

---

# Avaliação do desempenho funcional e do grau de incapacidade na distrofia muscular de Duchenne

*Functional performance evaluation and disability in Duchenne muscular dystrophy*

<sup>1</sup>Ana Laura Oliveira Gomes, <sup>1</sup>Ariane Nunes Pinto, <sup>1</sup>Érica Ramos de Góes, <sup>1</sup>Lia Naomi Hirose, <sup>1</sup>Beatriz de Oliveira Peixoto, <sup>2</sup>Fátima Aparecida Caromano, <sup>1,3</sup>Silvana Maria Blascovi-Assis

<sup>1</sup>Curso de Fisioterapia da Universidade Paulista, Sorocaba, São Paulo-SP, Brasil; <sup>2</sup>Faculdade de Fonoaudiologia, Fisioterapia e Terapia Ocupacional da Universidade de São Paulo, São Paulo-SP, Brasil; <sup>3</sup>Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo-SP, Brasil.

---

## Resumo

**Objetivo** – Classificar e descrever as habilidades funcionais de quatro pessoas com DMD, com idades diferentes (9, 13, 17 e 23 anos) utilizando-se o inventário PEDI e a Escala de Vignos e estabelecer relações entre os dados gerados por estas duas ferramentas. **Métodos** – Os participantes foram avaliados uma única vez, utilizando-se a escala de Vignos e seus respectivos cuidadores foram entrevistados a partir da aplicação do PEDI. **Resultados** – Observou-se pelos escores obtidos que quanto maior a pontuação na escala de Vignos, menor o escore para as áreas de auto-cuidado e mobilidade. No caso da função social a pontuação de Vignos parece não apresentar influência no escore obtido. **Conclusões** – Conclui-se a partir deste estudo de caso que, os pacientes com DMD necessitam de uma avaliação mais detalhada para que haja um tratamento mais elaborado e específico, principalmente nas áreas de mobilidade, seguida de autocuidado, detectadas com maior comprometimento. A comunicação terapeuta-cuidador mostrou-se essencial na compreensão das limitações dos participantes.

**Descritores:** Avaliação; Distrofia muscular de Duchenne; Desempenho psicomotor

## Abstract

**Objective** – To classify and describe the functional abilities of four people with DMD, with different ages (9, 13, 17 and 23 years) using the PEDI inventory and Vignos scale and establish relationships between the data generated by these evaluations. **Methods** – Participants were evaluated once, using the Vignos scale and their caregivers were interviewed from the application of the PEDI. **Results** – The higher scores at Vignos scale contrasted with the lower scores in the areas of self-care and mobility. In the case of the social function Vignos scores seems to pose no influence on the score obtained. **Conclusions** – We conclude from this case study, that patients with DMD needs a more detailed assessment, especially in the areas of mobility, self-care then, detected with greater commitment. The therapist-caregiver communication proved essential in understanding the limitations of the participants.

**Descriptors:** Evaluation; Duchenne muscular dystrophy; Psychomotor performance

---

## Introdução

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é a forma mais comum e severa de distrofia muscular. É caracterizada pelos sinais e sintomas que se manifestam por volta dos dois ou três anos de idade e evolui de forma progressiva, com fraqueza muscular, déficit funcional, contraturas, deformidades e diminuição da capacidade respiratória<sup>1</sup>. Atinge principalmente a musculatura esquelética e pode acometer a musculatura cardíaca e sistema nervoso<sup>2</sup>. Sua incidência é de um a cada três mil e quinhentos meninos nascidos vivos<sup>1</sup>.

A DMD possui um caráter recessivo ligado a mutações do braço curto do cromossomo X, na região Xp21, responsável pela produção de distrofina, que está presente no músculo normal e diminuída ou ausente na DMD<sup>3-4</sup>. A distrofina forma uma rede esquelética na membrana celular dos músculos e mantém a integridade dessa membrana, principalmente durante o estresse físico associado aos ciclos repetitivos de contração e relaxamento<sup>5</sup>.

As manifestações clínicas da doença surgem, em média, entre três e cinco anos de idade, quando essas crianças começam a sentir dificuldades ao sentar, le-

vantar, subir e descer escadas e ao andar. Outra característica marcante são as quedas frequentes. Essas manifestações ocorrem devido a alguns fatores como a pseudo-hipertrofia, a fraqueza muscular e deformidades secundárias<sup>8</sup>.

