

CENTRO UNIVERSITÁRIO SÃO CAMILO

Curso de Biomedicina

Giovanna Jeronimo

**AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA, SONO E ESTADO
NUTRICIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DISTROFIA
MUSCULAR DE DUCHENNE**

São Paulo

2016

Giovanna Jeronimo

**AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA, SONO E ESTADO
NUTRICIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DISTROFIA
MUSCULAR DE DUCHENNE**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado
ao Curso de Biomedicina do Centro
Universitário São Camilo, orientado pela
Profa. Dra. Maria Anete Lallo, co-orientado
pelo Prof. Dr. Gustavo Antonio Moreira como
requisito parcial para obtenção do título de
bacharel em Biomedicina.

São Paulo

2016

Ficha catalográfica elaborada pela Biblioteca Padre Inocente Radrizzani

Jeronimo, Giovanna

Avaliação da qualidade de vida, sono e estado nutricional de crianças e adolescente com distrofia muscular de Duchenne / Giovanna Jeronimo.

-- São Paulo : Centro Universitário São Camilo, 2016.

88 p.

Orientação de Maria Anete Lallo

Trabalho de Conclusão de Curso de Biomedicina (Graduação), Centro Universitário São Camilo, 2016.

1. Adolescente 2. Criança 3. Distrofia muscular 4. Estado nutricional 5. Qualidade de vida 6. Sono I. Lallo, Maria Anete II. Centro Universitário São Camilo III. Título

CDD: 613.207

Giovanna Jeronimo

**AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA, SONO E ESTADO
NUTRICIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DISTROFIA
MUSCULAR DE DUCHENNE**

São Paulo, 24 de outubro de 2016

Professor Orientador (Prof.^a. Dra. Maria Anete Lallo)

Professor Examinador (Prof. Ms. Adriano Pereira)

Agradecimentos

Agradeço em primeiro lugar a Deus e a Nossa Senhora Aparecida, por ter sempre acalmado meu coração nos momentos em que precisei de Vossa ajuda.

Aos meus pais por terem sempre me apoiado mesmo achando que eu iria sair correndo da sala de aula na primeira aula de anatomia, por terem me acalmado quando surtei com as provas, projeto e TCC, por terem me incentivado a nunca desistir e sempre terem acreditado em mim. E também ao meu irmão, Guilherme Jeronimo, que sempre me mandou mensagens engraçadinhas como motivação para que eu conseguisse terminar, por ter lavado a louça quando eu estava concentrada escrevendo, e por ter feito doces e comidas gostosas para me deixar feliz.

Ao Wallas Pereira de Souza, por ser meu companheiro de todas as horas inclusive as de estudo, quando eu pedia para que ele fizesse perguntas sobre a matéria para me ajudar a estudar, por me acalmar nos momentos de estresse, por me salvar sempre que eu não fazia ideia de como fazer as coisas no excel, por ler milhões de vezes a mesma coisa para que eu tivesse certeza que estava bom, por ser um ótimo namorado.

A minha orientadora Prof^a. Dra. Maria Anete Lallo por ter aceitado ser minha orientadora sempre compreensiva e calma, obrigada por tudo.

A Dra. Karen Tieme Nozoe que me inspirou a fazer esse trabalho, se não fosse ela eu não teria nem se quer pensado em seguir em linha de pesquisa, você foi e ainda é minha inspiração, ao Prof^o. Dr. Gustavo Antonio Moreira que além de ter me guiado a fazer esse estudo também foi uma das minhas inspirações para o tema e também a todo o pessoal do Centro de Tratamento de Doenças Neuromusculares, do Setor de Investigação de Doenças Neuromusculares, da Escola Estadual Jornalista Vladimir Herzog e do Centro Comunitário Dom Jorge.

“As boas” (Gabriela, Victória e Rafaella) sinceramente não sei o que seria da faculdade sem elas, obrigada por todos os trabalhos muito bem-sucedidos, a todos os IDs maravilhosos, a nossas apresentações que não tinham para ninguém, o melhor grupo de todos com certeza. E também agradeço a Evelyn, Tamara, Leonardo, Rodolfo, Roberto e Gabriel, por todas as seções de estudo, almoços e momentos de risada, porque sempre tem que ter um momento de descontração.

"Todas as pessoas grandes
foram um dia crianças (mas
poucas se lembram disso)."

(Saint-Exupéry, 1943)

JERONIMO, G. **Avaliação da qualidade de vida, sono e estado nutricional de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne**. 2016. 88f. Trabalho de Conclusão de Curso (Bacharel em Biomedicina) – Centro Universitário São Camilo, São Paulo, 2016.

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença genética que tem incidência no gênero masculino de 1 a cada 3500 nascidos vivos. Esta doença causa fraqueza progressiva dos músculos esqueléticos em decorrência da ausência da proteína distrofina na membrana da fibra muscular. Como consequência há perda da locomoção, prejuízo cardíaco, redução da capacidade respiratória e dificuldade de deglutição. O estado nutricional dos pacientes também é afetado, pois o uso de corticosteroides associado à falta de exercícios pode gerar obesidade. Em casos mais avançados, com a dificuldade de deglutição e mastigação, os pacientes podem apresentar desnutrição. O comprometimento respiratório também pode levar a distúrbios respiratórios do sono, como a hipoventilação e a apneia obstrutiva do sono. O estado nutricional do paciente, associado aos distúrbios de sono podem piorar significativamente a qualidade de vida dos pacientes com DMD. Dessa forma, o presente estudo teve como objetivo avaliar a qualidade de vida, o hábito de sono e o estado nutricional de crianças e adolescentes com DMD. Foram avaliadas crianças e adolescentes de 8 a 18 anos, sendo 40 do grupo DMD e 51 do grupo controle. O grupo controle foi constituído por voluntários sem doença neuromuscular ou outra doença crônica (bronquiolite obliterante, fibrose cística ou síndrome genética). Para ambos os grupos foram aplicados os questionários *Pediatric Quality of life 4.0 Generic Core (PedsQL)*, *Children's Sleep Habits Questionnaire (CSHQ)* e Questionário de Padrão Alimentar, com finalidade de avaliar a qualidade de vida e a visão dos pais sobre a qualidade de vida dos filhos, hábito de sono e padrão alimentar, respectivamente. A aplicação dos questionários no grupo DMD foi realizada no Centro de Tratamento de Doenças Neuromuscular e no Setor de Investigações de Doenças Neuromusculares no momento da consulta. Já o grupo controle foi coletado em uma escola pública e um centro comunitário. O estudo observou que a qualidade de vida dos pacientes com DMD é pior tanto no aspecto geral, quanto no físico, social, escolar e psicossocial. Os pais avaliaram a qualidade de vida dos filhos como ruim, abrangendo também o fator emocional. Na avaliação do sono não houve nenhuma diferença significativa de modo geral, porém os pacientes com DMD demonstraram ter maior ansiedade do sono e resistência em ir para a cama, por outro lado o grupo controle demonstrou ter uma pior duração do sono. Foi observado que o sono teve correlação negativa com diversos aspectos da qualidade de vida. Em relação ao padrão nutricional, os pacientes com DMD consumiam menores quantidades de gorduras e açúcares do que as crianças e adolescentes do grupo controle. Dessa forma, é importante a avaliação da qualidade de vida juntamente com o estado nutricional e o sono em pacientes com DMD, já que tais alterações uma vez diagnosticadas podem auxiliar na melhoria da qualidade de vida e diminuir a morbimortalidade.

Palavras-chave: Adolescente. Criança. Distrofia Muscular. Estado nutricional. Qualidade de vida. Sono.

JERONIMO, G. **Quality of life assessment, sleep and nutritional status of children and adolescents with Duchenne Muscular Dystrophy**. 2016. 88f. Term paper (Bachelor's degree of Biomedicine) – Centro Universitário São Camilo, São Paulo, 2016.

The Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a genetic disease that there is an incidence in males than 1 every 3500 live births. This disease causes a progressive weakness of the skeletal muscles due to the absence of the dystrophin protein in the muscle cell membrane. As a result, there is a loss of locomotion, heart damage, reduced respiratory capacity and difficulty in swallowing. The nutritional status of patients is also affected, because the use of corticosteroids associated with lack of exercise can lead to obesity. In advanced cases, with difficulty in swallowing and chewing, patients may present with malnutrition. The respiratory problems can also lead to sleep-disordered breathing, such as hypoventilation and obstructive sleep apnea. The nutritional status of the patient, associated with sleep disorders can significantly worsen the quality of life of patients with DMD. Thus, this study aimed to evaluate the quality of life, the habit of sleep and nutritional status of children and adolescents with DMD. Children and adolescents between 8 and 18 years were evaluated, being 40 of the DMD group and 51 in the control group. The control group consisted of volunteers without neuromuscular disease or other chronic disease (bronchiolitis obliterans, cystic fibrosis or genetic syndrome). For both groups were applied *Pediatric Quality of life 4.0 Generic Core (PedsQL)*, *Children's Sleep Habits Questionnaire (CSHQ)* and Food Standard Questionnaire, with the purpose of evaluating the quality of life and the parents' views on the quality of life of children, sleep habits and eating habits, respectively. The application of questionnaires in DMD group was performed in Neuromuscular Disease Treatment Center and Investigation Department of Neuromuscular Diseases at the time of consultation. The control group was collected in a public school and a community center. The study noted that the quality of life of patients with DMD is worse both in general appearance, as in the physical, social, educational and psychosocial. Parents rated the quality of life of children as bad too, also adding the emotional factor. Evaluation of sleep did not show any significant difference in general, nevertheless, DMD patients have demonstrated higher anxiety sleep and resistance to go to bed, however on the other hand the control group demonstrated a worse sleep duration. It was observed that sleep is negatively correlated with various aspects of quality of life. Compared to nutritional standard of patients with DMD have demonstrated a feeding with less consumption of fats and sugars in children and adolescents that in the control group. In this way, it is important the evaluation of the quality of life together with the nutritional status and sleep in patients with DMD, since such a changes once diagnosed can help in improving the quality of life and reduce morbidity and mortality.

Keyword: Teenager. Child. Muscular dystrophy. Nutritional status. Quality of life. Sleep.

Lista de tabelas

Tabela 1 - Dados relativos à idade, IMC e classe social dos indivíduos analisados ...	26
Tabela 2 - Dados escolares: ciclo escolar e desempenho escolar dos grupos analisados	27
Tabela 3 - Análise dos dados dos pais ou responsáveis dos grupos analisados	28
Tabela 4 - Análise do <i>PedsQL</i> relatado pelas crianças e adolescente e pelos pais ou responsáveis	29
Tabela 5 - Análise do CSHQ respondido pelos indivíduos do grupo controle e grupo DMD	30
Tabela 6 - Correlação de <i>Spearman</i> entre o CQHS e o <i>PedsQL</i> , análise de todas as crianças e adolescentes participantes do estudo.	32
Tabela 7 - Análise da Correlação de <i>Spearman</i> entre o CQHS e o <i>PedsQL</i> respondido pelos pais ou responsáveis sobre a visão deles em relação a qualidade de vida dos filhos	33

Lista de Gráficos

Gráfico 1 - Frequência do estado nutricional das crianças e adolescentes analisadas.	35
Gráfico 2 - Frequência do estado nutricional em relação as bebidas consumidas pelas crianças e adolescentes analisadas.	36
Gráfico 3 - Frequência do tipo de leite consumido pelas crianças e adolescentes dos grupos analisados.	36

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	11
2 OBJETIVO.....	18
3 MATERIAL E MÉTODO.....	19
3.1 Seleção de voluntários	19
3.1.1 Grupo caso.....	19
3.1.2 Grupo Controle	20
3.2 Critérios de inclusão no estudo	20
3.3 Critérios de exclusão no estudo.....	20
3.4 Delineamento experimental.....	20
3.5 Tamanho da amostra	21
3.6 Classificação do índice de massa corpórea (IMC).....	22
3.7 Ficha de anamnese	23
3.8 Questionários.....	23
3.8.1 Qualidade de vida.....	23
3.8.2 Sono.....	24
3.8.3 Alimentação	25
3.9 Análise estatística.....	25
4 RESULTADOS	26
5 DISCUSSÃO	37
5.1 Qualidade de vida	37
5.2 Sono e sua relação com a qualidade de vida.....	39
5.3 Desempenho acadêmico e déficit cognitivo em pacientes com DMD	41
5.4 Estado nutricional.....	42
6 CONCLUSÕES	45
REFERÊNCIAS.....	46

APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido grupo DMD	53
APÊNDICE B – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido do grupo controle	55
APÊNDICE C – Termo de Assentimento do grupo DMD	57
APÊNDICE D – Termo de Assentimento do grupo controle.....	59
APÊNDICE E – Ficha de Anamnese	61
APÊNDICE F – Artigo	62
ANEXO A – Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa	73
ANEXO B – Gráfico das curvas da OMS para estabelecer o IMC de meninos dos 5 aos 19 anos.....	77
ANEXO C – Questionário de Qualidade de vida relato de crianças de 8 a 12 anos .	78
ANEXO D – Questionário de Qualidade de vida relato dos pais/responsáveis de crianças de 8 a 12 anos	80
ANEXO E – Questionário de Qualidade de vida relato de adolescentes de 13 a 18 anos	82
ANEXO F – Questionário de Qualidade de vida relato dos pais/responsáveis de adolescentes de 13 a 18 anos.....	84
ANEXO G – Questionário de Hábito de sono.....	86
ANEXO H – Questionário Nutricional	87

1 INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença com alto índice de mortalidade em humanos, sendo considerada a segunda doença hereditária mais comum. O sexo masculino é o mais afetado por essa doença, pois se trata de uma doença ligada ao cromossomo X, com incidência de 1 a cada 3500 homens nascidos vivos. Aproximadamente 1/3 dos casos de DMD são decorrentes de novas mutações (NOWAK; DAVIES, 2004).

A DMD foi descrita em 1861 pelo Dr. Guillaíne Benjamin Amand Duchenne, um neurologista francês. Em 1879, o quadro clínico e o prognóstico da doença foram descritos por Willian Richard Gowers (CAROMANO, 1999). A DMD se caracteriza pela degeneração progressiva e irreversível da musculatura esquelética em decorrência da ausência da proteína distrofina na membrana da célula muscular, levando a uma fraqueza muscular progressiva (FONSECA; FRANCA, 2007).

A DMD começa a apresentar seus sintomas a partir da infância, iniciando com fraqueza muscular, há inabilidade progressiva de deambular, prejuízo respiratório e cardíaco, comprometendo significativamente a qualidade de vida da criança. A partir dos 3 a 6 anos a criança começa a andar e correr de forma desajeitada, ou seja, sem equilíbrio nas pontas dos pés e devagar. Além disso, os pacientes desenvolvem hiperlordose lombar e tendem a desenvolver outras deformidades esqueléticas (ROLAND, 2000). O sinal clássico da DMD é o de Gowers, caracterizada por uma “escalada” que a criança faz sobre as suas pernas, utilizando as mãos sobre os joelhos e depois sobre as coxas para suportar seu peso enquanto se levanta (GOETZ; PAPPERT, 1999). Próximo dos 6 anos de idade ocorre uma pseudo-hipertrofia da panturrilha. Também há evidências da hipertrofia em outros músculos como glúteo, deltóide e os músculos infraespinhais, porém o mais afetado é o da panturrilha. A partir disso, a fraqueza nos músculos começa a ser bem aparente, sendo as extremidades proximais mais afetadas do que as distais (GOETZ; PAPPERT, 1999).

