



## Dedicatória

À memória do meu querido avô Amaro, nunca te esquecerei. Aos meus filhos António e Cecília, pelos momentos ausentes.



# Agradecimentos

Uma investigação desta tipologia envolve, directa ou indirectamente, vários intervenientes que em muito contribuíram para a realização desta dissertação. Como tal, gostaria de expressar a minha gratidão a todos eles:

- Ao Prof. Doutor Júlio Martins pelo seu saber, amizade e disponibilidade demonstradas. Por ter sempre confiado em mim e no meu trabalho, e por ser alguém que eu identifico como um ícone de referência a nível académico e cujo o seu percurso eu gostaria de seguir. Muito obrigado.

- Porque a amizade e a dignidade ainda são grandes valores, um abraço honrado e sentido para o meu melhor amigo e irmão que eu nunca tive, o meu colega Prof. Doutor Marco Batista por toda a ajuda demonstrada, em particular no tratamento estatístico dos dados e opiniões expressas que em muito me ajudaram.

- À minha esposa Maria Goreti Honório, que sempre e em todos os momentos me apoiou, me motivou e nunca me deixou desanimar. Por todo o seu carinho, amor e compreensão para comigo, e por todos os momentos ausentes. Obrigada.

- À Médica Carla Moço pela ajuda na acessibilidade aos seus pacientes com DMD, que constituíram parte da amostra.

- À Prof. Sandrina Esteves pela revisão de texto, o meu agradecimento.

- À Professora Liliana Pinto pela ajuda e colaboração nas aulas.

- À minha cunhada Teresa Galinha pela sua compreensão e aceitabilidade;

- Por último, mas não menos importante, um grande abraço ao meu sobrinho Marco, por se ter disponibilizado e confiado em mim, sendo imprescindível e fulcral neste estudo.



# Resumo

**Objectivo:** A finalidade deste estudo é determinar se a actividade física/hidroterapia tem algum benefício em indivíduos portadores de distrofia muscular de Duchenne.

**Métodos:** A nossa amostra foi constituída por 7 (sete) indivíduos, todos do sexo masculino. Destes 7 (sete) indivíduos, 6 (seis) foram considerados como grupo de controlo e não praticavam qualquer tipo de actividade física, e a 1 (um) indivíduo foi aplicado um estudo longitudinal, tendo este frequentado aulas de hidroterapia, entre uma a duas vezes por semana, em periodos de 45 minutos. Todos os indivíduos tiveram avaliações periódicas de seis em seis meses (aproximadamente), num total de 5 (cinco).

As variáveis em estudo analisadas foram o Índice de Massa Corporal (IMC); a percentagem de massa gorda (%MG) e os valores da escala motora funcional EK, que mede o grau de limitação deste indivíduos, com o objectivo de verificar se a actividade física/hidroterapia influenciava esta última.

Para a comparação estatística entre os grupos definidos foram utilizados testes não-paramétricos: o teste de Wilcoxon, a Prova “U” de Mann Whitney e o teste de Kruskal-Wallis, que permitiram comparar as variáveis analisadas entre as avaliações efectuadas. Foi também utilizado o teste de Rho Spearman para verificação das correlações entre as referidas variáveis.

**Resultados:** Após comparação dos grupos relativamente às variáveis de IMC, Massa Gorda e Escala EK, verificámos que os valores destas aumentam da primeira para a quinta avaliação no grupo de controlo. Relativamente ao grupo de estudo aumentam os valores de Massa Gorda e Escala EK, mas o IMC diminui da primeira para a quinta avaliação.

**Conclusões:** Não se verificaram diferenças significativas em nenhuma das variáveis, da primeira para a quinta avaliação, nem entre as mesmas. De qualquer modo, verificámos uma tendência decrescente de valores da escala EK no indivíduo com actividade física/hidroterapia, relativamente aos que não praticavam qualquer tipo de actividade, apresentando estes, por sua vez, valores mais elevados na escala EK, ou seja, maiores limitações motoras.

## Palavras-chave

Índice de Massa Corporal; Percentagem de Massa Gorda; Escala EK; Distrofia Muscular de Duchenne; Actividade Física/Hidroterapia



# Abstract

**Objective:** The purpose of this study is to determine if physical activity/hydrotherapy brings any kind of benefits to children with Duchenne muscular dystrophy.

