	4,59347	4,50185	4,57894	4,57894
Grupo Estudo	Média	9,0000	11,0000	13,0000	15,0000	18,0000
	N	1	1	1	1	1
	Desvio Padrão
Total	Média	6,7143	8,8571	10,2857	12,4286	14,1429
	N	7	7	7	7	7
	Desvio Padrão	4,34796	4,29839	4,42396	4,46681	4,91354

O quadro 13 constata-nos que os valores da escala EK aumentam da primeira para a quinta avaliação. As diferenças de aumento de valores entre grupos são semelhantes, tendo em conta que o grupo de controlo apresenta indivíduos com marcha ambulatoria que faz diminuir os valores de média na escala EK, que se traduzem inferiores em relação ao grupo de estudo.

Quadro 14 - Comparação de valores de médias da variável escala EK, da primeira para a quinta avaliação entre o grupo com marcha ambulatória, grupo de cadeira de rodas e grupo de estudo.

Grupo		Av1 EK	Av2EK	Av3EK	Av4EK	Av5EK
Marcha	Média	4,2500	6,0000	7,2500	9,5000	10,7500
	N	4	4	4	4	4
	Desvio Padrão	3,20156	2,94392	2,98608	3,41565	2,98608
Cadeira Rodas	Média	8.5000	11,5000	14,5000	17,0000	20,5000
	N	2	2	2	2	2
	Desvio Padrão	1,41421	2,12132	2,12132	2,12132	2,82843
Grupo Estudo	Média	9,0000	11,0000	13,0000	15,0000	18,0000
	N	1	1	1	1	1
	Desvio Padrão
Total	Média	6,7143	8,8571	10,2857	12,4286	14,1429
	N	7	7	7	7	7
	Desvio Padrão	4,34796	4,29839	4,42396	4,46681	4,91354

Neste quadro dividimos o grupo de controlo em dois subgrupos (grupo com marcha ambulatória e grupos de cadeira de rodas). Como já havíamos afirmado no quadro 13, o grupo com idades inferiores faz diminuir a média da escala EK, pois o seu índice de limitações não é ainda relevante. Mas quando comparamos o grupo de estudo com o grupo de controlo (subgrupo de cadeira de rodas) com idades idênticas, verificamos que ambos aumentam da primeira para a quinta avaliação, mas o grupo de estudo que pratica actividade

física/hidroterapia, apresenta valores inferiores relativamente ao grupo que não pratica qualquer tipo de actividade física.

Quadro 15 - Comparação de valores de médias da variável IMC, da primeira para a quinta avaliação entre o grupo com marcha ambulatoria, grupo de cadeira de rodas e grupo de estudo.

Grupo		Av1 IMC	Av2IMC	Av3IMC	Av4IMC	Av5IMC
Marcha	Média	17,4825	17,9625	18,4400	18,8275	19,1275
	N	4	4	4	4	4
	Desvio Padrão	2,01349	1,55288	1,31349	1,28821	1,31655
Cadeira Rodas	Média	19,3300	19,7450	20,1700	20,5200	20,8750
	N	2	2	2	2	2
	Desvio Padrão	1,01823	1,12430	1,23037	1,23037	1,23744
Grupo Estudo	Média	31,3700	31,9000	30,7600	29,7000	29,3000
	N	1	1	1	1	1
	Desvio Padrão
Total	Média	19,9943	20,4629	20,6943	20,8643	21,0800
	N	7	7	7	7	7
	Desvio Padrão	5,30291	5,24951	4,63475	4,11082	3,86507

Os valores referidos neste quadro corroboram com o quadro 11, ou seja, a tendência crescente das avaliações de IMC feitas no total das avaliações. Verificamos que o grupo de estudo comparativamente ao grupo de cadeira de rodas apresenta valores de IMC que constata diferenças menores da segunda para a quinta avaliação.

Quadro 16 - Comparação de valores de médias da variável massa gorda, da primeira para a quinta avaliação entre o grupo com marcha ambulatoria, grupo de cadeira de rodas e grupo de estudo.