Em relação ao estado nutricional dos pacientes, alguns apresentam obesidade, que geralmente está associada ao tratamento com corticosteroides e a

falta de exercícios em decorrência da restrição de mobilidade ou pela perda da marcha (MANZUR; MUNTONI, 2009). Porém, em casos mais avançados muitos pacientes apresentam desnutrição devido à dificuldade de mastigação e deglutição. Nesse grau avançado da doença as refeições se tornam cada vez mais cansativas e demoradas, fazendo com que a quantidade de alimento ingerido diminua gradativamente e não seja suficiente ao organismo. Por isso, é indicado a suplementação alimentar e em casos mais graves, a gastrostomia é indispensável (MANZUR; MUNTONI, 2009).

Os pacientes com DMD apresentam também comprometimento no sistema respiratório, que se agrava progressivamente conforme a evolução da doença. Há perda da força dos músculos respiratórios e complacência da parede pulmonar e do tórax. Além de maior suscetibilidade a infecções, também há retenção de secreção e hipoxemia (SIVAK; SHEFNER; SEXTON, 1999). Sendo assim, os pacientes apresentam incapacidade de ventilar, de tossir e maior risco de aspiração (PASCHOAL; VILLALBA; PEREIRA, 2007).

Em crianças, a tosse ineficiente e respiração superficial são resultados da fraqueza na musculatura respiratória, principalmente do diafragma e dos músculos da parede torácica. Esse quadro repercute em sintomas como: sono fragmentado, fadiga, aumento dos despertares, dispneia, cefaleia matutina, vômitos, dificuldade de concentração, declínio no desempenho escolar e depressão. Em casos mais graves, pode ocorrer hipersonolência e alterações do estado mental (BIRNKRANT, 2002). Portanto, com o comprometimento muscular e do sistema respiratório surgem os distúrbios respiratórios de sono (FINDER et al., 2004).

As primeiras evidências de alterações no padrão de sono são identificadas pelos pais (WAGNER; BERRY, 2008), porém, só é possível diagnosticar distúrbios respiratórios de sono através do exame de polissonografia (PSG). Os problemas respiratórios de sono encontrados nos pacientes com DMD são apneia obstrutiva, apneia central, hipopneia, hipercapnia e hipoxemia (BARBÉ et al., 1994).

A principal causa desses distúrbios de sono em pacientes com DMD é a perda da força dos músculos respiratórios (FINDER et al., 2004). Já a causa de apneia central está associada à redução dos estímulos do sistema nervoso central, redução do movimento da caixa torácica e fraqueza dos músculos inspiratórios. A apneia

obstrutiva na maioria das vezes está associada à instabilidade e fraqueza dos músculos das vias aéreas superiores (SMITH; CALVERLEY; EDWARDS, 1988). Os casos de apneia se tornam mais graves durante o sono *Rapid Eye Movement* (REM), uma vez que há perda do tônus muscular e diminuição da ação dos músculos respiratórios (MCNICHOLAS, 1997). Portanto, esses distúrbios respiratórios associados às repercussões negativas pioram significativamente a qualidade de vida dos pacientes com DMD.

A fraqueza dos músculos intercostais e acessórios podem levar também a um quadro de hipoxemia durante o sono REM, que irá provocar sonolência diurna (SMITH; CALVERLEY; EDWARDS, 1988) e em casos mais graves hipertensão arterial pulmonar (FINDER et al., 2004). Dessa forma, o sono é de fundamental importância para estes pacientes, visto que esses distúrbios podem levar a um comprometimento cardíaco e ao óbito precoce (HUNTER, 1983). Também é válido ressaltar que esses distúrbios de sono em muitos casos aparecem em conjunto a falência respiratória (CURRAN, 1981).

Recentemente, foi relatado que os pacientes com DMD possuem os padrões de sono piorados e prejuízos no padrão cardíaco e respiratório durante o sono, causando uma eficiência de sono reduzida e também um aumento significativo na quantidade de apneia e hipopneia durante o sono em relação ao grupo controle (CTRL). Segundo este estudo, o principal distúrbio de sono apresentado em pacientes com DMD foi a apneia obstrutiva do sono. Sendo assim, a avaliação do sono nos pacientes com DMD é essencial para a preservação da saúde e da sua qualidade de vida (NOZOE et al, 2015).

Em conjunto, é possível constatar que o estado nutricional e o sono são de grande influência na qualidade de vida desses pacientes, e quando acompanhados por um profissional pode haver aumento do tempo de vida e uma melhor saúde dos pacientes. Por isso, é necessário avaliar esses 3 fatores (sono, estado nutricional e qualidade de vida) para que haja uma intervenção priorizando a manutenção da saúde dos pacientes com DMD.

Atualmente a avaliação da qualidade de vida em pacientes com DMD tem se tornado muito importante, isso por conta do aumento da sobrevida desses pacientes por meio da melhoria no manejo da escoliose e das infecções respiratórias

recorrentes. Além disso, com a introdução do suporte ventilatório não invasivo, Bilevel Positive Pressure Airway (BIPAP), a idade média de óbito tem aumentado para 24,3 anos (EAGLE et al., 2002). Também é importante avaliar a qualidade de vida por conta da redução da atividade física que interfere de forma negativa na saúde desses pacientes (MCDONALD, 2002). Porém, há certa dificuldade na autoavaliação de crianças e adolescentes sobre a qualidade de vida decorrente da limitação que esse grupo possui em relação da percepção do seu estado de saúde (GUYATT, 2001).

Os estudos sobre a qualidade de vida em pacientes com DMD iniciaram em 1976 por Pope-Grattan, e em 1980 por Siegel e Kornfeld, utilizando o desenho da figura humana (DFH) para avaliar o impacto da doença na vida da criança. Firth et al. (1983) realizaram entrevistas com 53 famílias de pacientes com DMD por meio de um questionário feito com os pais sobre os problemas vivenciados por eles e sobre a dimensão da doença na família. Segundo os pais os problemas emocionais e comportamentais do filho/paciente foram os pontos negativos mais relatados pelos pais. Também foram mencionados problemas com as dificuldades de transporte, moradia e algumas informações sobre a doença.

Por outro lado, um estudo com adolescentes (entre 13 e 16 anos) portadores de DMD no Reino Unido observou que os pacientes eram isolados do mundo normal e demonstravam falta de confiança nas pessoas fora do ambiente familiar (WITTE, 1985). Ressalta-se que as análises foram feitas por meio de avaliações amplas com os pais e avaliações projetivas e psicodrama com os adolescentes. Os pais relataram ainda certa preocupação quanto ao isolamento do filho e ao estresse principalmente em responder a questões relacionadas à morte ao filho.

Apesar da ventilação mecânica ser algo extremamente benéfico ao paciente, pois aumenta a sobrevida, no estudo de Miller, Colbert e Osberg (1990) foi avaliado o impacto da ventilação mecânica na qualidade de vida em pacientes com DMD entre 17 e 33 anos e em seus familiares. Foi relatada uma piora na qualidade de vida após a utilização da ventilação mecânica, tendo como fatores negativos: diminuição da mobilidade, restrições de acesso, diminuição das atividades, perda da independência e para seus familiares o aumento da dependência do paciente.

No intuito de estudar os impactos do uso do BIPAP em relação à qualidade de vida de indivíduos com DMD com base nos relatos dos próprios pacientes e familiares/cuidadores, e além disso segundo a opinião de profissionais de saúde, Eagle et al. (2002) concluíram que o uso da ventilação mecânica, se mostrou eficiente na melhora da qualidade de vida desses indivíduos. Também foi mencionado pelos cuidadores e pacientes que com o avanço da tecnologia, cadeira de rodas motorizada, a facilidade ao acesso à internet, jogos eletrônicos, são fatores importantes que fornecem uma melhor qualidade de vida e sua independência.

A utilização da ventilação mecânica ainda é muito controversa, uma vez que há relatos de estudos que demonstram que o uso da ventilação mecânica como um fator significativo para a piora da qualidade de vida dos pacientes com DMD (MILLER; COLBERT; OSBERG, 1990). E outro estudo no qual foi relatado que o uso da ventilação mecânica tem se mostrado eficiente na melhora da qualidade de vida e no aumento da sobrevida. Portanto, ainda é necessária a avaliação de pacientes que usam ventilação mecânica (EAGLE et al., 2002).

Ao comparar pacientes com DMD em uso prolongado de ventilação com controles normais (sem doença DMD), há indício de que os pacientes com DMD estão satisfeitos com a sua forma de vida, apesar de comprometimentos na locomoção, saúde, vida social e vida sexual. Alguns profissionais da saúde subestimam a satisfação de viver dos pacientes utilizando-a como justificativa para a suspensão da terapia de suporte de vida (BACH et al., 1991).

Um dos principais instrumentos elaborados para a avaliação da satisfação de vida dos adolescentes com DMD é o *Life Satisfaction Index dor Adolescentes* (LSI-A). Esse questionário foi validado com significância para todos os domínios, demonstrando ser um instrumento promissor para a elaboração de futuras pesquisas (RENEWICK; REID, 1994).

A avaliação da percepção dos pais de adolescentes com DMD em relação à importância dos serviços prestados, questões de saúde e aspectos da qualidade de vida foi realizada por meio de um estudo desenvolvido no Canadá, onde foram pesquisadas 31 famílias de pacientes com DMD (BOTHWELL et al., 2002). Nesse estudo foram incluídas questões como preocupações a respeito da saúde física e

mobilidade, saúde mental e qualidade de vida. Foram relatados pelos pais problemas como nível de escolaridade e dificuldade de manter a criança na escola por conta das necessidades especiais da criança e a dificuldade do transporte como fatores relevantes para a qualidade de vida de seus filhos. Além disso, a situação financeira, isolamento social e o sentimento de raiva de ambas as partes foram os principais fatores limitantes da qualidade de vida (BOTHWELL et al., 2002).

Um outro estudo avaliou 3 desejos de pacientes com DMD e comparou com três desejos dos irmãos (não afetados) e de um grupo CTRL compostos por meninos da mesma faixa etária (NEREO; HINTON, 2003). Os desejos relacionados à saúde não foram os mais frequentes nos pacientes com DMD, indicando uma boa adaptação ou aceitação quanto às dificuldades da doença. Não houve maior quantidade de desejos relacionados à saúde ou problemas comportamentais vindos dos pacientes, ao contrário disso, as crianças com DMD relataram mais desejos relacionados a bens materiais (NEREO; HINTON, 2003). Achado semelhante foi demonstrado em uma pesquisa sobre a vida de adultos com DMD, no qual foram entrevistados 65 pacientes com idade entre 18 e 42 anos, sendo que todos faziam uso de ventilação mecânica (RAHBEEK et al., 2005). Os resultados obtidos apresentaram uma excelente qualidade de vida dos pacientes; porém, a falta de vida amorosa e sexual parecem ser os aspectos mais negativos da doença. Foi relatado que 40% dos pacientes atribuíram a dor como aspecto negativo, provavelmente devido ao avançado grau de fraqueza muscular e consequente imobilidade. Os autores observaram que os pacientes não estavam tão preocupados com o futuro, o que pode ter relação com os altos escores de qualidade de vida encontrados no estudo (RAHBEEK et al., 2005).

Mesmo diante da importância da qualidade de vida e da sua relação com o sono, ressalta-se a escassez de estudos sobre esses aspectos no Brasil e no exterior, pois a maioria dos estudos visa apenas os fatores psicológicos dos pacientes. Assim, para que possamos promover uma melhora na qualidade de vida de pacientes com DMD é necessário que tenhamos uma avaliação global do perfil do paciente com DMD realizada aqui no Brasil.

Com o crescente aumento da prevalência de doenças crônico-degenerativas o estudo sobre a qualidade de vida, a influência do sono e da alimentação na vida de crianças com doença neuromuscular como a DMD torna-se indispensável.

Há muitos estudos sobre a qualidade de vida das crianças com DMD, principalmente porque os sintomas se iniciam a partir da infância. Porém, poucos estudos têm-se preocupado com a qualidade do sono e a influência da alimentação na qualidade de vida aqui no nosso país. O sono é essencial para a homeostase do organismo, especialmente para as crianças. Justamente na infância o sono e a alimentação são essenciais para um bom desenvolvimento e uma boa qualidade de vida. No entanto, os pacientes com DMD são mais suscetíveis aos problemas de sono e nutricionais em decorrência da doença. Ressalta-se que com a evolução da doença a dificuldade para dormir vai aumentando cada vez mais, incluindo a restrição de movimentos durante o sono e a necessidade do uso do suporte ventilatório não invasivo.

Outro aspecto importante a ser considerado é o estado nutricional desses pacientes, uma vez que estes perdem a locomoção ainda na infância e conseqüentemente se tornam sedentários. Além disso, muitos pacientes passam a utilizar corticosteroides, medicamento que está associado com obesidade. Vale enfatizar que o estado nutricional pode comprometer o sono, o estado de saúde global e também a qualidade de vida. Assim, esses fatores são de grande importância na vida dessas crianças e adolescentes.

2 OBJETIVO

O presente projeto foi elaborado para avaliar o padrão de sono, o estado nutricional e a qualidade de vida de pacientes com DMD em amostra de dois centros de referência de atendimento a essas crianças e adolescentes. Ainda, verificar se existe alguma associação entre esses fatores.

3 MATERIAL E MÉTODO

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de São Paulo, nº CAAE 41415014.1.0000.5505 (Anexo A), sendo um estudo observacional caso-controle, realizado no período de março/2015 a março/2016.

3.1 Seleção de voluntários

3.1.1 Grupo caso

Foram selecionados crianças e adolescentes, entre 8 a 18 anos, com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) que fazem tratamento e acompanhamento médico no Centro de Tratamento de Doenças Neuromusculares (TDN) e também crianças entre 8 e 12 anos, com DMD que fazem tratamento e acompanhamento no Setor de Investigações das Doenças Neuromusculares, Departamento de Neurologia, Universidade de São Paulo.

O centro do TDN é instalado e mantido pela Associação Fundo de Incentivo à Pesquisa (AFIP), está localizado na Rua Dr. Diogo de Faria, 508, Vila Clementino, SP. Este centro é credenciado pelo SUS e atende pacientes com doenças neuromusculares, entre elas a DMD. Ainda, oferece todo o tratamento necessário para as complicações respiratórias, inclusive o fornecimento do equipamento respiratório. Vale enfatizar que essas terapias oferecidas pelo TDN conseguem proporcionar 10 anos a mais de expectativa de vida a essas crianças e adolescentes. Em geral, os indivíduos acometidos com DMD já chegam ao TDN na cadeira de rodas necessitando ou já utilizando o BIPAP, sendo assim este grupo homogêneo em relação ao grau/fase da doença.

O Setor de Investigações das Doenças Neuromusculares, instalado e mantido pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP). Esse setor está localizado na Rua Estado de Israel, 899, Vila Clementino, São Paulo. Normalmente os pacientes do Setor de Investigações das Doenças Neuromusculares são crianças que ainda se locomovem, sendo também um grupo homogêneo em relação ao grau/fase da doença.

Dessa forma, o estudo abrangeu diferentes estágios da doença, ou seja, pacientes com DMD que ainda andam, pacientes que utilizam cadeira de rodas, mas sem comprometimentos respiratórios e pacientes que usam cadeira e suporte ventilatório. Incluindo pacientes na fase inicial e na fase mais avançada da doença.

3.1.2 Grupo Controle

As crianças e adolescentes pertencentes ao grupo controle foram selecionadas na Escola Estadual Jornalista Vladimir Herzog, localizada em São Bernardo do Campo (SP) e no Centro Comunitário Dom Jorge, mantido pela Associação Lar Menino Jesus e localizado em Santo André (SP). Estas crianças não possuíam nenhum tipo de doença neuromuscular e/ou doença crônica (bronquiolite obliterante, fibrose cística e síndrome genética).

3.2 Critérios de inclusão no estudo

Foram incluídos nesse estudo meninos, crianças e adolescentes, com diagnóstico de DMD, entre 8 a 18 anos, que usavam ou não BIPAP. No grupo controle foram incluídos meninos, crianças e adolescentes, entre 8 a 18 anos, sem nenhum tipo de doença neuromuscular e/ou doença crônica (bronquiolite obliterante, fibrose cística, síndrome genética).

