

**UNIVERSIDADE DE FORTALEZA - UNIFOR**

**MESTRADO EM EDUCAÇÃO EM SAÚDE**

**QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS  
COM DISTROFIA MUSCULAR PROGRESSIVA TIPO  
DUCHENNE**

**EGMAR LONGO ARAÚJO DE MELO**

FORTALEZA – CEARÁ

2005

# **Livros Grátis**

<http://www.livrosgratis.com.br>

Milhares de livros grátis para download.

**EGMAR LONGO ARAÚJO DE MELO**

**QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS  
COM DISTROFIA MUSCULAR PROGRESSIVA TIPO  
DUCHENNE**

Dissertação apresentada à banca examinadora do Curso de Mestrado em Educação em Saúde da Universidade de Fortaleza - UNIFOR, como requisito parcial para obtenção do título de mestre.

Dra. Maria Teresa Moreno  
Valdés – Prof<sup>a</sup> Orientadora.

Fortaleza – CE

2005

**QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS**  
**COM DISTROFIA MUSCULAR PROGRESSIVA TIPO DUCHENNE**

Dissertação apresentada à Banca Examinadora por Egmar Longo Araújo de Melo, sob a orientação da Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Maria Teresa Moreno Valdés, como requisito parcial para obtenção do título Mestre em Educação em Saúde, outorgado pela Universidade de Fortaleza - UNIFOR.

Aprovada em 09 de dezembro de 2005, pelos membros da banca:

---

Prof<sup>a</sup>. Dra. Maria Teresa Moreno Valdés  
Orientadora - UNIFOR

---

Prof<sup>a</sup>. Dra. Albertina Mitjás Martínez  
Membro Efetivo - UnB

---

Prof. Dr. Carlos Antonio Bruno da Silva  
Membro Efetivo - UNIFOR

---

Prof<sup>a</sup>. Dra. Mirna Albuquerque Frota  
Membro Suplente - UNIFOR

**Até o fim**

“Não, não pares.

É graça divina  
começar bem.

Graça maior,

persistir na caminhada certa  
manter o ritmo...

Mas a graça das graças  
é não desistir.

Podendo ou não podendo,  
caindo. Embora, aos pedaços,  
chegar até o fim...”

Dom Helder Câmara

### **Para começar, poesias que tocam a alma.....**

"No fim tu hás de ver que as coisas mais leves são as únicas  
que o vento não conseguiu levar:  
um estribilho antigo  
um carinho no momento preciso  
o folhear de um livro de poemas  
o cheiro que tinha um dia o próprio vento..."  
(Mário Quintana)

"Posso ter defeitos, viver ansioso e ficar irritado algumas vezes, mas não esqueço de que  
minha vida é a maior empresa do mundo. E que posso evitar que ela vá à falência.  
Ser feliz é reconhecer que vale a pena viver, apesar de todos os desafios, incompreensões e  
períodos de crise.  
Ser feliz é deixar de ser vítima dos problemas e se tornar um autor da própria história. É  
atravessar desertos fora de si, mas ser capaz de encontrar um oásis no recôndito da sua alma.  
É agradecer a Deus a cada manhã pelo milagre da vida.  
Ser feliz é não ter medo dos próprios sentimentos. É saber falar de si mesmo. É ter coragem  
para ouvir um "não". É ter segurança para receber uma crítica, mesmo que injusta.  
Pedras no caminho? Guardo todas, um dia vou construir um castelo... "  
(Fernando Pessoa)

"Si por un instante Dios se olvidara de que soy una marioneta de trapo y me regalara un trozo  
de vida, aprovecharía ese tiempo lo más que pudiera.  
Posiblemente no diría todo lo que pienso, pero en definitiva pensaría todo lo que digo.  
Daría valor a las cosas, no por lo que valen, sino por lo que significan.

Dormiría poco, soñaría más, entiendo que por cada minuto que cerramos los ojos, perdemos sesenta segundos de luz. Andaría cuando los demás se detienen, despertaría cuando los demás duermen.

Si Dios me obsequiara un trozo de vida, vestiría sencillo, me tiraría de bruces al sol, dejando descubierto, no solamente mi cuerpo, sino mi alma.

A los hombres les probaría cuán equivocados están al pensar que dejan de enamorarse cuando envejecen, sin saber que envejecen cuando dejan de enamorarse!

A un niño le daría alas, pero le dejaría que él solo aprendiese a volar.

A los viejos les enseñaría que la muerte no llega con la vejez, sino con el olvido.

Tantas cosas he aprendido de ustedes, los hombres... He aprendido que todo el mundo quiere vivir en la cima de la montaña, sin saber que la verdadera felicidad está en la forma de subir la escarpada.

He aprendido que cuando un recién nacido aprieta con su pequeño puño, por primera vez, el dedo de su padre, lo tiene atrapado por siempre.

He aprendido que un hombre sólo tiene derecho a mirar a otro hacia abajo, cuando ha de ayudarlo a levantarse.

Son tantas cosas las que he podido aprender de ustedes, pero realmente de mucho no habrán de servir, porque cuando me guarden dentro de esa maleta, infelizmente me estaré muriendo.

Siempre di lo que sientes y haz lo que piensas.

Si supiera que hoy fuera la última vez que te voy a ver dormir, te abrazaría fuertemente y rezaría al Señor para poder ser el guardián de tu alma.

Si supiera que estos son los últimos minutos que te veo diría “te quiero” y no asumiría, tontamente, que ya lo sabes.

Siempre hay un mañana y la vida nos da otra oportunidad para hacer las cosas bien, pero por si me equivoco y hoy es todo lo que nos queda, me gustaría decirte cuanto te quiero, que nunca te olvidaré.

El mañana no le está asegurado a nadie, joven o viejo. Hoy puede ser la última vez que veas a los que amas. Por eso no esperes más, hazlo hoy, ya que si el mañana nunca llega, seguramente lamentarás el día que no tomaste tiempo para una sonrisa, un abrazo, un beso y que estuviste muy ocupado para concederles un último deseo.

Mantén a los que amas cerca de ti, diles al oído lo mucho que los necesitas, quiérelos y trátalos bien, toma tiempo para decirles “lo siento”, “perdóname”, “por favor”, “gracias” y todas las palabras de amor que conoces.

Nadie te recordará por tus pensamientos secretos. Pide al Señor la fuerza y sabiduría para expresarlos. Demuestra a tus amigos y seres queridos cuanto te importan.”

(Gabriel García Márquez)

Eu dedico esta dissertação a você, Egmar Longo Araújo de Melo - Guigui, que me deu, além da vida, seu nome e muitas outras coisas. Apesar de separadas fisicamente nesta vida, temos um elo que transcende a matéria. É um presente para você mamãe.....

## **AGRADECIMENTOS**

A Deus, sempre presente em minha vida!!!!

A minha família que eu tanto sinto saudades e que mesmo distante me incentiva na busca dos meus objetivos. Em especial agradeço a titia, meu pai, André, tia Lamar e todos os seus.

A minha querida orientadora Maité, que esteve sempre ao meu lado durante esses dois anos, me fazendo acreditar, nos momentos mais difíceis, que eu era capaz. Tive muita sorte, você é muito especial para mim!!!!

Ao Hospital Sarah Fortaleza por ter me liberado para que pudesse concretizar esse sonho dentro do meu ambiente de trabalho. Duas grandes paixões: fazer pesquisa e reabilitar crianças.

Às famílias dos pacientes com Duchenne, os meus profundos agradecimentos. Meu carinho e gratidão para João, Pierre, Jan, Flaviano, Flavio, Jorge, Fernando, Mauro, Luan, Leandro, Wagner, Maurício e Rogério, sem vocês não teria sido possível chegar até aqui!!!!

Ao Mestrado em Educação em Saúde, coordenação, professores e funcionários, pelo carinho e compreensão.

Ao estatístico Sérgio Arnaldo Vera Schneider, pela disponibilidade ao realizar o tratamento estatístico dos dados.

A minha querida equipe de trabalho, a Reabilitação Infantil do Sarah Fortaleza, que tanto me ajudou e compreendeu os meus momentos mais difíceis.

As fisioterapeutas Zilda e Beatriz, que me apresentaram o mundo desafiador das doenças neuromusculares, aprendi muito com vocês!

As minhas amigas do Sarah, em especial Luciana, Graziella, Leine e Elaine que me ajudaram principalmente nos últimos instantes. Vocês foram muito importantes!

As psicólogas Renata, Elaine e Camila pela colaboração na avaliação das crianças com Duchenne.

Aos funcionários da Biblioteca do Sarah Fortaleza, Mônica, Simone e Pedro que contribuíram para enriquecer a fundamentação teórica desta pesquisa.

A minha querida terapeuta Maria do Carmo, que tanto me ajudou nos momentos decisivos...

Minhas queridas amigas do mestrado, em especial Juliana, Sandra, Lélia, Sâmia e Lídia, sem esquecer Annatália, Conceição, Heraldo, João, Marcelo, Iveline.

Ao Comitê de Trabalhos Científicos do Sarah Fortaleza e Brasília, que ajudaram a enriquecer esta pesquisa.

## RESUMO

A Distrofia Muscular Progressiva do tipo Duchenne é uma doença genética que acomete indivíduos do sexo masculino, caracterizada por fraqueza muscular progressiva que leva à perda da marcha entre os 8-12 anos de idade e ao óbito geralmente no final da adolescência. As limitações ocasionadas pela doença têm sido relatadas como fatores que podem prejudicar a qualidade de vida (QV) desses pacientes. Este estudo teve por objetivo geral avaliar a QV percebida em crianças com DMD. Como objetivos específicos foram incluídos estabelecer a concordância entre as crianças e seus cuidadores; identificar os domínios mais relevantes da QV das crianças na ótica das mesmas e de seus cuidadores; averiguar a influência da escola e da mobilidade na QV. Participaram desta pesquisa 14 crianças com diagnóstico de DMD em acompanhamento no Centro de Reabilitação Sarah Fortaleza, idade média de 9,9 anos, assim como seu principal cuidador, no período de agosto a outubro de 2005. Trata-se de uma pesquisa de natureza quantitativa, utilizando-se de ferramentas qualitativas de avaliação. Os instrumentos utilizados para a coleta de dados foram: questionário AUQEI, AUQEI qualitativo e a Técnica Projetiva dos Três Desejos, que possibilitaram posteriormente a triangulação dos dados. O referencial teórico e o enfoque de pluralismo metodológico na abordagem do constructo QV foram úteis para o alcance dos objetivos, demonstrando a importância de também utilizar instrumentos qualitativos para explorar a subjetividade da criança e para seu empoderamento enquanto sujeito. Os resultados evidenciaram boa qualidade de vida das crianças com DMD, concordância entre as crianças e seus cuidadores, a qual foi maior em relação aos motivos que produzem felicidade. Os domínios mais representativos foram função, família e lazer. A escola mostrou ter influência positiva na QV das crianças. Diferentemente do andar, que não teve relação com a QV, as crianças demonstraram desejo de uma mobilidade independente, mesmo utilizando cadeira de rodas. Estes achados possibilitaram conhecer a percepção de QV de um grupo de crianças com uma doença crônica, incapacitante e fatal, o que possibilitará contribuir para o desenvolvimento de atividades que visem a melhorar a QV, respeitando o contexto natural da infância. Recomenda-se que a reabilitação de crianças com DMD esteja baseada em modelos de QV centrados na criança e em ambientes favoráveis à saúde, destacando a importância de atividades que visem aumentar os seus níveis de satisfação, práticas já desenvolvidas na Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação.

Palavras-chave: Distrofia Muscular tipo Duchenne. Qualidade de Vida. Crianças. Educação em Saúde.

## ABSTRACT

The Duchenne Progressive Muscular Dystrophy is a genetic disease that happens in people from the male sex, characterized for the progressive muscular weakness that takes to the lost of march between 8 – 12 years old and to death usually in the end of the adolescence. The disease limitations have been related as factors that can damage the quality of life (QL) of these patients. This study had as general objective to assess the QL perceived in children with DMD. Specific objectives were included as to establish the concordance between children and their responsible; identify the most important dominoes of the QL in children in their own and their responsible optic; to check the school influence and the mobility in the QL. The collection of data was done in the period from August and October of 2005, at the *Centro de Reabilitação Sarah Fortaleza*. 14 patients with the diagnostic of DMD participated of the collection as well as his mainly responsible. The average age of the children was 9.9 years old. This is a quantitative survey, using qualitative tools of assessment. The tools used for the collection were: the AUQEI questionnaire, qualitative AUQEI and the Three Desires Projective Technique that made the data triangulation later on. The theoretical referential and the focus on the methodological pluralism in the approach of the construct QL were useful to reach the objectives, demonstrating the importance of also use the qualitative tools to explore the subjective child and for his empowerment as a person. The results showed a good quality of life in children with DMD, concordance between children and their responsible, which was bigger in relation with the reasons that produce happiness. The most representative dominoes were function, family and leisure time. The school showed to have a positive influence in the QL of these children. Different from the walk that didn't have any relation with the QL, the children demonstrated the desire of an independent mobility, even using wheelchair. These findings made us know the perception of QL in a group of children with a chronic, unable and fatal disease which can contribute to the development of the activities that aim to improve the QL, respecting the natural context of the childhood. We recommend that the rehabilitation of children with DMD is based on QL centered in children and in environment favorable to health, emphasizing the importance of activities that aim to increase the levels of satisfaction, practices already developed at *Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação*.

Key-words: Duchenne Progressive Muscular Dystrophy, Quality of life, Children, Health Education.

## **LISTA DE GRÁFICOS**

Gráfico 01 - Valores da Escala Raven.....	70
Gráfico 02 - Soma de escores do AUQEI segundo questão – Crianças.....	102
Gráfico 03 - Soma de escores do AUQEI segundo questão – Cuidador.....	103
Gráfico 04 - Escores do AUQEI.....	104

## LISTA DE TABELAS

Tabela 01 - Idade das crianças na entrevista.....	88
Tabela 02 - Distribuição das crianças segundo histórico escolar.....	88
Tabela 03 - Características das crianças inseridas na escola.....	89
Tabela 04 - Distribuição das crianças segundo características da família.....	89
Tabela 05 - Características das crianças quanto à locomoção/fisioterapia/natação.....	90
Tabela 06 - Aquisição de cadeira de rodas nas crianças não deambuladoras.....	91
Tabela 07 - Frequência da fisioterapia domiciliar.....	91
Tabela 08 - Discriminação das atividades de lazer das crianças.....	91
Tabela 09 - Medianas dos escores AUQEI por item – criança e cuidador.....	101
Tabela 10 - Medianas dos principais domínios do AUQEI – Criança e Cuidador.....	105

## **LISTA DE QUADROS**

Quadro 01 – Relação de objetivos com os instrumentos utilizados para a coleta de dados....	75
Quadro 02 – Frequência de respostas das categorias resultantes da questão muito infeliz.....	96
Quadro 03 – Frequência de respostas das categorias resultantes da questão infeliz.....	98
Quadro 04 – Frequência de respostas das categorias resultantes da questão feliz.....	99
Quadro 05 – Frequência de respostas das categorias resultantes da questão muito feliz.....	100

## LISTA DE SIGLAS

DMD (Distrofia Muscular Progressiva)  
AVD (Atividades de Vida Diária)  
QV (Qualidade de Vida)  
DF (Distrito Federal)  
BA (Bahia)  
MA (Maranhão)  
MG (Minas Gerais)  
CE (Ceará)  
RJ (Rio de Janeiro)  
OMS (Organização Mundial de Saúde)  
EUA (Estados Unidos da América)  
CHQ (Child Health Questionnaire)  
AUQEI (Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé)  
ARJ (Artrite Reumatóide Juvenil)  
QI (Coeficiente de Inteligência)  
RM (Retardo Mental)  
DSM-IV (Manual de Diagnóstico e Estatística da Associação Norte-Americana de Psiquiatria IV Revisão)  
CHAQ (Childhood Health Assessment Questionnaire)  
QVRS (Qualidade de Vida Relacionada à Saúde)  
PC (Paralisia Cerebral)  
LSI-A (Life Satisfaction Index for Adolescents)  
TCE (Traumatismo Cranioencefálico)  
DFH (Desenho da Figura Humana)  
*mdx* (modelo de distrofia)  
DP (desvio padrão)

## SUMÁRIO

INTRODUÇÃO .....	18
1. REFERENCIAL TEÓRICO.....	25
1.1 Distrofia muscular progressiva tipo Duchenne .....	25
1.2 Qualidade de vida .....	35
1.3 Qualidade de vida em crianças .....	38
1.4 Qualidade de vida em distrofia muscular progressiva tipo Duchenne .....	49
1.5 Reabilitação como proposta de educação em saúde na distrofia muscular progressiva do tipo Duchenne.....	55
2. METODOLOGIA.....	63
2.1 Tipo de estudo .....	63
2.2 Local da pesquisa .....	66
2.3 Sujeitos .....	67
2.4 Aspectos Éticos .....	71
2.5 Coleta de dados.....	71
2.6 Análise de dados.....	76
2.6.1 Teste dos três desejos .....	76
2.6.2 AUQEI - procedimento estatístico .....	77
2.6.3 AUQEI qualitativo.....	79
3. RESULTADOS .....	81
3.1 Caracterização da amostra .....	81
3.2 Técnica projetiva três desejos.....	91
3.3 AUQEI qualitativo.....	94
3.4 Instrumento AUQEI .....	101
4. DISCUSSÃO .....	106
4.1 Técnica projetiva dos três desejos .....	107
4.2 AUQEI qualitativo.....	109
4.3 Instrumento AUQEI .....	112
5. LIMITAÇÕES DA PESQUISA .....	118
6. CONSIDERAÇÕES FINAIS .....	119
7. RECOMENDAÇÕES.....	123

REFERÊNCIAS .....	125
ANEXOS .....	137
Anexo 1: Instrumento AUQEI.....	138
Anexo 2: FACES do AUQEI .....	139
APÊNDICES .....	140
Apêndice A: Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.....	141
Apêndice B: Ficha de Anamnese.....	142
Apêndice C: Ofício do Comitê de Ética com Aprovação da Pesquisa .....	143

## INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular Progressiva do tipo Duchenne (DMD) é uma doença genética da infância, caracterizada pela falta da proteína distrofina na membrana do músculo, que leva à fraqueza muscular generalizada e progressiva, e à deterioração funcional. Com o avanço da doença, os pacientes tornam-se cada vez mais dependentes nas atividades de vida diária (AVD) e a demanda de cuidado aumenta progressivamente<sup>(1)</sup>.

Como não há até o momento tratamento que possibilite a cura, os esforços são direcionados para retardar a progressão da doença e melhorar a qualidade de vida (QV).<sup>(2,3,4)</sup>. Desta forma, os profissionais envolvidos no manejo desses pacientes deparam-se com um grande desafio: como reabilitar e melhorar a QV de crianças que apresentam uma patologia incurável, que leva a perdas funcionais ao longo do tempo e culmina com o óbito ao final da adolescência?

A experiência de trabalho como fisioterapeuta da Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação há cinco anos possibilitou-me acompanhar um número considerável de crianças e adolescentes com DMD. Desde então, venho observando o esforço dos pais na tentativa de buscar alternativas para retardar a progressão da fraqueza muscular dos seus filhos, o que muitas vezes resulta em rotinas cansativas de atividades, não lhes possibilitando tempo para serem crianças.

Muitas vezes acompanhei crianças cujos pais eram aconselhados em outros serviços a intensificar as atividades de fisioterapia e até mesmo interromper os estudos em prol da

fisioterapia, já que só desta forma se retardaria a progressão da doença, o que não é possível. Existirá algo mais cruel do que impedir uma criança de brincar e estudar, apesar das dificuldades decorrentes da sua fraqueza muscular? Por que não investir em atividades que facilitem essas crianças participarem das mesmas atividades que seus pares, apesar das dificuldades no movimento?

Hoje em dia tenta-se chamar a atenção da comunidade científica para a importância dos programas de fisioterapia domiciliar para crianças com doenças crônicas, como a DMD. Na fisioterapia domiciliar, os pais são treinados pelos profissionais para executarem as atividades necessárias em seu domicílio. Isso certamente representa uma diminuição da sobrecarga de trabalho para os pais que não terão de transportar seus filhos várias vezes por semana para as clínicas de fisioterapia, o que é desgastante para ambas as partes.

Ao longo dos anos, o foco principal do conceito de reabilitação deixou de ser restaurar o padrão de normalidade. Hoje, prioriza-se ver o indivíduo dentro de um contexto educacional e social, com uma tendência à abordagem antropocêntrica a favor da função, deixando de lado a visão centrada no processo de hospitalização. A valorização da função, respeitando as características inerentes e a história natural da doença, tem deixado para trás a tendência dos profissionais envolvidos em focalizar apenas suas limitações<sup>(5)</sup>.

Outra mudança importante é o enfoque que tem sido dado à avaliação da QV, já que alcançar uma boa QV é uma das principais metas dos programas de promoção à saúde.

A QV é um conceito que reflete as condições de vida desejadas por uma pessoa em relação à sua vida no lar, na comunidade, escola no caso das crianças, à saúde e bem-estar.

Com tal, a QV é um fenômeno subjetivo baseado na percepção que tem uma pessoa de vários aspectos das experiências de sua vida, incluindo as características pessoais, condições objetivas de vida e as percepções dos outros. Desta forma, o aspecto central do estudo da QV percebida do indivíduo inclui a relação entre fenômenos objetivos e subjetivos, exigindo um enfoque holístico<sup>(6)</sup>.

Não se pode planejar ou avaliar a QV percebida de um indivíduo, especialmente de crianças, sem levar em conta um modelo previamente estabelecido. Um dos modelos consolidados foi proposto por Schalock (2004) e reflete a natureza multidimensional do constructo QV<sup>(6)</sup>. Neste, sugere-se que a QV percebida de uma pessoa relaciona-se de forma significativa a três domínios principais: a vida no lar e na comunidade, a escola ou o trabalho, a saúde e o bem-estar. Este modelo será adotado como referência para o desenvolvimento da presente pesquisa, pois é consistente com uma mudança de paradigma, por valorizar os conceitos de inclusão, igualdade, autorização e serviços de habilitação/reabilitação na comunidade<sup>(6)</sup>.

A Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação é uma rede de hospitais públicos que serve de referência nacional e internacional em reabilitação infantil. A sua abordagem é centrada primariamente na participação da família, focalizando a individualidade da criança. Os pais têm um papel essencial em todas as atividades de reabilitação, já que podem aprender os exercícios e incorporá-los a sua rotina, permitindo à criança adaptar-se ao seu próprio ritmo. Técnicas que envolvem jogos e objetos do dia-a-dia possibilitam a transferência gradual de atividades de reabilitação do hospital para a própria casa da criança<sup>(5,7)</sup>.

Os princípios da Reabilitação Infantil da Rede Sarah são fundamentados em idéias e atitudes que governam sua prática, a qual inclui: entender a criança como um indivíduo em estágio de descoberta que é ao mesmo tempo confrontado com uma condição que alterará a direção do seu desenvolvimento natural; criar um programa que vê a criança como um sujeito cooperativo e não como um objeto sobre o qual técnicas são aplicadas; melhorar a QV através de programas de reabilitação que incorporam uma ampla variedade de conhecimentos para que a criança possa crescer e participar de atividades na comunidade; simplificar técnicas e procedimentos que compreendam a complexidade de cada esforço e, por último, atuar para alcançar metas de uma forma individualizada, respeitando os fatores de prognóstico<sup>(5,7)</sup>.

A Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação tem se consolidado no acompanhamento especializado de pacientes com doenças neuromusculares, dentre elas a DMD. É constituída por seis unidades hospitalares localizadas em Brasília (DF), Salvador (BA), São Luís (MA), Belo Horizonte (MG), Fortaleza (CE) e Rio de Janeiro (RJ).

A incidência da DMD baseada em estudos populacionais tem sido estimada em cerca de 1:3500 nascimentos do sexo masculino<sup>(8,9)</sup>. Não há estudos epidemiológicos no Brasil, com dados de prevalência e incidência, porém, estima-se que mais de 400 garotos podem ter nascido por ano no Brasil, desde 1993, e mais de 65 podem ter mães que vivem no estado do Rio de Janeiro<sup>(10)</sup>.

Em toda a Rede Sarah, totalizam 507 pacientes com DMD acompanhados até setembro de 2004. O Sarah Fortaleza, local de realização do presente estudo, já admitiu, desde sua inauguração, em setembro de 2001, 31 pacientes com diagnóstico confirmado de DMD.

A maioria dos pais não aceita facilmente o fato da fisioterapia não ser capaz de evitar a progressão da fraqueza muscular e surgem as primeiras dificuldades que consistem em mostrar, principalmente a esses familiares, que é mais importante possibilitar aos seus filhos vivenciarem as experiências únicas da infância, investindo em atividades lúdicas, integração social e escolar, pois estes são componentes importantes para uma boa QV.

A fisioterapia deve ser realizada, mas de forma equilibrada, valorizando a família e a criança como o foco principal, e não a doença, utilizando-se de recursos lúdicos que facilitem a realização dessas atividades.

Após a perda da marcha, ocorre um conseqüente aumento da dependência dos pacientes pelos pais, e a dificuldade para o transporte torna-se mais evidente. Aqueles que em decorrência da escassez de recursos financeiros não conseguem uma cadeira de rodas, geralmente ficam mais isolados e a evasão escolar é praticamente inevitável.

A escola, para essas crianças, representa muito mais do que um local responsável pela propagação dos conhecimentos e do desenvolvimento cognitivo, pois constitui a principal fonte de lazer e socialização. Desta forma, quando as limitações resultantes da doença impedem o exercício escolar, o resultado é o isolamento social, restando apenas o convívio familiar como fonte de lazer.

Diante das restrições que estes pacientes apresentam para realizar as mesmas atividades que os seus pares, surgiu o interesse em avaliar a QV de crianças com DMD e o impacto destas perdas funcionais no dia-a-dia.

Espera-se que este trabalho possibilite chamar a atenção dos profissionais de reabilitação para abordagens que possam promover uma boa QV para essas crianças, até que as pesquisas avancem e se possa, de fato, modificar a evolução natural de uma das doenças mais devastadoras da infância, como tão bem definiu Gowers, em 1879, apud Muntoni e Emery (p.17)<sup>(11)</sup>:

A doença é uma das mais interessantes e ao mesmo tempo mais tristes de todas aquelas com as quais lidamos; interessante por suas características peculiares e natureza misteriosa; triste por nos darmos conta da nossa impotência para influenciar seu curso, exceto em um grau muito leve. É uma doença do início da vida e do crescimento. De modo que cada crescimento em estatura significa um aumento da fraqueza, e cada ano é um passo na estrada que caminha para uma morte inevitável e precoce.

Enquanto isso, pesquisas com este propósito são fundamentais já que podem contribuir para direcionar estratégias dentro dos programas de reabilitação que possibilitem tornar essas crianças mais felizes. Isso pode ser conseguido minimizando a demanda de atividades de fisioterapia em ambientes externos, investindo em mais atividades lúdicas, buscando alternativas para uma mobilidade eficiente, envolvendo os pais nas atividades de fisioterapia em ambiente domiciliar, pois a família tem se consolidado como ponto fundamental para essas crianças.