Grupo		Av1 MG	Av2 MG	Av3 MG	Av4 MG	Av5 MG
Marcha	Média	17,7900	18,3300	18,8750	20,4325	21,3775
	N	4	4	4	4	4
	Desvio Padrão	1,24046	1,34875	1,47787	2,48099	2,37754
Cadeira Rodas	Média	21,0750	21,8850	22,4350	23,7650	25,1000
	N	2	2	2	2	2
	Desvio Padrão	1,20915	, 53033	, 53033	, 47376	, 42426
Grupo Estudo	Média	23,1100	23,9200	24,8600	25,5900	27,3300
	N	1	1	1	1	1
	Desvio Padrão
Total	Média	19,4886	20,1443	20,7471	22,1214	23,2914
	N	7	7	7	7	7
	Desvio Padrão	2,44155	2,55674	2,69155	2,81466	3,01779

Verificamos que na comparação entre grupos subdivididos, os valores entre o grupo de estudo e o grupo de controlo (subgrupo de cadeira de rodas) são menos dispersos. As percentagens de massa gorda aumentam sempre da primeira para a última avaliação mas com valores mais próximos, mas sempre mais elevados no grupo de estudo.

3.3 Correlações não-paramétricas

Quadro 17 - Valores de correlação entre as variáveis IMC e escala EK.

Teste	Média e Coeficiente		Média IMC	Média EK
Rho Spearman's	Média IMC	Coeficiente Correlação	1,000	0,523
		Significância	.	0,229
		N	7	7
	Média EK	Coeficiente Correlação	0,523	1,000
		Significância	0,229	.
		N	7	7

*Correlação significativa a um nível 0,05.

** Correlação significativa a um nível de 0,01.

Verifica-se que o factor de correlação entre a média IMC e a média EK é razoavelmente elevado, mas tal não revela um valor estatisticamente significativo (0.229) o que se traduz numa associação positiva entre as duas variáveis considerada “Baixa”.

Quadro 18 - Valores de correlação entre as variáveis massa gorda e escala EK.

Teste	Média e Coeficiente	Média EK	Média MG	
Rho Spearman's	Média EK	Coeficiente Correlação	1,000	0,901**
		Significância	.	0,006
		N	7	7
	Média MG	Coeficiente Correlação	0,901	1,000
		Significância	0,006.	.
		N	7	7

*Correlação significativa a um nível 0,05.

** Correlação significativa a um nível de 0,01.

Verifica-se que o factor de correlação entre a média EK e média da %MG é bastante elevado, suportado a um nível de significância para valores de alfa menor ou igual a 0,05. Desta forma verifica-se um valor estatisticamente significativo (0.006) o que se traduz numa associação positiva entre as duas variáveis considerada “Muito boa”, uma vez que se situa entre 0,90 e 1.

Quadro 19 - Valores de correlação entre as variáveis idade e escala EK.

Teste	Média e Coeficiente		Média EK	Idade
Rho Spearman's	Média EK	Coeficiente Correlação	1,000	0,982**
		Significância	.	0,000
		N	7	7
	Idade	Coeficiente Correlação	0,982	1,000
		Significância	0,000	
		N	7	7

*Correlação significativa a um nível 0,05.

** Correlação significativa a um nível de 0,01.

Verifica-se que o factor de correlação entre a média EK e média da idade é bastante elevado, suportado a um nível de significância para valores de alfa menor ou igual a 0,01. Desta forma verifica-se um valor estatisticamente significativo (0.000) o que se traduz igualmente numa associação positiva entre as duas variáveis considerada “Muito boa”, uma vez que se situa entre 0,90 e 1.

3.4 Comparações das variáveis entre grupos, para relevância estatística.

Quadro 20 - Comparação dos valores das médias de IMC, %MG e EK entre o grupo com marcha ambulatória e o grupo de estudo.

Grupos	IMC	% Massa Gorda	Escala EK
Marcha Ambulatória	18.36	19.48	7.7
Grupo Estudo	30.6	24.96	13.2
Valor de significância	0,400	0,400	0,800

Sig alfa ≤ a 0,05

O quadro 20 revela a inexistência de diferenças estatisticamente significativas entre os grupos referidos em relação às variáveis apresentadas (IMC; %MG e EK).