3.3 Critérios de exclusão no estudo

Não foram incluídos nesse estudo crianças e adolescentes com diagnóstico de DMD, que possuíam déficit cognitivo e tinham convulsões. Para o grupo controle, não foram incluídos crianças e adolescentes com outro tipo de doença neuromuscular e/ou doença crônica (bronquiolite obliterante, fibrose cística, síndrome genética).

3.4 Delineamento experimental

O protocolo utilizado no estudo foi a aplicação dos questionários para os pacientes com DMD juntamente com seus pais/responsáveis no ambulatório do

TDN ou no Departamento da Neurologia da UNIFESP, enquanto os pacientes aguardavam o atendimento médico. Foram aplicados todos os questionários no mesmo dia, uma vez que a aplicação dos 3 questionários levou em média 30 minutos.

Para todos os voluntários (CTRL e DMD) foi explicado o protocolo experimental, bem como o esclarecimento de todas as dúvidas. No caso de todos os voluntários com idade inferior a 18 anos, os pais ou responsável legal concordaram com a participação do seu filho no estudo, assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (Apêndice A e B) e as crianças ou adolescentes assinaram o Termo de Assentimento (Apêndice C e D).

O TCLE foi entregue aos pais ou responsáveis das crianças e adolescentes do grupo controle juntamente com o Termo de Assentimento através de um envelope onde continham 2 vias para que fossem assinadas, uma que deveria ser devolvida para poder iniciar o estudo com a criança ou adolescente e outro que deveria ficar com os pais ou responsáveis. Essa explicação foi feita no momento da entrega do envelope para a criança e também no TCLE e Termo de Assentimento.

A aplicação dos questionários para as crianças e adolescentes do grupo controle foi realizada nas escolas que estavam cientes da pesquisa e permitiram que seus alunos participassem da mesma. O modo de aplicação foi o mesmo realizado com os pacientes com DMD, sendo todos os questionários aplicados no mesmo dia.

3.5 Tamanho da amostra

O cálculo amostral foi determinado com base no estudo de Klatchoian (2008), utilizando como parâmetros $\alpha=0,05$; $\beta=0,8$ e variável=qualidade de vida. Foi realizado um cálculo através do software *GPower3*, no qual utilizamos os seguintes parâmetros: 10% de diferença clinicamente relevante, poder de 80%, $p<0,05$ no teste t para amostras independentes, sendo média de 89 e desvio padrão de 15. Os resultados demonstraram que foram necessários 36 indivíduos por grupo, porém

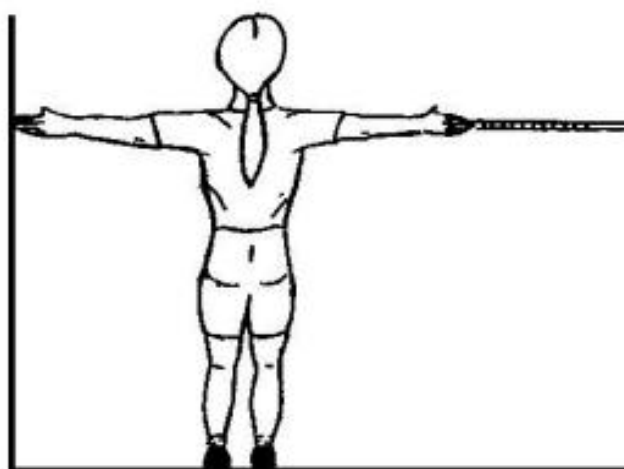
esse estudo não foi pareado totalizando 91 crianças e adolescentes, sendo 40 do grupo DMD e 51 do grupo controle.

3.6 Classificação do índice de massa corpórea (IMC)

O cálculo de IMC para alguns pacientes com DMD foi feito por meio da medida da envergadura, por conta do paciente ser cadeirante dificultando a medida da altura do paciente. Além disso, os pacientes com DMD podem ter escoliose, o que impossibilita medir a altura com eficácia. Portanto, a medida da envergadura é adotada e validada para pacientes nessas condições (cadeirantes). O procedimento foi realizado da seguinte forma:

1. A medida foi realizada com uma fita métrica inelástica;
2. Técnica: o paciente estava sentado de frente para o avaliador, e de costas para a parede, com o tronco reto, braços estendidos na altura do ombro e sem flexionar o cotovelo (Figura 1). Foi marcada a distância obtida entre a extremidade distal do terceiro quirodáctilo direito e a extremidade distal do terceiro quirodáctilo esquerdo (extremidade final do maior dedo da mão).
3. O valor foi registrado sem arredondamento (LOHMAN; ROCHE; MARTORELL, 1988).

Figura 1-Técnica de medida da envergadura.



Fonte: (GAYA; SILVA, 2007).

Para alguns pacientes foi difícil realizar a medida da envergadura, decorrente da impossibilidade de extensão do braço por conta da retração tendínea causada pela fraqueza do músculo. Nesse caso foi realizada a medida da semi-envergadura, na qual a medida é feita da extremidade distal do terceiro quirodáctilo direito até o centro da fúrcula esternal. A distância foi medida com a fita métrica e depois foi duplicada para dar a medida da envergadura (RUFINO et al., 1996).

Já o cálculo de IMC para crianças e adolescentes do grupo controle foi feito da maneira tradicional $\frac{\text{peso}}{\text{altura}^2}$. Também foi realizado o cálculo do escore-z e as curvas da OMS (Anexo B) para estabelecer o estado nutricional das crianças e adolescentes estudadas através de programas específicos (OMS, 2007).

3.7 Ficha de anamnese

Antes da aplicação dos questionários foi feita uma ficha de anamnese onde foram realizadas perguntas como data de nascimento, nome do responsável e idade do responsável, peso, altura, renda familiar, casa própria, dados escolares, e para os pacientes com DMD foram realizadas perguntas como uso de corticosteroides, se o paciente ainda deambula, uso da cadeira de rodas, realização de fisioterapia, dificuldade de deglutição e uso de medicamentos (Apêndice E).

3.8 Questionários

3.8.1 Qualidade de vida

A avaliação foi feita com o inventário *Pediatric Quality of life 4.0 Generic Core* (Anexo C, D, E e F), aplicado nas crianças e adolescente e nos seus pais ou responsáveis sobre a visão deles em relação à qualidade de vida dos filhos. O questionário é composto por 4 domínios e seus respectivos itens: emocional (5 itens), escolar (5 itens), social (5 itens) e físico (8 itens), totalizando 23 itens. Por meio desses domínios, pode-se determinar o funcionamento psicossocial que reflete respostas dos domínios emocional, social e escolar e também o funcionamento físico. De acordo com a interpretação da escala, escores mais altos indicam níveis melhores de qualidade de vida (VARNI, SEID e KURTIN, 2001 apud PAULA, 2012).

A tradução para o Português foi feita por 3 pesquisadores bilíngues, e após essa tradução houve uma discussão realizada por uma comissão de tradução na qual estes entraram em um consenso para a validação de uma única versão do *Pediatric Quality of life* 4.0. Antes de o questionário ser validado ele foi testado com 5 pacientes com doenças reumáticas e pais de cada faixa etária (2 a 4 anos somente os pais, 5 a 7 anos, 8 a 12 anos, 13 a 18 anos) para que este fosse aplicável a cultura brasileira (KLATCHOIAN et al., 2008).

3.8.2 Sono

O *Children's Sleep Habits Questionnaire* (CSHQ) (Anexo G) foi utilizado para avaliar a percepção que as crianças e em alguns casos com a ajuda de seus pais possuem sobre seu o sono durante a semana anterior ou durante uma semana típica recente.

O questionário é composto por 33 itens que possuem uma escala de 3 pontos que determina a frequência dos comportamentos do sono, como “habitualmente” (de 5 a 7 vezes por semana, que totaliza 3 pontos), “às vezes” (2 a 4 vezes por semana, totalizando 2 pontos) ou “raramente” (0 a 1 vez por semana, totalizando 1 ponto). Alguns itens possuem a pontuação revertida (itens 1, 2, 3, 10, 11 e 26) para que um escore mais elevado correspondesse a um sono mais perturbado. Ele possui 8 domínios, que são: resistência em ir para a cama (6 itens), início do sono (1 item), ansiedade do sono (4 itens), duração do sono (3 itens), parassonias (7 itens), despertares noturnos (3 itens), distúrbios respiratórios do sono (3 itens) e sonolência diurna (8 itens) (OWENS; SPIRITO; MCGUINN, 2000).

O CSHQ foi adaptado para o Português (Portugal) em 2009, autorizado pela autora da versão original do CSHQ. A tradução foi feita por 2 tradutores independentes e após a tradução foi feito um consenso e resolução de pequenas discrepâncias obtendo-se apenas uma versão que pudesse ser compreendida por pais com pouco nível de alfabetização. A versão final foi testada em entrevistas cognitivas incluindo na amostra 3 pais brasileiros, indicando que o questionário estava claro para o entendimento de todos (SILVA et al., 2014).

3.8.3 Alimentação

O questionário de alimentação (Anexo H) foi uma análise descritiva do perfil alimentar dos pacientes com DMD, bem como das crianças do grupo controle da mesma faixa etária. Além disso, também foram analisados os padrões de atividade física habitual das crianças. Como alguns dos pacientes com DMD já estavam utilizando a cadeira de rodas, a fisioterapia foi considerada como uma atividade física para aqueles que utilizavam cadeira de rodas não automatizada (ou manual).

O questionário é composto por 12 questões em que são citados alguns tipos de alimentos separados por grupos (frutas, verduras, carnes, massas, doces, etc.) e o paciente deve responder com que frequência ele consome aquele tipo de alimento. E a última questão refere-se ao tipo de leite que ele costuma beber (integral, desnatado ou semidesnatado).

Logo em seguida, há questões direcionadas sobre a atividade física para saber com que frequência o paciente realiza determinado exercício (ativa, educação física, fisioterapia, esportes ou se é sedentário). E por quantas horas diárias ou semanais ele costumava exercer essa atividade.

3.9 Análise estatística

Primeiramente os dados foram avaliados quanto à normalidade e homogeneidade pelo teste *Shapiro-Wilk* e *Levene*, respectivamente. Se as variáveis não forem normais elas serão padronizadas por meio do Log_{10} . Para a análise de frequência das variáveis categóricas foi realizado o teste *chi-quadrado*, no qual os resultados foram expressos em porcentagem da frequência. Comparações entre os grupos foram avaliadas pelo teste *t*, também foi realizada a correlação de *Spearman* entre os questionários de qualidade de vida e sono. Os resultados das variáveis numéricas foram expressos em média $\pm$ desvio padrão. O nível de significância considerado foi $p < 0,05$. Os dados foram analisados por meio do programa de estatística *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS).

4 RESULTADOS

Participaram do estudo um total de 91 crianças e adolescentes todos do sexo masculino, desses participantes 40 (44%) eram do grupo DMD e 51 (56%) faziam parte do grupo controle. No grupo DMD 3 pacientes possuíam critério de não inclusão e 2 não aceitaram participar do estudo, no grupo controle não houve exclusão e 20 crianças e adolescentes não aceitaram participar do estudo. A idade média desses participantes foi de $12,9 \pm 3,0$ anos no grupo DMD e $12 \pm 3,2$ nos participantes controle ($t(89) = -0,202$; $p = 0,536$). Quando analisada a faixa etária, definida pelo critério idade, de ambos os grupos, a maior frequência foi de adolescentes 51% no grupo DMD e 57,5% no grupo controle ($\chi^2 = 383$; $df = 1$; $p = 0,841$). Quanto a classificação do estado nutricional pelo IMC, observou-se maior frequência significativa de crianças e adolescentes desnutridos no grupo DMD com o total de 31,6%, já no grupo controle demonstrou ter um maior número de sobrepeso/obesidade, com um total de 66,7% das crianças e adolescentes do grupo. O grupo com DMD teve IMC significativamente menor que o grupo controle ($\chi^2 = 15,507$; $df = 2$; $p < 0,001$) (Tabela 1).

A classe social predominante foi a E, tanto nos pacientes DMD (60%) quanto nas crianças e adolescentes do grupo controle (52,9%). A classe social D também foi bastante frequente no grupo controle (39,2%), porém não houve diferença significativa entre as classes sociais e os grupos ($\chi^2 = 581$; $df = 2$; $p = 0,748$) (Tabela 1).

Tabela 1 – Dados relativos à idade, IMC e classe social dos indivíduos analisados

	DMD n (%)	CTRL n (%)	Valor de p
<i>Faixa etária</i>	$12,9 \pm 3,0^{\#}$	$12,8 \pm 3,2^{\#}$	0,536
Criança	17 (42,5)	25 (49)	0,841
Adolescente	23 (57,5)	26 (51)	
<i>Classificação do IMC</i>			
Desnutridos	12 (31,6)*	1 (2)	<0,001
Normal	7 (18,4)	16 (31,4)	
Sobrepeso/Obeso	19 (50)	34 (66,7)	
<i>Classe social</i>			
Classe C	2 (5)	4 (8)	0,748
Classe D	14 (35)	20 (39)	
Classe E	24 (60)	27 (53)	

Nota: $^{\#}$ Média $\pm$ DP; DP: desvio padrão; *chi*-quadrado; teste t; *significante $p < 0,05$.

Em relação à escolaridade dos indivíduos analisados, a maioria estava cursando o ensino Fundamental, tanto os pacientes com DMD (75%) quanto os indivíduos do grupo controle (74,5%). Foi observada uma frequência maior de indivíduos do grupo controle que estavam cursando o ensino médio/técnico (25,5%), e apenas 7,5% dos pacientes DMD cursavam essas séries. Além disso, houve maior frequência significativamente de indivíduos do grupo DMD que não estavam matriculados na escola (17,5%), já os indivíduos do grupo controle todos estavam matriculados, ($\chi^2=13,052$; $df=2$; $p=0,001$) (Tabela 2).

Os dados demonstraram que a maior parte do grupo DMD tinha dificuldade de aprendizado (59%), o que era diferente do grupo controle (37,3%) ($\chi^2=4,189$; $df=1$; $p=0,041$). Quanto ao histórico de repetência ambos os grupos observou-se que a maioria nunca havia repetido o ano escolar, sendo apenas 30,8% das crianças e adolescentes com DMD que repetiram e 21,6% os controles. De acordo com os pais destas crianças a não reprovação estava ligada ao processo educacional público, que inibe a retenção do aluno. Os grupos não demonstraram nenhuma diferença estatisticamente significativa com relação ao histórico de repetência ($\chi^2=983$; $df=1$; $p=0,321$), porém quando comparado o desempenho escolar entres as crianças e adolescentes do grupo DMD e do grupo controle, houve diferença entre o desempenho escolar dos grupos (Tabela 2).

Tabela 2 - Dados escolares: ciclo escolar e desempenho escolar dos grupos analisados

	DMD n (%)	CTRL n (%)	Valor de p
<i>Escolaridade</i>			
Não matriculado	7 (17,5)*	0 (0)	0,001
Ensino Fundamental	30 (75)	38 (74,5)	
Ensino Médio/ Técnico	3 (7,5)	13 (25,5)	
Dificuldade de aprendizagem	23 (59)*	19 (37,3)	0,041
<i>Repetência</i>	12 (30,8)	11 (21,6)	0,321

Nota: *chi-quadrado*; *significante $p<0,05$.