A fraqueza muscular distribui-se de forma bilateral, simétrica e progressiva. Atinge no primeiro momento os membros inferiores em relação aos superiores<sup>9-10</sup>. Devido à fraqueza dos músculos glúteo médio e mínimo, a criança em pé, para manter o equilíbrio, necessita alargar a base e inclinar sua pelve anteriormente, desenvolvendo uma marcha típica anserina ou digitigrada, com deslocamentos laterais de tronco<sup>11</sup>.

Para se levantar, a criança com DMD possui uma forma própria, denominada manobra ou sinal de Gowers (levantar miopático), onde ela se apóia nos joelhos e usa a força dos membros inferiores como alavanca para poder se erguer<sup>10-11</sup>. Entre os sete e oito anos de vida, as deformidades se tornam mais evidentes nas articulações com contraturas em flexão de cotovelo, joelhos, quadris e tornozelo<sup>9</sup>.

A escoliose pode ser consequência da fraqueza geral dos músculos do tronco, antes da perda da deambulação, e se torna mais severa quando a criança é confi-

nada à cadeira de rodas, por volta dos oito aos doze anos de idade<sup>11-12</sup>.

Os músculos respiratórios são acometidos afetando a eficácia da tosse, o que dificulta a eliminação de secreções e facilita o surgimento de pneumonias<sup>12</sup>. O agravamento do quadro clínico, ou seja, recorrentes complicações respiratórias e também a insuficiência cardíaca são os principais fatores que levam o paciente ao óbito. O óbito ocorre por volta dos 18 anos, com margem entre a segunda e terceira décadas de vida<sup>13</sup>.

O diagnóstico da DMD pode ser estabelecido, na maioria dos casos, pela observação dos movimentos voluntários da criança, a história familiar completa, achados clínicos, laboratoriais e genéticos (análise de DNA), podendo ser utilizados eventualmente exames eletrofisiológicos e histológicos<sup>11</sup>.

Uma avaliação fisioterapêutica bem detalhada em crianças com DMD se faz necessário e é de extrema importância, pois orientará quanto aos planos e possíveis recursos a serem utilizados durante o tratamento<sup>14</sup>.

O grau de incapacidade pode ser classificado pela escala de Vignos e cols.<sup>14-15</sup>. Essa escala classifica funcionalmente os membros superiores e inferiores, bem como a evolução da doença dos portadores de DMD. Quanto maior a graduação, pior o desempenho motor<sup>16</sup>. Essa avaliação pontua de maneira progressiva, as habilidades para membros superiores entre 1 (capaz de abduzir os braços completamente) a 6 (não consegue levar as mãos à boca), e membros inferiores entre 1 (caminha e sobe escadas sem ajuda) a 10 (confinado ao leito). O tempo também é priorizado na realização das atividades, pois estas dependem de um equilíbrio muscular e um trabalho em conjunto dos músculos. Os resultados obtidos nessa escala são inversamente proporcionais, de forma que quanto maior a nota, pior o desempenho motor.

O inventário PEDI (*Pediatric Evaluation of Disability Inventory*), é um instrumento norte-americano e foi traduzido e adaptado culturalmente no Brasil. Não possui especificidade e foi utilizado em estudos com paralisia cerebral, síndrome de Down, comparação entre bebês a termo e pré-termo e crianças com atraso no desenvolvimento<sup>17-20</sup>, mas ainda não foram encontrados nesta busca trabalhos voltados aos pacientes com DMD, embora o *Scandinavian Consensus Programme* refira-se à escala como um instrumento indicado para avaliação de habilidades funcionais na DMD. Esta escala é aplicada mediante entrevista realizada com o cuidador (mãe, pai ou responsável), que informa sobre o desempenho típico da criança em sua residência<sup>19,21</sup>. É um instrumento de avaliação direcionado para pediatria e tem como objetivos descrever em detalhes o desempenho funcional do paciente, prognosticar um futuro desempenho (quando se analisa especificamente o desenvolvimento infantil) e relatar suas mudanças longitudinais<sup>21</sup>.

O inventário PEDI é constituído de um questionário que avalia as habilidades funcionais de crianças entre

6 meses e 7 anos e meio de idade, podendo ser aplicado em crianças com idade superior, se estas apresentarem desempenho funcional dentro desta faixa etária<sup>21</sup>. O teste é composto por três partes: habilidades funcionais, assistência do cuidador e modificações no ambiente.