Quadro 21 - Comparação dos valores das médias de IMC, %MG e EK entre o grupo de cadeira de rodas e o grupo de estudo.

Grupos	IMC	% Massa Gorda	Escala EK
Cadeira de Rodas	20.37	23.3	14.4
Grupo de Estudo	30.6	24.96	13.2
Valor de Significância	0, 667	0, 667	0, 667

O quadro 21 revela a inexistência de diferenças estatisticamente significativas entre os grupos referidos em relação às variáveis apresentadas (IMC; %MG e EK).

Quadro 22 - Comparação dos valores de IMC, %MG e EK entre os 3 grupos (marcha ambulatoria, cadeira de rodas e grupo de estudo), da primeira avaliação.

Avaliação 1	Av1 IMC	Av1 MG	Av1 EK
Marcha Ambulatória	17,48	17,79	4,25
Cadeira de Rodas	19,33	21,07	8.5
Grupo de Estudo	31,37	23,11	9
Valor de Significância	0, 235	0, 090	0, 129

O quadro 22 indica que não existem diferenças estatisticamente significativas entre os grupos na primeira avaliação em relação às variáveis apresentadas.

Quadro 23 - Comparação dos valores de IMC, %MG e EK entre os 3 grupos (marcha ambulatória, cadeira de rodas e grupo de estudo) da segunda avaliação.

Avaliação 2	Av2 IMC	Av2 MG	Av2 EK
Marcha Ambulatória	17,96	18,33	6
Cadeira de Rodas	19,74	21,88	11.5
Grupo de Estudo	31,90	23,92	11
Valor de Significância	0, 158	0, 090	0, 090

Verificamos que não existem diferenças estatisticamente significativas entre os grupos na segunda avaliação em relação às variáveis apresentadas. De qualquer modo o grupo de estudo, que por sua vez tem valores de %MG superiores, apresenta resultados na escala EK inferiores ao grupo de cadeira de rodas, que apesar de não ser inferior a 0,05 é relativamente próximo da significância estatística.

Quadro 24 - Comparação dos valores de IMC, %MG e EK entre os 3 grupos (marcha ambulatória, cadeira de rodas e grupo de estudo) da terceira avaliação.

Avaliação 3	Av3 IMC	Av3 MG	Av3 EK
Marcha Ambulatória	18,44	18,87	7.25
Cadeira de Rodas	20,17	22,43	14.5
Grupo de Estudo	30,76	24,86	13
Valor de Significância	0, 235	0, 090	0, 105

O quadro 24 indica igualmente que não existem diferenças estatisticamente significativas entre os grupos na terceira avaliação em relação às variáveis apresentadas. O valor da %MG é próximo da significância estatística, mas pouco relevante, pois os valores desta variável são sempre superiores no grupo de estudo.

Quadro 25 - Comparação dos valores de IMC, %MG e EK entre os 3 grupos (marcha ambulatória, cadeira de rodas e grupo de estudo) da quarta avaliação.

Avaliação 4	Av4 IMC	Av4 MG	Av4 EK
Marcha Ambulatória	18,82	20,43	9.5
Cadeira de Rodas	20,52	23,76	17
Grupo de Estudo	29,70	25,59	15
Valor de Significância	0, 235	0, 090	0, 105

Este quadro não revela a existência de diferenças estatisticamente significativas entre os grupos na quarta avaliação em relação às variáveis apresentadas.

Quadro 26 - Comparação dos valores de IMC, %MG e EK entre os 3 grupos (marcha ambulatória, cadeira de rodas e grupo de estudo) da quinta avaliação.

Avaliação 5	Av5IMC	Av5 MG	Av5 EK
Marcha Ambulatória	19,12	21,37	10.75
Cadeira de Rodas	20,87	25,10	20.5
Grupo de Estudo	29,30	27,33	18
Valor de Significância	0, 191	0, 090	0, 097

O quadro 26 indica também que não existem diferenças estatisticamente significativas entre os grupos na quinta avaliação em relação às variáveis apresentadas. No entanto, e mais uma vez, apresenta valores relativamente próximos da significância estatística, revelando nesta avaliação a maior diferença entre valores na escala EK (2,5 pontos) comparativamente ao grupo de cadeira de rodas.