Através dos instrumentos de coleta de dados utilizados neste estudo, espera-se poder penetrar no mundo dessas crianças e identificar o que pode efetivamente contribuir para uma boa QV. A partir de então, poderão ser sugeridas estratégias futuras para incrementar os programas de reabilitação, com ênfase na educação em saúde e na maior participação dos pais nas atividades com seus filhos, o que representaria uma menor sobrecarga física de atividades, restando mais tempo para atividades lúdicas, sociais e escolares.

Com base nestes pressupostos, a pesquisa teve como objetivos:

- a) Avaliar a qualidade de vida (QV) percebida em crianças com Distrofia Muscular Progressiva do tipo Duchenne (DMD).
- b) Estabelecer a concordância entre a QV percebida pelos pais e pela criança.
- c) Identificar os domínios mais relevantes da QV através da percepção das crianças e de seus pais.
- d) Averiguar a influência da escola na QV das crianças com DMD.
- e) Investigar a influência da mobilidade na QV das crianças com DMD.

# 1 REFERENCIAL TEÓRICO

## 1.1 Distrofia Muscular Progressiva do Tipo Duchenne (DMD)

Guillaume Benjamin Amand Duchenne, Duchenne de Boulogne, neurologista francês, foi quem descreveu o primeiro caso de DMD na segunda edição do seu livro, em 1861, utilizando o nome de paralisia hipertrófica da infância de causa cerebral. Por causa do retardo mental associado que a criança apresentava, ele sugeriu que a condição poderia ter origem cerebral<sup>(8)</sup>.

Em 1868, Duchenne escreveu um relato compreensivo da doença baseado no estudo de 13 casos, quando então a define como uma condição de crianças e adolescentes, ocorrendo mais freqüentemente no sexo masculino, e sugere o nome alternativo de paralisia muscular pseudo-hipertrófica<sup>(8)</sup>.

Os anos se passaram e, apesar da recente elucidação da sua base genética e estudos promissores em intervenções terapêuticas, a DMD permanece incurável. Esta desordem neuromuscular apresenta-se como uma doença crônica, progressiva e fisicamente incapacitante<sup>(12-15)</sup>.

A DMD, segunda doença geneticamente hereditária mais comum em humanos<sup>(16)</sup>, é transmitida pela mãe em 65% dos casos e afeta apenas indivíduos do sexo masculino. O gene da DMD está localizado no braço curto do cromossomo X, numa região denominada Xp21,

resultando em uma falha na produção da distrofina, que é parte de uma proteína complexa localizada na membrana celular<sup>(9,17)</sup>.

A distrofina, que é parte do citoesqueleto muscular, proporciona flexibilidade e força à membrana para que a fibra muscular atue com considerável distorção durante a contração. Na sua ausência, ocorre disrupção com entrada de cálcio na fibra muscular e ativação de protease que precipita necrose focal e hipercontração acompanhada por necrose cíclica ao final da doença<sup>(18)</sup>.

O músculo esquelético de crianças com DMD pode funcionar muito bem em estágios pré-clínicos apesar da presença de mudanças histológicas na biópsia muscular. Por volta dos 5-6 anos de idade, as alterações nas fibras musculares são bem avançadas nos músculos vasto lateral e gastrocnêmio e cerca de 50% ou mais das fibras são perdidas e substituídas por tecido fibroso e adiposo. Estudos por meio da avaliação quantitativa com dinamometria revelam que aos 6 anos de idade já ocorreu perda da força muscular maior que 40-50%<sup>(18-19)</sup>.

Em algumas crianças, as alterações podem ser percebidas mais precocemente, por volta dos 3 anos de idade, quando a fraqueza muscular proximal começa a interferir nas atividades de vida diária<sup>(20)</sup>.

Os pais gradualmente tornam-se conscientes de que seus filhos são diferentes e, após sucessivas avaliações médicas, são informados do diagnóstico. Este é o primeiro estágio do ajustamento dos pais em relação à doença dos seus filhos, e o mais difícil é aceitar o fato de que a DMD leva ao óbito no final da adolescência<sup>(13)</sup>.

Apesar do melhor entendimento sobre a DMD na atualidade e da melhora das ferramentas diagnósticas, uma recente pesquisa, publicada em 1999 por Bushby *et al.*, sugere que a média de idade para o diagnóstico da DMD no Reino Unido é de 4 anos e 10 meses, virtualmente idêntica à idade em que era realizado o diagnóstico no início dos anos oitenta<sup>(21)</sup>.

Num estudo realizado no Brasil com 78 crianças com DMD, foi observado que a idade média da percepção do início dos sintomas pela família foi de 2 anos e a idade do diagnóstico definitivo de 7 anos, próxima à época da perda da marcha. Isto demonstra que, apesar de uma melhora de técnicas de diagnóstico, como por exemplo, a pesquisa da deleção por amostras sanguíneas, não houve uma redução significativa no tempo do diagnóstico definitivo no Brasil<sup>(10)</sup>.

Um achado comum da DMD nos estágios iniciais é a hipertrofia de panturrilhas, que ocorre, pelo menos em parte, pelo excesso de tecido adiposo e conectivo, e, por esta razão, o termo “pseudo-hipertrofia” é amplamente utilizado na prática clínica. Mas, a hipertrofia real também pode ser compensatória à fraqueza de outros músculos<sup>(11)</sup>.

A fraqueza muscular, principal característica da doença, é sempre bilateral e simétrica, com padrão de envolvimento altamente seletivo. Em geral, nos estágios iniciais da doença, os músculos dos membros inferiores são mais afetados que dos membros superiores, e os proximais mais que os distais. Nesta fase, os músculos predominantemente afetados são: grande dorsal, braquioradial, bíceps braquial, tríceps, iliopsoas, glúteos e quadríceps femoral. O quadríceps é mais acometido que os isquiotibiais, tríceps mais que o bíceps, extensores de punho mais que os flexores, flexores de pescoço mais que extensores e dorsoflexores do

tornozelo mais que os plantiflexores. Este diferente envolvimento muscular torna-se menos claro com o avançar da doença<sup>(22-23)</sup>.

O comprometimento muscular típico resulta em vários achados físicos bem definidos associados à doença. A fraqueza dos músculos glúteo médio e glúteo mínimo é responsável pelo sinal de Trendelenburg, que se caracteriza pela queda da pelve bilateralmente na fase de balanço da marcha. Já a fraqueza do glúteo máximo é responsável pelo aumento da lordose lombar e o desequilíbrio entre os músculos dorsoflexores e plantiflexores é a causa do andar “na ponta dos pés”. A fraqueza dos extensores de quadril e joelho resulta no clássico sinal de Gower’s, em que a criança escala suas pernas para levantar-se do chão. Este sinal está presente na criança por volta dos 4-5 anos de idade e pode ser encontrado em outras formas de distrofia muscular progressiva<sup>(11,18)</sup>.

Com a progressão da doença, a lordose lombar torna-se mais exagerada e a marcha mais difícil, até o momento em que a transição para a cadeira de rodas é inevitável. Após a perda da marcha, que ocorre entre os 8-12 anos de idade, surgem deformidades em coluna e membros inferiores, o que interfere na independência funcional e auto-estima. Ao contrário dos adolescentes normais, os pacientes com DMD tornam-se mais dependentes dos familiares nesta fase da vida<sup>(8)</sup>.

De 120 crianças com DMD na qual a idade da perda da marcha foi confiavelmente conhecida, em 95% dos casos isto ocorreu antes dos 12 anos<sup>(8)</sup>. A idade de transição para a cadeira de rodas não teve correlação significativa com a idade de início das alterações, mas sim com a idade da morte. Em geral, quanto mais cedo a criança torna-se dependente da cadeira de rodas, pior o prognóstico<sup>(11)</sup>.

A sobrevivência de pacientes com DMD tem aumentado ao longo dos anos em decorrência de um melhor manejo da escoliose e das infecções respiratórias recorrentes. Após a introdução da ventilação mecânica nos estágios tardios da doença, a média de idade do óbito daqueles pacientes que não desenvolvem severa e precoce cardiomiopatia tem aumentado para 24,3 anos<sup>(9)</sup>. Não há estudos publicados em relação à idade do óbito no Brasil, entretanto, pode-se estimar que seja mais precoce tendo em vista que os serviços de saúde pública não dispõem de ventiladores mecânicos suficientes para pacientes com patologias crônicas e progressivas, como é o caso da DMD.

Muitos estudos têm mostrado que os esteróides podem ser eficazes para lentificar a progressão da doença e retardar a perda da marcha, já que podem aumentar a proliferação dos mioblastos e promover regeneração muscular. A prednisona tem sido utilizada para reduzir o dano ao músculo e necrose através do seu efeito antiinflamatório e imunossupressivo, embora os seus efeitos colaterais ainda representem uma barreira para sua larga utilização na prática clínica<sup>(24)</sup>.

Os efeitos colaterais da corticoterapia incluem ganho de peso, *cushing* em face e mudanças comportamentais, observados em 60-100% dos pacientes tratados. O deflazacort tem sido mais empregado, por ocasionar menos efeitos colaterais, entretanto, seu alto custo restringe a adesão das famílias com condições econômicas menos favorecidas<sup>(25)</sup>.

A terapia por células-tronco tem emergido como uma das mais promissoras para o tratamento da DMD. As células-tronco que têm potencial para desenvolver-se dentro das células musculares podem ser obtidas da medula óssea, sangue do cordão umbilical ou de

células embrionárias. Tem-se mostrado que células tronco da medula óssea de ratos normais após transferidas para o músculo de ratos *mdx* (modelo de distrofia) são capazes de produzir distrofina. Entretanto, nestes experimentos, a proporção de células-tronco que produziram distrofina foi muito pequena. De qualquer forma, muitas outras pesquisas em andamento espalhadas pelo mundo seguem em busca de aprimorar esses resultados, para que os pacientes possam ter reais benefícios com esta terapêutica<sup>(11)</sup>.

Os problemas respiratórios são agravados pela fraqueza da musculatura intercostal e pela deformidade na coluna, ocorrendo redução da pressão inspiratória e expiratória máximas. Com a progressão da doença ocorre uma redução significativa na capacidade pulmonar total e aumento no volume residual. O primeiro sinal de falência respiratória é a hipoventilação noturna, com queda na pressão de O<sub>2</sub> e acúmulo de CO<sub>2</sub>. Os pacientes com hipercapnia diurna não sobrevivem mais que 9,7 meses se não for ofertada uma adequada assistência respiratória<sup>(19)</sup>.

O músculo cardíaco é também afetado, sendo comum nos estágios iniciais a presença de taquicardia sinusal persistente e arritmias. Cardiomiopatia clinicamente aparente, geralmente, ocorre com a perda da marcha independente e sua incidência aumenta com o avançar da idade. Estima-se que quase todos os pacientes com DMD têm sinais de envolvimento cardíaco nos estágios finais da doença, mas a falência cardíaca progressiva é rara, presente em aproximadamente 15% dos casos<sup>(11)</sup>.

A redução na atividade física como consequência direta desta doença interfere negativamente na QV e saúde, pois quando a função de ser ativo fisicamente é comprometida, a independência é perdida e o bem-estar emocional é reduzido<sup>(26)</sup>.

Por causa da fraqueza muscular, os pacientes com DMD podem se deparar com várias barreiras ambientais no seu dia-a-dia. Cabe aos profissionais de reabilitação tentar minimizar a desvantagem por meio do uso de equipamentos adaptativos e a adequação do meio ambiente. Os familiares de crianças com este quadro geralmente têm uma vida atribulada como resultado das limitações dos filhos nas atividades de vida diária e perda da locomoção independente. Neste estágio, crianças necessitam da ajuda de outra pessoa para a realização das transferências em casa, escola e meio ambiente, o que requer acentuado esforço físico, durante várias vezes ao dia, mês e ano. A mãe, que geralmente é a principal responsável pelos cuidados da criança, pode ser acometida por dores na coluna<sup>(27)</sup>.

Durante muitos anos houve relutância em aceitar que crianças com DMD podiam apresentar retardo mental e, somente no início dos anos 60, esta suspeita foi confirmada. Além de algum grau de retardo mental (RM), esses pacientes podem apresentar déficit de memória e problemas de comportamento<sup>(11)</sup>.

De acordo com Dubowitz (1995), cerca de 30% desses pacientes apresentam algum grau de déficit cognitivo. Diferentemente da fraqueza muscular, o déficit cognitivo na DMD é não progressivo e não tem relação com a idade do paciente ou com a duração ou severidade da doença<sup>(8)</sup>. Recentemente tem sido postulado que o retardo mental e a gravidade do quadro motor na DMD são inversamente proporcionais, ou seja, pacientes com severo retardo mental não são tão afetados como aqueles sem retardo mental<sup>(11)</sup>. Outro dado recente é que a função intelectual de pacientes com DMD se modifica com a idade, principalmente no que diz respeito às habilidades verbais e de linguagem, sendo observado que pacientes de maior idade têm maiores escores de coeficiente de inteligência (QI) verbal<sup>(28)</sup>.

Enquanto a prevalência estimada de retardo mental na população normal é de 9%, para crianças com DMD tem variado de 20 a 50%. Cotton (2001) realizou um estudo de metanálise sobre as medidas de inteligência global em DMD. Nos estudos analisados, a média de QI foi de 80,2 (Desvio Padrão - DP 19,3) diferente estatisticamente da média da população normal que é de 100. Foi observado que 34,8% das crianças da amostra apresentavam QI menor que 70. Destas, 79,3% tinham retardo mental leve, 19,3% moderado, 1,1% severo e 0,3% profundo<sup>(29)</sup>.

Aproximadamente 50-70% das crianças com DMD têm algum atraso na linguagem, o que pode inclusive preceder a preocupação dos pais geralmente relacionada ao atraso no desenvolvimento motor e na fraqueza muscular. A maioria das crianças com atraso na linguagem adquire a habilidade de falar normalmente, mas 1/3 permanece com um significativo atraso<sup>(11)</sup>.

Diferentes formas de distrofina têm sido localizadas no tecido cerebral normal, uma delas no córtex cerebral e hipocampo, e outra nas células de Purkinje do córtex cerebelar<sup>(17)</sup>. Estes achados podem justificar a presença do retardo mental nos pacientes com DMD.

Wicksell *et al.* (2004) avaliaram um grupo de 20 pacientes com DMD com idade entre 7 e 14 anos e um grupo controle de indivíduos normais, por meio de testes neuropsicológicos específicos. A performance do grupo com DMD foi significativamente pior em todos os aspectos da memória, assim como nas habilidades de aprendizagem e funções executivas. A memória a curto prazo foi encontrada como o déficit mais aparente. Os autores enfatizam que

apesar do déficit cognitivo não ser considerado progressivo, as dificuldades com a memória a curto prazo podem prejudicar de forma significativa o desenvolvimento intelectual<sup>(17)</sup>.

Em outra pesquisa realizada, Florencia *et al.*, 2004, constataram que 50% dos pacientes estudados apresentavam déficits neuropsicológicos, basicamente dificuldades de aprendizagem em variados graus, baixo nível de memória, atraso na aquisição da leitura e escrita, déficit de atenção, alterações emocionais e de linguagem. Estes autores corroboram com estudos prévios quanto à associação do retardo mental e mutações que afetam o gene da distrofina<sup>(30)</sup>.

Estes estudos chamam a atenção para o déficit cognitivo encontrado numa parcela das crianças com DMD, o que pode dificultar a avaliação da QV por meio da própria criança. Entretanto, deve-se ressaltar que a tendência atual é explorar a subjetividade de indivíduos com retardo mental, por serem capazes de expressar opinião própria quanto a aspectos relacionados à sua QV. Estes dados são confirmados por pesquisas realizadas, onde a QV de indivíduos com retardo mental foi avaliada levando-se em conta a opinião da própria pessoa e não de um representante<sup>(31-34)</sup>.

A família da criança com DMD também tem sido motivo de preocupação para a equipe de reabilitação. Abi Daoud *et al.* referem que os pais de crianças com doenças neuromusculares podem apresentar mais *stress* e um amplo espectro de problemas quando comparados com pais de crianças com paralisia cerebral, doenças renais e um grupo controle saudável<sup>(35)</sup>. Os mesmos autores evidenciaram que 57% dos pais de pacientes com DMD apresentaram pobre ajustamento psicossocial e também exibiram significativos sentimentos de culpa e dificuldade crescente de discutir questões relacionadas à morte de seus filhos.

Outro dado resultante deste estudo é que os pais de crianças mais velhas (acima de 13 anos) exibiram escores mais altos em relação ao *stress*<sup>(35)</sup>. Estes resultados podem ser em decorrência da evolução natural da doença, pois é nesta faixa etária que os pacientes provavelmente já perderam a marcha e estão mais dependentes de seus pais.

Discutir com outros pais e profissionais da saúde aspectos sobre a doença de seus filhos tem sido reportado como uma questão importante para pais de adolescentes com DMD<sup>(13)</sup>. Outro fator reportado na literatura como positivo para os pais foi o acesso a grupos de suporte, para ajudar no enfrentamento da doença dos filhos<sup>(13)</sup>. Já a presença de déficit cognitivo em pacientes com DMD tem sido relatada pelos pais como um fator aditivo ao *stress* familiar<sup>(36)</sup>.

Autores observaram que 62% dos pais apresentavam problemas de ordem prática e 47% dificuldades para carregar seus filhos acometidos pela doença. Os pais referiram que a falta de informação sobre diagnóstico, evolução da doença e aconselhamento genético são fatores negativos para o enfrentamento dos mesmos. Mencionaram que uma boa comunicação sobre a doença entre os familiares é fator que interfere positivamente<sup>(13)</sup>. O isolamento social dos seus filhos também tem sido motivo de preocupação dos pais, como relatado por Bothwell em 2002<sup>(20)</sup>.

Reid e Renwick (2001) afirmam que quando a família de pacientes com DMD tem a oportunidade de questionar e discutir suas experiências em mais de uma ocasião pode ajudá-los a enfrentar seus medos e questões emocionais associados com essa doença terminal. As autoras enfatizam que é necessária uma especial atenção no sentido de ajudar famílias a lidar com o stress e a desenvolver estratégias de enfrentamento para que a QV seja promovida para

estas famílias. Sessões educativas com cuidadores podem ajudá-los a melhor entender as necessidades dos adolescentes com DMD, para que possam ser vistos, em primeiro lugar, como adolescentes e, só em seguida, como adolescentes com uma incapacidade<sup>(36)</sup>.

Em muitas condições crônicas, em que não há real possibilidade de cura, vem crescendo o interesse de investigar o quanto as limitações impostas pela doença afetam a vida destes indivíduos. Eis que surge o termo qualidade de vida, no início dentro de uma conotação socioeconômica, e hoje já consolidada como um constructo subjetivo e de fundamental importância nas abordagens e pesquisas clínicas em todo o mundo.

## 1.2 Qualidade de vida

O grupo de estudos sobre QV da Organização Mundial de Saúde (OMS) define QV como “a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistemas de valores nos quais vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”. Dentro desta definição estão incluídos os seis principais domínios: físico, estado psicológico, níveis de independência, relações sociais, meio ambiente e espiritualidade/religião/crenças pessoais<sup>(37)</sup>.

Qualidade de vida é uma noção eminentemente humana e abrange vários significados que refletem conhecimentos, experiências e valores de indivíduos e coletividades. Tais significados expressam o momento histórico, a classe social e a cultura a que pertencem os indivíduos<sup>(38)</sup>. Na maioria das citações, o termo aparece com o sentido bastante genérico<sup>(39)</sup>. De acordo com Schalock *et al.* (2003), os conceitos e modelos de QV mudam potencialmente de país para país e até mesmo de área para área dentro dos países<sup>(40)</sup>.

Apesar de não haver consenso, existe razoável concordância entre os pesquisadores acerca do constructo QV, cujas características são: subjetividade, multidimensionalidade e presença de dimensões positivas (p. ex. mobilidade) e negativas (p. ex. dor)<sup>(41)</sup>.

Há relatos de que a primeira citação do termo qualidade de vida ocorreu em 1920 por Pigou, através da publicação do seu livro sobre economia e bem-estar material<sup>(42)</sup>. Em 1964, o então presidente dos EUA, Lyndon Johnson, utilizou pela primeira vez a expressão QV no contexto político e desde então esse tema tem recebido crescente atenção dentro de muitos programas de promoção da saúde<sup>(41)</sup>. As primeiras revistas científicas a publicarem estudos sobre QV nos EUA foram “Social Indicators Research”, em 1974, e “Sociological Abstracts”, em 1979, que certamente contribuíram para a expansão teórica e metodológica deste construto<sup>(43)</sup>.

Vale ressaltar a crescente utilização do termo qualidade de vida como um *slogan* dentro de várias perspectivas e que, apesar dessa difusão tão popular em todo mundo, ainda não há um consenso dentro de uma visão acadêmica para a aceitação de uma única definição<sup>(44)</sup>. Eiser e Morse (2001) também afirmam que o estudo científico da QV é complicado pelas diversas formas em que o termo é utilizado no dia-a-dia. De acordo com as pesquisadoras, para muitas pessoas QV significa felicidade, para outras significa bem-estar material e há quem vincule QV a relacionamentos familiares e amigos<sup>(45)</sup>.

A QV percebida pode ser entendida como uma dimensão subjetiva da QV já que depende de julgamentos do indivíduo sobre a sua função física, social e psicológica, e são influenciados pelas condições objetivas de saúde física, renda e relações sociais<sup>(44)</sup>.

Alguns autores interpretam a QV como um sentido interno, uma correlação do temperamento ou personalidade. Trata-se de um constructo sensível às influências antropológicas, sociológicas e psicológicas, ou seja, um produto da interação entre a pessoa e o ambiente. Sugere-se que os aspectos do temperamento ou personalidade do indivíduo são mais importantes para gerar uma sensação de bem-estar do que o apoio encontrado na comunidade<sup>(46)</sup>.

Schalock e Verdugo (2003) propõem o estudo da QV com base em oito domínios ou dimensões: bem-estar emocional, relações interpessoais, bem-estar material, desenvolvimento pessoal, bem-estar físico, autodeterminação, inclusão social e direitos<sup>20</sup>. Esses autores sugerem uma perspectiva ecológica para descrever os vários contextos do comportamento humano, que podem ser classificados dentro de três níveis do sistema: microsistema, mesosistema e macrosistema<sup>(46)</sup>.

O microsistema ou contexto social imediato envolve a família, lar, local do trabalho, que afetam diretamente a vida da pessoa. O mesosistema ou vizinhança envolve a comunidade, agências de serviço e organizações, que afetam diretamente o funcionamento do microsistema. Já o macrosistema ou padrões culturais mais amplos envolve tendências socio-políticas, sistemas econômicos e outros aspectos relacionados à sociedade, que afetam diretamente os nossos valores, crenças e o significado de palavras e conceitos<sup>(46)</sup>.

### 1.3 Qualidade de Vida em Crianças

Apesar da qualidade de vida ter se tornado uma categoria do *Index medicus* desde 1966, o interesse na QV de crianças não ganhou força até o início dos anos 80, ou seja, mesmo dentro de uma perspectiva histórica, a medida da QV na infância tem recebido menos atenção do que em adultos<sup>(45)</sup>.

Os primeiros estudos sobre QV na infância surgiram na área de oncologia, a partir da melhora nos recursos terapêuticos voltados para essa população, o que resultou no aumento da sobrevida. Com isso surgiu o interesse em avaliar o impacto do câncer na QV das crianças. Entretanto, há ainda pouca evidência de que as medidas de QV estão sendo rotineiramente empregadas na prática ou triagens clínicas, mesmo que a principal meta, na maioria dos casos, seja o incremento da QV<sup>(47)</sup>.

Em crianças, a QV tem sido definida como um conceito subjetivo e multidimensional, que inclui a capacidade funcional e interação psicossocial da criança e da sua família<sup>(48)</sup>. Fatores como dor devido à enfermidade ou tratamento, falta de energia para aproveitar as atividades do dia-a-dia e medos em relação ao futuro podem comprometer a QV de crianças<sup>(49)</sup>.

Para crianças e adolescentes doentes, bem-estar pode significar o quanto seus desejos se aproximam da realidade, refletindo sua prospecção, influenciada por eventos cotidianos e de ordem crônica<sup>(50)</sup>.

Stein apud Kuczynski *et al.* (2003) definem doença crônica como qualquer condição patológica que persista durante mais de três meses em um ano, ou que leva à hospitalização contínua por pelo menos um mês em um ano<sup>(51)</sup>.

Para crianças com doenças crônicas que permutam entre a vida escolar e hospitalizações ocasionais, é um desafio constante conciliar esses dois mundos, além de ter que explicar aos seus amigos sobre procedimentos médicos realizados, sem perder a esperança de voltar a ter uma vida mais “normal”. Na maior parte, a tecnologia médica e os programas de cuidado têm sido desenvolvidos sem levar em consideração o impacto emocional para a criança<sup>(52)</sup>.

Durante o desenvolvimento da criança, qualquer condição que ameça a integridade corporal ou a auto-imagem será percebida de maneira diferente e demandará mecanismos adaptativos específicos. De qualquer maneira, em todas as etapas do desenvolvimento físico e psicoemocional, o binômio criança-família deve constituir o foco de atenção do profissional de saúde<sup>(53)</sup>.

Diversos instrumentos têm sido desenvolvidos para avaliar a QV de adultos, porém, no Brasil, dispõe-se apenas de dois instrumentos validados para a população pediátrica: o *Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé* (AUQEI) e o *Child Health Questionnaire* (CHQ).

O *Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé* (AUQEI) foi desenvolvido em 1997 por Manificat e Dazord<sup>(54)</sup> e validado no Brasil em 2000 por Assumpção Jr. *et al.*<sup>(55)</sup>. É uma ferramenta que busca avaliar a sensação subjetiva de bem-estar do indivíduo, partindo da

premissa de que um indivíduo em desenvolvimento é, e sempre foi, capaz de expressar a sua subjetividade<sup>(51)</sup>.

Trata-se de um instrumento considerado capaz de avaliar os sentimentos da criança em relação ao seu estado atual, não levando em conta o seu desempenho e produtividade. É composto de 26 questões que exploram as dimensões familiares, sociais, atividades, saúde, funções corporais e separação, direcionado para crianças de 4 a 12 anos de idade<sup>(55)</sup>.

O AUQEI permite que se obtenha um papel de satisfação pessoal que pode ser correlacionado por uma terceira pessoa, possibilitando, por exemplo, estabelecer a concordância entre a criança e seus pais, tendência cada vez mais emergente nos estudos de QV na infância<sup>(55)</sup>.

O *Child Health Questionnaire* (CHQ) possui 15 conceitos em saúde, cada um com pontuação de 0-100. Maior pontuação indica melhor estado de saúde, grau de satisfação e bem-estar, e abrange o aspecto físico e psicossocial<sup>(48)</sup>.

O *Child Health Questionnaire* (CHQ) foi desenvolvido para avaliar o efeito da Artrite Reumatóide Juvenil (ARJ) na QV de crianças e adolescentes, mas também tem sido utilizado em diversas doenças crônicas pediátricas e as versões adaptadas para o português foram publicadas na íntegra recentemente<sup>(48)</sup>.