Considerando os dois instrumentos descritos e utilizados na rotina clínica, este estudo teve como objetivo classificar o grau de incapacidade pela Escala de Vignos e descrever as habilidades funcionais utilizando o inventário PEDI, buscando possíveis relações entre esses dados na avaliação de pessoas com DMD.

## Material e métodos

**Participantes:** O estudo, de caráter quantitativo e qualitativo, foi realizado por meio de pesquisa de campo, com quatro pacientes portadores de distrofia muscular de Duchenne, com idade de 09, 13, 17 e 23 anos de idade, em acompanhamento fisioterapêutico e, pelos seus respectivos cuidadores. Os participantes foram convidados a participar do estudo, receberam a carta de informação ao sujeito e assinaram o termo de consentimento. O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética da Universidade Paulista.

**Local:** Os dados foram coletados individualmente, nas dependências da Clínica de Fisioterapia da Universidade Paulista (UNIP), campus Sorocaba, nos dias em que os pacientes e seus cuidadores compareceram para atendimento fisioterapêutico.

**Coleta de dados:** Os pacientes foram avaliados uma única vez, utilizando a escala de Vignos e seus respectivos cuidadores foram entrevistados, utilizando-se o PEDI.

Após a aplicação do PEDI, os itens correspondentes a cada área (autocuidado, mobilidade e função social) em suas respectivas partes (I e II) foram somados, gerando um escore bruto. Os dados foram utilizados após a conversão do escore bruto em escore contínuo, a partir das tabelas de conversão contidas no manual da versão brasileira adaptada. Este procedimento é indicado por Mancini (2005)<sup>21</sup> para os casos em que a idade do participante avaliado pela escala é superior àquela indicada para o uso da mesma, ou seja, para participantes acima de 7 anos e meio de idade cronológica.

## Resultados

Dois participantes com DMD frequentavam, na ocasião das entrevistas, escolas regulares (P1 e P4). Os participantes P2 e P3 frequentavam escolas especiais.

Pelo histórico, três famílias tiveram oportunidade de passar por aconselhamento genético e uma não, embora houvesse relato de outros casos nas famílias.

Analisando-se a relação entre o desempenho na escala PEDI referente às Habilidades Funcionais (parte I) com a pontuação na escala de Vignos notou-se uma tendência inversa entre os resultados para os itens autocuidado (AC) e mobilidade (MO), ou seja, quanto maior a pontuação na escala de Vignos, menor o escore na escala PEDI (Tabela 1).

**Tabela 1. Escores da Escala de Vignos e PEDI parte I**

	Escore Vignos	Escore AC	Escore MO	Escore FS
P1	7	100	50	100
P2	15	45	13	75
P3	14	61	30	92
P4	13	54	32	81

O mesmo não foi observado para a função social (FS), onde a pontuação de Vignos e PEDI pareceu não apresentar relação direta, pois foram observados participantes com altos escores nas duas avaliações (ex: P2, P3 e P4) ou com alta pontuação no escore da PEDI e

pontuação média na escala de Vignos (ex: P1).

### Avaliação das partes I e II pelo escore contínuo do Inventário PEDI

O desempenho individual foi analisado comparando-se as três áreas avaliadas pelo inventário PEDI: autocuidado, mobilidade e função social nas partes I (que informa as capacidades funcionais da criança em desempenhar atividades do seu cotidiano) e II (onde a independência do paciente é determinada inversamente à quantidade de auxílio do cuidador na realização das tarefas).