As faixas etárias dos pais ou responsáveis foram semelhantes entre os grupos, dessa forma a idade média dos pais de crianças e adolescentes do grupo DMD foi de $39,5 \pm 6,2$ anos e a dos pais ou responsáveis do grupo controle foi igual a $40,2 \pm 7$ anos. A frequência de pais ou responsáveis na faixa etária de 31-40 anos foi de 57,5% no grupo DMD e 49% no grupo controle, ($\chi^2=1,525$; $df=3$; $p=0,676$). A escolaridade dos pais ou responsáveis foi em maior parte Ensino fundamental (52,5%) em relação aos pais e responsáveis dos pacientes com DMD e Ensino Médio/Técnico no grupo controle (49%) ($\chi^2=8,97$; $df=2$; $p=0,639$). A maioria dos indivíduos analisados possuíam casa própria, DMD (54,9%) e grupo controle (57,9%) ($\chi^2=61$; $df=1$; $p=0,804$). Os grupos não demonstraram nenhuma diferença estatisticamente significativa com relação aos dados analisados (Tabela 3).

Tabela 3 – Análise dos dados dos pais ou responsáveis dos grupos analisados

	DMD n (%)	CTRL n (%)	Valor de <i>p</i>
<i>Faixa Etária</i>	$39,5 \pm 6,2^{\#}$	$40,2 \pm 7^{\#}$	
20-30	1 (2,5%)	4 (7,8%)	
31-40	23 (57,5%)	25 (49%)	0,676
41-50	13 (32,5%)	18 (35,3%)	
51-60	3 (7,5%)	4 (7,8%)	
<i>Escolaridade</i>			
Ensino fundamental	21 (52,5%)	22 (43,1%)	0,639
Ensino médio/técnico	17 (42,5%)	25 (49%)	
Ensino superior	2 (5%)	4 (7,8%)	
<i>Casa Própria</i>	28 (54,9%)	23 (57,5%)	0,804

Nota: [#]Média±DP; DP: desvio padrão; *chi*-quadrado; *significante $p < 0,05$.

Pela análise dos resultados do questionário *PedsQL* respondido pelas crianças e adolescentes, pudemos observar que houve uma diferença na qualidade de vida ($t(89)=4,999$; $p < 0,001$), indicando que os pacientes com DMD possuem pior qualidade de vida do que o grupo controle, ao analisarmos as escalas emocional, escolar, físico, social e psicossocial, constatamos que houve uma diferença significativa nos parâmetros físico ($t(63)=9,027$; $p=0,001$), social ($t(61)=3,245$; $p=0,001$), psicossocial ($t(89)=2,589$; $p=0,011$) e escolar ($t(84)=2,165$; $p=0,033$), no

parâmetro emocional não houve diferença significativa ($t(81)=1,890$; $p=0,06$). O que demonstra que apesar das dificuldades da doença isso não afeta o emocional dessas crianças e adolescentes (Tabela 4).

Já a análise dos resultados do questionário *PedsQL* respondido pelos pais ou responsáveis como eles veem a qualidade de vida de seus filhos, também indicou que os pacientes com DMD possuem uma pior qualidade de vida na visão dos pais ou responsáveis ($t(85)=8,941$; $p<0,001$). Ao contrario das crianças e adolescentes que não demonstraram ter uma piora no parâmetro emocional, os pais veem uma piora na qualidade de vida dos filhos em todos os parâmetros analisados, físico ($t(85)=13,579$; $p<0,001$), social ($t(85)=4,674$; $p<0,001$), psicossocial ($t(85)=3,391$; $p=0,001$), emocional ($t(85)=2,518$; $p=0,01$) e escolar ($t(81)=2,106$; $p=0,038$) (Tabela 4).

Tabela 4 - Análise do *PedsQL* relatado pelas crianças e adolescente e pelos pais ou responsáveis

	DMD Média $\pm$ DP	CTRL Média $\pm$ DP	Valor de p
<i>Criança</i>			
Escore total	65 $\pm$ 17*	82 $\pm$ 15	<0,001
Emocional	72 $\pm$ 18	79 $\pm$ 17	0,060
Escolar	62 $\pm$ 25*	73 $\pm$ 23	0,033
Físico	45 $\pm$ 24*	85 $\pm$ 16	0,001
Social	75 $\pm$ 25*	90 $\pm$ 16	0,001
Psicossocial	72 $\pm$ 17*	80 $\pm$ 16	0,011
<i>Pais</i>			
Escore total	59 $\pm$ 22*	85 $\pm$ 9	<0,001
Emocional	71 $\pm$ 21*	80 $\pm$ 11	0,010
Escolar	62 $\pm$ 27*	74 $\pm$ 25	0,038
Físico	37 $\pm$ 22*	88 $\pm$ 10	<0,001
Social	74 $\pm$ 27*	95 $\pm$ 11	<0,001
Psicossocial	72 $\pm$ 18*	83 $\pm$ 11	0,001

Nota: DP: desvio padrão; teste t; *significante $p<0,05$.

A avaliação do questionário de hábito de sono CSHQ demonstrou que não há diferença estatisticamente significativa quando comparado o sono dos pacientes

com DMD e do grupo controle ($t(89)=0,994$; $p=0,323$). Todavia, ao observarmos as escalas dos questionários, nota-se que o grupo DMD apresentou ter mais ansiedade do sono do que as crianças e adolescentes pertencentes ao grupo controle ($t(55)=-4,111$; $p<0,001$) e também uma maior resistência em ir para a cama ($t(56)=-2,433$; $p=0,018$). Interessantemente era de se esperar que os pacientes com DMD demonstrassem um pior parâmetro em distúrbios respiratórios, visto que é comum que com o passar do tempo e o avanço da doença esses pacientes passem a ter distúrbios respiratórios do sono, porém isso não foi demonstrado nos pacientes analisados (Tabela 5).

O parâmetro duração do sono apresentou diferença estatisticamente significativa ($t(88)=5,055$; $p<0,001$) e constatamos que o grupo controle indicou ter mais problemas com a duração do sono do que o grupo DMD. Todos os outros resultados não demonstraram nenhuma diferença estatisticamente significativa entre os grupos em relação a início do sono ($t(89)=1,891$; $p=0,062$), despertares noturnos ($t(89)=-0,022$; $p=0,983$), parassonias ($t(89)=1,204$; $p=0,232$), distúrbios respiratórios ($t(89)=-1,241$; $p=0,218$) e sonolência diurna ($t(89)=1,792$; $p=0,077$) (Tabela 5).

Tabela 5 - Análise do CSHQ respondido pelos indivíduos do grupo controle e grupo DMD

	DMD Média $\pm$ DP	CTRL Média $\pm$ DP	Valor de p
Escore total	47,6 $\pm$ 8,1	49,3 $\pm$ 7,7	0,323
Despertares noturnos	4,3 $\pm$ 1,2	4,3 $\pm$ 1,3	0,983
Início do sono	1,7 $\pm$ 0,9	2,1 $\pm$ 0,8	0,062
Ansiedade do sono	6,9 $\pm$ 2,7*	5,0 $\pm$ 1,4	<0,001
Parassonias	8,3 $\pm$ 2,0	8,8 $\pm$ 2,1	0,232
Resistência em ir para a cama	9,4 $\pm$ 3,2*	8,0 $\pm$ 1,8	0,018
Distúrbios respiratórios	3,9 $\pm$ 1,0	3,6 $\pm$ 1,1	0,218
Sonolência diurna	12,7 $\pm$ 3,6	14,0 $\pm$ 3,4	0,077
Duração do sono	4,0 $\pm$ 1,5	5,7 $\pm$ 1,8*	<0,001

Nota: DP: desvio padrão; teste t; *significante $p<0,05$.

Outro teste realizado foi a Correlação de *Spearman*, foi observada a correlação entre a qualidade de vida das crianças e o sono, o teste provou que existe correlação entre a qualidade de vida e o sono. Foi encontrada, na maioria dos

casos, uma correlação negativa entre esses dois aspectos, mas como os escores do CSHQ são maiores quanto pior o sono e os escores de qualidade de vida são menores quando piora, sendo assim, quanto pior o sono, pior a qualidade de vida. Foi observado que quando analisado o escore total de sono com os parâmetros de qualidade de vida ele estava correlacionado negativamente com o aspecto emocional ($r=-0,402$), escolar ($r=-0,455$), psicossocial ($r=-0,430$) e a qualidade de vida total ($r=-0,346$) (Tabela 6).

Acerca da correlação do parâmetro resistência em ir para a cama, observamos uma correlação negativa, sendo que os aspectos de qualidade de vida foram emocional ($r=-0,232$), escolar ($r=-0,366$), psicossocial ($r=-0,296$) e qualidade de vida total ($r=-0,254$) (Tabela 6).

Em parte, a relação entre o início do sono e os aspectos da qualidade de vida, houve uma correlação positiva entre o início do sono e a saúde física ($r=0,209$) e o aspecto social ($r=0,212$), ou seja, quanto melhor o início do sono, melhor era o parâmetro físico e social, o mesmo foi visto em relação a duração do sono e o aspecto físico ($r=0,290$) (Tabela 6).

O parâmetro ansiedade do sono estava correlacionado com todos os aspectos da qualidade de vida (físico $r=-0,425$; emocional $r=-0,285$; social $r=-0,302$; escolar $r=-0,262$; psicossocial $r=-0,278$ e qualidade de vida total $r=-0,381$), bem como quanto maior a ansiedade do sono pior estes aspectos. Da mesma forma também foi observada essa correlação entre despertares noturnos e os parâmetros físico ($r=-0,272$), emocional ($r=-0,407$), escolar ($r=-0,375$), psicossocial ($r=-0,319$) e qualidade de vida total ($r=-0,350$). Para parassonias foi observado correlação negativa com o emocional ($r=-0,377$), social ($r=-0,249$), escolar ($r=-0,271$), psicossocial ($r=-0,366$) e qualidade de vida total ($r=-0,254$). Os distúrbios respiratórios foram correlacionados negativamente com os aspectos físico ($r=-0,370$), social ($r=-0,325$), escolar ($r=-0,407$), psicossocial ($r=-0,324$) e qualidade de vida total ($r=-0,402$). Já a sonolência diurna foi relacionada apenas com os aspectos escolar ($r=-0,248$) e psicossocial ($r=-0,261$), (Tabela 6).

Tabela 6 – Correlação de *Spearman* entre o CQHS e o *PedsQL*, análise de todas as crianças e adolescentes participantes do estudo.

Parâmetros	Físico	Emocional	Social	Escolar	Psicossocial	Escore Total QV
Resistência em ir para a cama	-0,174	-0,232*	-0,146	-0,366**	-0,296**	-0,254**
Início do sono	0,209	0,127	0,212*	0,074	0,128	0,206
Duração do sono	0,290**	-0,82	0,098	-0,110	-0,38	0,097
Ansiedade	-0,425**	-0,285**	-0,302**	-0,262	-0,278**	-0,381**
Despertares noturnos	-0,272**	-0,407**	-0,60	-0,375**	-0,319**	-0,350**
Parassonias	-0,074	-0,377**	-0,249*	-0,271*	-0,366**	-0,254*
Distúrbios respiratórios	-0,370**	-0,205	-0,325**	-0,407**	-0,324**	-0,402**
Sonolência diurna	-0,020	-0,199	-0,111	-0,248*	-0,261*	-0,155
Escore total sono	-0,150	-0,402**	-0,200	-0,455**	-0,430**	-0,346**

Nota: * $p < 0,05$; ** $p < 0,01$; QV: qualidade de vida.

Interessantemente ao analisarmos a Correlação de *Spearman* do questionário de sono com o de qualidade de vida respondido pelos pais sobre a visão deles da qualidade de vida dos filhos deram alguns resultados diferentes dos resultados anteriores respondido pelos filhos.

A correlação do escore total do questionário de sono com os parâmetros de qualidade de vida resultou em correlação negativa com o aspecto emocional ($r = -0,280$), escolar ($r = -0,400$) e psicossocial ($r = -0,372$). Já ao relacionarmos o aspecto resistência em ir para a cama com os parâmetros de qualidade de vida, observou-se uma correlação negativa apenas com o aspecto escolar ($r = -0,272$) (Tabela 7).

Segundo a visão dos pais ou responsáveis, o início de sono dos filhos apresentou correlação positiva com dois parâmetros de qualidade de vida, o físico ($r = 0,305$) e a qualidade de vida total ($r = 0,260$), demonstrando que quanto melhor o início do sono melhor esses aspectos na qualidade de vida dos filhos. A duração de sono ao ser analisada deu correlação positiva para o aspecto físico ($r = 0,358$). O parâmetro ansiedade observou-se correlação negativa com os aspectos físico ($r = -0,395$), escolar ($r = -0,271$) e qualidade de vida total ($r = -0,371$) (Tabela 7).

Curiosamente ao contrario da correlação feita com o questionário respondido pelas crianças e adolescentes, no ponto de vista dos pais ou responsáveis os

despertares noturnos não tiveram nenhuma relação com os parâmetros de qualidade de vida (Tabela 7).

As parassonias foram relacionadas de forma negativa com os aspectos emocional ($r=-0,219$), escolar ($r=-0,253$) e psicossocial ($r=-0,318$). Os distúrbios respiratórios foram correlacionados negativamente com o parâmetro escolar ($r=-0,340$) e qualidade de vida total ($r=-0,288$). Enquanto a sonolência diurna foi relacionada de forma negativa com os aspectos emocional ($r=-0,220$), escolar ($r=-0,239$) e psicossocial ($r=-0,330$). Esses 3 parâmetros do sono indicaram que quanto pior os mesmos, pior os aspectos correlacionados da qualidade de vida (Tabela 7).

Tabela 7 – Análise da Correlação de *Spearman* entre o CQHS e o *PedsQL* respondido pelos pais ou responsáveis sobre a visão deles em relação a qualidade de vida dos filhos

Parâmetros	Físico	Emocional	Social	Escolar	Psicossocial	Escore Total QV
Resistência em ir para a cama	-0,187	-0,087	-0,025	-0,272*	-0,129	-0,197
Início do sono	0,305**	-0,027	0,007	0,209	0,075	0,260*
Duração do sono	0,358**	-0,113	0,089	-0,104	-0,081	0,183
Ansiedade	-0,395**	-0,137	-0,094	-0,271*	-0,180	-0,371**
Despertares noturnos	-0,131	-0,149	-0,007	-0,145	-0,103	-0,155
Parassonias	0,080	-0,219*	-0,083	-0,253*	-0,318**	-0,098
Distúrbios respiratórios	-0,210	-0,079	-0,143	-0,340**	-0,209	-0,288**
Sonolência diurna	0,145	-0,220*	-0,139	-0,239*	-0,330**	-0,064
Score total sono	0,024	-0,280**	0,102	-0,400**	-0,372**	-0,185

Nota: * $p<0,05$; ** $p<0,01$; QV: qualidade de vida.

Ao observarmos o estado nutricional, houve diferenças significantes entre os grupos. O consumo de pães e cereais por semana, percebeu-se que as crianças e adolescentes com DMD consumiam com maior frequência, sendo que 70% dos pacientes com DMD consumiam esses alimentos 6 vezes/semana, ao compararmos com as crianças e adolescentes do grupo controle que consumiam entre 3 a 5 vezes/semana (37,3%) e 6 vezes/semana (45,1%), ($\chi^2=9,053$; $df=3$; $p=0,029$). Em relação às frutas, não houve diferença estatisticamente significativa ($\chi^2=6,876$; $df=3$; $p=0,076$) entre os grupos, 35% dos pacientes do grupo DMD comem fruta 6 vezes/semana, enquanto 19,6% do grupo controle comiam 6 vezes/semana. O

consumo de legumes também não teve diferença estatisticamente significativa ($\chi^2=3,827$; $df=3$; $p=0,281$), bem como as 32,5% das crianças e adolescentes com DMD comiam legumes de 1 a 2 vezes/semana, e 25,5% do grupo controle comiam de 1 a 2 vezes/semana (Gráfico 1).