**Methods:** Our sample was constituted by seven individuals, all of them of male gender. Six were designated as control group and didn't practice any kind of physical activity. To the other individuals it was applied a longitudinal study, and had hydrotherapy sessions between once and twice a week during forty-five minutes each. All of them were evaluated every six months period, in a total of five times.

The study variables that were analysed were Body Mass Index, fat mass percentage and EK functional motor scale values, to verify the type of influences they have in this last one. To statistic comparison we used non-parametric tests: the wilcoxon, Kruskal-Wallis test and the Mann-whitney "U" test. We also used the Rho Spearman test to verify the correlations between all variables.

**Results:** After the comparisons between groups in all variables (BMI, FM% and EK scale) we found that they were all higher from the first to the fifth evaluation in the control group. Considering the longitudinal study group, we found that the FM% and EK scale were higher from the first to the fifth evaluation, but the BMI was lower.

**Conclusions:** We did not find any significant statistical differences in any of these variables from the first to the fifth evaluation and also between them, however, we found that there was a decreasing tendency of EK scale values by the individual that have practiced physical activity/hydrotherapy in comparison to the ones that didn't had any kind of physical activity. These last individuals have shown bigger EK scale values, meaning higher motor limitations.

## Key-words

Body Mass Index; Fat Mass Percentage; EK scale; Duchenne Muscular Dystrophy; Physical Activity/hydrotherapy.



# Índice

Dedicatória .....	iii
Agradecimentos .....	v
Resumo .....	vii
Abstract .....	ix

<b>I - Introdução Geral .....</b>	<b>Pág. 2</b>
-----------------------------------	---------------

<b>II - Revisão Literária .....</b>	<b>3</b>
-------------------------------------	----------

1. Doenças Neuromusculares .....	3
2. Distrofias Musculares .....	4
3. Classificação das Distrofias Musculares .....	4
4. Distrofia Muscular de Duchenne .....	6
4.1 Definição .....	6
4.2 Etiologia .....	6
4.3 Incidência .....	7
4.4 Histórico Inicial .....	8
4.5 Diagnóstico .....	9
4.6 Evolução da Patologia .....	10
4.7 Problemas Associados .....	11
4.8 Músculo-Esquelético .....	11
4.9 Músculo Cardíaco .....	12
5. Músculo Liso .....	12
5.1 Sistema Nervoso .....	12
5.2 Contracturas .....	13
5.3 Alterações Morfológicas .....	13
5.4 Deformações Articulares .....	13

## Índice (continuação)

5.5 Alterações Ósseas .....	14
5.6 Alterações Psicológicas .....	15
5.7 Alterações Funcionais .....	15
5.8 Prevenção .....	16
5.9 Aconselhamento Genético .....	17
6. Tratamento terapêutico com Actividade Física .....	18
7. A Duchenne e a Actividade Física .....	21
7.1 Linhas Orientadoras de Exercício Cardiovascular .....	22
7.2 Linhas Orientadoras de Exercício de Força .....	23
7.3 Linhas Orientadoras de Exercício da Flexibilidade .....	23
7.4 Formas de “desenvolvimento físico” possíveis na DMD .....	23
<b>IV - Metodologia .....</b>	<b>30</b>
1. Introdução .....	30
2. Objecto de Estudo .....	31
3. Hipóteses da Pesquisa .....	31
4. Métodos e Procedimentos .....	32
4.1 Selecção da Amostra .....	32
4.2 Variáveis .....	32
4.2.1 Variáveis Independentes ou de presságio .....	32
4.2.2 Variáveis dependentes ou de diagnóstico .....	33
5. Instrumentos e Técnicas .....	33
6. Fórmulas e Equações .....	33
6.1 Condições de Observação e Procedimentos .....	35
7. Programa de Intervenção Realizado .....	36
8. Ficha de Registo dos Dados da Amostra .....	39