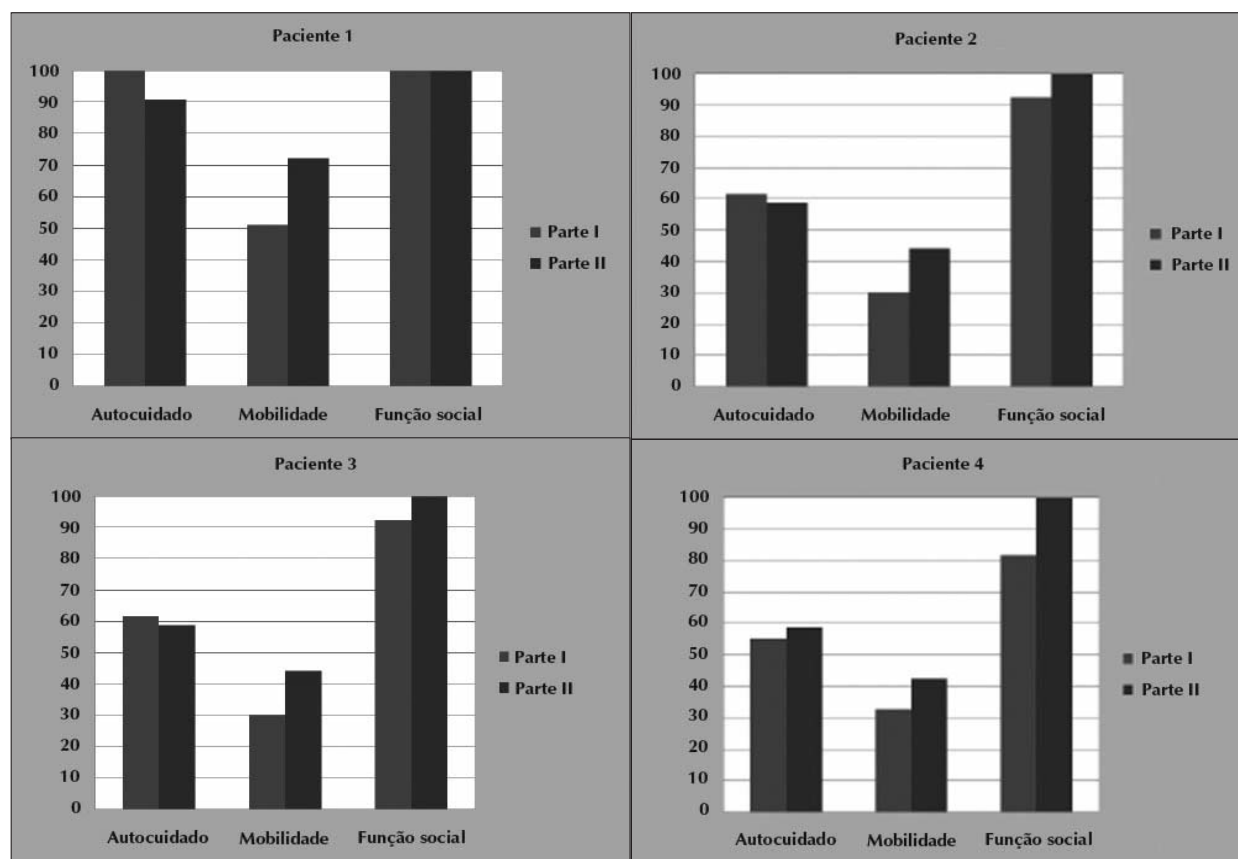


Figura 1. Gráficos de comparação dos escores da PEDI nas áreas de AC, MO e FS, e, à direita, comparação dos escores da PEDI nas áreas de AC, MO e FS, partes I e II, por participante.

### Parte III

Na Parte III, que avalia as modificações realizadas no ambiente para o paciente, observou-se que, dos 20 itens avaliados (8 para o autocuidado, 7 para mobilidade e 5 para função social) os pacientes atingiram a seguinte pontuação:

#### Autocuidado:

**P1:** Não houve nenhuma modificação para nenhum dos itens.

**P2:** Houve modificação extensiva no item A, correspondente a alimentação (sling para suspensão de braço), e uso de equipamento de reabilitação no item C, correspondente ao banho (cadeira para banho).

**P3:** Para esse paciente foram necessárias as seguintes modificações: Item A, alimentação, modificação centrada na criança (copo com bico); Item B, higiene pes-

soal, modificação centrada na criança (escova de dente tamanho infantil); Item C, banho, uso de equipamento de reabilitação (cadeira para banho); Item E, vestir a parte inferior do corpo, modificação centrada na criança (roupas mais fáceis de serem utilizadas) e item G, controle urinário (penico).

**P4:** Para esse paciente houve modificação no item C, correspondente ao banho, equipamento de reabilitação (cadeira para banho) e item D, vestir a parte superior do corpo, modificação centrada na criança (uso de roupas mais fáceis de serem vestidas).

#### Mobilidade:

**P1:** Para esse paciente, nenhuma modificação no ambiente foi realizada.

**P2:** Houve modificação no item B, correspondente a transferência no carro/ônibus, modificação extensiva

(dispositivo para levantamento da cadeira de rodas), e item D, correspondente a transferência no chuveiro, uso de equipamento de reabilitação (cadeira de banho).

P3: As modificações necessárias foram: item B, transferência carro/ônibus, modificação extensiva (dispositivo para levantamento da cadeira de rodas); item D, correspondente a transferências no chuveiro, uso de equipamento de reabilitação (cadeira de banho); item G, escadas, modificação extensiva (corrimão).