Quadro 27 - Comparação dos valores das médias gerais de IMC, %MG e EK entre os 3 grupos (marcha ambulatória, cadeira de rodas e grupo de estudo).

Avaliação Médias	Média IMC	Média MG	Média EK
Marcha Ambulatória	18.36	19.48	7.7
Cadeira de Rodas	20.37	23.30	14.4
Grupo de Estudo	30.60	24.96	13.2
Valor de Significância	0, 158	0, 090	0, 097

O quadro 27 revela a inexistência de diferenças estatisticamente significativas entre os grupos referidos em relação às médias gerais das variáveis apresentadas (IMC; %MG e EK). Verificamos deste modo que os valores da escala EK são inferiores no grupo de estudo comparativamente aos indivíduos do grupo de cadeira de rodas, e que no final das cinco avaliações o indivíduo do grupo de estudo apresenta maior capacidade na realização de habilidades motoras.

4. Discussão dos Resultados

Neste ponto iremos esclarecer todos os resultados apresentados, confrontando os mesmos com a revisão literária.

Após análise dos quadros 8 e 9 verificamos que à medida que a idade vai aumentando, os valores de IMC, massa gorda e EK também aumentam, identificando-se deste modo com o estudo de Zanardi e col. (2002) onde se verifica uma tendência para a obesidade. Verificámos também esta situação num estudo de Tanaka (2010), onde foram avaliados 68 pacientes de DMD, verificando-se que à medida que o factor idade aumentava, também aumentaram os valores de IMC (cerca de 21 kg/m², valores idênticos aos do nosso estudo) e da massa gorda nestas crianças, com idades compreendidas entre os 5 e os 20 anos.

Por outro lado no grupo de estudo os valores de IMC diminuem da primeira para a última avaliação. Pensamos que o factor altura terá sido preponderante na alteração dos valores de IMC, uma vez que em termos de peso o aumento foi notório da primeira para a quinta avaliação, o que não se verificou no mesmo estudo, onde as crianças com DMD não obesas tinham valores de IMC, bastante mais baixos.

Quando comparados os valores do grupo de estudo com o grupo de controlo, verificamos que todos eles são maiores no grupo de controlo (quadro 10), pois no subgrupo da marcha ambulatória as idades são menores, o que faz com que os valores de IMC, massa gordas e escala EK sejam por sua vez menores. Mas quando comparados individualmente por grupos (marcha ambulatória, cadeira de rodas e grupo de estudo) verificamos que os valores da escala EK são inferiores no grupo de estudo mesmo tendo valores de IMC e massa gordas superiores, ou seja, talvez possamos assumir de forma prudente e abonatória que neste caso a actividade física/hidroterapia existente no grupo de estudo, apesar de não trazer melhorias estatisticamente significativas, atenuou de alguma forma as limitações motoras, o que se traduz nos valores de EK inferiores que comparados com os indivíduos com idades idênticas apresentam valores de EK superiores (quadro 14). Verificamos situação idêntica no estudo de Ovando (2008), em que o indivíduo em estudo não melhorou a nível articular e de mobilidade, mas não piorou em relação ao estado inicial. No nosso caso obteve graus de limitação inferiores aos indivíduos com idade idêntica. A actividade física/hidroterapia não representa nestes casos uma sobrecarga para o indivíduo, pelo contrário, assegura-se como o único local onde os mesmos sentem alguma alegria Caromano e col. (1998), Caromano (2004).