A adaptação e validação da versão brasileira do *Childhood Health Assessment Questionnaire* (CHAQ) e o *Child Health Questionnaire* (CHQ) foi realizada por Machado *et al.* (1999) em uma coorte de 314 crianças saudáveis e de 157 pacientes com Artrite

Reumatóide Juvenil. O CHAQ-CHQ foi completado em 89% dos casos pela mãe e em 11% dos casos pelo pai<sup>(56)</sup>.

Todos os instrumentos que se propõem avaliar a QV, tanto em adultos quanto em crianças, precisam obedecer aos critérios de confiabilidade e validade. É importante saber se uma medida é confiável, que permita que o indivíduo responda similarmente em diferentes situações, e válida, isto quer dizer, que mensura qualidade de vida mais do que qualquer outro conceito<sup>(45)</sup>.

A confiabilidade pode ser avaliada através dos testes de consistência interna, confiabilidade inter-examinador e teste-reteste. A consistência interna determina se os itens de um domínio ou escala avaliam a mesma dimensão e é normalmente medida usando o coeficiente alfa de Cronbach. Uma consistência interna de 0,70 tem sido recomendada para medidas usadas para estabelecer diferenças entre grupos em triagens clínicas ou resultados de pesquisas, e maiores que 0,90 para interpretar escores individuais. Entretanto, na prática, valores maiores que 0,50 são considerados aceitáveis. Já a confiabilidade teste-reteste é estabelecida quando indivíduos completam uma medida em duas ocasiões diferentes e os escores das duas situações se correlacionam entre si. É preciso considerar que uma baixa confiabilidade teste-reteste pode refletir uma mudança real entre indivíduos e não indicar que a medida tem pobre confiabilidade, pois a QV é sensível a mudanças ao longo do tempo<sup>(45)</sup>.

Outro tipo de confiabilidade avaliada é a inter-examinador, que se refere à consistência de um instrumento quando este é administrado por diferentes entrevistadores e é normalmente medida através da estatística de Kappa. O tempo entre as duas medidas deve ser

o menor possível para minimizar a probabilidade de uma mudança real na vida do indivíduo<sup>(45)</sup>.

Estabelecer validade nos instrumentos de avaliação de QV é um desafio, devido à ausência de uma medida considerada padrão-ouro. Por esta razão, não é possível determinar a validade concorrente que seria a comparação de uma nova medida com a consideração padrão-ouro, que exige uma correlação alta de, no mínimo, 0,75<sup>(45)</sup>.

A validade de constructo refere-se ao elo entre os conceitos supostamente captados pelo instrumento que se deseja avaliar e outros conceitos relacionados ao constructo em estudo, segundo hipóteses pré-estabelecidas. Um das formas de avaliar a validade de constructo é por meio da análise fatorial, que é obtida a partir de métodos estatístico, porém, em muitos casos, devido a amostras pequenas o seu uso não é possível. Nesses casos, recorre-se a análise através de *experts*<sup>(45,57)</sup>.

Após a escolha de um instrumento confiável a ser utilizado na pesquisa, tem-se ainda outro grande desafio: qual a melhor forma de avaliar a QV de crianças? Por meio das próprias crianças, de seus pais, ou de ambos? Iniciar-se-á uma discussão sobre essa questão, que vem se consolidando como um fator que grande interesse nas pesquisas sobre QV na infância.

Eiser (2001) chama a atenção para a diferença que existe entre o que é QV infantil na visão de um adulto e da própria criança<sup>(58)</sup>. Duffy *et al.* (1993) mostraram de forma clara que existe um bom nível de concordância entre crianças e seus pais no que diz respeito à avaliação de uma ampla variedade de aspectos, incluindo funcionamento físico, psicossocial e sintomas gerais que afetam diretamente a QV de crianças com artrite crônica<sup>(59)</sup>.

Pode simplesmente ser útil entender a própria percepção da criança sobre a doença e como esta afeta a sua vida no dia-a-dia. Especialmente em doenças para as quais a cura não é possível, torna-se importante estabelecer se o tratamento possibilita ao paciente sentir-se melhor. Entretanto, como medir esse fator de bem-estar em crianças permanece um desafio<sup>(58)</sup>. Obter dados da QV diretamente da criança pode ser a opção mais desejável, mas é preciso admitir situações em que isto não é possível, como, por exemplo, em crianças com retardo mental severo ou profundo, agravado ou não por distúrbios da comunicação, pouca idade da criança, ou quando ainda não há comunicação efetiva.

A utilização dos representantes para avaliação da QV na infância surge a partir da hipótese de que crianças não são respondentes confiáveis, pela falta de habilidade lingüística e cognitiva para entender e responder questionários<sup>(60)</sup>.

Eiser e Morse (2001) apontam que crianças são capazes de expressar emoções, a depender da forma como são questionadas, e reforçam a importância do uso de figuras para auxiliar no entendimento das opções de respostas. No campo da avaliação da dor, faces com expressão neutra, de sorriso ou raiva, já são amplamente utilizadas e estão sendo adotadas para medir qualidade de vida de crianças com asma. As vantagens de usar figuras incluem aumentar o interesse da criança, melhorar o seu entendimento, manter atenção, o que certamente contribuirá para a obtenção de respostas mais significativas<sup>(45)</sup>.

É preciso que as medidas de QV sejam avaliadas por meio das crianças e dos seus representantes, sendo necessário o desenvolvimento de pesquisas para determinar a relação entre a avaliação da criança e do representante, levando em conta variáveis como gênero,

idade e condição de saúde. O uso de representantes além dos pais também precisa ser mais bem explorado<sup>(58)</sup>.

Eiser e Morse (2001) referem que a concordância entre pais e filhos tem sido freqüentemente considerada pela determinação do coeficiente de correlação momento-produto de *Pearson*, que indica pobre concordância (menor que 0,30), concordância moderada (entre 0,30 e 0,50) e boa concordância (acima de 0,50). De acordo com as autoras, boa concordância entre pais e filhos foi observada para domínios que refletem atividade física, função e sintomas, e pobre concordância para domínios que refletem questões sociais e emocionais<sup>(60)</sup>.

Varni *et al.* (2005) mostraram que crianças com paralisia cerebral são capazes de expressar suas opiniões sobre qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS). Nesta pesquisa foi observado que crianças com PC têm escores mais baixos de QVRS quando comparado com crianças saudáveis da mesma faixa-etária, e que crianças com tetraplegia têm significativamente escores mais baixos que crianças com diplegia e hemiplegia, não apenas para os domínios físicos, mas também emocional, social e de funcionamento escolar<sup>(61)</sup>.

O nível de concordância entre pais e filhos sobre QV é dependente do domínio a ser examinado. A concordância tem-se mostrado maior para as questões relacionadas a limitações funcionais do que para itens que dizem respeito a aspectos emocionais e bem-estar social. Estas discrepâncias podem refletir diferenças reais de perspectivas, assim como uma falta de *insight* dos pais sobre a vida das crianças<sup>(45,62)</sup>.

LeCoq *et al.* (2000) realizaram um estudo com o objetivo de avaliar as propriedades psicométricas de um instrumento para mensuração da QV de crianças com asma, versão dos

pais e das próprias crianças. Foi observado que o instrumento direcionado para os pais mostrou maior habilidade para detectar mudanças na QV ao longo do tempo para quase todas as dimensões, indicando ser mais responsivo do que a versão das crianças<sup>(63)</sup>. Esses dados atentam para a importância de averiguar as propriedades psicométricas dos instrumentos utilizados, antes de estabelecer a concordância entre pais e filhos.

É esperado que o conhecimento dos pais sobre seus filhos seja limitado, particularmente no que tange a atividades ou relacionamentos existentes fora de casa e a estados de sentimentos internos. Esta hipótese é suportada pela constatação de níveis de concordância mais baixos para itens em que pais e crianças têm acesso a diferentes informações (p. ex. interação entre os pares) e para aqueles mais abstratos (p. ex. emoções)<sup>(45,62)</sup>.

Estudos têm mostrado que crianças e seus pais não vêem de forma tão negativa o impacto da mielomeningocele na saúde quanto os profissionais de saúde envolvidos no seu tratamento<sup>(64-65)</sup>. Desta forma, os instrumentos para avaliar QV devem ser desenvolvidos levando em consideração a opinião das crianças e de seus pais, e não apenas dos profissionais de saúde<sup>(66)</sup>.

Em pesquisas com adultos, sugere-se que médicos têm habilidades limitadas para avaliar a QV dos pacientes. Na maioria das vezes, esses profissionais subestimam a intensidade da dor, assim como os níveis de ansiedade e depressão, que também podem ser superestimados<sup>(45)</sup>.

Os pais também tendem a reportar conseqüências mais negativas da doença para seus filhos do que as próprias crianças. Esse dado foi confirmado num estudo com crianças com Artrite Juvenil, no qual suas mães relataram maior comprometimento pela doença em relação à auto-estima e à competência do que as próprias crianças<sup>(67)</sup>.

Jokovic *et al.* (2004) conduziram um estudo objetivando identificar quanto os pais de crianças com problemas orais conhecem seus filhos. Para a construção do questionário, os autores realizaram entrevistas com os pais para estabelecer quais os itens necessários para avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde oral. Os autores observaram que sempre que é dada a possibilidade aos pais de responderem “eu não sei”, esta opção é utilizada em algum item. Nesta pesquisa, quase metade dos pais deu uma resposta “eu não sei” em pelo menos um dos 37 itens do questionário e 25% deram esta resposta a três ou mais itens. Com isso os autores concluíram que é relevante dar a opção de resposta “eu não sei” quando os dados estão sendo coletados. Afirmam que mesmo quando é dada esta opção, as respostas dos pais e crianças podem diferir, pois apesar de os pais relatarem ter conhecimento quanto à experiência da criança em relação à doença, as suas respostas podem refletir a verdade como ela é percebida, que não é necessariamente idêntica à da criança<sup>(62)</sup>.

Espera-se que a concordância deva aumentar com a idade, particularmente pela melhora da linguagem, facilitando a habilidade da criança expressar suas experiências e emoções aos pais. Crianças mais velhas (10-11 anos), com baixos escores em relação a emoções positivas, concordaram menos com seus pais do que crianças mais jovens (8-9 anos). Além disso, há relato de que, devido ao aumento da dependência que ocorre entre pais e crianças doentes, a concordância seja maior para crianças doentes do que para crianças saudáveis<sup>(45)</sup>.

Varni *et al.* (2001) reportam que crianças a partir de 5 anos de idade podem ser consideradas respondentes confiáveis<sup>(68)</sup>. Esse dado é reforçado por Young *et al.* apud Bjornson e McLaughlin (2001) quando ressaltam que crianças com incapacidade a partir dos 5 anos de idade podem contribuir para avaliar sua incapacidade e são respondentes competentes<sup>(69)</sup>. A concordância entre pais e filhos parece sofrer influência da idade, como resalta as mesmas autoras num estudo anterior em que foi constatada maior concordância entre pais e filhos na infância do que na adolescência<sup>(69)</sup>.

Como observado acima, vem crescendo o número de pesquisas sobre QV na infância que levam em conta a opinião da própria criança, além dos seus pais. Esta pesquisa foi realizada para avaliar a QV de crianças com DMD seguindo essa tendência atual, o que possibilitará, dentro da amostra estudada, estabelecer a concordância entre pais e filhos.

Ao avaliar o ajustamento da criança diante de uma enfermidade crônica e terminal, a inclusão de uma medida em que a própria criança responda poderá ajudar a dar um quadro preciso do seu funcionamento.

Uma medida de fácil compreensão e aplicabilidade em crianças, e que vem crescendo na prática clínica, é a técnica projetiva dos Três Desejos<sup>(2)</sup>. O resultado de uma pesquisa com esta técnica de avaliação mostrou haver diferenças entre os gêneros, sendo os desejos dos meninos mais materialistas e os desejos das meninas mais dirigidos a relações interpessoais<sup>(2)</sup>.

Um dos fatores apontados como crucial para a QV de indivíduos com doenças crônicas é a resiliência. Trata-se de outro construto em evidência no momento, que teve sua

origem durante estudos com mães esquizofrênicas, em que muitas crianças mostraram adaptação positiva apesar da alta exposição à adversidade<sup>(70)</sup>.

Resiliência pode ser definida como um processo dinâmico que envolve uma adaptação positiva dentro de um contexto de significativa adversidade. Pode ser dividida em dois tipos: resiliência como resistência ao *stress* e como recuperação de um trauma. Crianças resilientes são consistentemente descritas como ativas, afetuosas, de boa índole e de fácil enfrentamento<sup>(70)</sup>. O estudo da resiliência requer uma abordagem específica e não será incluída na presente pesquisa.

Há quatro similaridades principais entre os conceitos de QV e resiliência: (1) resiliência e QV têm sido definidos como multidimensionais; (2) ambos são constructos latentes e não podem ser medidos diretamente; (3) dentro da individualidade da criança, ambos incluem variabilidade interna; (4) as medidas de resiliência e QV podem ser necessárias para diferenciar os pesos dos domínios para diferentes crianças<sup>(70)</sup>.

Existem poucos estudos publicados sobre a QV relacionada à saúde em países não industrializados. Este conceito inclui o impacto da incapacidade física causada pela doença no desempenho escolar, na vida social, e nas mais diversas atividades dentro e fora do contexto familiar, ampliando a dimensão do impacto da doença sobre a criança e sua família<sup>(48)</sup>.

No que diz respeito à educação, há poucas investigações quanto à percepção de crianças e jovens e os efeitos da educação na QV<sup>(43)</sup>. A base humanística dos cuidados da saúde é a mesma que define as metas educacionais e sociais do mundo hoje. Escolas, assim como centros de reabilitação, são mantidas para promover oportunidades educacionais para

crianças com incapacidades, incluindo problemas físicos e outros tipos de limitação de aprendizagem<sup>(5)</sup>.

#### **1.4 Qualidade de Vida em DMD**

Apesar do interesse crescente de avaliar os sentimentos de crianças e adolescentes durante o curso de doenças progressivas e fatais, poucas pesquisas têm sido conduzidas para avaliar a QV e, particularmente no caso da DMD, tem-se observado que a literatura disponível depende prontamente de observações pessoais, estudo de casos e interpretação do desenho da criança<sup>(13)</sup>.

Historicamente, os primeiros estudos foram realizados por Pope-Grattan *et al.*<sup>(71)</sup> em 1976, e Siegel e Kornfeld<sup>(72)</sup> em 1980, utilizando o desenho da figura humana (DFH) para avaliar o impacto da doença na vida da criança, aspectos hoje contemplados no estudo da QV.

Pope-Grattan *et al.* (1976) conduziram um estudo objetivando identificar as características da personalidade de uma amostra de pacientes com DMD. Foram avaliados 72 desenhos da figura humana de 43 pacientes com DMD, com idade entre 4 anos e meio e 15 anos. O examinador instruiu a criança a desenhar uma pessoa, sempre na presença de seus pais. A inclinação da figura, pobre integração das partes da figura, braços e pernas sombreados, assimetria grosseira dos membros, figura diminuída, figura grande, transparência, sem braços, sem pernas e sem pés foram utilizados como indicadores emocionais. Os autores puderam identificar como ferramenta projetiva, através dos desenhos, quatro traços de personalidade em algumas crianças com DMD: inadequação física, imaturidade, ansiedade corporal e insegurança<sup>(71)</sup>.

Siegel e Kornfeld (1980) examinaram o DFH de 10 garotos com DMD de diferentes famílias, assim como de seus irmãos, com o objetivo de identificar como a doença afeta a dinâmica familiar. Estes desenhos foram interpretados e as ações, estilos e símbolos comparados com suas atitudes e conflitos expressados. A idade dos sujeitos variou de 4 a 16 anos e a média da idade dos irmãos foi de 11,3 anos e das irmãs, 12 anos. O estilo dos desenhos revelou liberdade de relacionamento entre os membros das famílias. Outro achado característico encontrado em 6 crianças foi encapsulação ou isolamento de figuras, que representa confusão de sentimento. Quatro irmãos normais também exibiram encapsulação na figura dos seus desenhos. A característica mais significativa do desenho dos irmãos não afetados foi que eles encapsularam os membros da família e não isolaram o irmão com DMD. Foi observado também que os irmãos saudáveis demonstraram baixa auto-estima em relação ao irmão com DMD, pelo fato destes necessitarem de maior cuidado físico. Os autores concluíram que os achados deste trabalho foram semelhantes aos publicados anteriormente, revelando que os pacientes com DMD têm uma grande dependência das mães e que os irmãos não afetados revelaram sentimentos de raiva e depressão<sup>(72)</sup>.

Firth *et al.* (1983) conduziram entrevista com 53 famílias de garotos com DMD a fim de descrever as experiências e percepções de seus pais durante o curso da doença. Os pais foram avaliados através de um questionário que abrangeu uma variedade de tópicos, incluindo problemas experienciados pelos pais no diagnóstico, “screening” neonatal e o impacto da doença na família. Os quatro problemas mais mencionados foram: transporte, moradia, poucas informações sobre a doença e depressão dos filhos. Aborrecimento, depressão e problemas comportamentais dos pacientes foram os aspectos negativos mais relatados pelos pais. Apesar do questionário ter sido estendido a ambos os pais, a maioria deles foi preenchida pelas mães. Algumas informaram ainda que seus filhos sentiam vergonha da

doença, principalmente quando os amigos implicavam ou quando eram observados por estranhos na rua<sup>(13)</sup>.

Witte (1985) realizou um estudo de narrativa com adolescentes portadores de DMD no Reino Unido, através de entrevistas com os pais e avaliações projetivas e psicodrama com os adolescentes. Os pacientes com DMD mostraram-se significativamente isolados do mundo considerado fisicamente normal. Os pais descreveram alterações narcisistas experienciadas por seus filhos, como resultado de abuso físico e discriminações dos seus pares normais. A maioria dos adolescentes com DMD preferiu divertir-se no anonimato, pois a presença de desconhecidos sem nenhuma alteração motora desencadeava ansiedade. Demonstraram sensibilidade para com suas deformidades físicas e falta de confiança nos outros fora do seu ambiente familiar, o que gerou marcante isolamento social<sup>(73)</sup>.

Miller *et al.* (1990) avaliaram 17 pacientes com Duchenne e 14 familiares com idade entre 17 e 33 anos sobre o impacto da ventilação mecânica na QV. Os fatores que influenciaram negativamente mudanças na QV dos pacientes após a introdução da ventilação mecânica foram: diminuição da mobilidade, aumento da dependência, aumento das restrições para ter acesso à comunidade, diminuição das atividades e perda da independência. Os familiares relataram um impacto mais negativo do ventilador nas suas vidas do que os pacientes, resultado do aumento da dependência do paciente e peso maior para a família. Em geral, os pacientes deste estudo eram menos envolvidos em atividades recreacionais do que seus pares e suas principais atividades de lazer não envolviam outras pessoas. No grupo estudado, 11 pacientes e 6 mães relataram piora da QV após a utilização da ventilação mecânica<sup>(74)</sup>.

Bach *et al.* (1991) conduziram um estudo com a finalidade de avaliar o bem-estar percebido de 82 indivíduos com DMD em uso de ventilação mecânica prolongada. Os resultados mostraram que esses pacientes são significativamente menos satisfeitos com sua forma de locomoção, saúde, vida social, sexo e com a vida em geral do que o grupo controle utilizado neste estudo. Os pacientes revelaram que a ventilação assistida deve ser oferecida para todos os indivíduos que possam ter benefício com esse suporte e que o aspecto financeiro não deve ser uma consideração. Os autores concluem que a avaliação subjetiva da satisfação de vida não tem boa correlação com os indicadores objetivos de QV comumente empregados quando aplicados a indivíduos com DMD em uso de ventilação mecânica, e que os profissionais de saúde subestimam a satisfação de vida deste grupo de pacientes<sup>(75)</sup>.

Renwick e Reid (1994) elaboraram um instrumento direcionado para avaliar a satisfação de vida dos adolescentes com DMD e publicaram os resultados preliminares da sua validação. O “Life Satisfaction Index for Adolescents” (LSI-A) avalia um importante aspecto da QV denominado satisfação de vida, podendo ser auto-administrado ou administrado por meio de entrevista. O LSI-A foi elaborado como resultado de vários processos que envolveram uma revisão de literatura, uma entrevista com os pais de pacientes com DMD sobre os principais fatores de *stress* experienciados por eles, entrevistas informais com clínicos que trabalhavam com adolescentes com Duchenne e suas famílias, e adolescentes com e sem DMD, o que resultou num total de 45 itens. Os cinco domínios examinados neste instrumento são: bem-estar geral, relacionamentos interpessoais, desenvolvimento pessoal, satisfação pessoal e lazer e recreação. Os resultados deste estudo mostraram que a validação do constructo foi significativa para todos os domínios, o que torna este instrumento promissor para a elaboração de futuras pesquisas<sup>(76)</sup>.

Em um estudo desenvolvido no Canadá, Bothwell *et al.* (2002) avaliaram a percepção dos pais de adolescentes com DMD em relação à importância dos serviços prestados, questões da saúde e aspectos da QV, através de uma entrevista conduzida com 31 famílias. Foram relatadas como de grande importância as preocupações sobre saúde física e mobilidade, saúde mental e QV. Questões educacionais, tais como o nível de escolaridade da criança, a habilidade da escola para ir ao encontro das necessidades especiais da criança e o transporte até a escola foram relatados pelos pais como relevantes para a QV de seus filhos. A situação financeira, sentimentos de raiva e isolamento social, tanto dos pais quanto dos filhos, também foram tidos como fatores limitantes da QV<sup>(20)</sup>.

Eagle *et al.* (2002) estudaram os efeitos da ventilação mecânica domiciliar noturna na QV de pacientes com DMD a partir da opinião dos profissionais de saúde, dos cuidadores e dos próprios pacientes. Os autores constataram através de uma avaliação formal que os profissionais de saúde subestimam a QV dos pacientes e que os avanços tecnológicos têm contribuído para o incremento da QV desses pacientes. Os pacientes relataram que o acesso à Internet, jogos eletrônicos e sistemas de controle ambientais, como cama e cadeira de rodas motorizadas, são fatores importantes que contribuem para QV e independência dos mesmos. A ventilação mecânica noturna também se mostrou eficaz para melhorar a QV dos pacientes assim como tem sido responsável pelo aumento da sobrevida<sup>(9)</sup>.

Hinton e Fee apud Nereo e Hinton (2003) afirmam que a restrição da interação social e de comportamento interpessoal observados em garotos com DMD não é uma reação à doença, mas sim uma característica associada, já que é comumente encontrada em pacientes com DMD independente do nível de QI, diferente de outras enfermidades da infância em que existe essa correlação psicológica<sup>(2)</sup>.

Nereo e Hinton (2003) examinaram Três Desejos de pacientes com DMD e compararam com Três Desejos dos irmãos e de um grupo controle composto por meninos da mesma faixa etária. Contrário ao que os autores imaginavam, os desejos relacionados à saúde não foram os mais freqüentes nos pacientes com Duchenne, o que pode indicar um bom nível de ajustamento ou aceitação das dificuldades relacionadas à enfermidade. Os pacientes exibiram desejos mais relacionados a bens materiais, o que é normalmente encontrado em crianças saudáveis da mesma faixa etária. Os autores pontuaram que isso pode ser devido à faixa etária dos pacientes incluídos neste estudo (6 a 12 anos), já que é na adolescência que os pacientes tornam-se mais restritos e comprometidos por causa da doença. Os irmãos dos pacientes exibiram mais desejos relacionados à saúde que os pacientes<sup>(2)</sup>.

Uma publicação mais recente sobre o assunto foi resultado de uma pesquisa desenvolvida na Suíça e incluiu 35 pacientes com DMD, idade variando entre 8 e 33 anos, para investigar a QV e sua relação com incapacidade física, função pulmonar e necessidade de ventilação assistida. O instrumento utilizado nesta pesquisa foi o SF-36 - forma abreviada, e o principal achado foi que pacientes com DMD em várias idades e graus avançados de fraqueza muscular global têm uma alta percepção da qualidade de vida, apesar da sua doença e dependência de terceiros para várias atividades no dia-a-dia. Com exceção dos domínios diretamente relacionados à perda de força muscular, a qualidade de vida relacionada à saúde de pacientes com DMD foi independente do grau de incapacidade física e prejuízo da função respiratória<sup>(77)</sup>.

Rahbek *et al.* (2005) publicaram os resultados de uma pesquisa sobre a vida de adultos com DMD, na qual os resultados obtidos mostraram uma qualidade de vida excelente. Apesar

disso, referiram que a falta de uma vida amorosa e sexual são, talvez, os aspectos mais negativos da doença. A dor como aspecto negativo foi reportada por 40% dos pacientes, provavelmente devido ao avançado grau de fraqueza muscular e conseqüente imobilidade, por tratar-se de uma população adulta. Foram incluídos nesta pesquisa 65 pacientes, com idade entre 18 e 42 anos, todos em uso de ventilação mecânica, que fazem parte de uma associação dinamarquesa de reabilitação. Estes autores observaram que os pacientes não estavam preocupados com o futuro, o que pode ter relação com os altos escores de QV encontrados no presente estudo<sup>(78)</sup>.

Como pôde ser observado na descrição das pesquisas sobre QV em pacientes com DMD, todas foram desenvolvidas em outros países. Numa revisão sobre o tema publicado na revista *Pediatria São Paulo* (2005), através das bases de dados *medline* e *lilacs* de 1980 a 2004, foi constatada a ausência de pesquisas no Brasil, chamando a atenção para a importância de se estudar a QV deste grupo de pacientes em nosso país, população tão freqüentemente encontrada nos centros de reabilitação. Este achado reitera a realização desta pesquisa, inédita até o momento em nosso país<sup>(79)</sup>.

### **1.5 A Reabilitação como Proposta de Educação em Saúde na Distrofia Muscular Progressiva Tipo Duchenne**

O aspecto principal do tratamento de reabilitação para pacientes com DMD é reduzir a incapacidade, prevenir complicações, prolongar a mobilidade e melhorar a QV<sup>(14)</sup>.

Muitos estudos vêm sendo realizados para avaliar o efeito do exercício em pacientes com DMD, e hoje é aceito que o treinamento muscular excessivo é tão prejudicial quanto a

imobilidade. Os familiares devem ser orientados a estimular a criança a realizar um nível de atividade normal, permitindo-lhes brincar como outras crianças da sua idade<sup>(80)</sup>.

Andar de bicicleta e nadar são atividades geralmente preferidas pelas crianças a programas de exercícios formais, além do que, para aquelas de menor idade, a água possibilita um excelente recurso lúdico<sup>(80)</sup>.

Quando a fraqueza muscular avança, as contraturas desenvolvem-se inevitavelmente e não podem ser prevenidas, entretanto é preconizado que estas podem ser lentificadas com posicionamento adequado e programas de alongamento. Para prevenir as contraturas, os pais são ensinados a realizar exercícios de alongamento diariamente em casa e órteses para posicionamento noturno podem ser utilizadas para retardar a progressão da contratura em tornozelos<sup>(80)</sup>. A realização de alongamentos passivos pelos pais, assim como a utilização de órteses para posicionamento noturno pelas crianças, pode interferir na vida social e atividades recreacionais da criança<sup>(23)</sup>.