P4: Para esse paciente houve modificação no item B, referente à transferência no carro/ônibus, modificação extensiva (dispositivo para levantamento da cadeira de rodas) e no item D, transferências no chuveiro (cadeira de banho).

## Discussão

A literatura aponta que a maioria dos portadores de DMD não apresenta déficits cognitivos<sup>11</sup>, porém poucos estudos referem-se à frequência destes pacientes em escolas especiais. Entre os entrevistados, observa-se que nem todos passaram pelo aconselhamento genético, que é um direito da família para que possa haver planejamento para a concepção de outros filhos. De acordo com Pina-Neto (2008)<sup>7</sup>, a família deve ser orientada quanto ao curso clínico da doença, incluindo o diagnóstico, prognóstico, tratamentos disponíveis e sobre os possíveis riscos do nascimento de outros casos na família.

Observa-se que os quatro participantes apresentavam variação no grau de independência, sendo que três fazem uso da cadeira de rodas e apenas um deles (P1) locomove-se com independência. De acordo com a literatura consultada, nesta fase seria esperado que o mesmo já estivesse apresentando dependência para locomoção com o uso de cadeira de rodas<sup>11</sup>.

A observação os dados da parte II (AC e MO), indica uma tendência inversa na comparação entre o grau de independência do paciente e a pontuação na escala de Vignos, ou seja, quanto maior essa pontuação, menor o escore na escala PEDI.

Os dados indicam a existência de uma relação direta entre a parte I e II, nos itens AC e MO respectivamente. De maneira que, se o escore do PEDI para AC na parte I estiver alto, na parte II deverá seguir essa tendência, acontecendo o mesmo com o item de MO. Essa constatação sugere que quando o paciente possui um bom desempenho nas habilidades funcionais (AC e MO), deverá necessitar menos da assistência do cuidador, isto é, apresentará maior independência.

Na observação dos dados dos escores de Vignos e FS da escala PEDI pareceu não existir relação, pois o grau de debilidade do paciente, demonstrou não interferir na assistência fornecida pelo cuidador na área de FS.

Mancini (2005)<sup>21</sup> compara as partes I e II, em um estudo de caso, em modelo longitudinal, demonstrando a evolução dos pacientes nas aquisições das habilidades funcionais e possível variação no grau de assistência do cuidador, ao longo do período observado.

Nesse estudo, comparou-se os resultados das partes I e II em um corte transversal, e observou-se que: P1 no

item AC, mesmo realizando todos os itens, recebe assistência do cuidador na área de alimentação, sendo necessária supervisão. Na FS os escores obtidos nas partes I e II foram semelhantes (100.00), de modo que, realiza todos os itens propostos na parte I, e na parte II não necessita de nenhum tipo de assistência do cuidador, tendo assim máxima independência nessa área. P2 na MO, apesar de conseguir realizar alguns itens (obtendo escore 14.24), necessita de assistência máxima na realização das tarefas. Os escores obtidos nas partes I (61.55) e II (58.79), por P3 na área de AC foram proporcionais, ou seja, a quantidade de itens que ele realiza é muito próximo da quantidade de assistência que ele necessita.

Assim como demonstra a Figura 1, na parte II todos os pacientes obtiveram escore 100.00 na área FS. Isso sugere que o grau de comprometimento físico não interferiu diretamente nessa área, pois esses pacientes mostraram máxima independência.

Os escores obtidos na parte II foram maiores em relação a parte I. Esse fato pode ser interpretado de forma que, embora o paciente esteja apresentando um bom nível de independência mesmo com o prejuízo detectado nas habilidades funcionais, a família permite que ele participe de sua rotina de forma independente, ele se sente motivado e incentivado a agir dessa forma, sugerindo um esforço conjunto entre paciente e cuidadores para adquirir independência.

## Conclusão

Pode-se concluir, a partir deste estudo, que os pacientes com DMD necessitam de uma avaliação mais detalhada, em função principalmente da diversidade de evolução que não é idade-dependente, para que haja um tratamento mais elaborado de modo mais específico, principalmente nas áreas de mobilidade, seguida de autocuidado, detectadas com maior comprometimento.

Observou-se nesse estudo uma tendência inversa na comparação entre o grau de independência do paciente, pelos escores de AC e MO, e a pontuação na escala de Vignos, ou seja, quanto maior essa pontuação, menor o escore na escala PEDI. Porém a FS parece não apresentar essa mesma relação, indicando que o incentivo a esse aspecto deve estar presente em qualquer grau de incapacidade.