Independentemente dos valores de IMC, massa gordas, escala EK e actividade física, o factor preponderante é a idade. À medida que o factor idade aumenta maior será a limitação motora, ou seja, o valor da escala EK. Podemos verificar no quadro 18 que o valor de correlação é altamente significativo. As crianças mais novas são aquelas que conseguem realizar algumas tarefas por si só, e com valores de EK muito baixos como são os casos dos indivíduos um, dois, três e quatro do nosso estudo na faixa etária entre os 6 e 8 anos que apresentam valores de EK entre os 2 e 6 valores e que se enquadram no grupo de marcha ambulatória. Verificamos situação idêntica em Ramacciotti e Nascimento (2009) em que o indivíduo com 6 anos não apresentava limitações significativas e ainda conseguia andar e realizar algumas tarefas com apoio.

Comparativamente aos estudos apresentados na literatura, a nossa amostra apresenta valores de massa gordas distintos. Sabemos que uma maior percentagem da mesma infere em maiores limitações na escala EK, o que comprovamos com o quadro 18 em que a massa gordas apresenta referências estatisticamente significativas em relação à escala EK. Segundo Caromano (2010), foram avaliados o IMC e a percentagem de massa gordas numa amostra de 68 sujeitos com DMD. Verificou-se uma correlação estatisticamente significativa em que quanto maior é a percentagem de massa gordas menor é a capacidade de força manual. De

qualquer modo as médias de percentagens da nossa amostra (20,5% para o grupo de controlo e 24.9% para o grupo de estudo) são inferiores à de Zanardi e col. (2002) que se encontra nos 32%, mas superior à de Mok (2006) que se encontra nos 10,4% com uma média de idades de 10 anos, sendo que a nossa amostra se encontra nos 7,6% no início do estudo e de 9,3 no final.

Relativamente ao estudo de Bérard (2005), verificou-se que os indivíduos que não praticavam qualquer tipo de actividade física tinham uma média do valor da escala EK de 13,9, bem como em Okama (2010) em que a média da escala EK era de 16, ambos superiores ao nosso caso que se encontra nos 13,2%.

Após toda a análise dos resultados verificamos que não existem diferenças significativas de uma avaliação para a avaliação seguinte (quadros 20 a 27). De qualquer modo a actividade física implementada (hidroterapia) teve como base os critérios referidos na literatura, e apesar de não ter trazido melhorias significativas não trouxe qualquer malefício, e teve influência ao nível da diminuição do IMC e valores de escala EK inferiores ao grupo sem qualquer tipo de actividade física, mostrando deste modo cumplicidade com Vitorino (2004), em que se verificou que a hidroterapia trouxe vantagens não só ao nível das AVD's (Actividades da Vida Diária), mas também na mobilidade, o que é perceptível no quadro 25, ou seja, na quinta e última avaliação que contempla os dois anos do estudo e se revela a maior diferença entre valores da escala EK.

“Por outro lado a ausência de actividade física normal acarreta uma perda funcional de vários órgãos e sistemas, como por exemplo, o cárdio-respiratório. Hoje, sabe-se que a programação de actividades físicas para portadores de DMD, quando realizada com base em uma avaliação funcional minuciosa, é fundamental para manutenção da qualidade de vida destas crianças assim como devem ser utilizados outros recursos associados quando necessário, como a indicação de ortóteses ou o uso da hidroterapia”... Caromano (1999, pág. 217).

Bushby (2005, pág. 296) refere igualmente que ...” as crianças devem ser estimuladas a desenvolverem actividades que promovam a funcionalidade, como por exemplo exercício activo, em particular a hidroterapia em piscina aquecida é recomendada, pois encoraja a criança a brincar por si só e a interagir com quem lhe é mais próximo”.

A actividade física/hidroterapia traduz-se deste modo numa atitude positiva de abordagem a este tipo de população, sendo que o meio físico em questão torna-se num ambiente com características seguras e eficientes referidas por Caromano (2004). Tratando-se no nosso caso de um indivíduo com índice de obesidade elevado, pensamos ter tomado uma atitude coerente.