O princípio básico é tratar o paciente como um todo, o que inclui orientar a família para atividades do dia-a-dia, como habilitação, banho, transferências, vestuário, alimentação. O suporte emocional do paciente e seus familiares também deve ser prioridade no tratamento de reabilitação, com o objetivo de minimizar o *stress* emocional inevitável da doença<sup>(18)</sup>.

Pesquisas têm mostrado que o envolvimento dos pais no tratamento dos filhos tem resultado em maior êxito nos programas de reabilitação e por esta razão a prática de investir na fisioterapia domiciliar tem aumentado nas últimas décadas<sup>(81-82)</sup>. Isso reforça uma das mudanças mais importantes ocorridas nos últimos tempos no manejo de crianças com

incapacidade, deixando de focalizar nas limitações para centrar-se no potencial da criança, suas funções e família<sup>(83)</sup>.

O programa de fisioterapia domiciliar é uma estratégia da reabilitação que vem se difundindo ao longo dos anos, principalmente nas doenças crônicas. Pode ser compreendida também como uma proposta de educação em saúde, pois assume uma conotação de *empowerment* dos pais, que passam a exercer um papel fundamental no programa de tratamento dos seus filhos.

Esta proposta é condizente com a prática da educação em saúde realizada dentro de Programa de Reabilitação Infantil da Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação, onde os pais são treinados para realizar os exercícios com seus filhos em casa. Os pais são ainda treinados em relação aos cuidados necessários nas atividades de vida diária, ou seja, como facilitar a alimentação, higiene, vestuário e mobilidade eficiente.

Os pais, assim como os profissionais da área da saúde em geral, deverão ser conscientizados de que a fisioterapia domiciliar, além de facilitar o dia-a-dia tanto dos pais quanto das crianças, compartilha com a tendência atual de serviços voltados para a comunidade.

A filosofia do cuidado centrado na família promove o tratamento da criança dentro do contexto familiar para otimizar os resultados do desenvolvimento da criança<sup>(84)</sup>. A intervenção centrada na família tem-se mostrado capaz de acelerar o alcance de metas, assim como de aumentar as chances de melhorar a função motora de crianças com necessidades especiais<sup>(82)</sup>.

Estes achados são compatíveis com os resultados do estudo realizado por Gross *et al.* (1982) quando avaliaram a efetividade de um programa de treinamento dos pais de crianças com alterações motoras quanto à realização da fisioterapia em domicílio. Os autores observaram que a realização da fisioterapia domiciliar pelos próprios pais aumenta a probabilidade de se obter melhora da função motora deste grupo de crianças<sup>(85)</sup>.

Apesar da importância do envolvimento dos pais no tratamento de crianças com incapacidade, a adesão aos programas de tratamento domiciliar continua sendo um problema para muitos pais e profissionais de reabilitação. Estima-se que quase 50% dos pais não aderem às atividades propostas e este índice é maior no caso de doenças crônicas. A adesão também pode ser afetada pela complexidade das atividades propostas, idade da criança e estilo de vida da família e o *stress*<sup>(82)</sup>.

Rone-Adams *et al.* (2004) conduziram um estudo para avaliar a adesão ao programa de fisioterapia domiciliar com 66 cuidadores de pacientes com incapacidade, sendo 50% da amostra composta de pacientes com DMD. Foi observada uma relação altamente significativa entre *stress* e adesão, sugerindo que a adesão do cuidador pode ser predita pelo nível de *stress* que ele acumula. Isso implica que se o nível de *stress* é minimizado, a adesão com o programa de fisioterapia domiciliar é aumentada nesta população<sup>(82)</sup>.

No caso de crianças com seqüela de traumatismo crânio-encefálico (TCE), também foi observado que tanto pais quanto crianças reportaram altos níveis de satisfação com uma intervenção direcionada para treinar os pais para a realização de atividades terapêuticas em casa<sup>(7)</sup>.

Também há relato de sucesso no treinamento familiar para pais de crianças com paralisia cerebral (PC) em Bangladesh. McConachie *et al.* (2000) realizaram uma triagem randomizada controlada com 85 crianças com PC entre 1,5 e 5 anos de idade e constataram que o grupo de criança que recebeu tratamento em casa pelos próprios pais treinados por equipe especializada evoluiu com melhora nas suas habilidades. Foi observado neste estudo que os profissionais de reabilitação podem treinar pais de crianças com PC por meio de um manual individualizado através de figuras, quanto à realização de um programa de tratamento domiciliar, desde que tenham supervisão indireta da equipe<sup>(86)</sup>.

Outro aspecto importante é que grandes equipes interdisciplinares podem mesmo não intencionalmente compartimentar o tratamento da criança e aumentar os níveis de *stress* por causa da quantidade de informações repassadas para a família responsável pelos cuidados de crianças com seqüela de TCE. Neste sentido, torna-se fundamental ressaltar a importância de respeitar o contexto social e educacional da criança e de sua família<sup>(7)</sup>.

A educação para a saúde pode ser definida como o processo de qualificação do indivíduo para uma boa convivência social e o exercício da cidadania em todos os contextos em que interage, norteando-se pelos valores humanísticos e utilizando-se de instrumentos democráticos visando à promoção da QV. O exercício da educação em saúde exige o conhecimento de várias disciplinas para desenvolver a conscientização do ser humano na busca da QV trilhando o caminho da autonomia<sup>(87)</sup>.

Para o profissional de saúde exercer o papel de educador em saúde torna-se necessário valorizar o saber socialmente construído pelos pacientes e seu ambiente para, a partir de

então, quando necessário modificar o comportamento de saúde destes, objetivando alcançar o melhor nível de bem-estar<sup>(87)</sup>.

A educação em saúde procura desencadear mudanças de comportamento individual, enquanto a promoção em saúde, muito embora inclua sempre a educação em saúde, visa a provocar mudanças de comportamento organizacional, capazes de beneficiar a saúde de camadas mais amplas da população<sup>(88)</sup>.

Segundo a Carta de Ottawa (1986), promoção da saúde trabalha por meio de ações comunitárias concretas e efetivas na tomada de decisão, visando à melhoria das condições de saúde. É o processo de capacitação da comunidade para atuar na melhoria da sua QV e saúde, incluindo uma maior participação no controle desse processo (*empowerment*)<sup>(89)</sup>.

A carta de Ottawa, resultado da Primeira Conferência Internacional sobre Promoção da Saúde realizada no Canadá, enfatiza cinco áreas de prioridade para intervenção social: criação de políticas públicas voltadas para a saúde, de ambientes capazes de favorecer a saúde, fortalecimento de ações comunitárias, desenvolvimento de habilidades pessoais e reordenação de serviços de saúde. Este documento tem um destaque merecido por questionar o enfoque tradicionalista da educação para a saúde, no qual a população é apenas um receptor passivo e valoriza o fortalecimento da ação comunitária<sup>(90)</sup>.

A Terceira Conferência Internacional de Promoção da Saúde – Declaração de Sundswall (1991), cujo tema é ambientes favoráveis à saúde, reconhece que todos têm um papel na criação de ambientes favoráveis e promotores de saúde. O termo “ambiente favorável” refere-se aos espaços nos quais as pessoas vivem: a comunidade, suas casas, seu

trabalho e lazer, assim como as estruturas que determinam o acesso aos recursos para viver e as oportunidades para ter maior poder de escolha<sup>(89)</sup>.

Também nesta declaração é enfatizada a importância de se aumentar o poder de decisão das pessoas e a participação comunitária, almejando a promoção da saúde. Reconhece-se a educação como um direito humano básico e um elemento-chave para realizar as mudanças necessárias para atingir a meta saúde para todos<sup>(89)</sup>.

Para pacientes com alterações motoras, a criação de ambientes favoráveis implica em facilitar a locomoção e adaptação dos diferentes espaços, tanto os públicos quanto os domiciliares, eliminando assim as barreiras arquitetônicas que dificultam a integração e a inclusão social. Outro aspecto importante é promover o acesso das pessoas com deficiência às informações acerca dos seus direitos e das possibilidades para o desenvolvimento das suas potencialidades nas atividades sociais, escolares e de lazer<sup>(91)</sup>.

No que tange à legislação brasileira sobre as Pessoas com Deficiências, a Política Nacional de Saúde da Pessoa Portadora de Deficiência (2002) tem como uma das suas diretrizes básicas a promoção da QV das pessoas portadoras de deficiência. Para isso, busca a mobilização da sociedade, além dos setores do governo no sentido de assegurar a igualdade de oportunidades às pessoas com deficiência<sup>(91)</sup>.

É numa tentativa de aproximação dos temas educação em saúde, promoção da saúde e QV que se fundamenta o eixo desta pesquisa. Por se tratar de uma das principais metas dos programas de promoção da saúde, o incremento da QV precisa ultrapassar as barreiras teórico-conceituais para então fazer parte das práticas dos serviços de saúde.

A identificação dos aspectos relacionados à QV de crianças com DMD é entendida, então, como uma etapa deste processo de integração teórico-prático. Neste sentido, compreende-se que o conhecimento gerado pela realização desta pesquisa deva informar melhorias e adequações nas propostas de reabilitação hoje existentes em relação a esta população. Desta forma, as instâncias teóricas deste projeto se integram à proposta concreta que o fundamenta: contribuir para a promoção de uma melhor QV para as crianças com DMD.

## 2 METODOLOGIA

### 2.1 Tipo de Estudo

Este estudo é de natureza descritiva do tipo quantitativo utilizando-se de ferramentas qualitativas de avaliação, pois o construto QV é multidimensional e subjetivo, exigindo assim o emprego de ambas as metodologias. Para isso, foi realizada uma triangulação metodológica. A opção metodológica por instrumentos centrados na criança e família deve-se à convicção da necessidade do empoderamento da criança e ao pluralismo metodológico necessário à abordagem do objeto deste estudo<sup>(92)</sup>.

Vale reiterar que o modelo de QV adotado para o desenvolvimento desta pesquisa é defendido por Schalock e reflete a natureza multidimensional do constructo QV, levando-se em conta três domínios principais: a vida no lar e na comunidade, a escola ou o trabalho, a saúde e o bem-estar<sup>(6)</sup>.

Triangulação é um conceito que surgiu do interacionismo simbólico e significa a combinação e o cruzamento de múltiplos pontos de vista, o emprego de várias técnicas de coleta de dados que segue o objeto de estudo, possibilitando interação e comparação<sup>(93)</sup>.

Núñez *et al.* (1999) apud Marujo (2004) referem que a triangulação não é apenas uma técnica de controle, mas, sobretudo, um método mais geral para relacionar diferentes tipos de evidências entre si, com o objetivo de comparar e contrastar. Seu princípio básico é a busca de informações e apreciações numa variedade de ângulos ou perspectivas para compará-los e contrastá-los, procurando as semelhanças e diferenças<sup>(94)</sup>.

Outras autoras discordam da afirmação de que a triangulação é um método em si. Para estas, trata-se de uma estratégia de pesquisa que se apóia em métodos científicos testados e consagrados, servindo e adequando-se a determinadas realidades. Nas investigações trianguladas, os métodos devem ser usados com rigor, reduzindo-se, o quanto possível, as ameaças internas e externas, para conferir resultados fidedignos<sup>(93)</sup>.

As aproximações quantitativas e qualitativas não devem ser consideradas antagônicas e sim linguagens complementares, embora de natureza diferente. A tendência atual dos investigadores propor triangulação como estratégia de pesquisa resulta do reconhecimento da limitação dos modelos fechados<sup>(93)</sup>.

Há críticas em relação à triangulação de métodos. Um dos pontos levantados neste sentido é defendido por Rey (2002), quando ressalta que embora a comparação possa ser um dos critérios utilizados no desenvolvimento de suas posições, não pode ser convertida em critério central para a produção qualitativa. O autor destaca ainda que a triangulação não pode se constituir uma via para legitimar o conhecimento produzido<sup>(95)</sup>.

Segundo Seidl e Zannon (2004), os estudos quantitativos sobre QV predominam na literatura especializada e estão voltados para a construção de instrumentos, visando a estabelecer o carácter multidimensional do constructo e sua validade. Já os estudos qualitativos utilizam técnicas como histórias de vida, biografias e outras análises típicas dos enfoques qualitativos para estudar QV<sup>(96)</sup>.

Para estas autoras, é necessária a complementaridade das metodologias, por meio da combinação de medidas padronizadas com análises de cunho qualitativo, de modo a permitir a emergência de temas que fazem sentido para o sujeito, ao mesmo tempo em que se garante a validade e confiabilidade das técnicas que viabilizam a comparação de resultados de grupos e de indivíduos<sup>(96)</sup>.

Para avaliação quantitativa, as crianças e seu principal cuidador foram avaliados através do AUQEI (Anexo 1), questionário traduzido e validado culturalmente para o Brasil<sup>(55)</sup>.

O instrumento foi validado através da aplicação em 353 crianças com idade entre 4 e 12 anos, sendo 182 do sexo feminino e 171 do sexo masculino, todas saudáveis, provenientes de uma escola de classe média da cidade de São Paulo, oriundas da pré-escola e das seis primeiras séries do primeiro grau, atestando suas propriedades psicométricas. Desta maneira, para intervalo de confiança de 95%, obteve-se na população geral um ponto de corte de 48, abaixo do qual a QV das crianças estudadas pode ser considerada prejudicada<sup>(53,55)</sup>.

Segundo Assumpção Jr. *et al.*, o AUQEI possibilita uma auto-avaliação que utiliza o suporte de imagens para que a criança responda a cada questão apresentando um domínio e quatro respostas sendo representadas com o auxílio de faces que exprimem diferentes estados emocionais que correspondem a muito infeliz, infeliz, feliz e muito feliz. A criança apresenta uma experiência da própria vida diante de cada uma das alternativas, permitindo assim compreender a situação e expressão dos seus próprios sentimentos<sup>(55)</sup>.

Apesar dos métodos qualitativos não serem frequentemente utilizados nas pesquisas de reabilitação, esta metodologia vem crescendo nos últimos anos, por possibilitar o entendimento e a exploração da vida social dos indivíduos, aspectos importantes da reabilitação. O foco é no social e no humano e na exploração da cultura e do comportamento, ambos em nível micro e macro do seu mundo social, pois a qualidade do fenômeno é o foco, não a quantidade<sup>(97)</sup>.

Para avaliação qualitativa, foi utilizada a técnica projetiva - Três Desejos, que é comumente empregada na prática clínica para avaliar crianças que apresentam enfermidade física ou psicológica<sup>(2)</sup>. Optou-se pela utilização desta técnica projetiva pelo pressuposto de que, ao expressar seus desejos, a criança poderá revelar aspectos relacionados à QV, pois, como afirma Hinds (1990), bem-estar pode indicar o quanto seus desejos se aproximam da realidade<sup>(50)</sup>.

A técnica projetiva dos Três Desejos possibilita uma “janela” dentro da experiência emocional da criança, particularmente para aqueles desejos que tocam em questões emocionais ou difíceis que podem ser experienciadas pela criança<sup>(2)</sup>.

As quatro perguntas abertas do AUQEI foram utilizadas como outra ferramenta de avaliação qualitativa.

## **2.2 Local da Pesquisa**

Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação - Centro de Reabilitação Sarah Fortaleza - Programa de Reabilitação Infantil, inaugurado em setembro de 2001, já consolidado como um

centro de referência no acompanhamento destes pacientes nesta região do Nordeste e por se tratar do local de trabalho da pesquisadora.

A Rede Sarah teve início em Brasília na década de 60 e, desde então, vem crescendo e se consolidando como serviço especializado no cuidado de pessoas com alterações no aparelho locomotor. O Programa de Reabilitação Infantil do Sarah Fortaleza acompanha atualmente mais de 3000 crianças com diagnóstico de Paralisia Cerebral, Mielomeningocele, Distrofias Musculares Progressivas, Miopatias, Lesão Medular, Traumatismo Cranioencefálico, entre outros. O Sarah se destaca pela forma humanizada de tratamento das crianças e seus pais, já que estes também são elementos cruciais para a reabilitação.

### **2.3 Sujeitos**

Foram incluídos nesta pesquisa 14 pacientes, dos 16 com Distrofia Muscular Progressiva do tipo Duchenne, em acompanhamento no Centro de Reabilitação Sarah Fortaleza, assim como o seu cuidador, caracterizando uma amostra de conveniência. Todos os pacientes incluídos apresentavam diagnóstico confirmado de DMD através de exame molecular, que evidenciou deleção do gene da distrofina, ou biópsia muscular naqueles cuja biologia molecular foi negativa. Dois pacientes não foram avaliados, por indisponibilidade de comparecerem ao hospital na ocasião da coleta dos dados.

Todos os pacientes foram encaminhados ao setor de Psicologia do Programa de Reabilitação Infantil do Centro de Reabilitação Sarah Fortaleza, para avaliação psicológica, realizada através de entrevista livre e avaliação cognitiva (avaliação psicopedagógica e psicométrica).

A avaliação psicométrica foi realizada por meio das Matrizes Progressivas do Raven - Escala Especial. As Matrizes Progressivas do Raven revela a capacidade que um indivíduo possui no momento de fazer a prova, para apreender figuras sem significado as quais são submetidas à sua observação, para descobrir as relações que existem entre elas, imaginar a natureza da figura que complementaria o sistema de relações do implícito e, ao fazê-lo, desenvolver um método sistemático de raciocínio<sup>(98-99)</sup>.

A Escala Especial é destinada para crianças de 5 a 11 anos de idade e contém 36 problemas divididos em três séries: A, Ab e B, cada uma com 12 problemas, impressos com fundo colorido. Em cada série das duas escalas, o primeiro problema tem uma solução óbvia e os problemas sucessivos aumentam gradativamente de dificuldade<sup>(98-99)</sup>.

O teste permite interpretar a significância do escore total e considerá-lo em termos de porcentagem de frequência com que um escore similar ocorre entre pessoas de sua própria idade. A classificação a partir do escore obtido é estabelecida da seguinte maneira:

- a) Grau I : ou “intelectualmente superior”, se o escore está no percentil 95 ou acima dele para pessoas do seu grupo de idade.
- b) Grau II : “definidamente acima da média na capacidade intelectual”, se o escore está no percentil 75 ou acima dele;
- c) Grau II + : “definidamente acima da média na capacidade intelectual”, se o escore está no percentil 90 ou acima dele;

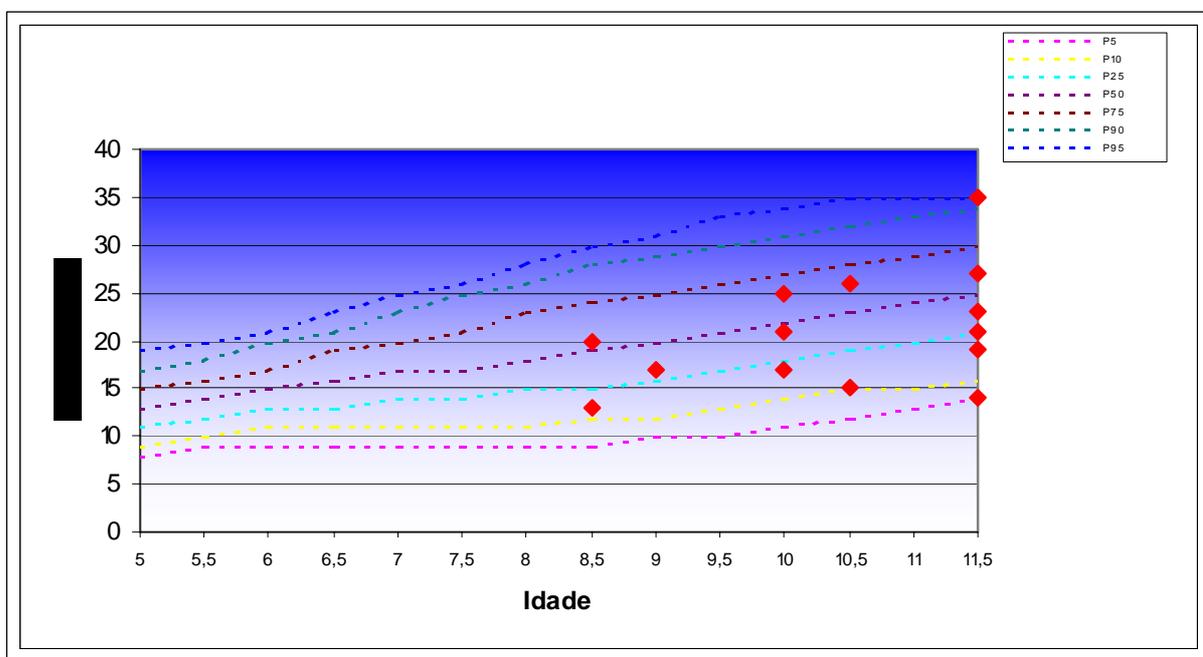
- d) Grau III: “intelectualmente médio”, se o escore está entre o percentil 25 e 75;
- e) Grau III + : se o escore é maior do que a mediana ou percentil 50;
- f) Grau III - : se o escore é menor do que a mediana ou percentil 50;
- g) Grau IV: “definidamente abaixo da média na capacidade intelectual”, se o escore está no percentil 25 ou abaixo dele;
- h) Grau IV - : se o escore está no percentil 10 ou abaixo dele;
- i) Grau V: “intelectualmente deficiente”, se o escore está no percentil 5 ou abaixo dele para seu grupo de idade.

A avaliação cognitiva utilizou como parâmetros os critérios sugeridos no DSM – IV, que considera o Retardo Mental (RM) como sendo o funcionamento intelectual significativamente inferior à média, com início anterior aos 18 anos de idade, acompanhado de limitações significativas do comportamento adaptativo em diversas áreas de habilidades. Dessa forma, a avaliação cognitiva incluiu não só os dados de avaliação psicométrica, mas também dados qualitativos relacionados ao funcionamento adaptativo, como comunicação, atividades de vida diária, habilidades sociais e interpessoais, habilidades acadêmicas e lazer.

Os resultados do Raven estão dispostos na tabela abaixo e sugerem que 8 crianças apresentam repertório cognitivo compatível com a faixa etária, 5 crianças apresentam quadro sugestivo de RM Leve e 1 apresenta quadro sugestivo de RM de Leve a Moderado.

Não foram identificados sintomas depressivos em nenhum dos pacientes da amostra estudada, após triagem realizada pela psicologia.

Gráfico 01- Valores da Escala Raven



## **2.4 Aspectos Éticos**

Esse projeto seguiu as normas da resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde, de 10/10/96, e foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa Envolvendo Seres Humanos da Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação, localizado em Brasília.

Antes do início da coleta, os objetivos da pesquisa foram explicados, apresentando-se o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Apêndice 1) aos pais, que assinaram, permanecendo com uma cópia. Os pais foram informados de que a sua participação ou recusa não interferiria posteriormente no acompanhamento dos pacientes no Centro de Reabilitação Infantil do Hospital Sarah Fortaleza. Foi explicado ainda que não havia nenhum risco associado à participação dos mesmos nas atividades a serem desenvolvidas.

## **2.5 Coleta de Dados**

O dados foram coletados no Centro de Reabilitação Sarah Fortaleza – Programa de Reabilitação Infantil, no período de agosto a outubro de 2005.

Foi preenchida uma ficha de anamnese (apêndice 2), através da coleta de dados com o cuidador da criança - para possibilitar um melhor conhecimento do perfil dos pacientes, assim como das condições socioculturais da família.

Inicialmente foi identificado o principal responsável pelos cuidados da criança, que foi entrevistado, individualmente, seguindo-se da criança.

O cuidador da criança foi orientado a responder, de acordo com a sua percepção, quais os três desejos que a criança gostaria de realizar. Foram questionados quanto a três desejos expressos da seguinte maneira: se o seu filho pudesse realizar três desejos, quaisquer desejos no mundo inteiro, quais seriam eles? As respostas do responsável foram gravadas pela pesquisadora utilizando-se do recurso do gravador.

Em seguida foi realizada a entrevista a partir das quatro perguntas abertas do AUQEI, sendo os pais orientados a responder as questões de acordo com sua percepção acerca de possíveis sentimentos do seu filho frente às situações expostas. Foram apresentadas as faces do AUQEI (com as figuras em melhor definição para facilitar a visualização) que simbolizam respectivamente muito infeliz, infeliz, feliz e muito feliz. Foram realizadas as seguintes perguntas:

- a) Algumas vezes você (seu filho) está muito infeliz? Diga por quê?**
- b) Algumas vezes você (seu filho) está infeliz? Diga por quê?**
- c) Algumas vezes você (seu filho) está feliz? Diga por quê?**
- d) Algumas vezes você (seu filho) está muito feliz? Diga por quê?**

As respostas foram gravadas para possibilitar a análise de conteúdo.

Passou-se para o preenchimento do questionário. O instrumento foi lido pela pesquisadora que utilizou as faces do AUQEI (Anexo 2) com as figuras em melhor definição para facilitar a visualização e ajudar na compreensão das respostas. Não foi dado qualquer outro tipo de instrução pela pesquisadora. Os escores 0, 1, 2 e 3 correspondem,

respectivamente, a muito infeliz, infeliz, feliz e muito feliz, o que possibilita a obtenção de um escore único, resultante da somatória dos escores atribuídos aos itens.

Das 26 questões ou domínios incluídos no AUQEI, 18 estão contidos em 4 domínios ou fatores, assim constituídos:

- **Função:** questões relativas às atividades na escola, às refeições, ao deitar-se, e a ida a médico (**questão 1:** diga como se sente à mesa junto com sua família; **questão 2:** diga como se sente à noite, quando você se deita; **questão 4:** diga como se sente à noite ao dormir; **questão 5:** diga como se sente na sala de aula; **questão 8:** diga como se sente quando você vai a uma consulta médica).

- **Família:** questões relativas à opinião quanto às figuras parentais e delas mesmas (**questão 3:** diga como se sente, se você tem irmãos, quando brinca com eles; **questão 10:** diga como se sente quando você pensa em seu pai; **questão 13:** diga como se sente quando você pensa em sua mãe; **questão 16:** diga como se sente quando seu pai ou sua mãe fala de você; **questão 18:** diga como se sente quando alguém te pede para fazer alguma coisa que você sabe fazer).

- **Lazer:** questões relativas a férias, aniversário e relações com os avós (**questão 11:** diga como se sente no dia do seu aniversário; **questão 21:** diga como se sente durante as férias; **questão 25:** diga como se sente quando você está com seus avós).

- **Autonomia:** questões relacionadas à independência, relação com os companheiros e avaliação (**questão 15:** diga como se sente quando você brinca sozinho(a); **questão 17:** diga

como se sente quando você dorme fora de casa; **questão 19:** diga como se sente quando os amigos falam de você; **questão 23:** diga como se sente quando você está longe da sua família; **questão 24:** diga como se sente quando recebe as notas da escola).