# Índice (continuação)

8.1 Validade e Fidelidade .....	39
8.2 Recolha e Tratamento de Dados .....	40
8.3 Pedidos de Autorização .....	40
<b>V - Apresentação e Discussão dos Resultados .....</b>	<b>41</b>
1. Introdução .....	41
2. Análise Inferencial .....	41
3. Apresentação dos resultados .....	43
3.1. Dados recolhidos das avaliações da amostra .....	43
3.2. Análise estatística descritiva .....	45
3.3 Correlações não-paramétricas .....	52
3.4 Comparações das variáveis entre grupos, para relevância estatística .....	54
4. Discussão dos Resultados .....	58
<b>VI - Conclusões</b>	
1. Conclusões .....	62
<b>VII - Limitações do estudo .....</b>	<b>63</b>
<b>Bibliografia .....</b>	<b>66</b>
<b>Artigos Publicados .....</b>	<b>71</b>
Artigo ISI .....	72
Carta de Aceitação (Revista Motriz) .....	88
Artigo Scopus .....	90
Carta de aceitação (Journal of Human Sport and Exercise) .....	103
<b>Anexos .....</b>	<b>106</b>
A. 1 - Ficha de Registo dos Dados da Amostra .....	107
A. 2 - Pedido de Autorização ao Hospital .....	109

## Índice (continuação)

A. 3 - Pedido de Autorização aos Pais .....	111
A. 4 - Escala EK .....	113



# Índice de Figuras

Figura 1 - Ligação hereditária que resulta num filho portador de DMD .....	8
--	---



# Índice de Tabelas

Tabela 1 - Linhas orientadoras gerais de exercícios para indivíduos com DMD, Guerrero (2007) .....	25
Tabela 2 - Comparação de valores antropométricos entre crianças com Duchenne obesas e não-obesas .....	27
Tabela 3 - Valores percentuais relativos ao número de acordos entre observadores.....	40



# Índice de Quadros

Quadro 1 - Características clínicas de diferentes Distrofias Musculares. (Zitelli e Davis, 1992) .....	5
Quadro 2 - Valores mínimos, máximos, de média e desvio padrão da variável idade no início e no final do estudo .....	32
Quadro 3 - Valores das constantes por idade, sexo e raça de Lohman (1986), Pires e Petroski (1996) .....	35
Quadro 4 - Plano de intervenção realizado nos quatro semestres com sessões de hidroterapia.....	37
Quadro 5 - Valores de significância das variáveis Média IMC .....	42
Quadro 6 - Valores de significância das variáveis Média % MG .....	42
Quadro 7 - Valores de significância das variáveis Média EK .....	42
Quadro 8 - Valores referentes às avaliações do indivíduo que constitui o grupo de estudo (longitudinal) .....	43
Quadro 9 - Valores referentes às avaliações dos indivíduos que constituem o grupo de controlo .....	44
Quadro 10 - Valores de médias gerais da amostra relativamente às variáveis de IMC, massa gorda e escala EK .....	45
Quadro 11 - Valores das médias de cada grupo da amostra, desde a primeira à quinta avaliação referente à variável de IMC .....	46
Quadro 12 - Valores das médias de cada grupo da amostra, desde a primeira à quinta avaliação referente à variável da percentagem da massa gorda .....	47
Quadro 13 - Valores das médias de cada grupo da amostra, desde a primeira à quinta avaliação referente à variável da escala ek .....	48
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 .....	49

## Índice de Quadros (cont.)

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 .....	50
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 .....	51
Quadro 17 - Valores de correlação entre as variáveis IMC e escala ek .....	52
Quadro 18 - Valores de correlação entre as variáveis massa gorda e escala ek .....	53
Quadro 19 - Valores de correlação entre as variáveis idade e escala EK .....	54
Quadro 20 - Comparação dos valores das médias de IMC, %MG e EK entre o grupo com marcha ambulatoria e o grupo de estudo .....	54
Quadro 21 - Comparação dos valores das médias de IMC, %MG e EK entre o grupo de cadeira de rodas e o grupo de estudo .....	55
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 .....	55
Quadro 23 - Comparação dos valores de IMC, %MG e EK entre os 3 grupos (marcha ambulatoria, cadeira de rodas e grupo de estudo) da segunda avaliação .....	56
Quadro 24 - Comparação dos valores de IMC, %MG e EK entre os 3 grupos (marcha ambulatoria, cadeira de rodas e grupo de estudo) da terceira avaliação .....	56
Quadro 25 - Comparação dos valores de IMC, %MG e EK entre os 3 grupos (marcha ambulatoria, cadeira de rodas e grupo de estudo) da quarta avaliação .....	57
Quadro 26 - Comparação dos valores de IMC, %MG e EK entre os 3 grupos (marcha ambulatoria, cadeira de rodas e grupo de estudo) da quinta avaliação .....	57
Quadro 27 - Comparação dos valores das médias gerais de IMC, %MG e EK entre os 3 grupos (marcha ambulatoria, cadeira de rodas e grupo de estudo) .....	58