Neste sentido, a nossa pesquisa é alicerçada em estudos da comunidade científica que revelam resultados positivos com indivíduos portadores de DMD. Segundo o estudo de Champion (2009), foram avaliados os efeitos da imersão em água aquecida em crianças

portadoras de DMD. Participaram no estudo 20 crianças do sexo masculino com idades compreendidas entre os 8 e os 15 anos. As variáveis analisadas foram a frequência cardíaca (FC), Saturação de O₂, pressão inspiratória máxima (PI máx.), pressão expiratória máxima (PE máx.) e temperatura oral (TO). Uma das conclusões obtidas foi o decréscimo médio de 7,3 bpm's na FC entre o período inicial de imersão e o período pré imersão. Na temperatura oral verificou-se um decréscimo de 0,1°C entre o período final de imersão e o período inicial de imersão. A saturação de O₂ mostrou um decréscimo nos valores obtidos após a imersão, onde ocorreu diminuição de 2,7 entre o período inicial de imersão e o pré imersão que também foram consideradas medidas de ajustes fisiológicos normais às actividades físicas. Na pressão inspiratória máxima ocorreu um decréscimo médio de 8 cm de água entre o período inicial de imersão e o pré imersão. Esta alteração foi considerada clinicamente significativa, entre os períodos de imersão observou-se um acréscimo médio de 3,8cm de água no valor da pressão inspiratória máxima.

Na pressão expiratória máxima ao relacionar os valores obtidos entre os períodos pré imersão e inicial de imersão obtivemos um acréscimo de 7,4 cm de água e posteriormente entre os períodos de imersão. Este estudo mostra que “a hidroterapia é um recurso terapêutico que não representa uma sobrecarga para crianças portadoras de Distrofia Muscular de Duchenne”, Campion (2009, pág. 2).

Apresentamos outro estudo que avalia a força muscular respiratória e o “peak flow” em pacientes com DMD submetidos à ventilação não invasiva (VNI) e hidroterapia. Participaram 6 voluntários do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 13 e os 19 anos de idade, esta amostra está dividida em dois grupos: o grupo de controlo (tratados com hidroterapia) e o grupo experimental (tratados com hidroterapia associada à VNI). Os grupos foram avaliados antes e após a 10^a e a 20^a sessões de tratamento, e os resultados mostraram uma diferença estatisticamente significativa quando comparada a pressão expiratória máxima entre os grupos de controlo e experimental após a décima e vigésima sessões. O estudo mostrou que a hidroterapia foi uma actividade favorável na melhora da musculatura expiratória em pacientes com DMD influenciada pela VNI.

Salientamos outro estudo, semelhante ao nosso, com uma amostra de 3 indivíduos com DMD com idades compreendidas entre os 9 e os 22 anos de idade realizado por Brito e col. (2010). O objectivo era verificar a influência da hidroterapia e os seus efeitos na capacidade muscular respiratória. Para o efeito foram realizadas 17 sessões de hidroterapia com duração de 45 minutos, duas vezes por semana (duração e frequência iguais ao nosso estudo). Apesar das limitações impostas pelo carácter progressivo da doença às condições clínicas dos indivíduos em termos respiratórios, a hidroterapia e consequentes propriedades físicas da água, aliviaram as dores e facilitaram os movimentos. Foram alcançados os objectivos quanto ao aumento das forças musculares e capacidade vital respiratória realizados em ambiente aquático nos portadores de DMD. A técnica aplicada é deste modo

considerada um recurso benéfico, que pode aumentar a expectativa de vida desses pacientes, através de melhorias do sistema respiratório.

Referimos ainda outro estudo de caso de Sales e col. (2004), com um menino de 10 anos, onde também foi usada a hidroterapia para efeitos de exercícios respiratórios. O objectivo do estudo era manter e estimular a capacidade respiratória sem que o mesmo usasse qualquer tipo de flutuador, realizada uma vez por semana durante 30 minutos. Eram solicitadas inspirações fora de água e expirações dentro, de modo a que a água exercesse pressão contra a caixa torácica. Após 6 avaliações (1 por mês durante 6 meses) verificou-se um aumento de 1,5 cm de perímetro torácico, bem como uma melhoria da capacidade respiratória, indicando uma melhoria na mobilidade da caixa torácica proporcionando um melhor funcionamento da mesma, por sua vez, mais ampliada permitindo uma expansão mais efectiva dos pulmões.