As questões a seguir não estão incluídas nos quatro domínios ou fatores e detêm importância isolada, pois representam domínios separados dos demais: **questão 6:** diga como se sente quando você vê uma fotografia sua; **questão 7:** diga como se sente em momentos de brincadeiras, durante o recreio escolar; **questão 9:** diga como se sente quando você pratica um esporte; **questão 12:** diga como se sente quando você faz as lições de casa; **questão 14:** diga como se sente quando você está internado no hospital; **questão 20:** diga como se sente quando você toma os remédios; **questão 22:** diga como se sente quando você pensa em quando tiver crescido; **questão 26:** diga como se sente quando você assiste televisão.

Após esta fase, a criança foi entrevistada individualmente. As crianças foram questionadas quanto a três desejos expressos da seguinte maneira. Se você pudesse realizar três desejos, quaisquer desejos no mundo inteiro, quais seriam eles? A pesquisadora gravou as respostas das crianças. Os mesmos procedimentos adotados com o cuidador foram reproduzidos com a criança. Para todas as crianças, o questionário foi lido pela pesquisadora que também utilizou as faces do AUQEI para facilitar a compreensão das respostas, sem qualquer outro tipo de instrução.

Foi utilizado um diário de campo com o objetivo de documentar os passos para realização desta pesquisa.

A seguir apresenta-se o Quadro 01 com os objetivos da pesquisa e os instrumentos utilizados para a coleta dos dados.

Quadro 1 – Relação de objetivos com os instrumentos utilizados para a coleta de dados.

<b>OBJETIVO GERAL</b>	<b>INSTRUMENTOS</b>	<b>DADOS</b>
Avaliar a qualidade de vida (QV) percebida em crianças com Distrofia Muscular Progressiva do tipo Duchenne (DMD)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Questionário AUQEI</li> <li>• Quatro perguntas abertas do AUQEI</li> <li>• Três Desejos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Escore total do AUQEI</li> <li>• Respostas abertas do AUQEI</li> <li>• Categorias dos desejos</li> </ul>
<b>OBJETIVOS ESPECÍFICOS</b>	<b>INSTRUMENTOS</b>	<b>DADOS</b>
Estabelecer a concordância entre a QV percebida pelos pais e pela criança.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Questionário AUQEI</li> <li>• Quatro perguntas abertas do AUQEI</li> <li>• Três Desejos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Escore total do AUQEI do cuidador e criança</li> <li>• Respostas abertas do AUQEI</li> <li>• Categorias dos desejos</li> </ul>
Identificar os domínios mais relevantes da QV das crianças com DMD e dos pais.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Questionário AUQEI</li> <li>• Quatro perguntas abertas do AUQEI</li> <li>• Três Desejos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Domínios mais representativos</li> <li>• Respostas abertas do AUQEI</li> <li>• Categorias dos desejos</li> </ul>
Averiguar a influência da escola na QV das crianças com DMD.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Questionário AUQEI</li> <li>• Quatro perguntas abertas do AUQEI</li> <li>• Três Desejos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Questões: 5,7,12,24.</li> <li>• Respostas abertas do AUQEI</li> <li>• Categorias: Futuro e Diversos</li> </ul>
Investigar a influência da mobilidade na QV das crianças com DMD.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Questionário AUQEI</li> <li>• Quatro perguntas abertas do AUQEI</li> <li>• Três Desejos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Questões: 3,8,9,15, 17, 23</li> <li>• Respostas abertas do AUQEI</li> <li>• Categorias: Situação relacionada à saúde e Diversos</li> </ul>

## 2.6 Análise dos Dados

### 2.6.1 Técnica Projetiva dos Três Desejos

As respostas gravadas foram transcritas e codificadas de acordo com o sistema de categorias criado por Nereo e Hinton<sup>(2)</sup> que inclui:

1 – Bens materiais: inclui dinheiro e qualquer objeto físico, como brinquedos, uma grande casa, piscina, balas;

2 – Animais de estimação;

3 – Atividades: inclui desejos para atividades não impedidas pela enfermidade da criança ou situação, como viajar, brincar e ir a um restaurante;

4 – Família / interpessoal: inclui desejos para relacionamentos sociais e situações de uma natureza global, tais como desejo de casar, ter filhos ou ter um irmão;

5 – Futuro / meta: desejos para realizações futuras ou situações em qualquer tempo no futuro, tais como desejo de ter sucesso educacional ou uma ocupação particular;

6 – Atributo pessoal: inclui desejos para benefícios físicos ou psicológicos, tais como querer ser alto ou elegante;

7 – Situação: geralmente refletem uma mudança em uma situação pessoal negativa que é específica à criança ou ao seu ambiente, excluindo aqueles relacionados à doença. Exemplo: que meu pai consiga um emprego ou que meus pais fiquem juntos novamente;

8 – Situação relacionada à saúde: inclui desejos exclusivamente relacionados à saúde ou enfermidade, tais como desejo de ter boa saúde, curar a doença e poder andar;

9 – Altruísmo: inclui aqueles desejos que não beneficiam diretamente a criança, mas sim a comunidade ou sociedade como um todo. Exemplo: a paz mundial;

10 – Fantasia: inclui aqueles desejos que não podem se tornar realidade. Exemplo: ver um tiranossauro ou poder voar;

11 – Desejos negativos: inclui desejos para as coisas não serem como elas são. Exemplo: não ter pais;

12 – Sem desejos: inclui respostas como “eu não sei” e “nada”;

13 – Diversos: inclui todos os desejos que não podem ser codificados em nenhuma outra categoria, inclusive mais desejos.

### *2.6.2 AUQEI - Procedimento Estatístico*

Os dados obtidos no AUQEI foram pontuados através da soma dos escores por item utilizando o programa estatístico SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) versão 13.

Inicialmente foi realizada uma análise descritiva dos itens que compõem o AUQEI, tanto para as respostas das crianças como do cuidador. Valores mínimo, máximo e mediano foram calculados por item e para o escore total da prova. As somas de escores por item também foram calculadas para ambos os grupos.

A concordância entre a QV percebida pela criança e cuidador foi estabelecida em duas formas de análise:

Nível 1: Comparação do escore total da prova. Para esta análise, os escores da criança e do cuidador foram correlacionados usando o coeficiente de correlação por postos de Spearman (com correção para empates) e sua respectiva prova de significância, ao nível de 5%. Também foi realizado o teste de Wilcoxon para determinar a existência de diferença entre a percepção de QV da criança e a percebida pelo seu respectivo cuidador (nível de significância de 5%).

Nível 2: Cálculo dos domínios mais representativos da QV através da percepção da criança e do cuidador, de acordo com os pela prova: função, família, lazer e autonomia. Cada domínio foi calculado como a soma dos escores dos itens que o compõem. Uma vez calculados os escores dos domínios, estes foram analisados, determinando a correlação existente entre eles (tanto para a criança como para o cuidador). Finalmente foi estabelecido o grau de concordância entre as crianças com relação à importância dada aos quatro domínios em análise, desde o ponto de vista da percepção de qualidade de vida. Para isto foi calculado o coeficiente concordância de Kendall (com correção para empates). Esta análise foi replicada para o cuidador.

Foram agrupados os escores dos itens selecionados como correspondentes à Escola e Mobilidade, para possibilitar a comparação destes dois aspectos de interesse da pesquisa. Este ponto refere-se à construção de dois novos domínios: Escola e Mobilidade. Estes novos domínios foram calculados pela soma dos escores dos itens que os compõem. Foi determinada a correlação existente entre eles com relação ao escore total da prova (coeficiente de correlação por postos de Spearman e teste de significância).

No caso da comparação entre os quatro domínios: função, família, lazer e autonomia, para determinar o grau de concordância na ordem dada pelos respondentes (crianças e cuidadores), o domínio lazer foi transformado na mesma escala dos outros três, devido ao número de componentes ser inferior (3 itens para lazer e 5 para outros fatores). Este mesmo procedimento foi utilizado quando comparados os fatores Escola e Mobilidade.

### *2.6.3 AUQEI Qualitativo*

As respostas das perguntas abertas do AUQEI, tanto da criança quanto do cuidador, foram transcritas na íntegra. Foi realizada a "leitura flutuante" e "Análise de Conteúdo", segundo Bardin (1977), para identificação dos temas principais<sup>(100)</sup>.

Minayo (2004) destaca que a análise de conteúdo é uma técnica científica de tratamento de dados, amplamente utilizada nas pesquisas quantitativas, que busca sua razão na interpretação do material qualitativo. A técnica articula a superfície dos textos descrita e analisada com os aspectos que determinam suas características, dentre elas as variáveis psicossociais e o contexto cultural<sup>(101)</sup>.

Bardin em 1977<sup>(100)</sup> conceitua a análise de conteúdo como:

Um conjunto de técnicas de análise de comunicação visando obter, por procedimentos sistemáticos e objetivos de descrição do conteúdo das mensagens, indicadores que permitam a inferência de conhecimentos relativos às condições de produção/recepção destas mensagens.

Foi realizada uma triangulação metodológica entre os dados dos três desejos, as respostas frente a cada uma das alternativas reportadas pelas quatro imagens do AUQEI e o questionário em si, tanto em relação às respostas das crianças, quanto dos cuidadores, com o objetivo de melhor compreender o fenômeno QV das crianças com DMD envolvidas nesta pesquisa, permitindo determinar a correspondência dos resultados por meio das estratégias utilizadas e proporcionar maior fidedignidade aos resultados.

### **3 RESULTADOS**

Nesta seção, serão apresentados os resultados da pesquisa. Inicialmente serão demonstradas as características da amostra, seguindo-se dos Três Desejos, AUQEI qualitativo e instrumento AUQEI.

#### **3.1 Caracterização da Amostra**

A seguir será traçado o perfil de cada paciente para melhor entendimento dos resultados obtidos na presente pesquisa. Os nomes são fictícios para assegurar o anonimato:

1º Caso: Flávio, 8 anos de idade, natural e procedente de Senador Sá, acompanhante sua mãe, 32 anos de idade, 2º grau completo, renda familiar de 1 salário mínimo. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em março de 2004. Flávio possui cadeira de rodas adequada, que vem sendo utilizada para sua locomoção desde a perda da marcha. Está cursando a 2ª série do ensino fundamental e vem apresentando dificuldades na aprendizagem, com histórico de ter repetido por duas vezes a 1ª série. Realiza fisioterapia domiciliar 3 vezes por semana e não realiza natação por dificuldade de transporte. Suas atividades de lazer são brincar em casa sozinho, às vezes na companhia de amigos da rua, além de passear com os pais.

2º Caso: Jorge, 11 anos de idade, natural e procedente de Redenção, acompanhante sua mãe, 30 anos de idade, 1º grau incompleto, renda familiar de 2 salários mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em julho de 2004. Jorge não possui cadeira de rodas (a mãe continua aguardando a doação pela secretaria da saúde do seu município e não tem

condições de adquirir com recursos próprios), e vem sendo carregado no colo dos familiares para locomoção comunitária desde a perda da marcha. Também é dependente para locomoção domiciliar. Atualmente não frequenta escola devido à dificuldade de transporte. Iniciou o processo de escolarização aos 3 anos e interrompeu no meio da 4ª série, ocasião em que se deu a perda da marcha e até então não vinha apresentando dificuldades de aprendizagem. A mãe realiza fisioterapia domiciliar 2 vezes por semana e não realiza natação. Suas atividades de lazer são brincar em casa sozinho, sair para visitar familiares, em especial a avó, que se encontra em tratamento oncológico.

3º Caso: Fernando, 10 anos de idade, natural e procedente de Fortaleza, acompanhante sua mãe, 26 anos de idade, 1º grau incompleto, renda familiar de 2 salários mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em maio de 2002. Fernando possui um irmão mais novo, que também apresenta DMD. Não possui cadeira de rodas (a mãe refere que já deu entrada em órgãos de doação e não tem condições financeiras para adquirir com recursos próprios) e vem sendo carregado no colo dos familiares para locomoção comunitária desde a perda da marcha. Também é dependente para locomoção domiciliar. Não frequenta escola e os pais não pretendem inserir o filho neste ambiente devido, principalmente, à dificuldade no transporte. Não realiza fisioterapia domiciliar, e não frequenta nenhum serviço de fisioterapia. Suas atividades de lazer são brincar em casa com o irmão e ir para a igreja com os pais.

4º Caso: Gilberto, 9 anos de idade, natural e procedente de Fortaleza, acompanhante sua mãe, 26 anos de idade, 1º grau incompleto, renda familiar de 2 salários mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em maio de 2002. Gilberto é irmão de Fernando e também não possui cadeira de rodas pelos mesmos motivos do seu irmão. Vem sendo

carregado no colo dos familiares para locomoção comunitária desde a perda da marcha e dentro de casa se arrasta sentado como forma de locomoção. Assim como o seu irmão, Gilberto não frequenta escola e os pais não pretendem inserir o filho neste ambiente devido a dificuldades de transporte. Também não realiza fisioterapia domiciliar, e não frequenta nenhum serviço de fisioterapia. Suas atividades de lazer são brincar em casa com o irmão e ir para a igreja com os pais.

5º Caso: Mauro, 11 anos de idade, natural e procedente de Fortaleza, acompanhante sua mãe, 45 anos de idade, 1º grau incompleto, renda familiar de 2 salários mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em novembro de 2004. Mauro possui cadeira de rodas já adaptada, a qual é utilizada para sua locomoção. Frequenta escola regular em classe de 2ª série, fez pré-escola e vem apresentando dificuldades de aprendizagem. A mãe realiza fisioterapia domiciliar 4 vezes por semana e a criança não realiza natação por dificuldades de transporte. Suas atividades de lazer são brincar em casa com o sobrinho, sair para passear e visitar a avó. Possui muitos amigos na sua rua que o visitam sempre.

6º Caso: João, 8 anos de idade, natural de Fortaleza e procedente de Pacajus, acompanhante sua mãe, 32 anos de idade, 1º grau incompleto, renda familiar de 2 salários mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em agosto de 2003. João deambula de forma independente e vem fazendo uso de corticoterapia para tentar retardar a perda da marcha. Frequenta escola regular em classe de 2ª série, iniciou o processo de escolarização aos 3 anos de idade, fez pré-escola e não apresenta dificuldades de aprendizagem. A mãe realiza fisioterapia domiciliar 2 vezes por semana e a criança realiza natação em sua cidade 2 vezes por semana. Suas atividades de lazer são andar de carroça, brincar com os primos, andar de bicicleta e assistir televisão.

7º Caso: Luan, 9 anos de idade, natural e procedente de Fortaleza, acompanhante sua mãe, 30 anos de idade, 2º grau completo, renda familiar de 10 salários mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em janeiro de 2004. Luan possui um irmão mais velho que também apresenta DMD. Possui cadeira de rodas adaptada, que é utilizada para sua locomoção. Frequenta escola regular em classe de 2ª série, iniciou o processo de escolarização aos 3 anos de idade, fez pré-escola e não apresenta dificuldades de aprendizagem. Realiza fisioterapia domiciliar e natação 2 vezes por semana. Suas atividades de lazer são brincar em casa com seus bonecos, assistir televisão, jogar *videogame*, ir para casa de seu primo e viajar.

8º Caso: Leandro, 11 anos de idade, natural e procedente de Fortaleza, acompanhante sua mãe, 30 anos de idade, 2º grau completo, renda familiar de 10 salários mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em janeiro de 2004. Leandro é irmão do Luan. Também possui cadeira de rodas adaptada, que é utilizada para sua locomoção desde a perda da marcha. Frequenta escola regular em classe de 1ª série, iniciou o processo de escolarização aos 3 anos de idade, apresenta dificuldades de aprendizagem, tendo repetido 3 vezes a alfabetização. Realiza fisioterapia domiciliar e natação 2 vezes por semana. Suas atividades de lazer são brincar, jogar *videogame*, passear na praia, ir para casa de familiares e sair para pizzeria.

9º Caso: Wagner, 11 anos de idade, natural e procedente de Fortaleza, acompanhante sua mãe, 29 anos de idade, 1º grau completo, renda familiar de 3 salários mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em novembro de 2001. Possui cadeira de rodas adaptada, que vem sendo utilizada para sua locomoção desde a perda da marcha. Frequenta escola regular em classe de 4ª série, iniciou o processo de escolarização aos 5 anos de idade,

fez pré-escola e não apresenta dificuldades de aprendizagem. Realiza fisioterapia domiciliar e natação 2 vezes por semana. Suas atividades de lazer são brincar com o irmão, jogar *videogame* e ir para casa da avó.

10º Caso: Pierre, 10 anos de idade, natural e procedente de Fortaleza, acompanhante sua mãe, 36 anos de idade, 2º grau completo, renda familiar de 4 salários mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em setembro de 2003. Pierre deambula de forma independente e vem fazendo uso de corticoterapia para tentar retardar a perda da marcha. Freqüenta escola especial com currículo adaptado onde são trabalhados conteúdos da alfabetização. Iniciou o processo de escolarização aos 2 anos de idade e vem evoluindo com dificuldades de aprendizagem. Realiza fisioterapia em clínica particular e natação 2 vezes por semana. Suas atividades de lazer são assistir televisão, jogar *videogame*, brincar em casa, geralmente sozinho, e sair para passear.

11º Caso: Jan, 11 anos de idade, natural e procedente de Fortaleza, acompanhante sua mãe, 31 anos de idade, 1º grau incompleto, renda familiar de 2 salários mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em maio de 2004. Jan possui um irmão de 3 anos que também apresenta DMD. Possui cadeira de rodas adaptada, que vem sendo utilizada para sua locomoção desde a perda da marcha. Freqüenta escola regular em classe de 5ª série, iniciou o processo de escolarização aos 4 anos de idade e não apresenta dificuldades de aprendizagem. Realiza fisioterapia domiciliar 1 vez por semana. Suas atividades de lazer são jogar bola com seu irmão, jogar *videogame*, ir para a igreja com a família e viajar nas férias.

12º Caso: Flaviano, 9 anos de idade, natural e procedente de Jijoca de Jericoacoara, acompanhante seu avô, 52 anos de idade, 1º grau incompleto, renda familiar de 10 salários

mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em março de 2005. Possui cadeira de rodas adaptada, que vem sendo utilizada para sua locomoção há poucos meses. Atualmente não frequenta escola, mas tem previsão de retornar no próximo ano. Iniciou o processo de escolarização aos 4 anos e interrompeu aos 7 anos, quando já estava apresentando grande dificuldade para deambular, tendo perdido esta capacidade aos 8 anos. Não há relato de dificuldades de aprendizagem. Realiza fisioterapia domiciliar 5 vezes por semana. Suas atividades de lazer são brincar de carro, jogar *videogame* e passear na cadeira de rodas.

13º Caso: Maurício, 9 anos de idade, natural e procedente de Maranguape, acompanhante seu pai, 41 anos de idade, 2º grau completo, renda familiar de 2 salários mínimos. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em maio de 2005. Deambula de forma independente, potencial de marcha limitado, vem evoluindo com quedas constantes e encontra-se em fase de transição para a perda da marcha. Ainda não possui cadeira de rodas, pois seu pai não aceita o auxílio-locomoção. Maurício vem fazendo uso de corticoterapia para tentar retardar a perda da marcha. Frequenta escola regular em classe de 3ª série e apresenta dificuldades de aprendizagem. Realiza fisioterapia domiciliar 5 vezes por semana. Suas atividades de lazer são jogar *videogame*, brincar em casa e visitar a avó, onde brinca com seus primos.

14º Caso: Rogério, 11 anos de idade, natural e procedente de Fortaleza, acompanhante sua mãe, 29 anos de idade, 2º grau incompleto, renda familiar de 1 e meio salário mínimo. Iniciou acompanhamento no Sarah Fortaleza em outubro de 2002. Rogério possui cadeira de rodas adaptada que vem sendo utilizada para sua locomoção desde a perda da marcha. Frequenta escola regular em classe de 3ª série, iniciou o processo de escolarização aos 3 anos de idade, fez pré-escola e apresenta dificuldades de aprendizagem. A criança não realiza

qualquer tipo de fisioterapia e tem intenção de retornar à natação. Suas atividades de lazer são passear na rua, ir à igreja, ir para a casa do pai e sair com ele para pizzaria, além de brincar com as irmãs e primos.

Todos os pacientes com DMD em acompanhamento no Programa de Reabilitação Infantil, quando se encontram na fase de transição para a perda da marcha, recebem especificações para a aquisição de uma cadeira de rodas adequada, de forma que possibilite conforto e eficiência à criança durante a sua locomoção. Temos observado grande dificuldade por parte das famílias com baixa renda para a obtenção da doação nos órgãos públicos, responsáveis por esta função.

Muitas vezes são doadas cadeiras de rodas de adultos, com estrutura de ferro, o que, além de tornar o posicionamento inadequado, impossibilita a propulsão independente por parte das crianças que nesta fase da doença apresentam fraqueza significativa dos membros superiores e qualquer peso adicional resulta em maior limitação e restrição nas suas atividades. Quando não há outra opção, tem-se realizado a adaptação das cadeiras de adultos na Oficina Ortopédica do Sarah, objetivando melhorar o posicionamento e conforto da criança na cadeira de rodas, entretanto, a adaptação não é capaz de diminuir o peso da estrutura de uma cadeira de rodas.

A seguir serão detalhados os dados dos pacientes e família, distribuídos em tabelas.

A idade das crianças, conforme Tabela 01, variou de 8 a 11 anos (média de 9,9 anos; DP: 1,1 ano), com predomínio da idade de 11 anos, que correspondeu a 42,9% da amostra.

**Tabela 01: Idade das crianças na entrevista (n=14)**

<b>Idade (anos)</b>	<b>Número absoluto</b>	<b>%</b>
8	2	14,3
9	3	21,4
10	3	21,4
11	6	42,9

Média:9,9; Desvio Padrão:1,1; Mediana:10,0

As características da escolaridade das crianças encontram-se nas Tabela 02 e 03. Dos 14 pacientes, apenas quatro (28,6%) estavam atualmente fora da escola, destes, todos não deambulavam e 3 não possuíam cadeira de rodas. Dos pacientes que freqüentavam escola, 50% estavam cursando classe de 2ª série. Duas crianças daquelas que não freqüentavam escola tinham cursado pré-escola. Em relação à dificuldade de aprendizagem, 70% da amostra apresentavam esta característica e 40% tinham histórico de repetência escolar.

**Tabela 02: Distribuição das crianças segundo histórico escolar (n=14)**

<b>Escola</b>	<b>Número absoluto</b>	<b>%</b>
<i>Freqüentou pré-escola</i>		
Sim	12*	85,7
Não	2	14,3
<i>Inserção escolar</i>		
Sim	10	71,4
Não	4**	28,6

\* Duas crianças que freqüentaram pré-escola não estão inseridas na escola atualmente

\*\*Das quatro crianças que não estão inseridas na escola, duas freqüentaram pré-escola

**Tabela 03: Características das crianças inseridas na escola (n=10)**

<b>Característica</b>	<b>Número absoluto</b>	<b>%</b>
<i>Série atual</i>		
1ª série	1	10,0
2ª série	5	50,0
3ª série	2	20,0
4ª série	1	10,0
5ª série	1	10,0
<i>Dificuldade de aprendizagem</i>		
Sim	7	70,0
Não	3	30,0
<i>Histórico de repetência escolar</i>		
Sim	4*	40,0
Não	6	60,0

\*Três crianças repetiram 2 vezes e uma criança repetiu 3 vezes

Na Tabela 04 são apresentadas as características socioeconômicas da família, nas quais se observa que 92,9% possuíam casa própria e 50% dos cuidadores entrevistados tinham concluído o 1º grau, e apenas 28,6% tinham concluído o 2º grau. Em relação ao papel de cuidador da criança, a maioria foi ocupada pela mãe, além de 1 pai e 1 avô, que também estiveram presentes ocupando esta função. Quanto à renda da família, 14,3% informaram 1 salário mínimo e 50% informaram 2 salários mínimos.

**Tabela 04: Distribuição das crianças segundo características da família (n=14)**

<b>Característica</b>	<b>Número absoluto</b>	<b>%</b>
<i>Residem em casa própria</i>		
Sim	13	92,9
Não	1	7,1
<i>Escolaridade (cuidador)*</i>		
1º grau incompleto	7	50,0
1º grau completo	1	7,1
2º grau incompleto	2	14,3
2º grau completo	4	28,6
<i>Renda familiar**</i>		
1 salário mínimo	2	14,3
2 salários mínimos	7	50,0
3 salários mínimos	1	7,1
4 salários mínimos	1	7,1
>=5 salários mínimos***	3	21,4

\*Em uma criança a escolaridade registrada foi do pai e em outra do avô

\*\*Em salário mínimo de outubro/2005

\*\*\*As três crianças nesta categoria apresentam uma renda familiar de 10 salários mínimos

Mediana: 2 salários mínimos

Quanto à característica da locomoção (Tabela 05), 11 pacientes (78,6%) não deambulavam, 2 apresentavam marcha e 1 deambulava, mas estava em fase de transição para a cadeira de rodas. Dos 11 pacientes que haviam perdido a capacidade de deambular, 3 pacientes (27,3%) não possuíam cadeira de rodas e todos aqueles que possuíam, já haviam sido adaptadas para proporcionar maior conforto aos pacientes (Tabela 06).

Os dados com respeito à fisioterapia, locomoção e natação estão dispostos na Tabela 05. Na amostra estudada, apenas 1 criança freqüentava clínica de fisioterapia duas vezes por semana e 78,4% dos cuidadores informaram realizar fisioterapia nas crianças em casa, conforme treinamento recebido no Centro de Reabilitação Sarah Fortaleza. A freqüência de fisioterapia domiciliar variou de 1 a 2 vezes por semana (30%), 3 a 4 vezes por semana (10%) e 5 vezes por semana (20%), como mostrado na Tabela 07. Cinco pacientes (35,7%) relataram praticar natação.

**Tabela 05: Características das crianças quanto à locomoção/fisioterapia/natação (n=14)**

<b>Características</b>	<b>Número absoluto</b>	<b>%</b>
<i>Marcha</i>		
Sim	3*	21,4
Não	11	78,6
<i>Fisioterapia convencional</i>		
Sim	1**	7,1
Não	13	92,9
<i>Fisioterapia domiciliar</i>		
Sim	10	71,4
Não	4	28,6
<i>Natação</i>		
Sim	5	35,7
Não	9	64,3

\*Das três crianças que deambulam, apenas uma utiliza órtese (única criança que utiliza)

\*\*Realiza fisioterapia convencional 1 vez por semana

**Tabela 06: Aquisição de cadeira de rodas nas crianças não deambuladoras (n=11)**

Possui cadeira de rodas?	Número absoluto	%
Sim	8*	72,7
Não	3	27,3

\*Todas as cadeiras de rodas são adaptadas

**Tabela 07: Frequência da fisioterapia domiciliar (n=10)**

Frequência (dias por semana)	Número absoluto	%
1	3	30,0
2	3	30,0
3	1	10,0
4	1	10,0
5	2	20,0

Na Tabela 08 estão dispostas as atividades de lazer. O brincar foi a atividade mais presente, relatada por 38,1% dos pacientes, seguida por sair para passear (27,3%) e jogar *videogame* (13,6%). Todos os pacientes relataram ter amigos na vizinhança ou escola.