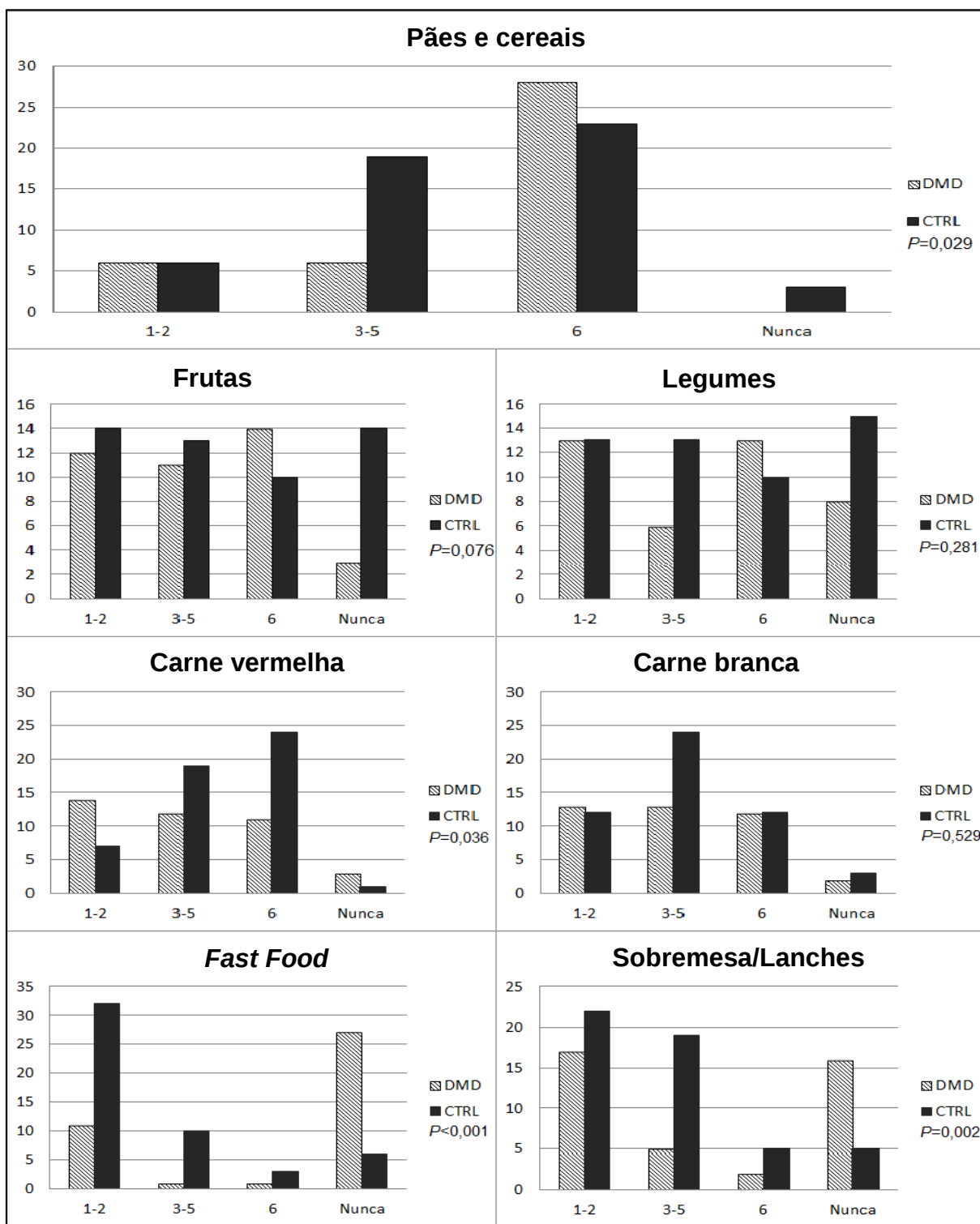
Apesar da carne vermelha ser um alimento frequente na dieta da população brasileira, é menos consumida pelos pacientes com DMD, sendo que 35% deles comiam apenas 1 a 2 vezes por semana, já o grupo controle a maioria consome carne vermelha 6 vezes/semana (47,1%) ($\chi^2=8,538$; $df=3$; $p=0,036$), sendo esta diferença significativa. Muitas mães de pacientes com DMD relataram que este fato estava associado à dificuldade de deglutição e mastigação que os pacientes possuem. Em contradição, o consumo de carne branca foi semelhante entre os dois grupos, sendo que as crianças e os adolescentes com DMD consomem de 1 a 2 vezes/semana e 3 a 5 vezes/semana (em conjunto 32,5%) e o grupo controle consome 3 a 5 vezes/semana (47,1%) ($\chi^2=2,213$; $df=3$; $p=0,529$) (Gráfico 1).

Pudemos perceber que as crianças e adolescentes do grupo controle possuem hábitos alimentares menos saudáveis do que os pacientes com DMD, visto que 67,5% dos pacientes com DMD nunca consumiam *fast food*, em comparação a 19,6% do grupo controle que consumia esse tipo de alimento de 3 a 5 vezes/semana ($\chi^2=31,108$; $df=3$; $p<0,001$). O mesmo aconteceu com o consumo de sobremesa/lanche, há uma maior frequência de pacientes com DMD que nunca consomem sobremesa/lanche (40%) e 37,3% das crianças e adolescentes do grupo controle que consomem esses alimentos de 3 a 5 vezes/semana ($\chi^2=14,741$; $df=3$; $p=0,002$). Em relação ao consumo de refrigerante, há uma maior frequência de pacientes com DMD que nunca consomem refrigerante (27,5%) e 27,5% dos indivíduos do grupo controle consomem refrigerante 6 vezes/semana ($\chi^2=28,342$; $df=3$; $p<0,001$) (Gráficos 1 e 2).

O consumo de suco de fruta não teve diferença estatisticamente significativa ($\chi^2=4,980$; $df=3$; $p=0,173$), uma vez que o grupo controle consumiu de 3 a 5 vezes/semana (35,3%) e o grupo DMD 6 vezes/semana (42,5%). O consumo de água resultou em uma diferença estatisticamente significativa, com 100% do grupo DMD consumindo água 6 vezes/semana, enquanto 13,7% do grupo controle consome água de 3 a 5 vezes/semana ($\chi^2=10,841$; $df=3$; $p=0,004$). Em relação ao

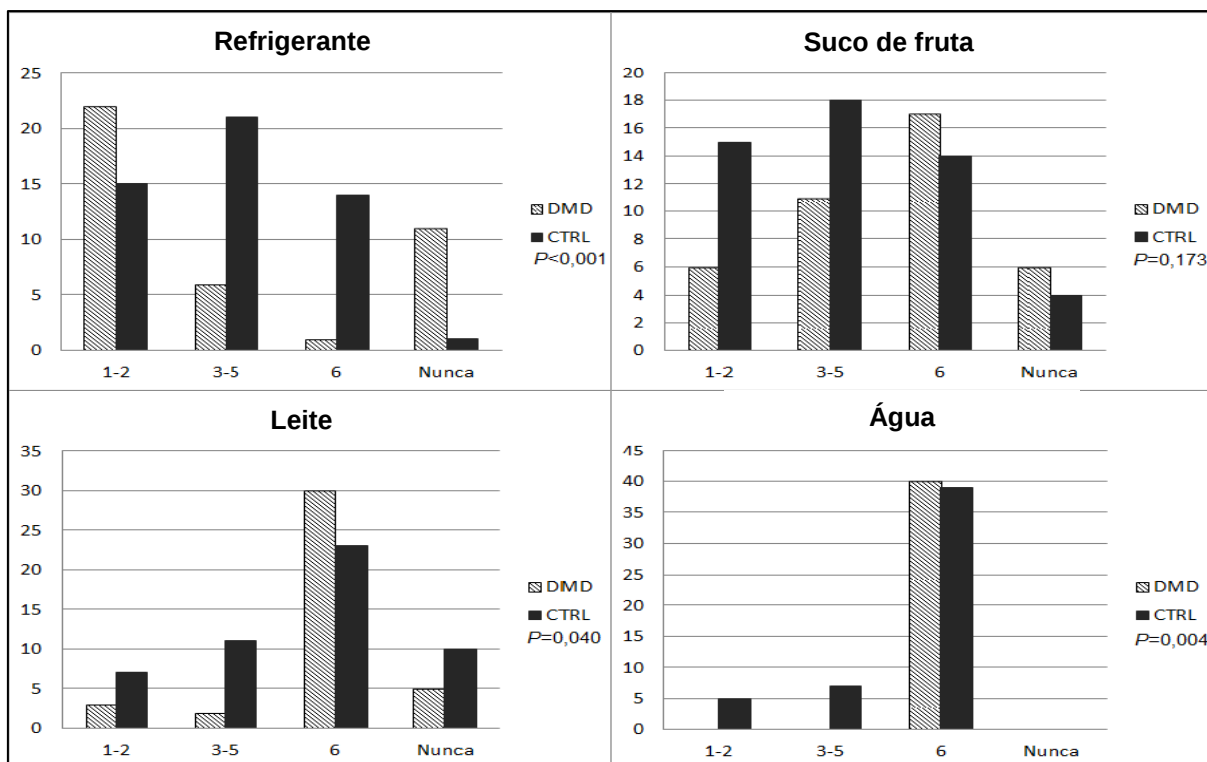
consumo de leite houve diferença significativa, o grupo controle teve uma maior frequência de consumo de 3 a 5 vezes/semana (21,6%) ($\chi^2=10,006$; $df=3$; $p=0,04$) e o grupo DMD teve uma maior frequência de 6 vezes/semana (75%) (Gráfico 2).

Gráfico 1 - Frequência do estado nutricional das crianças e adolescentes analisadas



Nota: *chi-quadrado*; $p<0,05$.

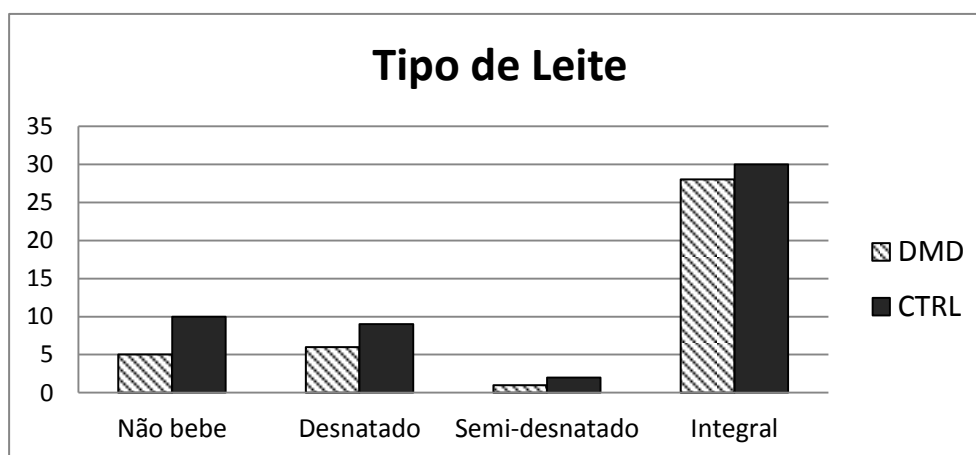
Gráfico 2 - Frequência do estado nutricional em relação as bebidas consumidas pelas crianças e adolescentes analisadas



Nota: *chi-quadrado*; $p < 0,05$.

Também foi analisado o tipo de leite que as crianças e adolescentes consomem, porém não houve diferença estatisticamente significativa ($\chi^2=1,359$; $df=3$; $p=0,715$). Tanto o grupo DMD (70%) como o grupo controle (58,8%) consomem com maior frequência o leite integral (Gráfico 3).

Gráfico 3 – Frequência do tipo de leite consumido pelas crianças e adolescentes dos grupos analisados



Nota: *chi-quadrado*; $p < 0,05$.

5 DISCUSSÃO

5.1 Qualidade de vida

A avaliação da qualidade de vida foi realizada pela utilização do questionário de qualidade de vida *PedsQL 4.0*, o questionário respondido através visão das crianças e adolescentes sobre a percepção delas mesmas, revelou-se significativa em todos os parâmetros, exceto o emocional. Esse fato também foi demonstrado por Bendixen et al. (2012) que utilizou o *PedsQL 4.0 Generic Core Scales* para avaliação da qualidade de vida. No estudo, avaliou-se 50 meninos que possuíam DMD com idade entre 5 a 15 anos, e controles da mesma idade; o questionário foi respondido apenas pelos meninos, e foram avaliadas as subescalas física, social, emocional e escolar, além da pontuação total da qualidade de vida. Foi demonstrada diferença em relação aos parâmetros físico, social, escolar e qualidade de vida total. Não havendo diferença significativa no aspecto emocional, semelhante ao observado em nosso estudo.

Em desacordo com os resultados encontrados, uma pesquisa executada também com o objetivo de investigar a qualidade de vida de pacientes com DMD avaliou 35 pacientes com idade entre 8 a 33 anos, em que se utilizou o questionário *Health-related quality of life (HRQL)*. Os domínios com escores mais baixos foi o de função física (funcionamento físico, problemas com trabalho e atividades diárias), em contrapartida os aspectos de bem estar, saúde geral e mental, emocional, social e dor não se demonstrou prejudicado de acordo com os pacientes (KOHLE et al., 2005).

É importante ressaltar que apesar do estudo realizado por Kohler et al. (2005) avaliar pacientes com idade mais avançada e os resultados demonstrarem-se contrários em alguns aspectos como social, mental e qualidade de vida geral, os pacientes analisados moravam ou passavam parte do dia em uma escola especializada para pacientes com DMD, onde eles estudavam e/ou trabalhavam, além de serem acompanhados por especialistas e cuidadores. Isso pode ter influenciado numa melhoria em alguns aspectos da qualidade de vida dos pacientes analisados. Ainda por mais que seja claro que o aspecto de qualidade de vida mais afetado nos pacientes é o físico, ficou evidente que apesar de acharmos que quanto

mais avançada à idade pior será esse aspecto, independente da idade avaliada os pacientes com DMD demonstram que o fator físico é o mais influente para uma piora na qualidade de vida deles.

Também, de modo curioso, os estudos demonstraram que o aspecto emocional é o menos afetado nos pacientes com DMD. Todavia, pressupunha-se que o fator emocional também fosse afetado nesses pacientes, por conta da perda da marcha, fraqueza muscular progressiva, dificuldade respiratória, dificuldade de deglutição, além de muitos terem consciência da baixa expectativa de vida.

Simon (2010) relatou que o aspecto emocional é piorado em crianças de 8 a 10 anos com DMD, porém melhora com o avanço da idade, isso pode ser explicado pelas manifestações dos sinais e sintomas levarem a um impacto negativo que é superado com o avanço da idade. Por outro lado, um estudo demonstrou que pacientes com DMD possuíam uma piora no aspecto emocional, principalmente os que apresentavam QI abaixo de 70, além disso, alguns pacientes apresentaram perturbações emocionais, demonstrando-se “neuróticos” e “antissociais” (LEIBOWITZ; DUBOWITZ, 1981).

O questionário de qualidade de vida respondido pelos pais ou responsáveis sobre a percepção deles em relação à qualidade de vida dos filhos demonstrou que segundo os pais todos os fatores afetam a qualidade de vida (físico, emocional, social, escolar e psicossocial), além da qualidade de vida de modo geral também se mostrar afetada segundo os pais. Por outro lado, Gonçalves et al. (2008) demonstraram que a maioria das mães têm a mesma percepção de qualidade de vida que seus filhos e ambos consideraram as crianças com uma boa qualidade de vida. Contudo, o estudo avaliou crianças no estágio inicial da doença.

Para estabelecer uma relação entre a percepção dos pacientes com DMD e seus cuidadores sobre a qualidade de vida das crianças, uma pesquisa utilizou o *Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé* (AUQEI) como método de avaliação quantitativa. Observou-se que não houve diferença entre a percepção de qualidade de vida das crianças e dos cuidadores sendo que ambos avaliaram que os pacientes possuem uma boa qualidade de vida (MELO et al., 2005).