Uma maior interação na relação terapeuta-cuidador se mostra importante para que a comunicação bem estabelecida permita que as orientações sejam eficazes e atuem diretamente na máxima preservação da independência e qualidade de vida desses pacientes.

## Referências

1. Amanajás, D. Sistematização de procedimentos fisioterapêuticos na fase inicial da distrofia muscular – tipo Duchenne (DMD). *Fisio & Terapia*. 2003;7(39):11-4.
2. Fachardo GA, Carvalho SCP, Vitorin DFM. Tratamento hidroterápico na distrofia muscular de Duchenne: Relato de um caso. *Rev Neurociênc*. 2004;12(4):16.

3. Frezza RM, Silva SRN, Fagundes SL. Atualização do tratamento das Distrofias Musculares de Duchenne e de Becker. *Rev Bras Promoç Saúde*. 2005;18(1):41-9.
4. Kumar V, Abbas AK, Fausto N. *Patologia – bases patológicas das doenças*. Rio de Janeiro: Elsevier; 2005.
5. Stokes M. *Neurologia para fisioterapeutas*. São Paulo: Premier; 2000.
6. Passarge E. *Genética: texto e atlas*. 2 ed. Porto Alegre: Artmed; 2001.
7. Pina-Neto JM. Aconselhamento genético. *J Pediatr*. Rio de Janeiro: 2008;84(Supl 4):20-6.
8. Pena FF, Roselém FC, Alpino AMS. Contribuição da fisioterapia para o bem-estar e a participação de dois alunos com Distrofia Muscular de Duchenne no ensino regular. *Rev Bras Educ Esp*. 2008;14(3):447-62.
9. Emery A, Muntoni F. *Duchenne muscular dystrophy*. New York: Oxford University Press; 2003.
10. Silva JDM, Costa KS, Cruz MC. Distrofia muscular de Duchenne: um enfoque cinesioterapêutico. *Lato & Sensu*. 2003;4(1):3-5.
11. Caromano FA. Características do portador de Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) – Revisão. *Arq Ciênc Saúde Unipar*. 1999;3(3):211-8.
12. Salomão EF, Santos GF, Celestino DVA. Fisioterapia na prevenção de complicações respiratórias em pacientes com Distrofia muscular de Duchenne. [acesso em 27/6/2008] Disponível em: <http://www.portalfisioterapia.com.br/fisioterapia/principal/conteudo.asp?id=4808>
13. Sanvito WL. *Síndromes Neurológicas*. 2 ed. São Paulo: Atheneu; 1997.
14. Shepherd RB. *Fisioterapia em pediatria*. 3 ed. São Paulo: Santos; 1998.
15. Tecklin JS. *Fisioterapia Pediátrica*. 3 ed. Porto Alegre: Artmed; 2002.
16. Burns YR, Macdonald J. *Fisioterapia e crescimento na infância*. São Paulo: Santos; 1999.
17. Hallal CZ, Marques NR, Braccialli LM. Aquisição de habilidades funcionais na área de mobilidade em crianças atendidas em um programa de estimulação precoce. *Rev Bras Crescimento Desenvolv Hum*. São Paulo, 2008;18(1):27-34.
18. Mancini MC, Carvalho e Silva P, Gonçalves SC, Martins SM. Comparação do desempenho funcional de crianças portadoras de Síndrome de Down e crianças com desenvolvimento normal aos 2 e 5 anos de idade. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2003;61(2B):409-15.
19. Mancini MC, Fiúza PM, Rebelo JM, Magalhães LC, Coelho ZAC, Paixão ML. Comparação do desempenho de atividades funcionais em crianças com desenvolvimento normal e crianças com paralisia cerebral. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2002;60(2B):446-52.
20. Mancini MC, Megale L, Brandão MB. Efeito moderador do risco social na relação entre risco biológico e desempenho funcional infantil. *Rev Bras Saúde Materno Infantil*. 2004;4(1):25-34.
21. Mancini MC. *Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade (PEDI)*. Belo Horizonte: Editora UFMG; 2005.

**Endereço para correspondência:**

Beatriz de Oliveira Peixoto  
Av. Independência, 412 - Éden  
Sorocaba-SP, CEP 18087-101  
Brasil

E-mail: [fisiosorocaba@unip.br](mailto:fisiosorocaba@unip.br)

Recebido em 8 de maio de 2012  
Aceito em 6 de maio de 2013