**Tabela 08: Discriminação das atividades de lazer das crianças (n=14)**

Atividades de lazer	Número absoluto	%
Brincar	14	31,8
Sair para passear	12	27,3
Jogar <i>videogame</i>	6	13,6
Andar de bicicleta ou carroça	3	6,82
Assistir à televisão	3	6,82
Ir para a igreja	4	9,11
Ir à praia ou viajar com a família	2	4,55
Total de atividades	44	100,0

### 3.2 Técnica Projetiva Três Desejos

Em relação à técnica projetiva dos Três Desejos, as categorias resultantes das respostas das crianças, de acordo com o sistema validado por Nereo e Hinton (2003)<sup>(2)</sup>, foram:

- 1) Bens materiais: 18 desejos
- 2) Atividades: 12 desejos
- 3) Situação relacionada à saúde: 7 desejos
- 4) Situação: 2 desejos
- 5) Animais de estimação: 1desejo
- 6) Futuro/Meta: 1 desejo
- 7) Diversos: 1 desejo (comer um sanduíche)

No caso dos cuidadores, as categorias resultantes das respostas, de acordo com o sistema validado por Nereo e Hinton<sup>(2)</sup> (2003), foram:

- 1) Bens materiais: 15 desejos
- 2) Atividades: 11 desejos
- 3) Situação relacionada à saúde: 12 desejos
- 4) Situação: 1 desejo
- 5) Animais de estimação: 0 desejos
- 6) Diversos: 1 desejo (comer tudo o que ele tem vontade)
- 7) Futuro/Meta: 2 desejos

Como pôde ser observado, houve concordância entre os pais e as crianças no que diz respeito ao predomínio da categoria Bens Materiais. A segunda categoria mais prevalente no caso das crianças foi Atividades e dos pais Situação Relacionada à Saúde. A categoria Situação Relacionada à Saúde foi relatada pelos pais por meio de 12 desejos e para as crianças através de 7 desejos, mostrando que, para os pais, os filhos têm uma maior preocupação em relação à doença do que o observado pelos mesmos.

Um fato que merece destaque é o número de desejos, principalmente expressados pelas crianças, relacionados a brinquedos e outras atividades de lazer, em que, apesar de poderem se manifestar em relação a qualquer aspecto da sua doença, o lúdico foi mais importante naquela ocasião do que as próprias limitações impostas pela DMD. Isso denota uma característica peculiar da infância: sempre é possível brincar, não importa como.

Em relação à influência da Mobilidade na QV das crianças, 12 pais expressaram que seus filhos teriam desejos relacionados ao andar, enquanto apenas 7 crianças expressaram os mesmos desejos. Vale ressaltar que 8 crianças não expressaram nenhum desejo relacionado à mobilidade e somente 3 crianças ainda eram capazes de deambular de forma independente.

No que diz respeito à influência da Escola na QV das crianças, apenas 1 criança expressou desejo de estudar, pois desde a perda da marcha estava afastada da escola por não ter cadeira de rodas, o que dificultava o deslocamento à instituição de ensino. O cuidador desta criança também expressou desejo relacionado à questão escolar.

Uma criança expressou desejo de ir embora para casa, pois no momento da entrevista estava internada no hospital há 1 semana para confecção da adaptação da sua cadeira de rodas.

No quadro a seguir são mostrados exemplos de Três Desejos de cinco crianças, expressados na ótica da criança e de seu cuidador. Nesses casos podemos observar que algumas crianças expressaram desejos relacionados à mobilidade, o que foi mais evidente na

percepção dos cuidadores. Em todos os casos abaixo houve concordância pelo menos em relação a um desejo expresso na ótica da criança e de seu cuidador.

<b>Nome Fictício da Criança</b>	<b>Três Desejos na ótica da criança</b>	<b>Três Desejos na ótica do cuidador</b>
<b>Rogério</b>	Uma casa; Um carro; Um computador	Voltar a andar; Um carro; Uma casa bonita
<b>Pierre</b>	Uma bola; Um celular;  Um sanduíche	Ser jogador de futebol; Ser igual às outras crianças, poder correr, brincar, pular; Comer tudo o que ele puder
<b>Leandro</b>	Andar; Não parar de andar; Correr	Andar; Voltar a São Paulo; Ganhar um monte de carro
<b>Flaviano</b>	Andar; Estudar; Ir embora para casa	Andar; Participar de brincadeiras; Ir para escola estudar
<b>Mauro</b>	Andar de avião; Andar de carro; Andar de ônibus	Ser piloto de avião; Ter um carro; Ter uma casa grande

### 3.3 AUQEI Qualitativo

De acordo com as respostas oriundas das quatro perguntas abertas do AUQEI, aqui convencionalmente denominado AUQEI qualitativo, emergiram as seguintes categorias temáticas:

- Dificuldade na mobilidade: foram incluídos relatos de situações ocorridas no dia-a-dia desencadeadas pela alteração na mobilidade;
- Acesso a bens materiais: quando houve relato da criança ter ou não acesso a bens materiais;
- Atividades de lazer: refere-se à participação ou não da criança em atividades de lazer;

- Isolamento social: quando houve relato de confinamento em seu domicílio, que restringiam as atividades de socialização;
- Família: quando o relato indicava atividades realizadas no contexto familiar, dentro ou fora de casa;
- Frustração: quando o relato fazia referência a sentimentos e emoções da criança, em sentido negativo, causadas por não conseguir alcançar um objetivo ou objeto;
- Excesso de obrigações: quando o relato da criança indicava alto número de atividades que eram percebidas como sobrecarga, como fisioterapia e terapia ocupacional;
- Restrição alimentar: quando houve relato indicando alguma mudança na alimentação da criança, na tentativa de controlar o ganho de peso;
- Mito sobre a doença: quando houve relato sobre idéias equivocadas sobre a doença por parte dos pais;
- Baixa auto-estima: quando houve relato indicando sentimentos de autodesvalorização por parte da criança;
- Medo: quando houve relato de situações onde a criança expressou medo no seu cotidiano;

A partir de então, as onze categorias foram reorganizadas conforme aproximação e agrupadas em três categorias temáticas, que são apresentadas conforme ordem de maior prevalência:

1º) Atividades de lazer, que incluiu a subcategoria família.

2º) Limitações causadas pela doença, que incluiu as seguintes subcategorias: dificuldade na mobilidade, isolamento social, frustração, excesso de obrigações, restrição na alimentação, mito sobre a doença, baixa auto-estima e medo;

3º) Acesso a bens materiais;

As respostas “eu não fico infeliz” e “eu não sei” não foram consideradas como categorias independentes, entretanto foram analisadas e discutidas.

Todas as entrevistas foram lidas várias vezes pela autora e orientadora, que realizaram a elaboração do sistema de categorias. As dúvidas existentes foram discutidas até alcançarem um consenso quanto à definição das categorias e classificação dos enunciados.

Nos quadros a seguir serão mostradas as categorias temáticas, de acordo com a frequência de respostas, das quatro perguntas abertas do AUQEI, na visão da criança e do cuidador.

Quadro 02 – Frequência de respostas das categorias resultantes da questão muito infeliz

<b>Muito Infeliz - ótica da criança</b>	<b>Muito Infeliz - ótica do cuidador</b>
Limitações causadas pela doença: 7	Limitações causadas pela doença: 10
Atividades de lazer: 3	Atividades de lazer: 3
	Acesso a bens materiais: 1

Apesar de algumas crianças também relatarem estar muito infelizes com algum aspecto da sua mobilidade, isto foi muito mais evidente na percepção de seus cuidadores. Para algumas crianças, a punição física ou o desentendimento entre irmãos foi mais relevante do que a dificuldade na locomoção.

Na visão do cuidador, a dificuldade do filho em realizar as mesmas atividades que seus pares foi a principal razão para deixá-lo muito infeliz, o que pode ser evidenciado nas falas abaixo:

“Ele fica muito infeliz porque vê muitas crianças correndo e não pode correr” (mãe do Leandro)

“Ele fica muito infeliz porque não pode andar....ele vê muitos amigos andando, correndo e fica querendo voltar a andar, ele sonha muito com isso...” (mãe do Luan)

Já para a criança, tal sentimento esteve relacionado à punição física e à dor resultante.

É o que refere a criança abaixo:

“Fico muito infeliz quando minha mãe me bate, porque dói.....” (Leandro)

Outra criança relacionou o estado emocional muito infeliz a momentos de desentendimento entre irmãos, fato comumente encontrado no contexto de família sem nenhuma deficiência. Para esta criança, não houve menção quanto à dificuldade na mobilidade.

“Fico muito infeliz quando meu irmão briga comigo e fica falando as coisas” (Luan)

Também houve situação em que o cuidador e o filho concordaram quanto ao impacto negativo da mobilidade. Nas falas de ambos estiveram presentes sentimentos de rejeição social e frustração, gerados pelas limitações impostas pela doença. Para a criança, além de lidar com a dificuldade na marcha, ainda precisa superar comentários desagradáveis dos colegas da escola que, conscientemente ou não, acabam contribuindo para maximizar a sensação de desconforto algumas vezes presente entre crianças com deficiência.

“Às vezes meu filho fica muito infeliz porque ele se sente só, diz que tem esse probleminha [DMD] e por conta disso as pessoas não gostam dele, se ele não tivesse as pessoas iriam gostar mais dele...” (mãe do João)

“Eu fico muito infeliz porque os meninos ficam me chamando de coisa que eu não gosto, de aleijado, aí eu vou ao banheiro e lavo meu rosto e quando eu caio, eu choro....” (João)

Quadro 03 – Frequência de respostas das categorias resultantes da questão infeliz

<b>Infeliz - ótica da criança</b>	<b>Infeliz - ótica do cuidador</b>
Limitações causadas pela doença: 4	Limitações causadas pela doença: 8
Atividades de lazer: 3	Atividades de lazer: 3
Acesso a bens materiais: 1	Eu não sei: 1
Eu não sei: 2	
Não fico infeliz: 2	

Quanto ao sentir-se infeliz, cuidador e criança também exibiram percepções diferentes, como pode ser evidenciado nas respostas abaixo. Na fala do cuidador continua presente a sensação de inferioridade supostamente experimentada pela criança, o que não é confirmado pela mesma, que demonstra infelicidade quando privada de atividades de lazer.

“Às vezes ele está triste, quando a gente viaja que os colegas ficam jogando bola na grama e ele não pode, sente tristeza por não poder andar, ver as crianças correndo num campo de futebol e ele ficar sentado sem poder fazer, ele se sente diferente, rejeitado...” (mãe do Jan)

“Eu fico infeliz quando eu não posso jogar *videogame*...” (Jan)

Um achado importante é que duas crianças responderam “eu não sei” e outras duas responderam “eu não fico infeliz”. Isso reforça a importância da avaliação da qualidade de vida através de instrumentos não padronizados, que permitem ao sujeito expressar sua subjetividade de várias maneiras. O empoderamento das crianças nas pesquisas de qualidade de vida tem sido defendido por autores como Brown (2004) e Öhman (2005), que destacam a importância de valorizar a opinião da própria criança<sup>(92-97)</sup>.

Em outra situação, o excesso de atividades, comumente presente no contexto familiar do paciente com DMD, representa para a criança cansaço e indisposição para usufruir coisas elementares da própria infância. Apesar de terem consciência disso, muitos cuidadores, mesmo já tendo sido orientados quanto à realização da fisioterapia domiciliar, mantêm seu filho em acompanhamento em clínicas de fisioterapia, na tentativa desesperada de barrar a evolução natural da doença. Isso se reflete nas falas a seguir:

“Eu acho que ele fica infeliz com o ritmo de vida dele, a obrigação da fisioterapia [mãe não aderiu à proposta de fisioterapia domiciliar e leva o filho duas vezes por semana para clínica de fisioterapia], do remédio, da escola..... tem dia que ele não quer fazer nada e a gente tem a obrigação de levar, de cumprir o horário (mãe do Pierre)

“Às vezes eu fico infeliz quando eu quero brincar e não dá vontade de brincar porque eu fico cansado” (Pierre)

O sentimento de isolamento social, muito presente na fala da criança abaixo, não é percebido por seu cuidador, que relaciona o sentir-se infeliz com a restrição de atividades de lazer e mobilidade. Para a criança, não ter companhia para brincar é seu principal motivo de tristeza, mesmo que isso faça parte da sua rotina diária.

“Quando eu não deixo ele fazer alguma coisa que ele ta muito a fim de fazer como, por exemplo, correr na cadeira de rodas, quando ele quer ir para a casa do primo e eu não deixo” (mãe do Leandro)

“Quando não tem ninguém para brincar comigo, porque é uma coisa triste” (Leandro)

Em outra situação, a criança demonstrou infelicidade por ser dependente na mobilidade, o que implica na real necessidade de ajuda para ir de um local a outro. Para o cuidador de outra criança, a limitação imposta pela doença, ou seja, não poder correr ou jogar bola seriam motivos para seu filho sentir-se infeliz, como veremos a seguir:

“Eu fico infeliz quando eu quero ir pro chão e meu pai não quer me colocar [criança não possui cadeira de rodas e é dependente para as transferências]” (Flávio)

“Às vezes eu acho que ele se sente inferior aos outros por não poder correr, não poder jogar bola, eu acho que às vezes ele se sente infeliz” (mãe do Wagner)

#### Quadro 04 – Frequência de respostas das categorias resultantes da questão feliz

<b>Feliz - ótica da criança</b>	<b>Feliz - ótica do cuidador</b>
Atividades de lazer: 17	Atividades de lazer: 17
Acesso a bens materiais: 1	Acesso a bens materiais: 3

No caso do sentir-se feliz e muito feliz, houve maior concordância, já que pais e filhos relacionaram tais sentimentos à, principalmente, participação nas atividades de lazer. O

brincar, como principal motivo de felicidade, foi relatado tanto para a criança quanto para seus pais, o que pode ser confirmado nas falas abaixo:

“Quando ele brinca, quando sai para passear comigo ou com o pai dele, quando tem um aniversário...” (mãe do Rogério)

“Quando tem alguém que brinca comigo...” (Rogério)

Quadro 05 – Frequência de respostas das categorias resultantes da questão muito feliz

<b>Muito feliz - ótica da criança</b>	<b>Muito feliz - ótica do cuidador</b>
Atividades de lazer: 15	Atividades de lazer: 14
Acesso a bens materiais: 2	Acesso a bens materiais: 2

No exemplo a seguir, observa-se concordância entre o relato da criança e do cuidador.

Neste caso, ganhar um presente, um bem material, traduziu o sentir-se muito feliz.

“Ele fica muito feliz quando ganha um presente que ele quer muito como, por exemplo, um celular, ele ganhou um celular e ficou muito feliz...” (mãe do Wagner)

“Eu fico muito feliz quando eu ganho alguma coisa, por que eu vou brincar...” (Wagner)

Uma criança relatou estar muito feliz quando se locomove na cadeira de rodas, o que demonstra que, para ela, o andar não é o mais importante, mas sim poder locomover-se de forma independente e segura. Neste caso, seu cuidador não teve a mesma percepção, já que, para ele, seu filho fica muito feliz quando participa de atividades de lazer ou ganha presentes:

“Quando ele vai pro interior, levando o *videogame*, lógico, quando vai para a piscina e quando ganha um presente (mãe do Luan)

“Quando eu vou andar de cadeira de rodas, por que eu gosto...” (Luan)

Os pais mostraram um maior conhecimento em relação aos motivos que deixam seus filhos feliz e muito feliz. No caso das questões infeliz e muito infeliz, houve uma maior

preocupação dos pais em relação aos aspectos relacionados à doença, diferentemente das crianças que exibiram respostas mais relacionadas à privação de atividades de lazer e de bens materiais.

### 3.4 Instrumento AUQEI

Analisando as medianas dos escores de cada item componente da prova de QV, conforme Tabela 09, os itens com os menores valores foram: “quando você está longe de sua família”, “quando você brinca sozinho” e “quando você dorme fora de casa” (mediana=1). Entretanto, o item com maior mediana foi “durante as férias” (mediana=3).

Tabela 09: Medianas dos escores AUQEI por item – criança e cuidador

Questão	Criança			Cuidador		
	Mediana	Mín	Máx	Mediana	Mín	Máx
Q01	2	2	3	2	2	3
Q02	2	1	3	2	1	2
Q03	2	2	3	2	2	3
Q04	2	1	3	2	1	3
Q05	2	1	3	2	1	3
Q06	2	1	3	2	1	2
Q07	2	2	3	2	1	3
Q08	2	1	3	2	1	3
Q09	2	1	3	2	1	3
Q10	2	1	3	2	0	3
Q11	2	2	3	2,5	1	3
Q12	2	0	3	2	1	3
Q13	2	2	3	2	2	3
Q14	2	0	3	1	0	3
Q15	1	0	3	1,5	0	2
Q16	2	0	3	1,5	0	2
Q17	1	0	3	2	0	3
Q18	2	1	3	2	1	3
Q19	1,5	0	2	1,5	0	2
Q20	2	1	3	2	1	2
Q21	3	1	3	2	2	3
Q22	2	2	3	2	0	3
Q23	1	0	2	1	0	2
Q24	2	1	3	2	1	3
Q25	2	0	3	2,5	2	3
Q26	2	1	3	3	2	3

Na visão do cuidador, os itens com menor mediana foram: “quando você fica internado no hospital”, “quando você está longe de sua família” (mediana=1). O item “quando você assiste televisão” foi o que apresentou a maior mediana (mediana=3).

A mediana dos escores da QV foi de, respectivamente, 51 e 49 pontos, na percepção das crianças e do cuidador, o que indica boa qualidade de vida na visão de ambos, ao se levar em consideração a nota de corte de 48, estabelecida por Assumpção et al, 2001<sup>(55)</sup>.

Nos gráficos 02 e 03 são visualizados as somas dos escores do AUQEI por questão para criança e cuidador.

Gráfico 02 - Soma dos escores do AUQEI segundo questão - Crianças

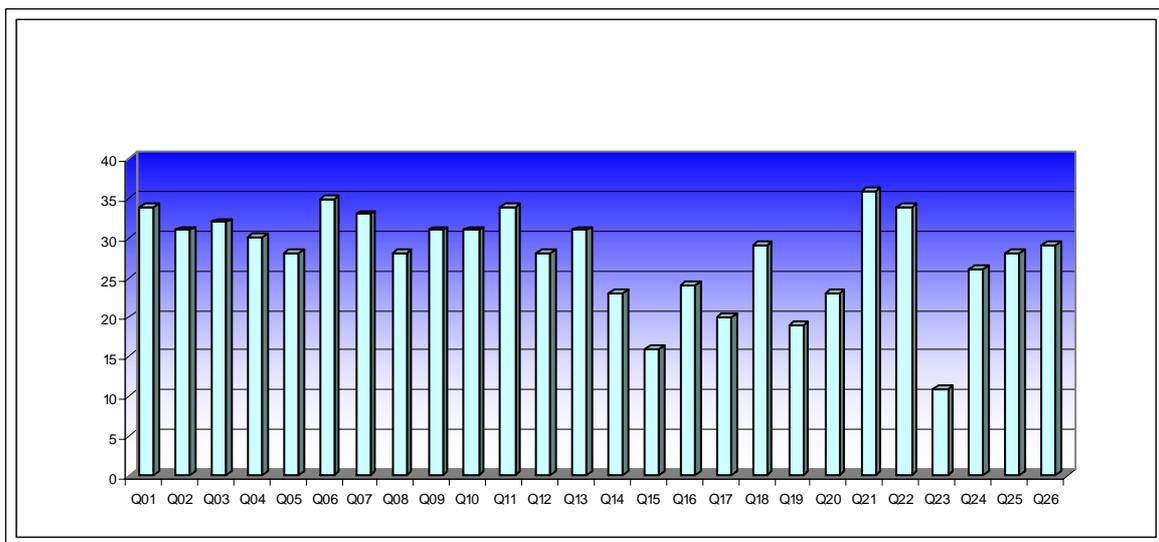
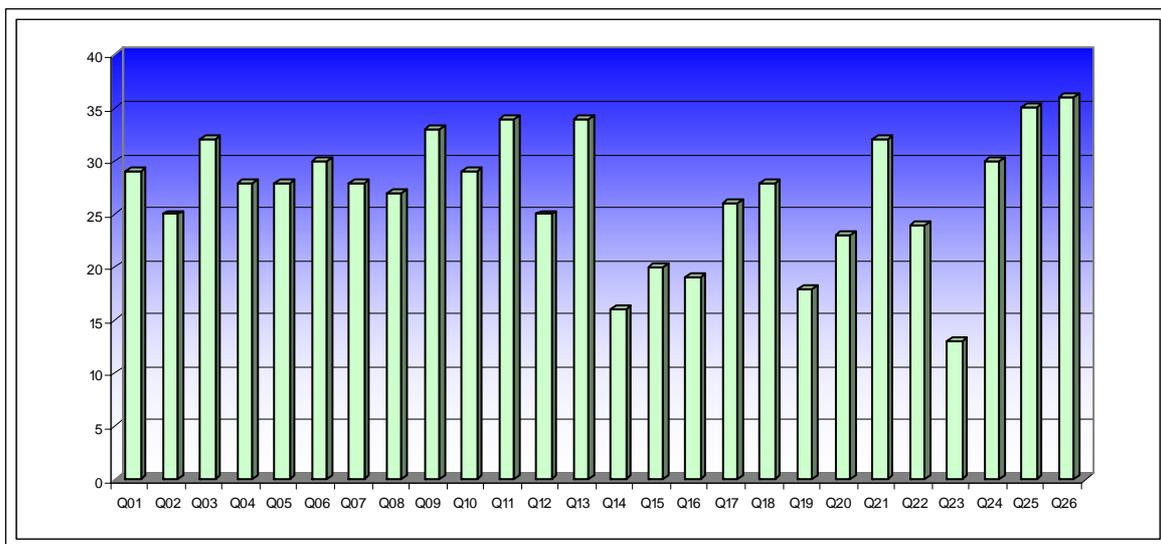


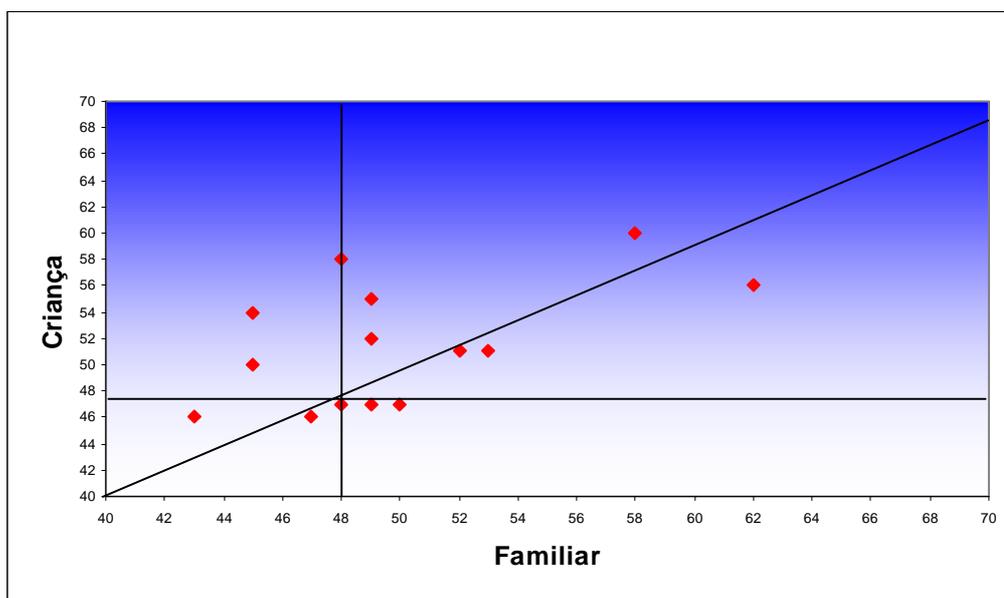
Gráfico 03 - Soma de escores do AUQEI segundo questão - Cuidador



Foi observada uma correlação positiva e significativa entre os escores totais do teste das crianças e cuidadores ( $r=0,48$ ,  $p<0,05$ ). O teste de Wilcoxon não mostrou diferenças significativas, concluindo-se que, segundo evidencia-se da amostra, a percepção das crianças com relação à QV não difere da percebida pelo cuidador com relação à criança.

Quando dicotomizado o escore total do AUQEI, no ponto 48, 5 crianças foram classificadas como “prejudicadas”, conforme visualizado no Gráfico 04. Na visão do cuidador, 4 crianças ficaram abaixo do escore 48, entretanto, apenas 2 foram coincidentes com a classificação obtida a partir do escore da criança. No Gráfico 04, também é possível apreciar a subestimação e superestimação dada pelo cuidador. O triângulo superior da figura apresenta as crianças cujo cuidador subestima a percepção de QV da criança, e o inferior, a superestimação.

Gráfico 04 - Escores do AUQEI



Os escores dos 4 domínios foram calculados com o intuito de comparação. Para cada domínio, foram somados os escores dos itens que o compõem e calculadas suas medianas, para crianças e cuidadores.

Na percepção da criança, o Quadro 06 mostra que Função (mediana=11) e Família (mediana=10,5) são os domínios que apresentaram as maiores medianas, seguidas por Lazer (mediana=7) e Autonomia (mediana=7). Entretanto, cabe ressaltar que o domínio Lazer está composto apenas por três itens, dois a menos que os outros três domínios, assim, a escala de variação é diferente. Ao transformar Lazer à mesma escala de variação dos outros domínios, a relação de ordem fica mais diferenciada, apresentado-se o domínio Autonomia em último lugar (mediana=9 para Lazer). Ao ordenar os 4 domínios por criança (utilizando o fator Lazer transformado), o coeficiente de concordância de Kendall foi de 0,91, reproduzindo-se a ordem dada pelas medianas.

Na percepção do cuidador, a Tabela 10 mostra que Função (mediana=10) e Família (mediana=10) são os domínios que apresentaram as maiores medianas, seguidos por Autonomia (mediana=8) e Lazer (mediana=7). Entretanto, ao transformar o domínio Lazer à mesma escala que os outros domínios, a mediana resultante é de 9, posicionando este domínio acima de Autonomia. Ao ordenar os 4 domínios por cuidador (utilizando o domínio Lazer transformado), o coeficiente de concordância de Kendall foi de 0,87, mostrando as somas dos postos uma ordem diferente da observada a partir das medianas. Segundo essas somas a ordem seria: Família , seguida de Lazer, Função e Autonomia, em último lugar.

A ordem é concordante apenas para autonomia, em que ambos, criança e cuidador, coincidem ao perceber este domínio em último lugar.

Tabela 10: Medianas dos principais domínios do AUQEI – Criança e Cuidador

Domínios	Criança	Cuidador
Função	11	10
Família	10,5	10
Lazer	7 (9)	7 (9)
Autonomia	7	8

( ) Mediana após transformação

Finalmente, para as crianças, 2 novos domínios foram explorados, conforme interesse da pesquisa: Escola (itens 5,7,12,24) e Mobilidade (itens 3,8,9,15,17,23), somando os itens da prova que dizem respeito esses dois domínios, sendo correlacionados com o escore total do teste. Os resultados mostraram um  $r_s=0,57$  ( $p<0,05$ ) entre Escola e o escore total e um  $r_s=-0,13$  entre Mobilidade e escore total.