Esses dados contrariam o observado no nosso estudo, em que mostra que os cuidadores têm uma compreensão pior da qualidade de vida dos filhos do que as próprias crianças e adolescentes. Semelhante aos nossos achados, um estudo realizado por Bothwell et al. (2002) relatou que os pais têm uma percepção pior em relação à qualidade de vida dos seus filhos com DMD, principalmente quando se diz respeito aos meninos mais velhos. Assim dependendo da população estudada e o avanço da doença a percepção da qualidade de vida pode variar.

5.2 Sono e sua relação com a qualidade de vida

O questionário de hábito de sono demonstrou que os pacientes com DMD possuíam uma maior ansiedade do sono e maior resistência em ir para a cama do que os meninos do grupo controle. Por outro lado, as crianças e adolescentes do grupo controle evidenciaram ter uma pior duração do sono.

Um estudo realizado com pacientes com Distrofia Musculares Progressivas utilizou o Questionário de Índice da Qualidade do Sono de Pittsburg para a avaliação do sono desses pacientes. O questionário foi aplicado duas vezes no intervalo de 1 ano. Foi observado que pacientes com Distrofias Musculares Progressivas possuem uma variação na qualidade subjetiva do sono, distúrbio, eficiência e duração do sono (SOUZA, 2012). O estudo em questão corrobora com os resultados apresentados pelo nosso estudo, visto que a ansiedade do sono e a resistência em ir para cama pode acarretar em outros problemas relacionados ao sono.

Em contrapartida, um estudo executado apenas com pacientes com DMD constatou que nenhum paciente relatou ter um sono perturbado, com sonolência diurna excessiva e sintomas de distúrbios respiratórios do sono. Na polissonografia nenhum paciente apresentou critérios necessários para o diagnóstico de apneia obstrutiva do sono, desta forma não houve nenhuma alteração no padrão de sono dos pacientes (MANNI et al., 1991).

Em nosso estudo observamos que há correlação negativa em diversos aspectos do sono com a qualidade de vida, portanto quanto pior o sono, pior a qualidade de vida das crianças e adolescentes estudadas. O sono nos pacientes com DMD é um aspecto muito afetado pela doença devido os distúrbios respiratórios

de sono (NOZOE et al., 2015). E os distúrbios de sono por sua vez estão associados a diversos prejuízos à saúde, como obesidade (LANDHUIS et al., 2008), fratura óssea (POLESEL et al., 2013), comprometimento hormonal e da vitamina D (KHEIRANDISH-GOZAL; PERIS; GOZAL, 2014).

A apneia obstrutiva do sono (AOS) é um dos principais distúrbios respiratórios de sono nos pacientes com DMD (SURESH et al., 2005 e NOZOE et al., 2015). Nesse contexto, estudos prévios em crianças sugerem que as associações da obesidade e AOS potencializam a redução na concentração de vitamina D (KHEIRANDISH-GOZAL; PERIS; GOZAL, 2014). Crianças com distúrbios respiratórios do sono possuem uma redução na qualidade de vida, além de haver uma associação entre distúrbios respiratórios do sono e problemas comportamentais e cognitivos (MITCHELL; KELLY, 2006). Esses prejuízos afetam diretamente na qualidade de vida dos pacientes com DMD. Diante desses aspectos a relação entre sono e qualidade de vida é de extrema importância, visto que um está inteiramente ligado ao outro, bem como o prejuízo do sono acarreta a redução de diversos fatores levando a um prejuízo na saúde do indivíduo e consequente redução na qualidade de vida. Conforme está melhor discutido no artigo publicado pelo nosso grupo (APÊNDICE F).

Com relação a uma pior duração do sono no grupo controle, um estudo feito com crianças em idade escolar constatou que houve uma boa duração do sono, sendo que a maioria dorme 9 horas ou mais, além disso, foi observada uma relação entre a duração do sono e a qualidade de sono (SERRÃO; KLEIN; GONÇALVES, 2007). Há uma tendência à diminuição da duração de sono com o passar da idade, sendo que os adolescentes apresentam uma predisposição a diminuição das horas de sono em relação às crianças (BERNARDO et al., 2009). Dessa forma, as crianças e adolescentes que participaram do grupo controle do nosso estudo podem ter uma qualidade de sono prejudicada por conta da pior duração do sono.

É de conhecimento que a má qualidade do sono pode levar a diversos prejuízos, principalmente em crianças e adolescentes. A má qualidade do sono leva a sonolência diurna, que na infância propicia consequências comportamentais. Pode haver mudanças de humor, impulsividade, comprometimento da atenção e de concentração, aumento a vulnerabilidade de acidentes, prejuízo na capacidade de

conversão da memória de curto prazo em memória de longo prazo, diminuição da fluência verbal e pensamento criativo e aumento na chance de uso de estimulantes como cafeína e nicotina (KOTAGAL; PIANOSI, 2006). Em adolescentes a sonolência diurna excessiva pode estar associada a distúrbios psíquicos menores (PEREIRA, 2012).

Atualmente os adolescentes tem demonstrado ter um atraso no horário de ir para cama, fazendo com que a duração de sono seja menor. Um problema frequente também é a sonolência na sala de aula que demonstra ter alta relação com a má qualidade do sono (PEREIRA, 2012).

A má qualidade do sono pode ser causada por diversos fatores como pouca duração do sono ou distúrbios respiratórios, porém suas consequências são as mesmas e levam a má qualidade de vida. Desse modo é necessário ter boa higiene do sono, levando uma qualidade de sono adequada e conseqüentemente boa qualidade de vida, tanto em crianças e adolescentes sem nenhuma doença neuromuscular quanto em pacientes com DMD.

5.3 Desempenho acadêmico e déficit cognitivo em pacientes com DMD

Quando comparado o desempenho acadêmico entre os dois grupos, o grupo DMD demonstrou ter maior dificuldade de aprendizado. Um estudo avaliou 41 crianças de 6 a 16 anos com DMD e seus respectivos irmãos que não possuíam a doença (sexo masculino e feminino). Os grupos passaram por testes de habilidades cognitivos e testes neuropsicológicos, sendo avaliadas as habilidades verbais, atenção e memória, habilidades conceituais e desempenho acadêmico. Ao analisar os aspectos de recordação de história, compreensão auditiva e desempenho acadêmico (leitura, escrita e matemática) notou-se piores resultados em crianças com DMD, indicando que os meninos com DMD possuem um prejuízo nas habilidades de memória verbal de trabalho contribuindo para um desempenho acadêmico insuficiente (HINTON et al., 2001).

Wicksell et al. (2004) avaliaram a associação entre DMD e déficit cognitivo, principalmente em correspondência da memória, processamento da informação, capacidade de aprendizado e função executiva, o estudo foi realizado em 20

meninos com DMD e 17 crianças do grupo controle de ambos os sexos, com idade entre 7 e 14 anos. O estudo indicou que os meninos com DMD possuem um desempenho pior em todos os aspectos de memória, assim como as funções de habilidade e executivas. Concluindo dessa forma que os aspectos com maior déficit em crianças com DMD são memória, em especial memória de curto prazo e aprendizado.

Os estudos corroboram com os resultados apresentados, mostrando que crianças e adolescentes com DMD possuem um déficit cognitivo que implica em uma maior dificuldade de aprendizado, esse déficit cognitivo pode promover um prejuízo na qualidade de vida dos pacientes com DMD.

Há uma prevalência maior de pacientes com DMD que possuem déficit cognitivo, sendo considerados com retardo mental por conta do QI baixo (NARDES; ARAÚJO; RIBEIRO, 2012). Esse déficit está associado com a ausência ou disfunção na isoforma Dp140 da distrofina, que de acordo com estudos mostrou uma maior probabilidade de haver déficit cognitivo (WINGEIER et al., 2011),

5.4 Estado nutricional

O estado nutricional foi distinto entre o grupo DMD e o controle. Em geral, o estado nutricional do paciente com DMD é suscetível a evolução da doença, bem como do tratamento medicamentoso e distúrbios de sono. Geralmente a associação do uso prolongado de corticosteroides com o sedentarismo (consequente da restrição de movimentos) favorecem o desenvolvimento do quadro de obesidade nesses pacientes (MANZUR; MUNTONI, 2009).

No nosso estudo observou-se uma predominância de meninos com DMD desnutridos ou com sobrepeso/obesidade. Chagas (2015) avaliou o perfil nutricional de 35 crianças e adolescentes com DMD entre 5 e 17 anos, notou-se que 19,3% dos pacientes desse estudo foram classificados como baixo peso e 38,7% classificou-se como excesso de peso. Além disso, a média do z-escore dos meninos estudados foi de $-0,81 \pm 1,38$.

Um dos principais tratamentos que os pacientes com DMD realizam é o uso de corticosteroides e terapias auxiliares como fisioterapia respiratória e motora, a fim

de melhorar parcialmente a função pulmonar e a força muscular global (OTTO; OTTO; FROTA-PESSOA, 1998; MANZUR et al., 2004). O uso prolongado de corticosteroides em altas doses pode causar importantes efeitos colaterais (KRASNER, 1999), como obesidade, catarata, distúrbio do crescimento, diabetes, hipertensão arterial e osteoporose (RESTREPO, 2004). Ainda, com a evolução da fraqueza muscular o paciente apresenta os primeiros sinais de disfagia e dificuldade de deglutição. Dessa forma, a ingestão calórica e absorção dos nutrientes se tornam reduzidas, chegando até a desnutrição (MANZUR; MUNTONI, 2009). De acordo com os resultados observados a quantidade numerosa de meninos com DMD que estão desnutridos ou sobrepeso/obesidade (pontos extremos), se justifica principalmente por conta do uso de corticosteroides e sedentarismo nos casos de obesidade/sobrepeso. A frequência de baixo peso está associado, sobretudo com a dificuldade de deglutição.

Foi demonstrado que os pacientes com DMD consomem pães e cereais, leite e água com mais frequência, já alimentos como carne vermelha, *fast food*, sobremesa/ lanche e refrigerante são consumidos com menos frequência.

Miranda e Stanich (2012) realizaram um estudo com pacientes que possuíam Distrofia Muscular, sendo verificado que os pacientes consumiam uma baixa quantidade de alimentos necessários para uma alimentação saudável como cereais, pães e tubérculos, hortaliças, frutas, carnes, ovos e leguminosas, além do consumo em excesso de gorduras, óleo, açúcar e doces. O estudo em questão contraria os dados encontrados que demonstra que pacientes com DMD consomem com pouca frequência alimentos que não são recomendados para uma alimentação saudável.

Pacientes com DMD possuem maior dificuldade de deglutição do que crianças normais, independente de ter o diagnóstico de disfagia. Os pacientes com DMD apresentaram dificuldade em engolir líquido espesso, tosse ou engasgam ao ingerir líquidos, tosse ou cospem durante a refeição e tem dificuldade de engolir principalmente com alimentos duros. Além disto, foi relatado que essa dificuldade de deglutição interfere na qualidade de vida dos pacientes (ARCHER et al., 2013).

Como encontramos no nosso estudo, os pacientes com DMD comem carne vermelha com menor frequência, e as mães relataram que essa frequência era menor por conta da dificuldade de mastigar e engolir esse tipo de alimento, por ser

um alimento duro. A carne vermelha é importante fonte de ferro, zinco e vitamina B12 (MEDEIROS, 2008), desta maneira é provável que pacientes com DMD possuam uma carência de ferro, zinco e vitamina B12.

Independente do baixo consumo de carne vermelha, os pacientes com DMD apresentaram ter uma alimentação saudável e balanceada, com baixo consumo de alimentos ricos em gordura e açúcar. O baixo consumo desses tipos de alimentos podem estar relacionados a uma maior preocupação das mães do grupo DMD com a saúde e o bem estar dos filhos.

6 CONCLUSÕES

Com base em nossos resultados pode-se concluir que:

- Pacientes com DMD apresentam uma pior qualidade de vida;
- O sono geral dos pacientes apresentou-se igual ao grupo controle assim como os distúrbios respiratórios;
- A qualidade de vida está diretamente ligada ao sono, sendo que quanto pior demonstrou-se a qualidade do sono, pior foi observada a qualidade de vida e seus aspectos;
- Os pacientes com DMD apresentaram ter uma alimentação melhor do que os meninos controle, com baixo consumo de açúcares e gorduras;
- O IMC dos pacientes com DMD teve maior frequência de pacientes desnutridos, provavelmente pela dificuldade de deglutição dos meninos com DMD.

O estudo mostrou que a avaliação concomitante do estado nutricional e do sono dos pacientes com DMD são fatores importantes para o bom prognóstico e a boa saúde dos pacientes. Sendo que a avaliação desses três aspectos (qualidade de vida, nutrição e sono), bem como a identificação dos possíveis fatores relacionados com o seu prejuízo é essencial para que sejam realizadas intervenções para o aumento da sobrevida e da qualidade de vida desses pacientes.

REFERÊNCIAS

ARCHER, Sally K. et al. Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy assessed by validated questionnaire. **International Journal of Language & Communication Disorders**, v. 48, n. 2, p. 240-246, 2013.

BACH, John R.; CAMPAGNOLO, Denise I.; HOEMAN, Shirley. Life satisfaction of individuals with Duchenne muscular dystrophy using long-term mechanical ventilatory support. **American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation**, New Jersey, Newark. v. 70, p. 129-135, jun. 1991.

BARBÉ, F. et al. Sleep-related respiratory disturbances in patients with Duchenne muscular dystrophy. **The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology**, v. 7, n. 8, p. 1403-1408, ago. 1994.

BENDIXEN, Roxanna M. et al. Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health. **Health and quality of life outcomes**, v. 10, n. 1, p. 1, 2012.

BERNARDO, Maria Perpeto Socorro Leite et al. Duração do sono em adolescentes de diferentes níveis socioeconômicos. **Jornal Brasileiro de Psiquiatria**. v. 58, n. 4, p. 231-237, 2009.

BIRNKRANT, David J. The assessment and management of the respiratory complications of pediatric neuromuscular diseases. **Clinical Pediatrics**, Cleveland, Estados Unidos. v. 41, n. 5, p. 301-308, jun. 2002.

BOTHWELL, J.E. et al. Duchenne muscular dystrophy– parental perceptions. **Clinical Pediatrics**, Canadá. v. 41, n. 2, p. 105-109, mar. 2002.

CAROMANO, Fátima Aparecida. Características do portador de Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) - Revisão. **Arquivos de Ciências da Saúde da UNIPAR**, São Paulo, Brasil. v. 3, p. 211-218, dez. 1999.

CHAGAS, Gicele Mendes. **Perfil nutricional e metabolismo de repouso de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne**. 2015. 90 f. Dissertação (Mestrado em Ciências da Saúde) – Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 2015.

CURRAN, F.J. Night ventilation by body respirators for patients in chronic respiratory failure due to late stage Duchenne muscular dystrophy. **Archives of Physical Medicine and Rehabilitations**, v. 62, p. 270-274, jun. 1981.

EAGLE, Michelle et al. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. **Neuromuscular Disorders**, v. 12, p. 926-929, nov. 2002.

FINDER, Jonathan D. et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, v. 170, p. 456-465, mar. 2004.

FIRTH, Melinda et al. Interviews with parents of boys suffering from Duchenne muscular dystrophy. **Developmental Medicine & Child Neurology**, v. 25, p. 466-471, ago. 1983.

FONSECA, Jakeline Godinho; FRANCA, Marcella Jardim. **Distrofia Muscular de Duchenne: complicações respiratórias e seu tratamento**. 2004. 48 f. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação do curso de Fisioterapia) - Universidade Católica de Goiás, Goiânia, 2007.

GAYA, Adroaldo; SILVA, Gustavo. Manual de aplicação de medidas e testes, normas e critérios de avaliação. **Projeto Esporte Brasil**. 2007.