Verificou-se ainda uma melhoria na frequência respiratória de 29 ciclos por minuto para 26 ciclos por minuto ao final do referido período, divulgando assim os benefícios das actividades físicas na água sobre o sistema respiratório, já referidas por outros autores. A hidroterapia entende-se como um factor positivo para o físico e para o sistema respiratório do portador de DMD, não obstante de que se sente feliz capaz de realizar proezas que não consegue fora da água.

Por último, referimos ainda Ortiz e col. (2011) que realçam a importância da hidroterapia em crianças com várias disfunções em idades inferiores a 14 anos de idade. A água aquecida é útil na medida em que promove o relaxamento muscular e diminui a rigidez articular. A hidroterapia em crianças é um recurso considerado importante e muito eficaz actualmente e cuja aplicação é um recurso capaz de retardar a progressão desta patologia, proporcionando uma diminuição dos movimentos involuntários melhorando também o equilíbrio e consequente controlo motor.

VI. Conclusões

1. Conclusões

Apresentamos de seguida as conclusões que resultam das análises efectuadas acerca dos resultados deste estudo. Pretendemos abordar as hipóteses de pesquisa formuladas e as principais conclusões, que resultaram da análise descritiva e comparativa da relação entre as variáveis analisadas.

Em relação às hipóteses formuladas, verificamos que não se rejeita a hipótese 1, uma vez que quanto maiores são os valores de IMC e massa gorda mais elevados são os valores na escala EK, apesar de não se registarem valores estatisticamente significativos. À excepção do grupo de estudo, os valores de IMC aumentam da primeira para a quinta avaliação, bem como os valores de massa gorda e EK, revelados pelo teste de Rho Spearman. Verificando-se este facto é rejeitada a hipótese 2.

A hipótese 3 também não é rejeitada uma vez que o factor exercício físico poderá ter tido influências positivas nomeadamente ao nível do grau de limitação motora, na medida em que a diferença dos valores da escala EK entre avaliações era menor comparativamente aos indivíduos com características semelhantes, ou seja, o grau de limitação era menor.

Não obstante o facto de que este tipo de actividade se traduzir num factor de alegria e de alguma satisfação, onde estes indivíduos conseguem de uma forma moderada um auto-movimento que lhes proporciona uma sensação de prazer, Caromano (1998), Ovando (2008) e Vitorino (2004), sendo que não se revela qualquer indício de que a mesma seja um malefício ou sobrecarga à sua mobilidade.

Deste modo rejeitamos a hipótese 4, sendo que o factor idade é sem dúvida determinante na evolução da patologia e limitação motora.

Em suma, poderemos então, de forma prudente, aceitar dizer que a actividade física/hidroterapia em indivíduos com DMD proporciona influências positivas em prol de uma atenuação das limitações motoras que interferem nas suas actividades de vida diária, apesar de não se verificarem diferenças estatisticamente significativas da primeira para a quinta avaliação.

VII. Limitações do estudo

As limitações do nosso estudo estão essencialmente ligadas à acessibilidade aos doentes com DMD. Uma vez que a caracterização dos mesmos será realizada directamente com o paciente, aquando as (designadas) consultas externas de aconselhamento genético tiverem lugar, junto do responsável do departamento de Neuropediatria, torna-se a falta à consulta um factor limitador na medida em que não será avaliado nesse momento o indivíduo com DMD, atrasando assim a caracterização da amostra.

Identificámos algumas dificuldades que são pertinentes e por consequência limitadoras do estudo, tais como uma amostra reduzida que torna os resultados muito generalistas, abdicando da possível evidência de diferenças estatisticamente significativas.

O estudo não inclui indivíduos próximos da idade adulta, o que seria interessante comparar com os indivíduos do nosso estudo, bem como o número de avaliações ser mais alargado verificando se os valores das mesmas se mantinham semelhantes ou sofriam diferenças significativas com a existência da actividade física/hidroterapia.

Não houve a possibilidade de utilizar outros meios mais sofisticados que permitissem outro tipo de actividades, a serem comparados os valores das variáveis obtidas, com os mesmos valores obtidos na hidroterapia.