## 4 DISCUSSÃO

Este estudo representa, ao que se sabe, o primeiro a avaliar a QV em DMD com base na perspectiva da criança, assim como de seus pais. Não há estudos envolvendo crianças na literatura internacional, somente adolescentes, e, no Brasil, a revisão da literatura demonstrou a inexistência de pesquisas com este objeto de estudo.

A seleção dos pacientes foi limitada a uma única fonte - o Centro de Reabilitação Sarah Fortaleza, por se tratar de um serviço de referência no acompanhamento de pacientes com doenças neuromusculares. Os 14 pacientes incluídos, mesmo um número reduzido, representa uma amostra representativa da região, levando-se em conta o caráter raro da doença.

A qualidade de vida das crianças com DMD foi avaliada nesta pesquisa através da triangulação dos recursos: instrumento AUQEI, AUQEI Qualitativo e Técnica Projetiva dos Três Desejos, levando-se em conta o modelo teórico de Schalock (2004)<sup>(6)</sup>. Para este autor, QV se define como um fenômeno subjetivo baseado na percepção que tem uma pessoa sobre vários aspectos da experiência de sua vida. Desta forma, o aspecto central do estudo da qualidade de vida percebida de uma pessoa inclui a relação entre fenômenos objetivos e subjetivos.

A seguir serão discutidos os principais achados da presente pesquisa a partir da apresentação de cada instrumento, seguindo a ordem dos dados coletados, e, posteriormente, os dados serão triangulados.

#### 4.1 Técnica Projetiva dos Três Desejos

Os dados extraídos dos Três Desejos revelaram uma predominância da categoria Bens Materiais tanto na percepção da criança, quanto do cuidador, o que contrastou com a suposição que o impacto da doença pudesse ser expresso através do predomínio da categoria Situação relacionada à saúde. Este achado corrobora com o estudo de Nereo e Hinton (2003), que avaliaram os Três Desejos de crianças americanas com DMD e compararam com os desejos de seus irmãos saudáveis e de um grupo de crianças saudáveis sem qualquer parentesco. Este estudo será amplamente citado nesta discussão, por ser o único a utilizar esta metodologia com o objeto de estudo em questão<sup>(2)</sup>.

Vale ressaltar que a categoria Situação relacionada à saúde foi mais prevalente na percepção do cuidador do que da criança. No estudo de Nereo e Hinton<sup>(2)</sup>, apenas 16,25% dos pacientes com DMD exibiram desejos relacionados à saúde, o que pode refletir uma negação da doença, relutância para avaliar tais questões ou um bom nível de ajustamento. Esses autores destacam ainda que estes resultados podem ter sido em função da faixa etária dos sujeitos do estudo (6-12 anos), pois é a partir da adolescência e início da vida adulta que são observadas as maiores limitações impostas pela DMD<sup>(2)</sup>. No presente estudo os pacientes incluídos tinham uma faixa etária semelhante (4-12 anos), o que pode explicar a semelhança dos resultados. Pesquisas específicas neste sentido poderiam ser desenvolvidas para avaliar a contradição entre as possíveis interpretações.

Diferentemente da pesquisa de Nereo e Hinton<sup>(2)</sup>, este estudo avaliou os Três Desejos das crianças, pela ótica das mesmas, assim como dos seus cuidadores. Vale ressaltar que apesar de os cuidadores serem orientados a responder de acordo com o que julgava ser o

desejo da criança, a projeção dos seus próprios desejos foi observada. Isto pôde ser constatado pelo maior número de desejos expressos pelos cuidadores em relação ao andar, menos presente na percepção das próprias crianças, refletindo uma constatação já mencionada por outros autores<sup>(2,60)</sup>, que os familiares têm uma maior preocupação com a doença do que as próprias crianças.

A segunda categoria mais prevalente para as crianças foi Atividades, seguida então da categoria Situação relacionada à saúde. No caso dos cuidadores, houve uma inversão desta ordem, a segunda categoria mais prevalente foi Situação relacionada à saúde, seguida de Atividades. No estudo de Nereo e Hinton<sup>(2)</sup>, houve achado similar em relação ao aparecimento da segunda categoria para as crianças, porém, a terceira mais prevalente foi Animais de estimação seguida por Situação relacionada à saúde.

Uma explicação para o grande número de desejos incluídos nas categorias Bens materiais e Atividades é que estes desejos não são diretamente limitados pela doença da criança, representando desejos reais que podem ser alcançados mesmo com a restrição da mobilidade. Neste caso, como estes desejos são passíveis de serem concretizados, representam uma possibilidade real para melhorar a qualidade de vida dessas crianças.

Os achados desta pesquisa em relação aos Três Desejos, assim como os de Nereo e Hinton<sup>(2)</sup>, suportam a idéia de que crianças com DMD comportam-se de forma semelhante a seus pares normais e a natureza de seus desejos reflete desejos intrínsecos aos seus níveis de desenvolvimento, mais do que focalizados na doença.

## 4.2 AUQEI Qualitativo

O achado mais surpreendente revelado através deste instrumento evidencia não haver diferenças importantes em relação aos motivos que tornam as crianças com DMD felizes e infelizes de crianças saudáveis.

Houve predominância da categoria Atividades de lazer tanto na percepção da criança quanto do seu cuidador, o que possibilita constatar que a QV das crianças se relaciona positivamente com o lazer. Vale ressaltar que houve quase uma equivalência na frequência de respostas das crianças e seus pais em relação ao aparecimento desta categoria.

Este dado pode ser justificado pelo tipo de atividade de lazer geralmente preferido pela faixa etária dos garotos incluídos nesta pesquisa, algumas das quais podem ser desenvolvidas em casa. Eiser e Morse<sup>(45)</sup> relatam que adolescentes e adultos jovens com doenças crônicas são mais afetados no aspecto social, pois suas atividades de lazer são geralmente desenvolvidas fora de casa e na companhia de amigos. Por exemplo, a maioria das crianças relatou o brincar como principal atividade de lazer (sozinho, com irmãos ou vizinhos), seguida de sair para passear e jogar *videogame*.

Jogar *videogame* é uma das atividades de maior interesse dos garotos, como evidenciou uma pesquisa desenvolvida na cidade de Fortaleza<sup>(102)</sup>, onde quase 30% das crianças, entre 7-8 anos pesquisadas, brincavam com este recurso todos os finais de semana, o que coincide com o interesse dos meninos com DMD aqui estudados. Em outra pesquisa desenvolvida na Espanha sobre QV de crianças espanholas e argentinas, foi observado que,

aos 8 anos de idade, as crianças expressam satisfação com atividades de lazer e recreação, semelhante a crianças com necessidades educativas especiais<sup>(99)</sup>. Estes autores ressaltam que, nesta idade, o lúdico tem um papel muito importante no desenvolvimento físico, social e psicológico da criança<sup>(103)</sup>.

Outra atividade de lazer encontrada nas crianças deste estudo foi sair para passear. Este achado também foi relatado por Sabeh e Verdugo<sup>(103)</sup>, visto que as crianças de 12 anos mostraram maiores índices de satisfação em atividades como saídas, viagens, esportes e atividades culturais, diferentemente das crianças com 8 anos, que preferem jogos.

A segunda categoria mais prevalente foi Limitações impostas pela doença, mais presente na percepção do cuidador do que da própria criança, seguida da categoria Bens materiais, que se comportou de forma semelhante.

Pode ser considerado que a QV das crianças estudadas com DMD sofre influência negativa das limitações impostas pela doença, entretanto, seus pais percebem de forma mais significativa essas questões. Esse é um dado já confirmado através de inúmeras pesquisas. Ennett *et al.* (1991) constataram que as mães de crianças com artrite juvenil julgaram a competência e auto-estima de seus filhos serem mais afetadas pela doença do que as próprias crianças<sup>(67)</sup>. Também é preciso considerar a influência dos pais no enfrentamento das crianças com doença crônica. Eiser e Morse (2001)<sup>(45)</sup> afirmam que a maneira como uma criança reage diante da sua doença crônica está intimamente relacionada às estratégias de enfrentamento da família. Nesta pesquisa não foi avaliado o grau de ajustamento dos pais em relação a DMD.

Os pais, por serem geralmente os responsáveis pelos cuidados da criança, experimentam altos níveis de *stress*, o que pode influenciar na percepção da QV de seus filhos. Em um estudo com cuidadores de pacientes com DMD foi reportado que o alto nível de *stress* emocional crônico foi o problema mais significativo devido à constante demanda médica, física e emocional requerida pelas crianças<sup>(82)</sup>. O grau do comprometimento motor da criança pode estar diretamente relacionado a altos níveis de *stress* dos seus familiares, entretanto, há resultados contrários, como evidenciado num estudo realizado na Espanha com famílias de crianças com paralisia cerebral, em que os mais altos níveis de *stress* foram encontrados em famílias de crianças com menor grau de comprometimento motor<sup>(104)</sup>.

Como as crianças percebem de maneira diferente de seus pais o impacto da doença, o seu entendimento sobre a doença pode ser um importante determinante da sua qualidade de vida. Crianças em idade pré-escolar podem pensar que sua doença tem uma explicação mágica, ou é resultado de algum comportamento inadequado e, conseqüentemente, o tratamento é a sua punição<sup>(45)</sup>. Estes achados reforçam a importância de a equipe de reabilitação também incluir a criança, além de seus pais, nas orientações em relação ao diagnóstico e evolução da doença, respeitando o seu grau de desenvolvimento cognitivo.

Num estudo recentemente publicado sobre como os pais enfrentam a doença de seus filhos com DMD foi evidenciado que os mesmos iniciaram uma vida nova após o diagnóstico de seus filhos e mostraram sua capacidade de resiliência e habilidade para desenvolver estratégias efetivas de enfrentamento. Vale ressaltar que a autora desta pesquisa, uma psicóloga que teve um filho com DMD, vivenciou na prática a falta de informações sobre o enfrentamento da doença. Outros pontos importantes relatados pelos pais foram: viver um dia de cada vez, conversar com outros pais e receber mais informações sobre a doença.

Mostraram-se pró-ativos e sempre em busca de novas estratégias para lentificar a progressão da doença, assim como melhorar a qualidade de vida de seus filhos<sup>(105)</sup>. Os dados desta pesquisa reforçam a tendência atual de envolver os pais na reabilitação de seus filhos, por meio do processo de empoderamento<sup>(84-85,92)</sup>.

#### **4.3 Instrumento AUQEI**

Os resultados obtidos através do AUQEI indicaram boa qualidade de vida das crianças aqui estudadas, tanto na visão destas quanto de seus cuidadores. Estes achados coincidem com os obtidos por Kohler *et al.* (2005) numa das pesquisas mais recentes sobre QV em Duchenne, porém desenvolvida com uma população adulta, com variados níveis de dificuldade motora e respiratória<sup>(77)</sup>. Outro estudo que evidencia excelentes níveis de qualidade de vida em adultos com DMD foi publicado por Rahbek *et al.* em 2005, no qual foi observado que estes indivíduos não estavam preocupados com o futuro nem com a sua doença<sup>(78)</sup>.

Vale ressaltar que os sujeitos de ambas as pesquisas, apesar de já terem perdido a capacidade de marcha, possuíam cadeira de rodas (a maioria motorizada) e usufruíam de várias atividades de lazer na comunidade. As condições socioeconômicas contrastam com a realidade social da maioria dos nossos pacientes, que nem mesmo são capazes de adquirir com recursos próprios uma cadeira de rodas convencional para continuar se locomovendo de forma independente, quando o andar não é mais possível.

Diferentemente da pesquisa desenvolvida por Kohler *et al.*<sup>(77)</sup>, neste estudo todos os sujeitos eram crianças, na sua maioria dependentes de cadeira de rodas, o que resulta numa

maior homogeneidade quanto às suas limitações motoras. A ausência de pesquisas envolvendo crianças com DMD impossibilita a comparação dos nossos resultados.

Contrário a estes achados, pesquisas envolvendo adolescentes com DMD revelam baixos níveis de satisfação em relação a sua saúde, mobilidade, vida social, saúde mental e qualidade de vida<sup>(20,74-75)</sup>. Vale ressaltar que os instrumentos de avaliação utilizados nesta pesquisas foram diferentes dos aqui empregados.

A análise isolada das questões do AUQEI demonstra que “brincar sozinho” foi a questão que obteve os menores escores na percepção da criança. Isso reflete o isolamento social, muitas vezes resultante da imobilidade, tão comumente presente nos pacientes com DMD. Outros autores também reportaram o isolamento social como um fator de insatisfação para adolescentes com DMD<sup>(73-74)</sup>.

Ainda como resultado da mesma análise, foi possível identificar que as questões “férias” e “assistir televisão” obtiveram os maiores escores na visão da criança e de seu cuidador, respectivamente, implicando que as atividades de lazer são importantes preditores para a QV destas crianças. Eiser e Morse (2001) concordam com a importância da função social para a QV das crianças e afirmam que o prejuízo das relações sociais na infância têm sido fortemente relacionado a conseqüências negativas na vida adulta<sup>(45)</sup>.

Um aspecto que vem sendo mais valorizado na avaliação da QV na infância é a fidedignidade do uso dos representantes, ou seja, se os pais conhecem suficientemente seus filhos para responder questões sobre sua QV. Este questionamento culminou num dos objetivos desta pesquisa.

Não foi encontrada diferença estatisticamente significativa entre os escores totais da criança e do cuidador e o teste de correlação mostrou-se positivo e significativo, o que implica em percepções semelhantes quanto à QV das crianças aqui estudadas. Em um estudo desenvolvido com crianças ostomizadas, no qual o AUQEI foi o instrumento utilizado para avaliação da QV, também não foram encontradas diferenças significativas entre a percepção das crianças e de seus pais<sup>(53)</sup>. Eiser e Morse (2001) reportaram boa concordância entre pais e seus filhos adolescentes com câncer na maioria dos domínios acessados<sup>(60)</sup>.

A análise dos domínios do AUQEI também revelou concordância para as crianças e seus cuidadores, em que função e família foram os mais representativos. Há relatos de maior concordância entre cuidadores e crianças em relação aos domínios função física e sintomas físicos, comparados com domínios menos visíveis, como função social e emocional<sup>(45)</sup>. Estas autoras referem ainda que é esperado que haja aumento da concordância com a idade da criança, entretanto, este aspecto não foi analisado por não ser objetivo da presente pesquisa<sup>(45)</sup>.

Os valores mais baixos obtidos no domínio autonomia tanto para as crianças quanto para seus cuidadores pode ser um reflexo das dificuldades impostas pela doença. Eiser e Morse (2001) apontam que doenças crônicas repercutem diretamente na autonomia de crianças, principalmente durante a transição para a adolescência, pois é nesta idade que são desenvolvidas mais atividades fora de casa e do alcance dos seus pais<sup>(60)</sup>. A faixa etária predominante nos pacientes desta pesquisa foi 11 anos, período que corresponde à transição para a adolescência, o que pode justificar os resultados<sup>(45)</sup>.

O resultado da análise isolada das questões do AUQEI referentes à Escola em relação aos escores totais da criança mostrou uma correlação positiva. Eiser e Morse (2001) destacam que a função cognitiva e o desempenho escolar de crianças com doenças crônicas podem ser prejudicados, interferindo negativamente na QV<sup>(45)</sup>. Na presente pesquisa, a maioria das crianças freqüentava escola e, das 4 que estavam ausentes, uma referiu desejo de retomar tais atividades. Da amostra estudada, 57,1% apresentavam função cognitiva compatível com o normal e 43,9% poderiam enquadrar-se num diagnóstico de Retardo Mental, embora 70% apresentem dificuldades de aprendizagem de acordo como o relato dos seus cuidadores. Porém, estes aspectos, contrariamente aos descritos por Eiser e Morse (2001)<sup>(45)</sup>, parecem não afetar a QV das crianças aqui estudadas.

Já o resultado da análise isolada das questões do AUQEI referentes à Mobilidade em relação aos escores totais da criança não mostrou correlação. Este aspecto merece ser melhor explorado. Webb (2005) mostrou que alguns pais de pacientes com DMD podem pensar na ocasião do diagnóstico que uma cadeira de rodas representa o começo do fim, enquanto outros depositam neste auxílio-locomção uma possibilidade de mantê-los com uma mobilidade independente<sup>(105)</sup>. Ao analisar a média dos escores totais das crianças (51 pontos), que representa uma boa qualidade de vida, pode-se concluir que o andar não teve influência, levando-se em consideração que, da amostra estudada, apenas 3 crianças ainda deambulavam.

Kohler *et al.* (2005) e Rahbek *et al.* (2005) também não encontraram correlação entre o grau de dependência física e os escores de QV de adultos com DMD<sup>(77-78)</sup>, corroborando com os resultados do nosso estudo. Esses achados precisam ser valorizados, principalmente no momento de decidir quanto a recursos terapêuticos que visem a prolongar a vida desses pacientes, seja através de corticoterapia ou ventilação mecânica assistida. A população em

estudo, ainda que represente a infância, irá alcançar a adolescência e a vida adulta, a depender destes recursos.

Com o objetivo de apresentar a triangulação dos métodos de avaliação, será ilustrado o caso de João, um garoto de 8 anos de idade, em uso de corticóide, com marcha independente, o qual chamou atenção tanto em relação aos baixos escores de QV obtidos no AUQEI quanto nas respostas do AUQEI qualitativo e Três Desejos.

A soma dos escores do João foi igual a 47 pontos, inferior ao ponto de corte de 48, caracterizando prejudicada a sua QV. Sua mãe teve uma percepção diferente e seu escore total foi 49, o que indica boa QV. As questões que obtiveram menores pontuações foram “quando seu pai ou sua mãe falam de você”, “quando os amigos falam de você” e “quando você está longe da sua família”. Os domínios mais representativos para João foram Função e Família. Como a maioria das crianças aqui estudadas, João também obteve maior pontuação para a questão “férias”. Ao expressar seus Três Desejos, João comportou-se como crianças da sua idade, e desejou ter uma casa com piscina, um brinquedo e um carro.

O terceiro instrumento de coleta de dados – AUQEI qualitativo, traz revelações importantes sobre a vida de João. Ao ser questionado quanto aos motivos que o deixam muito infeliz e infeliz, evidenciou através das suas falas sofrimento psíquico pelo estigma de ser diferente. Vale ressaltar que seu desempenho cognitivo encontra-se na média, o que permite uma maior consciência das suas limitações, lembrando que nesta idade o desenvolvimento da auto-estima sofre influência direta das interações sociais. Neste sentido, sua mãe mostrou um bom conhecimento sobre os sentimentos do filho, como evidenciado nas respostas do AUQEI qualitativo. A Escola mostrou ter importância para João, ao relatar sentir-se feliz quando está

na sala de aula, durante o recreio e quando recebe as notas da escola. A Mobilidade, quando analisada nas questões do instrumento AUQEI, mostrou valores altos, entretanto, a alteração na marcha e quedas freqüentes foram relatadas como causas de infelicidade nas respostas do AUQEI qualitativo.

O caso do João permite uma melhor compreensão da sua subjetividade enquanto criança com DMD e do constructo qualidade de vida, a partir da complementariedade das três ferramentas de avaliação.

## 5 LIMITAÇÕES DA PESQUISA

A principal limitação considerada nesta pesquisa diz respeito ao instrumento para avaliação quantitativa - AUQEI:

- Trata-se de um questionário que foi validado no Brasil com uma amostra procedente da classe média da cidade de São Paulo, o que pode colocar em dúvida alguns aspectos da confiabilidade, quando aplicado a crianças de baixa renda.
- A utilização do instrumento encontra-se limitada pela inexistência de um manual de prova, embora tenha havido contato com os autores da versão brasileira antes do início da coleta dos dados.

## 6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

As crianças com DMD experimentam durante o seu processo de desenvolvimento inúmeras perdas funcionais, o que poderia implicar no prejuízo da QV. Nascem saudáveis, começam a trocar passos geralmente na idade esperada e, logo em seguida, situações corriqueiras da infância, como correr, subir escadas e levantar-se do chão denunciam que há algo diferente. Os pais, e não as crianças, percebem que seus filhos são diferentes quando é desencadeada uma busca infinita pelo diagnóstico e tratamento curativo. Mas, como não há cura, surge o desespero e as inúmeras tentativas de evitar a evolução natural da doença. As crianças, por outro lado, são submetidas a tais tratamentos, sem ao menos poderem opinar ou lamentar sobre o pouco tempo que lhes resta no dia-a-dia para “coisas de criança”.

Este panorama, muito comumente vivenciado nas famílias de crianças com DMD, foi o principal fator motivacional para o desenvolvimento desta pesquisa. Como as crianças percebem o impacto da doença na sua QV? É semelhante à percepção de seus pais?

Os resultados desta pesquisa – puramente descritiva – fornecem uma idéia da QV de crianças com DMD de uma região do Nordeste do Brasil. Diferentemente do que se julgava, esta pesquisa demonstrou que crianças com DMD têm uma boa QV, apesar das limitações impostas pela doença.

O referencial teórico de QV proposto por Schalock aqui considerado<sup>(6)</sup>, o enfoque de pluralismo metodológico na abordagem do constructo QV e os instrumentos de avaliação AUQEI, AUQEI qualitativo e Três Desejos foram úteis para o alcance dos objetivos desta

pesquisa. Foi demonstrada a importância de utilizar instrumentos qualitativos para explorar a subjetividade da criança, que é relevante para seu empoderamento enquanto sujeito.

Pais e crianças tiveram percepção semelhante sobre QV, porém, maior concordância foi observada em relação aos motivos que produzem bem-estar e felicidade do que infelicidade.

Os domínios mais representativos para as crianças e seus pais foram função, família e lazer. Vale ressaltar que o lazer mostrou-se um aspecto muito importante da QV de vida das crianças, destacando o papel do lúdico e o desenvolvimento de atividades na comunidade.

A escola, enquanto espaço de aprendizagem, socialização e lazer, mostrou ter influência positiva na QV das crianças. O lazer, por ter representado um aspecto preditivo para uma boa QV, pode justificar este achado.

O andar, como fator de grande representação para pais de crianças com DMD, é geralmente uma função que tenta ser preservada durante o maior período de tempo possível. Com esta finalidade, o uso dos corticóides, além da fisioterapia, são os recursos mais utilizados na atualidade. Entretanto, é preciso cuidar para que o excesso de atividades terapêuticas não interfira negativamente na QV, como foi o caso de uma das crianças estudadas.

As crianças vão crescendo e sua capacidade de marcha vai se tornando mais limitada, até que a utilização da cadeira de rodas torna-se inevitável. Apesar de ser motivo de angústia

para os pais, a transição para a cadeira de rodas não mostrou ter um efeito adverso na vida das crianças desta pesquisa.

O andar não mostrou ter relação com boa qualidade de vida, apesar de as crianças aqui estudadas terem relatado desejo de uma mobilidade independente, o que pode ser alcançado numa cadeira de rodas adequada, muito bem ilustrado na fala de uma das crianças quando refere ficar feliz ao locomover-se na cadeira de rodas.

Os resultados desta pesquisa, inédita até o presente momento, possibilitaram conhecer as experiências de um grupo de crianças com uma doença crônica, incapacitante e fatal. Ao constatar que essas crianças têm uma boa QV e os fatores que interferem de forma positiva e negativa, é possível fazer algumas considerações:

- Programas de Reabilitação com um modelo de trabalho baseado na Qualidade de Vida<sup>(6)</sup> devem incluir diferentes ações próprias da Educação em Saúde. Esses serviços devem ser planejados para satisfazer as necessidades expressas pelos usuários, com um enfoque ecológico e um planejamento centrado na pessoa. Esta prática é desenvolvida na Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação e deve ser expandida para outros serviços.
- Desenvolver técnicas de melhora da QV que permitam atuar sobre contextos naturais da criança: vida no lar e na comunidade, escola, saúde e bem-estar, levando em conta o que é boa QV na ótica das crianças, assim como de seus pais.

- Realizar atividades em grupo com as crianças, pais e equipes de profissionais acerca do que é uma boa vida na ótica das crianças.
- Investir em mais atividades de lazer e socialização, pelo importante papel que este domínio exerceu na QV das crianças deste estudo.

## 7 RECOMENDAÇÕES

- Torna-se fundamental dar continuidade ao trabalho, por meio de um estudo longitudinal com amostra maior, incluindo pacientes de outras regiões do país, o que poderia ser conduzido dentro da rede Sarah.
- Necessidade de validar no Brasil outros instrumentos para avaliação da QV de crianças, levando em consideração a opinião das próprias crianças.
- Estabelecer normas brasileiras para o instrumento AUQEI, que poderá ser realizado através da sua validação com uma amostra mais significativa.
- Chamar a atenção dos serviços de saúde pública para uma população de pacientes que pode se beneficiar com um aumento da sobrevida, através da oferta de ventilação mecânica, uma realidade já consolidada em países desenvolvidos. Entretanto, recursos menos elaborados como uma cadeira de rodas convencional ainda representa um artigo de luxo para a maioria das famílias que requerem este auxílio-locomoção aqui no Brasil.

**E para terminar uma poesia, como forma de prestar uma singela homenagem aos personagens principais desta pesquisa: os meninos com Duchenne, os meninos que não correm. Esta poesia foi escrita baseada nos desejos por eles expressos na ocasião da coleta dos dados....**

Essa é a história dos meninos que não correm...

Não correm de verdade, como seus irmãos ou amigos que não têm a doença

Não correm, mas brincam

Não correm, mas estudam

Não correm, mas amam seus pais

Não correm, mas arengam com seus irmãos

Não correm, mas querem voar

Não correm, mas adoram comer sanduíche

Não correm, mas aspiram a liberdade da mobilidade independente

Não correm, mas sonham em ser jogador de futebol, sem ao mesmo lembrar que todos os jogadores correm velozmente

Não correm, mas tem esperança de um dia voltar a andar, quem sabe???

Oh meninos ingênuos, para que correr, se isso pode representar chegar mais rápido ao encontro de uma morte inevitável.

Para que correr se vocês podem até mesmo voar.....

## REFERÊNCIAS

1. Uchikawa K, Liu M, Hanayama K, Tsuji T, Fujiwara T, Chino N. Functional status and muscle strength in people with Duchenne muscular dystrophy living in the community. *J Rehabil Med* 2004; 36: 124-129.
2. Nereo NE, Hinton VJ. Three wishes and psychological functioning in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Developmental and Behavioral Pediatrics* 2003; 24(2):96-103.
3. Nätterlund B, Gunnarsson L-G, Ahlstrom G. Disability, coping and quality of life in individuals with muscular dystrophy: a prospective study over five years. *Disability and Rehabilitation* 2000; 22(17):776-785.
4. Thong MK, Bazlin RI, Wong KT. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy in a developing country over a 10-year period. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47:474-477.
5. Pinto KS, Rocha AP, Coutinho ACB, Gonçalves DM, Beraldo PSS. Is rehabilitation the Cinderella of health, education and social services for children? *Pediatric Rehabilitation* 2005; 81(1):33-43.
6. Schalock RL. Calidad de vida en la evaluación y planificación de programas: tendencias actuales. Publicaciones del INICO, Universidad de Salamanca, 2004. Disponível: <<http://www3.usal.es/~inico/investigacion/jornadas/jornada1/actas1.htm>.> Acesso em: 16/08/2004.
7. Braga LW, Da Paz Junior, AC, Ylvisaker, M. Direct clinician-delivered versus indirect family-supported rehabilitation of children with traumatic brain injury: a randomized controlled trial. *Brain Injury* 2005; 19(10):819-831.
8. Dubowitz V. Muscle disorders in childhood. 2 ed. London: W.B. Saunders Company, 1995, p.47-49.