GOETZ, Christopher G.; PAPPERT, Eric J. **Textbook of Clinical Neurology**. 3ª ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1999. 1392 p.

GONÇALVES, Melissa et al. Qualidade de vida: análise comparativa entre crianças com distrofia muscular de Duchenne e seus cuidadores. **Rev Neurocienc**, v. 16, n. 4, p. 275-79, 2008.

GUYATT, Gordon Henry. in: Fleck MPA. Avaliação de qualidade de vida. In: RENERIO JUNIOR, Fráguas; BERTUOL, João Augusto Bertuol. **Depressões em medicina interna e em outras condições médicas/Depressões secundárias**, São Paulo: Atheneu, 2001. p. 33-45.

HINTON, Veronica J. et al. Selective deficits in verbal working memory associated with a known genetic etiology: the neuropsychological profile of Duchenne muscular dystrophy. **Journal of the International Neuropsychological Society**, v. 7, n. 01, p. 45-54, 2001.

HUNTER, James. Sleep disorders in childhood. **Australian family physician**, v. 12, n. 7, p. 503-505, 1983.

KHEIRANDISH-GOZAL, Leila; PERIS, Eduard; GOZAL, David. Vitamin D levels and obstructive sleep apnoea in children. **Sleep medicine**, v. 15, n. 4, p. 459-463, 2014.

KLATCHOIAN, Denise Ascensão et al. Qualidade de vida de crianças e adolescentes de São Paulo: confiabilidade e validade da versão brasileira do questionário genérico Pediatric Quality of Life InventoryTM versão 4.0. **Jornal de Pediatria**, v. 84, p. 308-315, 2008.

KRASNER, Alan S. Glucocorticoid-induced adrenal insufficiency. **Jama**, v. 282, n. 7, p. 671-676, 1999.

KOHLER, Malcolm et al. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. **American journal of respiratory and critical care medicine**, v. 172, n. 8, p. 1032-1036, 2005.

KOTAGAL, Suresh; PIANOSI, Paul. Sleep disorders in children and adolescents. **British Medical Journal**, v. 7545, p. 828, 2006.

LANDHUIS, Carl Erik et al. Childhood sleep time and long-term risk for obesity: a 32-year prospective birth cohort study. **Pediatrics**, v. 122, n. 5, p. 955-960, 2008.

LEIBOWITZ, Doris; DUBOWITZ, Victor. Intellect and behavior in Duchenne muscular dystrophy. **Developmental Medicine & Child Neurology**, v. 23, n.6, p. 577-590, 1981.

LOHMAN, Timothy G.; ROCHE, Alex F.; MARTORELL, Reynaldo. **Anthropometric standardization reference manual**, 1^a ed. Champaign: Human Kinetics, 1988. p. 177.

MANNI, Raffaele et al. Nocturnal sleep and oxygen balance in Duchenne muscular dystrophy. **European archives of psychiatry and clinical neuroscience**, v. 240, n. 4-5, p. 255-257, 1991.

MANZUR, Adnan Y.; MUNTONI, Francesco. Diagnosis and new treatments in muscular dystrophies. **Postgraduate medical journal**, v. 85, n. 1009, p. 622-630, 2009.

MANZUR, Adnan Y. et al. Glucocorticoid. Corticosteroids for Duchennemuscular dystrophy. **The Cochrane Library**, v. 2, p. 25-37, dez. 2004.

MEDEIROS, Sérgio Raposo. Valor nutricional da carne bovina e suas implicações para a saúde humana. **Embrapa Gado de Corte**. 2008.

MELO, Egmar Longo Araújo; VALDÉS, Maria Teresa Moreno; SOUSA, Juliana Maria Pinto. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne. **Pediatria**, v. 27, n. 1, p. 28-37, 2005.

MCDONALD, Craig M. Physical activity, health impairments, and disability in neuromuscular disease. **American journal of physical medicine & rehabilitation**, v. 81, n. 11, p. S108-S120, 2002.

MCNICHOLAS, Walter T. Impact of sleep in respiratory failure. **European Respiratory Journal**, v. 10, n. 4, p. 920-933, 1997.

MILLER, Jessica Robins; COLBERT, Agatha P.; OSBERG, J. Scott. Ventilator Dependency: Decision-Making, Daily Functioning And Quality Of Life For Patients With Duchenne Muscular Dystrophy. **Developmental Medicine & Child Neurology**, v. 32, n. 12, p. 1078-1086, 1990.

MIRANDA, Mara Cristina de Sousa; STANICH, Patrícia. Estado nutricional de portadores de distrofia muscular de duchenne: diagnóstico e intervenção. **Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento**, v. 1, n. 3, p. 1-10, 2012.

MITCHELL, Ron B.; KELLY, James. Behavior, neurocognition and quality-of-life in children with sleep-disordered breathing. **International journal of pediatric otorhinolaryngology**, v. 70, n. 3, p. 395-406, 2006.

NARDES, Flávia; ARAÚJO, Alexandra P.Q.C.; RIBEIRO, Márcia Gonçalves. O retardo mental na distrofia muscular de Duchenne. **J. Pediatr**, v. 88, n. 1, p. 6-16, 2012.

NEREO, Nancy E.; HINTON, Veronica J. Three wishes and psychological functioning in boys with Duchenne muscular dystrophy. **Journal of developmental and behavioral pediatrics**, v. 24, n. 2, p. 96, 2003.

NOZOE, Karen Tieme et al. The sleep characteristics in symptomatic patients with Duchenne muscular dystrophy. **Sleep and Breathing**, v. 19, n. 3, p. 1051-1056, 2015.

NOWAK, Kristen J.; DAVIES, Kay E. Duchenne muscular dystrophy and dystrophin: pathogenesis and opportunities for treatment. **EMBO reports**, v. 5, n. 9, p. 872-876, 2004.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE. Curvas de Crescimento da Organização Mundial da Saúde - OMS. **Portal da Saúde**. Brasília. 2007. Disponível em: <http://dab.saude.gov.br/portaldab/ape_vigilancia_alimentar.php?conteudo=curvas_de_crescimento>. Acesso em: 01 nov. 2016.

OTTO, Priscila Guimarães; OTTO, Paulo Alberto; FROTA-PESSOA, Oswaldo. **Genética Humana e Clínica**. 2. ed. São Paulo: Roca, 1998. 360 p.

OWENS, Judith A.; SPIRITO, Anthony; MCGUINN, Melissa. The Children's Sleep Habits Questionnaire (CSHQ): psychometric properties of a survey instrument for school-aged children. **Sleep New York**, v. 23, n. 8, p. 1043-1052, 2000.

PASCHOAL, Ilma Aparecida; VILLALBA, Wander de Oliveira; PEREIRA, Mônica Corso. Chronic respiratory failure in patients with neuromuscular diseases: diagnosis and treatment. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 33, n. 1, p. 81-92, 2007.

PAULA, Livia Loamí Ruyz Jorge. **Qualidade de vida, impacto do tratamento e níveis de concordância entre avaliações de crianças e adolescentes em tratamento de câncer e seus cuidadores**. 2012. 145 f. Dissertação (Mestrado Enfermagem em saúde pública) - Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, 2012.

PEREIRA, Érico Felden. **Sono e sonolência diurna em adolescentes do ensino médio**. 2012. 124 f. Tese (Doutorado em Educação Física) – Universidade Federal do Paraná, Curitiba, 2012.

POLESEL, Daniel N. et al. Effects of sleep and endocrine system on health of fragility fracture patients. **Maturitas**, v. 76, n. 4, p. 384, 2013.

POPE-GRATTAN, M.M.; BURNETT, C.N.; WOLFE, C.V. Human figure drawings by children with Duchenne's muscular dystrophy. **Physical therapy**, v. 56, n. 2, p. 168-176, 1976.

RAHBK, Jes et al. Adult life with Duchenne muscular dystrophy: observations among an emerging and unforeseen patient population. **Pediatric Rehabilitation**, v. 8, n. 1, p. 17-28, 2005.

RENEWICK, Rebecca M.; REID, Denise T. Preliminary validation of a new instrument to measure life satisfaction in adolescents with neuromuscular disorders. **International Journal of Rehabilitation Research**, v. 17, n. 2, p. 184, 1994.

RESTREPO, Santiago. New treatment alternatives for Duchenne and Becker muscular dystrophy. **Neurology**, v. 62, p. E10, 2004.

ROLAND, Elke H. Muscular dystrophy. **Pediatrics in review/American Academy of Pediatrics**, v. 21, n. 7, p. 233, 2000.

RUFINO, Rogério et al. Relação envergadura/altura: um valor para estudos espirométricos em brasileiros. **Pulmão**, Rio de Janeiro, v. 7, p. 40-44, 1996.

SERRÃO, Filipa; KLEIN, John Manuel; GONÇALVES, Alda. Qualidade do sono e depressão: que relações sintomáticas em crianças de idade escolar. **PsicoUSF**, v. 12, n. 2, p. 257-268, 2007.

SIEGEL, Irwin M.; KORNFELD, Marcia S. Kinetic Family Drawing Test for evaluating families having children with muscular dystrophy. **Physical therapy**, v. 60, n. 3, p. 293-298, 1980.

SIMON, Valdecir Antonio. **Qualidade de vida em crianças com distrofia muscular de Duchenne em corticoterapia**. 2010. 131 f. Dissertação de mestrado (Neurologia) – Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, 2010.

SILVA, Filipe Glória et al. Portuguese Children's Sleep Habits Questionnaire-validation and cross-cultural comparison. **Jornal de pediatria**, v. 90, n. 1, p. 78-84, 2014.

SIVAK, Edward D.; SHEFNER, Jeremy M.; SEXTON, James. Neuromuscular disease and hypoventilation. **Current opinion in pulmonary medicine**, v. 5, n. 6, p. 355, 1999.

SMITH, Philip E.M.; CALVERLEY, Peter M.A.; EDWARDS, Richard H.T. Hypoxemia during sleep in Duchenne muscular dystrophy. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, v. 137, n. 4, p. 884-888, 1988.

SOUZA, Mayara da Rolt de. **Qualidade do sono e capacidade vital em portadores de distrofias musculares progressivas**. 2010. 77 f. Trabalho de Conclusão de Curso (Bacharel no curso de fisioterapia) – Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, 2012.

SURESH, Sadasivam et al. Sleep-related breathing disorder in Duchenne muscular dystrophy: Disease spectrum in the paediatric population. **Journal of paediatrics and child health**, v. 41, n. 9-10, p. 500-503, 2005.

WAGNER, Mary H.; BERRY, Richard B. Disturbed sleep in a patient with Duchenne Muscular Dystrophy. **Journal of clinical sleep medicine: JCSM: official publication of the American Academy of Sleep Medicine**, v. 4, n. 2, p. 173, 2008.

WICKSELL, Rikard K. et al. Specific cognitive deficits are common in children with Duchenne muscular dystrophy. **Developmental Medicine & Child Neurology**, v. 46, n. 3, p. 154-159, 2004.

WINGEIER, Kevin et al. Neuropsychological impairments and the impact of dystrophin mutations on general cognitive functioning of patients with Duchenne muscular dystrophy. **Journal of Clinical Neuroscience**, v. 18, n. 1, p. 90-95, 2011.

WITTE, Richard A. The psychosocial impact of a progressive physical handicap and terminal illness (Duchenne muscular dystrophy) on adolescents and their families. **British journal of medical psychology**, v. 58, n. 2, p. 179-187, 1985.

APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido grupo DMD

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)

Avaliação da qualidade de vida, alimentação e sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne

O seu filho está sendo convidado a participar do projeto de pesquisa intitulado em: “Avaliação da qualidade de vida, alimentação e sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne”, cuja principal finalidade é avaliar a qualidade de vida, parâmetros de sono e o padrão alimentar de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne.

A participação de seu filho no projeto inclui a aplicação de 3 questionários (1 de qualidade de vida, 1 de hábito de sono e 1 de padrão nutricional), sendo que irá durar cerca de 15 minutos para que seja respondido todos os questionários.

Este protocolo não envolve nenhum risco ou danos à saúde de seu filho. Todos os profissionais responsáveis pela pesquisa estarão à disposição para eventuais dúvidas e esclarecimentos. Os pesquisadores responsáveis pela pesquisa são: a Prof. Dra. Monica Levy Andersen e Dr. Gustavo Antônio Moreira, que podem ser facilmente localizados na Rua Napoleão de Barros, 925, Vila Clementino, São Paulo-SP, telefone (11) 21490155 ou (11) 5082-3238, email: mandersen@unifesp.br e gustavo.a.moreira@sono.org.br. Em relação alguma dúvida sobre a ética da pesquisa, a senhora pode entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP), localizado na Rua Botucatu, 572, 1º andar, conjunto 14, telefone (11) 5571-1062 e fax (11) 5539-7162.

Todas as informações obtidas neste trabalho serão confidenciais, e em nenhum momento o nome do seu filho será divulgado, assim como, os pesquisadores comprometem-se a utilizar os dados coletados somente para esta pesquisa. Não haverá despesas pessoais para o participante. Também não haverá compensação financeira relacionada à participação de seu filho.

Esse termo está sendo disponibilizado em 2 vias originais, sendo que uma ficará com o responsável pela criança/adolescente e outra ficará com a pesquisadora.

Eu _____ declaro ter discutido com a _____ (pesquisadora responsável) e estar suficientemente informada a respeito da pesquisa “Avaliação da qualidade de vida, alimentação e sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne” e estar ciente do objetivo do estudo, dos procedimentos a serem realizados, bem como os riscos e benefícios. Ainda, declaro estar de acordo que meu filho _____ participe voluntariamente e estar consciente de que a qualquer momento ele poderá sair do estudo, sem qualquer prejuízo para mim ou para o meu filho.

São Paulo, _____ de _____ de 2015

Assinatura do responsável legal do voluntário

Assinatura do pesquisador responsável

APÊNDICE B – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido do grupo controle

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)

Avaliação da qualidade de vida, alimentação e sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne

O seu filho está sendo convidado a participar do projeto de pesquisa intitulado em: “Avaliação da qualidade de vida, alimentação e sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne”, cuja principal finalidade é avaliar a qualidade de vida, parâmetros de sono e o padrão alimentar de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne. Seu filho fará parte do grupo controle, ou seja, do grupo de crianças e adolescentes saudáveis sem nenhuma doença neuromuscular ou crônica (bronquiolite obliterante, fibrose cística, síndrome genética).

A participação de seu filho no projeto inclui a aplicação de 3 questionários (1 de qualidade de vida, 1 de hábito de sono e 1 de padrão nutricional), sendo que irá durar cerca de 15 minutos para que seja respondido todos os questionários.

Este protocolo não envolve nenhum risco ou danos à saúde de seu filho. Todos os profissionais responsáveis pela pesquisa estarão à disposição para eventuais dúvidas e esclarecimentos. Os pesquisadores responsáveis pela pesquisa são: a Prof. Dra. Monica Levy Andersen e Dr. Gustavo Antônio Moreira, que podem ser facilmente localizados na Rua Napoleão de Barros, 925, Vila Clementino, São Paulo-SP, telefone (11) 9 9845-0590. Em relação alguma dúvida sobre a ética da pesquisa, a senhora pode entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP), localizado na Rua Botucatu, 572, 1º andar, conjunto 14, telefone (11) 5571-1062 e fax (11) 5539-7162.

Todas as informações obtidas neste trabalho serão confidenciais, e em nenhum momento o nome do seu filho será divulgado, assim como, os pesquisadores comprometem-se a utilizar os dados coletados somente para esta pesquisa. Não haverá despesas pessoais para o participante. Também não haverá compensação financeira relacionada à participação de seu filho.

Esse termo está sendo disponibilizado em 2 vias originais, sendo que uma ficará com o responsável pela criança/adolescente e outra ficará com a pesquisadora.