9. Eagle M, Baudouin SV, Chandler C, Giddings DR, Bullock R, Bushby K. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscular Disorders* 2002; 12: 926-929.
10. Araújo APQC, Deco MC, Klôh BS, Costa MR, Góis FV, Guimarães AFCM. Diagnosis delay of Duchenne muscular dystrophy. *Rev Bras Saúde Matern Infant* 2004; 4(2):179-183.
11. Emery A, Muntoni F. Duchenne muscular dystrophy. 3<sup>a</sup> ed. Oxford: University Press, 2003: p. 1- 45.
12. Vignos PJ, Wagner MB, Karlinchak B, Katirji B. Evaluation of a program for long-term treatment of Duchenne muscular dystrophy. *The Journal of Bone and Joint Surgery* 1996; 78(12):1844-1852.
13. Firth M, Gardener-Medwin D, Hosking G, Wilkinson E. Interviews with parents of boys suffering from Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1983; 25:466-471.
14. Sivaraman Nair KP, Vasanth A, Gourie-Devi M, Taly AB, Rao S, Gayathri N *et al.* Disabilities in children with Duchenne muscular dystrophy: a profile. *J Rehabil Med* 2001; 33:147-149.
15. Liu, M, Mineo, K, Hanayama K, Fujiwara T, Chino N. Practical Problems and management of seating through the clinical stages of Duchenne's muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 2003; 84:818-824.
16. Anderson JL, Head, SL, Rae, C, Morley, JW. Brain function in Duchenne muscular dystrophy. *Brain a Journal of Neurology* 2002; 125(1): 4-13.
17. Wicksell RK, Kihlgren M, Melin L, Eeg-Olofsson O. Specific cognitive deficits are common in children with Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 154-159.

18. Kakulas BA. Problems and solutions in the rehabilitation of patients with progressive muscular dystrophy. *Scand J Rehab Med Suppl* 1999; 39: 23-37.
19. McDolnald CM. Neuromuscular Diseases in: Molnar GE, Alexander MA. *Pediatric Rehabilitation*. Philadelphia: Hanley & Belfus, 1999, p.297-302.
20. Bothwell JE, Dooley JM, Gordon KE, MacAuley A, Camfield PR, MacSween J. Duchenne muscular dystrophy – parental perceptions. *Clinical Pediatrics* 2002;105-109.
21. Bushby KM, Hill A, Steele JG. Failure of early diagnosis in symptomatic Duchenne muscular dystrophy. *Lancet* 1999; 353 (9152) 557-558.
22. Armand S, Mercier M, Watelain, E, Patte K, Pelissier J, Rivier F. A comparison of gait in spinal muscular atrophy, type II and Duchenne muscular dystrophy. *Gait and Posture* 2005; 21(4):369-78.
23. Hyde SA, Floytrup I, Glent S, Kroksmark A, Salling B, Steffensen BF *et al.* A randomized comparative study of two methods for controlling Tendo Achilles contracture in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders* 2000; 10: 257-263.
24. Yilmaz<sup>a</sup> Ö, Karadurana<sup>a</sup> A, Topaloglu<sup>b</sup>. Prednisolone therapy in Duchenne muscular dystrophy prolongs ambulation and prevents scoliosis. *European Journal of Neurology* 2004; 11:541-544.
25. Connolly AM, Schierbecker J, Renna<sup>a</sup> R, Florence<sup>a</sup> J. High dose weekly oral prednisone improves strength in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders* 2002; 12: 917-925.
26. McDonald CM. Physical activity, health impairments, and disability in neuromuscular disease. *Am. J. Phys. Med. Rehabil* 2002; 81:108-120.

27. Düger T, Yilmaz Ö, Aki E, Kayihan H, Karaduman A. The environmental barriers of children with Muscular Dystrophies and its effect on mother's low back pain. *Disability and Rehabilitation* 2003; 25(20):1187-1192.
28. Cotton SM, Voudouris NJ, Greenwood KM. Association between intellectual functioning and age in children and young adults with Duchenne muscular dystrophy: further results from a meta-analysis. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2005; 47:257-265.
29. Cotton S, Voudouris NJ, Greenwood KM. Intelligence and Duchenne muscular dystrophy: full-scale, verbal, and performance intelligence quotients. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43:497-501.
30. Florencia G, Ferreiro V, Dalamon V, Szijan I. Dystrophin deletions and cognitive impairment in Duchenne/Becker muscular dystrophy. *Neurological Research* 2004; 26(1):83-87.
31. Valdés MTM, Alonso MAV, Sánchez LG, Arias B, Oliveira KM, Bezerra MHO. Adaptação para seu uso no Brasil da escala qualidade de vida em adultos com deficiência (discapacidade) intelectual. In: II Congresso Brasileiro de Educação Especial/II Encontro da Associação Brasileira de Pesquisadores em Educação Especial; 2005, Nov 03-05; São Carlos, Brasil.
32. Saviani F. A qualidade de vida de adultos com deficiência mental leve, na percepção destas pessoas e na de seus cuidadores [dissertação]. Ribeirão Preto, Faculdade de Filosofia, Ciências e Letras de Ribeirão Preto – Universidade de São Paulo, 2005.
33. Alderson P. Down's syndrome: cost, quality and value of life. *Soc Sci Med* 2001; 53(5): 627-638.

34. Hensel E, Rose J, Kroese BS, Banks-Smith J. Subjective judgements of quality of life: A comparison study between people with a intellectual disability ant those without a disability. *Journal of Intellectual Disability Research* 2002; 46(2):95-107.
35. Abi Daoud MS, Dooley JM, Gordon KE. Depression in parents of children with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatric Neurology* 2004; 31(1): 16-19.
36. Reid DT, Renwick RM. Relating familial stress to the psychosocial adjustment of adolescents with Duchenne muscular dystrophy. *International Journal of Rehabilitation Research* 2001; 24:83-93.
37. Fleck MPA, Louzada S, Xavier M, Chachamovic HE, Vieira G, Santos L *et al.* Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100). *Rev Bras Psiquiatr* 1999; 21(1): 19-28.
38. Dantas RAS, Sawada NO, Malerbo MB. Pesquisa sobre qualidade de vida: revisão da produção científica das universidades públicas do estado de São Paulo. *Rev Latino-am enfermagem* 2003; 11(4): 532-538.
39. Minayo MC, Hartz ZMA, Buss PM. Qualidade de vida e saúde: um debate necessário. *Ciência e Saúde Coletiva* 2000; 5(1): 7-18.
40. Schalock RL, Bronw I, Brown R, Cummins RA, Felce D, Matikka L *et al.* Conceptualization, measurement, and application of quality of life for persons with intellectual disabilities: report of an international panel of experts. *Mental Retard* 2003; 41(1): 66.
41. Guyatt e cols. in: Fleck MPA. Avaliação de qualidade de vida. In: Fráguas RJ: Figueiró JAB, organizadores. *Depressões em medicina interna e em outras condições médicas/Depressões secundárias*. São Paulo: Atheneu, 2001. p.33-45.

42. Wood-Dauphine S. Assessing quality of life in clinical research: from where have we come and where are we going. *J Clin Epidemiol* 1999; 52(4):355-363.
43. Gómez-Vela M, Sabeh EN. Calidad de vida. Evolución del concepto y su influencia en la investigación y la práctica. Publicaciones del INICO, Universidad de Salamanca, 2004. Disponível: <<http://www3.usal.es/~inico/investigacion/invesinico/calidad.htm>>. Acesso em: 05/07/2004.
44. Albuquerque SMRL. Envelhecimento ativo: desafio dos serviços de saúde para a melhoria da qualidade de vida dos idosos [tese]. São Paulo. Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, 2005.
45. Eiser C, Morse R. Quality-of-life measures in chronic diseases of childhood. *Health Technology Assessment*, 5(4) 1-156, 2001.
46. Schalock RL, Verdugo MA. *Calidad de Vida Manual para Profesionales de la Educación, Salud y Servicios Sociales*. Madrid: Alianza Editorial, 2003. p.34-53.
47. Eiser C, Eiser JR, Stride CB. Quality of life in children newly diagnosed with cancer and their mothers. *Health and Quality of Life Outcomes* 2005; 3:29.
48. Brasil TB, Ferriani VPL, Machado CSM. Inquérito sobre qualidade de vida relacionada à saúde em crianças e adolescentes portadores de artrites idiopáticas juvenis. *Jornal de Pediatria* 2003; 79(1): 63-68.
49. Clarke S, Eiser Christine. The measurement of health-related quality of life (QOL) in paediatric clinical trials: a systematic review. *Health and Quality of Life Outcomes* 2004; 2:66
50. Hinds P. Quality of life in children and adolescents with cancer. *Semin Oncol Nurs* 1990; 6:285-291.

51. Kuczynski E, Silva CAA, Cristófani LM, Kiss MHB, Odone Filho V, Assumpção Jr FB. Evaluación de la calidad de vida en niños y adolescentes portadores de enfermedades crónicas y/o incapacitadoras: un estudio brasileño. *An Pediatr* 2003; 58(6): 550-5.
52. Neff EJA, Dale, JC. Assessment of quality of life in school-aged children: a method-phase I. *Maternal-Child Nursing Journal* 1990; 19(4): 313-320.
53. Barreire SG, Olcinei AO, Kazama W, Kimura M, Santos VLCCG. Qualidade de vida de crianças ostomizadas na ótica das crianças e das mães. *Jornal de Pediatria* 2003; 79:55-62.
54. Manificat S, Dazord A. Évaluation de la qualité de vie de l'enfant: validation d'un questionnaire, premiers résultats. *Expansion Scientifique Française* 1997; 54(3): 106-114.
55. Assumpção FRJr, Kuzynski E, Sprovieri MH, Aranha EMG. Escala de avaliação da qualidade de vida (Autoquestionnaire qualité de vie enfant imagé): validade e confiabilidade de uma escala para qualidade de vida em crianças de 4 a 12 anos. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58(1):119-127.
56. Machado CSM, Ruperto N, Silva CHM, Ferriani, VPL, Roscoe I, Campos LMA *et al.* The Brazilian version of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ). *Clin Exp Rheumatol* 2001; 19:25-29.
57. Griep RH, Chor D, Faerstein E, Werneck GL, Lopes CS. Validade de constructo de escala de apoio social do *Medical Outcomes Study* adaptada para o português no Estudo Pró-Saúde. *Cad. Saúde Pública* 2005; 21(3):703-714.
58. Eiser C, Morse R. A review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Arch Dis Child* 2001;84:205-211.
59. Duffy CM, Arsenault L, Duffy KNW. Level of agreement between parents and children in rating dysfunction in juvenile rheumatoid arthritis and juvenile spondyloarthritides. *The Journal of Rheumatology* 1993; 20(12): 2134-2139.

60. Eiser C, Morse R. Can parents rate their child's health-related quality of life? Results of a systematic review. *Quality of Life Research* 2001; 10:347-357.
61. Varni JW, Burwinkle TM, Sherman SA, Hanna K, Berrin SJ, Malcarne VL, Chambers HG. Health-related quality of life of children and adolescents with cerebral palsy: hearing the voices of the children. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2005; 47: 592-597.
62. Jokovic A, Locker D, Guyatt G. How well do parents know their children? Implications for proxy reporting of child health-related quality of life. *Quality of life research* 2004; 13:1297-1307.
63. LeCoq EM, Bocke AJP, Bezemer PD, Colland VT, Van Eijk JT. Which source should we use to measure quality of life in children with asthma: The children themselves or their parents? *Quality of Life Research* 2000; 9:625-636.
64. McCormick MC, Charney EB, Stemmler MM. Assessing the impact of a child with spina bifida on the family. *Dev Med Child Neurol* 1986; 28:53-61.
65. Rasmusson F, Lie HR, Hagelsteen JH, Lagergren J, Börjeson MC, Lagerkvist B *et al.* Nordic children with myelomeningocele. Parents' assessments of the handicap and physicians' classifications of the disabilities. *Acta Paediatr* 1993; 82: 276-280.
66. Parkin PC, Kirpalani HM, Rosenbaum PL, Fehlings DL, Van Nie A, Willan AR *et al.* Development of a health-related quality of life instrument for use in children with spina bifida. *Quality of Life Research* 1997; 6:123-132.
67. Ennett ST, DeVellis BM, Earp JA, Kredich D, Warren RW, Wilhelm CL. Disease experience and psychosocial adjustment in children with juvenile rheumatoid arthritis: children's versus mothers' reports. *J Pediatr Psychol* 1991; 16(5): 557-568.
68. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. The PedsQL 4.0: reliability and validity of the pediatric quality of life inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care* 2001; 39:800-812.

69. Bjornson KF, McLaughlin JF. The measurement of health-related quality of life (HRQL) in children with cerebral palsy. *European Journal of Neurology* 2001; 8(Suppl.5):183-193.
70. Lawford J, Eiser C. Exploring links between the concepts of quality of life and resilience. *Pediatric Rehabilitation* 2001; 4(4): 209-216.
71. Pope-Grattan, M.M.; Burnett, C.N.; Wolfe, C.V. Human figure drawings by children with Duchenne's muscular dystrophy. *Physical Therapy* 1976; 56(2): 168-176.
72. Siegel, I.M.; Kornfeld, M.S. Kinetic family drawing test for evaluation families having children with muscular dystrophy. *Physical Therapy* 1980; 60(3): 293-298.
73. Witte RA. The psychosocial impact of a progressive physical handicap and terminal illness (Duchenne muscular dystrophy) on adolescents and their families. *British Journal of Medical Psychology* 1985; 58:179-187.
74. Miller JB, Colbert AP, Osberg JS. Ventilator dependency: decision-making, daily functioning and quality of life for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1990; 32:1078-1086.
75. Bach JR, Campagnolo DI, Hoeman S. Life satisfaction of individuals with Duchenne muscular dystrophy using long-term mechanical ventilatory support. *Am J Phys Med Rehabil* 1991; 70(3):129-135.
76. Renwick RM, Reid DT. Preliminary validation of a new instrument to measure life satisfaction in adolescents with neuromuscular disorders. *International Journal of Rehabilitation Research* 1994; 17:184-188.
77. Kohler M, Clarenbach CF, Böni L, Brack T, Russi EW, Bloch KE. Quality of life, physical disability, and impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med*. 2005;172(8):1032-1036.

78. Rahbek J, Werge B, Madsen A, Marquardt J, Steffensen BF, Jeppesen J. Adult life with Duchenne muscular dystrophy: observations among an emerging and unforeseen patient population. *Pediatric Rehabilitation* 2005; 8(1):17-28.
79. Melo ELA, Valdés MTM, Pinto JMS. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne. *Pediatria (São Paulo)* 2005; 27(1):28-37.
80. Kroksmark, A-K. Physiotherapy in muscular dystrophy. *Scand J Rehab Med Suppl* 1999; 39:65-68.
81. Jansen LMC, Ketelaar M., Vermeer A. Parental experience of participation in physical therapy for children with disabilities. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2003; 45: 58-69.
82. Rone-Adams SA, Stern DF, Walker V. Stress and compliance with a home exercise program among caregivers of children with disabilities. *Pediatric Physical Therapy* 2004; 16: 140-148.
83. Helders PJM, Engelbert RHH, Custers JWH, Gorter JW, Takken T, Van Der Net J. Creating and being created: the changing panorama of paediatric rehabilitation. *Pediatric Rehabilitation* 2003; 6(1): 5-12.
84. Iversen MD, Shimmel LP, Ciacara SL, Prabhakar M. Creating a family-centered approach to early intervention services: perceptions of parents and professionals. *Pediatr Phys Ther* 2003; 15: 23-31.
85. Gross A, Eudy C, Drabman R. Training parents to be physical therapists with their physically handicapped child. *J Behav Med* 1982; 5: 321-326.
86. McConachie H, Hung S, Munir S, Ferdous S, Zaman S, Khan NZ. A randomized controlled trial of alternative modes of service provision to young children with cerebral palsy in Bangladesh. *The Journal of Pediatrics* 2000; 137(6):769-776.

87. Santos, ZMS, Barroso, MGT. A interdisciplinaridade na fundamentação da promoção da saúde. In: Barroso, MGT, Vieira, NFC, Varela, ZMV. Educação em saúde no contexto da promoção humana. Fortaleza: Demócrito Rocha, 2003. p. 55-58.
88. Candeias, N. M. F. Conceitos de educação e de promoção em saúde: mudanças individuais e mudanças organizacionais. Rev. Saúde Pública 1997; 31 (2): 209-13.
89. Brasil, Ministério da Saúde. Declaração de Alma-Ata. Carta de Ottawa. Declaração de Adelaide. Declaração de Sundsvall. Declaração de Santa Fé de Bogotá. Declaração de Jacarta. Rede de Megapaíses. Declaração do México. Brasília: Ministério da Saúde, 2001.
90. Pereira IMTB, Penteadó RZ, Marcelo VC. Promoção da Saúde e Educação em Saúde: uma parceria saudável. O Mundo da Saúde 2000; 24(24):39-43.
91. Política Nacional de Saúde da Pessoa Portadora de Deficiência. Disponível em: <[Http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port2002/Gm/GM-1060.htm](http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port2002/Gm/GM-1060.htm)> Acesso 24/06/2005.
92. Brown, M, Gordon, WA. Empowerment in measurement: “Muscle”, “Voice”, and Subjective Quality of Life as a Gold Standard. Arch Phys Rehabil 2004; 85(2):S13-S20.
93. Minayo MCS, Assis SG, Souza ER. Avaliação por triangulação de métodos - abordagens de programas sociais. Rio de Janeiro: Fiocruz, 2005. 244p.
94. Marujo LEL. As representações sobre a profissão e a profissionalização docente de professores (as). 2004. Dissertação (Mestrado em Educação) – Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, 2004.
95. Rey G. Pesquisa qualitativa em psicologia: caminhos e desafios. São Paulo: Thomson Pioneira, 2002. 188p.
96. Seidl EMF, Zannon CMLC. Qualidade de vida em saúde: aspectos conceituais e metodológicos. Cad Saúde Pública 2004; 20(2):580-588.

97. Öhman A. Qualitative methodology for rehabilitation research. *J Rehabil Med* 2005; 37:273-280.
98. Souza LMN. Estimativa de desempenho e autoconceito de pessoas com paralisia cerebral: da infância à idade adulta [tese]. Brasília. Instituto de Psicologia, Universidade de Brasília, 2002.
99. Raven JC, Raven J & Court JH. Matrizes Progressivas coloridas: escala especial, manual: São Paulo: Casa do Psicólogo, 1987.
100. Bardin, L. Análise de conteúdo. Lisboa: Edições 70, 1977, 226p.
101. Minayo, M. C. S. O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde. 8<sup>a</sup> ed. São Paulo: Hucitec, 2004. 269p.
102. Munguba MC, Valdés MTM, Matos VC, Silva CAB. Jogos eletrônicos: apreensão de estratégias de aprendizagem. *RBPS* 2003; 16(1/2):47-56.
103. Verdugo MA, Sabeh EN. Evaluación de la percepción de calidad de vida en la infancia. *Psicothema* 2002; 14(1):86-91.
104. Badia M. Estrés y afrontamiento en familias con hijos afectados de parálisis cerebral. Publicaciones del INICO, Salamanca, 2003. Disponível em: <<http://www3.usal.es/~inico/investigacion/invesinico/estresPC>>. Acesso em: 01/10/2004.
105. Well CL. Parent's perspectives on coping with Duchenne muscular dystrophy. *Child Care Health Dev* 2005; 31(4):385-396.

**ANEXOS**

## ANEXO 1 – QUESTIONÁRIO AUQEI

Algumas vezes você está muito infeliz? Diga por quê:	Algumas vezes você está infeliz? Diga por quê:	Algumas vezes você está feliz? Diga por quê:	Algumas vezes você está muito feliz? Diga por quê:
_____	_____	_____	_____
_____	_____	_____	_____
_____	_____	_____	_____

Diga como você se sente:	Muito infeliz	Infeliz	Feliz	Muito feliz
1. à mesa, junto com sua família.	( )	( )	( )	( )
2. à noite, quando você se deita.	( )	( )	( )	( )
3. se você tem irmãos, quando brinca com eles	( )	( )	( )	( )
4. à noite, ao dormir.	( )	( )	( )	( )
5. na sala de aula.	( )	( )	( )	( )
6. quando você vê uma fotografia sua.	( )	( )	( )	( )
7. em momentos de brincadeiras, durante o recreio escolar.	( )	( )	( )	( )
8. quando você vai a uma consulta médica.	( )	( )	( )	( )
9. quando você pratica um esporte.	( )	( )	( )	( )
10. quando você pensa em seu pai.	( )	( )	( )	( )
11. no dia do seu aniversário.	( )	( )	( )	( )
12. quando você faz as lições de casa.	( )	( )	( )	( )
13. quando você pensa em sua mãe.	( )	( )	( )	( )
14. quando você fica internado no hospital.	( )	( )	( )	( )
15. quando você brinca sozinho (a).	( )	( )	( )	( )
16. quando seu pai ou sua mãe falam de você.	( )	( )	( )	( )
17. quando você dorme fora de casa.	( )	( )	( )	( )
18. quando alguém te pede que mostre alguma coisa que você sabe fazer.	( )	( )	( )	( )
19. quando os amigos falam de você.	( )	( )	( )	( )
20. quando você toma os remédios.	( )	( )	( )	( )
21. durante as férias.	( )	( )	( )	( )
22. quando você pensa em quando tiver crescido.	( )	( )	( )	( )
23. quando você está longe de sua família.	( )	( )	( )	( )
24. quando você recebe as notas da escola.	( )	( )	( )	( )
25. quando você está com os seus avós.	( )	( )	( )	( )
26. quando você assiste televisão.	( )	( )	( )	( )

**ANEXO 2 – FACES DO AUQEI**

*Fig 1. Faces da AUQEI.*

Fonte: Assumpção Jr *et al.*, 2000

## **APÊNDICES**

## **APÊNDICE A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

Você e seu filho estão sendo convidados a participarem de uma pesquisa sobre qualidade de vida em crianças com Distrofia Muscular Progressiva do tipo Duchenne. Seu filho foi selecionado no Centro de Reabilitação Sarah Fortaleza e a participação de vocês não é obrigatória. A qualquer momento você pode desistir de participar e retirar o seu consentimento. Sua recusa não interferirá no acompanhamento do seu filho no hospital.

O objetivo da pesquisa é avaliar a qualidade de vida do seu filho e de outros pacientes com Duchenne, o que poderá contribuir para o desenvolvimento de atividades para melhorar a qualidade de vida do seu filho. A participação de vocês nesta pesquisa será responder algumas questões que serão solicitadas pelo entrevistador.

Não existe quaisquer riscos relacionados à participação de vocês nesta pesquisa. As informações obtidas nestas entrevistas serão confidenciais assegurando o sigilo sobre a participação de vocês. Será usado um nome fictício para divulgação destas informações impossibilitando assim a identificação.

Você receberá uma cópia deste termo onde possuem meios de contatar com a pesquisadora, podendo tirar dúvidas sobre a pesquisa em qualquer momento.

---

Entrevistadora / Pesquisadora

Egmar Longo Araújo de Melo

Av. Pres. Juscelino Kubtschek 4500 Passaré – Fortaleza-CE

Tel (85) 3499 - 4854

Declaro que entendi os objetivos, riscos e benefícios da minha participação na pesquisa e concordo em participar da pesquisa.

---

Sujeito da pesquisa

**APÊNDICE B – FICHA DE ANAMNESE**

Nome da criança: \_\_\_\_\_ Idade: \_\_\_\_\_

Data da admissão no Programa de Reabilitação Infantil: \_\_\_\_\_

Nome do pai ou mãe: \_\_\_\_\_ Idade: \_\_\_\_\_

Escolaridade dos pais \_\_\_\_\_

Renda familiar: \_\_\_\_\_

Casa própria: sim ( ) não ( )

A criança frequenta escola: sim ( ) não ( ) Qual a série: \_\_\_\_\_

Quando iniciou o processo de escolarização: \_\_\_\_\_

Fez pré-escola? \_\_\_\_\_

Apresenta dificuldades de aprendizagem? \_\_\_\_\_

Tem história de repetência escolar? \_\_\_\_\_ Quantas vezes? \_\_\_\_\_

Deambula: sim ( ) não ( )

Possui cadeira de rodas: sim ( ) não ( )

A cadeira de rodas é adaptada: sim ( ) não ( )

Faz uso de órteses: sim ( ) não ( )

Realiza fisioterapia: sim ( ) não ( ) Domiciliar: sim ( ) não ( ) Frequência: \_\_\_\_\_

Realiza natação: sim ( ) não ( )

Atividades de lazer: \_\_\_\_\_

Possui amigos? \_\_\_\_\_

# Livros Grátis

( <http://www.livrosgratis.com.br> )

Milhares de Livros para Download:

[Baixar livros de Administração](#)

[Baixar livros de Agronomia](#)

[Baixar livros de Arquitetura](#)

[Baixar livros de Artes](#)

[Baixar livros de Astronomia](#)

[Baixar livros de Biologia Geral](#)

[Baixar livros de Ciência da Computação](#)

[Baixar livros de Ciência da Informação](#)

[Baixar livros de Ciência Política](#)

[Baixar livros de Ciências da Saúde](#)

[Baixar livros de Comunicação](#)

[Baixar livros do Conselho Nacional de Educação - CNE](#)

[Baixar livros de Defesa civil](#)

[Baixar livros de Direito](#)

[Baixar livros de Direitos humanos](#)

[Baixar livros de Economia](#)

[Baixar livros de Economia Doméstica](#)

[Baixar livros de Educação](#)

[Baixar livros de Educação - Trânsito](#)

[Baixar livros de Educação Física](#)

[Baixar livros de Engenharia Aeroespacial](#)

[Baixar livros de Farmácia](#)

[Baixar livros de Filosofia](#)

[Baixar livros de Física](#)

[Baixar livros de Geociências](#)

[Baixar livros de Geografia](#)

[Baixar livros de História](#)

[Baixar livros de Línguas](#)

[Baixar livros de Literatura](#)  
[Baixar livros de Literatura de Cordel](#)  
[Baixar livros de Literatura Infantil](#)  
[Baixar livros de Matemática](#)  
[Baixar livros de Medicina](#)  
[Baixar livros de Medicina Veterinária](#)  
[Baixar livros de Meio Ambiente](#)  
[Baixar livros de Meteorologia](#)  
[Baixar Monografias e TCC](#)  
[Baixar livros Multidisciplinar](#)  
[Baixar livros de Música](#)  
[Baixar livros de Psicologia](#)  
[Baixar livros de Química](#)  
[Baixar livros de Saúde Coletiva](#)  
[Baixar livros de Serviço Social](#)  
[Baixar livros de Sociologia](#)  
[Baixar livros de Teologia](#)  
[Baixar livros de Trabalho](#)  
[Baixar livros de Turismo](#)