Eu _____ declaro ter discutido com a _____ (pesquisadora responsável) e estar suficientemente informada a respeito da pesquisa “Avaliação da qualidade de vida, alimentação e sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne” e estar ciente do objetivo do estudo, dos procedimentos a serem realizados, bem como os riscos e benefícios. Ainda, declaro estar de acordo que meu filho _____ participe voluntariamente e estar consciente de que a qualquer momento ele poderá sair do estudo, sem qualquer prejuízo para mim ou para o meu filho.

São Paulo, _____ de _____ de 2016.

Assinatura do responsável legal do voluntário

Assinatura do pesquisador responsável

APÊNDICE C – Termo de Assentimento do grupo DMD

Termo de assentimento

Você está sendo convidado para participar da pesquisa “Avaliação da qualidade de vida, alimentação e sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne”. Seus pais permitiram que você participe.

Queremos saber a qualidade de vida, padrão alimentar e qualidade de sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne. As crianças que irão participar dessa pesquisa têm de 8 a 18 anos de idade.

Você não precisa participar da pesquisa se não quiser, é um direito seu, não terá nenhum problema de não aceitar ou desistir.

A pesquisa será feita no Centro de Tratamento de Doenças Neuromusculares (TDN) e/ou no ambulatório da Neuromuscular, onde as crianças irão responder a três questionários. Para isso, serão usados questionários sobre a qualidade de vida, hábito de sono e frequência alimentar. O uso dos questionários é considerado seguro, sendo que irá durar cerca de 15 minutos para que seja respondido todos os questionários. Caso aconteça algo errado, você pode nos procurar pelo telefone (11) 9 9845-0590 da pesquisadora Giovanna Jeronimo.

Ninguém saberá que você está participando da pesquisa, não falaremos a outras pessoas, nem daremos a estranhos as informações que você nos der. Os resultados da pesquisa vão ser publicados, mas sem identificar as crianças que participaram da pesquisa.

Se você tiver alguma dúvida, você pode me perguntar.

Eu _____ aceito participar da pesquisa “Avaliação da qualidade de vida, alimentação e sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne”, que tem o objetivo de avaliar a qualidade de vida, padrão alimentar e qualidade de sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne. Entendi as coisas ruins e as coisas boas que podem acontecer. Entendi que posso dizer “sim” e participar, mas que, a qualquer momento, posso dizer “não” e desistir que ninguém vai ficar furioso. A pesquisadora

_____ tirou minhas dúvidas e conversou com os meus responsáveis: _____.

Esse termo está sendo disponibilizado em 2 vias originais, sendo que uma ficará com a criança/adolescente e outra ficará com a pesquisadora.

São Paulo, ____ de _____ de _____.

Assinatura do menor

Assinatura da pesquisadora

APÊNDICE D – Termo de Assentimento do grupo controle

Termo de assentimento

Você está sendo convidado para participar da pesquisa “Avaliação da qualidade de vida, alimentação e sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne”. Seus pais permitiram que você participe.

Queremos saber a qualidade de vida, padrão alimentar e qualidade de sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne. As crianças que irão participar dessa pesquisa têm de 8 a 18 anos de idade. Você irá fazer parte do grupo controle, que é o grupo de crianças sem nenhum tipo de doença neuromuscular ou crônica (bronquiolite obliterante, fibrose cística, síndrome genética).

Você não precisa participar da pesquisa se não quiser, é um direito seu, não terá nenhum problema de não aceitar ou desistir.

A pesquisa será feita aqui mesmo na sua escola durante o horário de saída, onde as crianças irão responder a três questionários. Para isso, serão usados questionários sobre a qualidade de vida, hábito de sono e frequência alimentar. O uso dos questionários é considerado seguro, sendo que irá durar cerca de 15 minutos para que seja respondido todos os questionários. Caso aconteça algo errado, você pode nos procurar pelo telefone (11) 9 9845-0590 da pesquisadora Giovanna Jeronimo.

Ninguém saberá que você está participando da pesquisa, não falaremos a outras pessoas, nem daremos a estranhos as informações que você nos der. Os resultados da pesquisa vão ser publicados, mas sem identificar as crianças que participaram da pesquisa.

Se você tiver alguma dúvida, você pode me perguntar.

Eu _____ aceito participar da pesquisa “Avaliação da qualidade de vida, alimentação e sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne”, que tem o objetivo de avaliar a qualidade de vida, padrão alimentar e qualidade de sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne. Entendi as coisas ruins e as coisas boas que podem

acontecer. Entendi que posso dizer “sim” e participar, mas que, a qualquer momento, posso dizer “não” e desistir que ninguém vai ficar furioso. A pesquisadora _____ tirou minhas dúvidas e conversou com os meus responsáveis:

_____.

Esse termo está sendo disponibilizado em 2 vias originais, sendo que uma ficará com a criança/adolescente e outra ficará com a pesquisadora.

São Paulo, ____ de _____ de 2016.

Assinatura do menor

Assinatura da pesquisadora

APÊNDICE E – Ficha de Anamnese

Ficha de Anamnese

Nome da criança/ DM: _____

Idade: _____

Peso: _____ Altura/envergadura: _____

Data de nascimento: _____ Telefone: _____

Nome do pai ou mãe: _____ Idade: _____

Escolaridade dos pais: _____

Renda familiar: () Pessoas _____ Casa própria: sim () não()

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

Sabe ler e escrever? Sim () não()

Quando iniciou o processo de escolarização: _____

Fez pré-escola? _____

Apresenta dificuldades de aprendizagem? _____

Tem história de repetência escolar? _____ Quantas vezes? _____

Deambula: sim () não() Há quanto tempo? _____

Possui cadeira de rodas: sim () não() Se sim: () manual () automática

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

Faz uso de corticóide: sim () não() Qual? _____

Há quanto tempo? Dosagem: _____

Em qual período toma? _____

Outros medicamentos? _____

Realiza fisioterapia: sim () não() Domiciliar: sim() não() Frequência: _____

Qual o tipo de fisioterapia? () motora() respiratória() ambas

Usa BIPAP? () sim () não Se sim há quanto tempo? _____

Quantas horas por dia? _____ Período: _____

Há quanto tempo foi o diagnóstico de DMD? _____

Faz acompanhamento psicológico? () sim () não Se sim há quanto tempo? _____

Se alimenta sozinho ou com a ajuda do cuidador? _____

Quem escolhe sua alimentação? () você () mãe/pai/cuidador () ambos

Passa ou passou com nutricionista? () sim, ainda passa () já passou () nunca

Sente dificuldade de mastigar e engolir? () sim () não() às vezes

Tempo que demora para almoçar/jantar () <30 min () >30 min

Tosse enquanto se alimenta? () Sim() Não () raramente

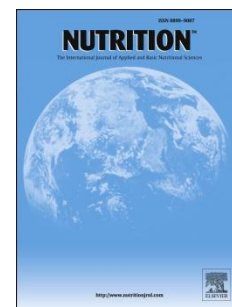
Falta de ar enquanto se alimenta? () Sim () Não() raramente

APÊNDICE F – Artigo

Accepted Manuscript

The impact of corticotherapy, nutrition, and sleep disorder upon the quality of life in patients with Duchenne Muscular Dystrophy

Giovanna Jeronimo, Karen T. Nozoe, Daniel N. Polesel, Gustavo A. Moreira, Sergio Tufik, Monica L. Andersen



PII: S0899-9007(15)00392-5

DOI: [10.1016/j.nut.2015.09.004](https://doi.org/10.1016/j.nut.2015.09.004)

Reference: NUT 9611

To appear in: *Nutrition*

Received Date: 13 April 2015

Revised Date: 5 August 2015

Accepted Date: 12 September 2015

Please cite this article as: Jeronimo G, Nozoe KT, Polesel DN, Moreira GA, Tufik S, Andersen ML, The impact of corticotherapy, nutrition, and sleep disorder upon the quality of life in patients with Duchenne Muscular Dystrophy, *Nutrition* (2015), doi: 10.1016/j.nut.2015.09.004.

This is a PDF file of an unedited manuscript that has been accepted for publication. As a service to our customers we are providing this early version of the manuscript. The manuscript will undergo copyediting, typesetting, and review of the resulting proof before it is published in its final form. Please note that during the production process errors may be discovered which could affect the content, and all legal disclaimers that apply to the journal pertain.

**The impact of corticotherapy, nutrition, and sleep disorder upon the quality of life
in patients with Duchenne Muscular Dystrophy**

Giovanna Jeronimo, Karen T. Nozoe, Daniel N. Polesel, Gustavo A. Moreira, Sergio
Tufik and Monica L. Andersen

Departamento de Psicobiologia, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP,
Brazil

Word count in abstract: 193

Word count in text: 1467

Number of figures: 1

Note: None of the authors have any conflict of interest to disclose. We confirm that this report is consistent with the journal's guidelines on ethical publication, which all authors have read.

Funding sources: AFIP and CNPq.

Corresponding author: Gustavo Antonio Moreira

Address: Rua Doutor Diogo de Faria, 508, 04037-001, São Paulo/SP, Brazil

Phone: +55 (11) 5082-3238

Fax: +55 (11) 5572-5092

E-mail: gustavo.a.moreira@sono.org.br

Abstract

Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is the second most common hereditary genetic disease in humans and has elevated mortality. DMD is an X-linked, life-limiting progressive muscle wasting disease found predominantly in boys and young men. One of the main treatments for DMD patients is corticosteroids. However, long-term use may cause important side effects, such as obesity, reduction in vitamin D, and osteoporosis. Sleep-disordered breathing is a common condition among patients with DMD, especially obstructive sleep apnea (OSA). In children, OSA is associated with obesity and a reduction of vitamin D concentration. In this text we aim to explore the inter-relationship that seem to exist between corticosteroids, obesity, OSA, and the risk of osteoporosis. Our main hypothesis is that factors such as nutrition and sleep are related to obesity and OSA respectively. In addition, the chronic use of corticosteroids, obesity and OSA are factors that can reduce serum levels of vitamin D, triggering osteoporosis. Thus, these factors play a key role in promoting the quality of life for patients with DMD and intervention in these aspects may improve survival.

Keywords: Duchenne Muscular Dystrophy; nutrition; sleep; quality of life.

Hypothesis

Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is the second most common hereditary genetic disease in humans. DMD is an X-linked muscle wasting disease, predominantly affecting males, with an incidence of 1 in each 3.500 live male births [1]. The symptoms of DMD begin in infancy with muscular weakness and subsequent inability to stand up. From 3 to 6 years old, the child begins to show locomotion difficulties. During this phase, the classical Gowers' sign, characterized by the child moving their hands up their body to support their weight while standing up, can be observed [2;3]. Approaching the sixth year of age, a pseudo-hypertrophy of the calf can be observed. The muscle weakness begins to be evident, with the proximal extremities more affected than the distal ones. Around the tenth year of age, locomotion is totally lost [3].

Treatments for DMD patients involve the use of corticosteroids and adjuvant therapies such as respiratory and motor physiotherapy, to partially improve the respiratory function and global muscular strength [4; 5]. Since their introduction in clinical practice, corticosteroids have contributed to a decrease in morbidity among patients with DMD and other severe diseases [6]. However, long-term high dosage use may cause important side effects [7] such as obesity, cataracts, growth impairment, diabetes, systemic hypertension, and osteoporosis [8]. Obesity and osteoporosis are the main side effects associated with corticotherapy, which considerably harm patients' health and quality of life.

The nutritional state of a DMD patient is susceptible to the evolution of the disease as well as to the side effects of drug therapy. Usually, long term use of a corticosteroids is associated with a sedentary lifestyle (due to restriction of movement), and can trigger the development of obesity in patients [9]. The progressive muscular weakness caused by the disease leads to dysphagia and swallowing difficulties. Caloric ingestion and absorption of nutrients are continuously impaired, leading to malnourishment [9]. A study by McDonald and colleagues [10] showed that most patients aged between 9 and 13 were obese, while patients aged over 17 were malnourished. This study clearly indicates that obesity is associated with the first phase of the disease, while the progressive muscle weakness caused by the disease leads to malnourishment commonly being observed in older patients. These patients

demonstrate evident muscle loss due to intense muscular atrophy which makes them more prone to bone fractures. In these cases, it should be highlighted that the use of corticosteroids may aggravate the clinical symptoms, as long-term therapy weakens the patient's bone structure [11]. The bone fragility induced by corticosteroids (secondary osteoporosis and immobility) is one of the main side effects of these types of drugs, affecting 30% to 50% of patients [11]. Corticosteroids cause alterations in the physiological process of bone remodeling, leading to a decrease in bone mineral mass and a subsequent increase in the risk of bone fractures. However, these fractures associated with corticosteroid use depend on the level bone loss caused by the disease itself, as well as the patient's age. In addition, malnourishment contributes to a decrease in osteoblast formation and an increase in osteoclast re-absorption, reducing bone formation [12; 13].

Osteoporosis is also associated with a reduction in vitamin D due to its role in the development and maintenance of bone tissue, as well as in maintaining calcium and phosphorus homeostasis [14]. In addition Vitamin D deficiency has also been shown to be associated with obesity, low solar light exposure and long term-use of corticosteroids [15]. It should be noted that, in high doses, corticosteroids might suppress the hypothalamus-pituitary-adrenal axis and have other effect on the central nervous system, leading to conditions such as anxiety, depression, and sleep disorders [7; 16]. The sleep, among patients with DMD, is one of the aspects that is most affected by the disease due to immobility, chronic pain, and respiratory compromise [17]. Sleep disorders are in turn associated with several health problems such as obesity [18], bone fractures [19], and hormonal impairment, including vitamin D deficiency [20]. Obstructive sleep apnea (OSA) is an important sleep-disordered breathing condition among patients with DMD [17; 21]. Previous studies in children have suggested that the association between obesity and OSA potentiate the reduction of vitamin D concentration [20], indicating a possible association between OSA and vitamin D.

The development of bone fragility and impairment of muscle strength can be associated with decreased bioavailability of calcium ions and lower vitamin D levels. The main source of vitamin D comes from skin synthesis; the remainder is obtained by food intake or supplements. This vitamin is a prodrug that turns into its active form after

hepatic hydroxylation and its renal metabolism. The production of this metabolite is mainly controlled by parathyroid hormone (PTH), calcium and phosphorus concentrations in serum.

The early use of corticosteroids in DMD can exacerbate weight gain in individuals with susceptibility to obesity [22]. Obesity *per se* was identified as a factor associated with lower values of vitamin D compared to control patients [23-27]. It is hypothesized that low sunlight exposure be associated as a factor that triggers the accumulation of fat. Evidence suggests that one of causes of the decrease of vitamin D in obese individuals is their deposit in adipocytes, reducing their systemic bioavailability. As result, it activates the hypothalamus to develop a cascade of reactions that result in increased hunger and reduction in energy expenditure [28]. Consequently, this leads to increased levels of PTH and intracellular calcium, as well as a decrease in insulin sensitivity [24, 29-32]. During the evolution of DMD, analysis of body composition indicates that lean tissue mass progressively diminishes and is replaced by intramuscular fat mass. Therefore, body mass index is not an efficient assessment parameter of obesity [22]. Considering the facts mentioned above, muscle degeneration may be due to evolution of the disease, immobility, physical inactivity, and obesity that is potentialized by corticosteroids, whose chronic use is the main factor responsible for the reduction in the levels of vitamin D.

Good sleep hygiene is another important element in improving quality of life. With respect to DMD, the association of sleep architecture and respiratory profile suggests the importance of non-invasive respiratory support for the prevention of respiratory complications [17]. A possible mediator between sleep and vitamin D is melatonin, as it plays a part in the synthesis of this vitamin and acts in the regulation of biological sleep-wake rhythm [33]. McCarty and Reddy [34] observed in clinical practice that more than half of the patients with sleep disorders also demonstrated vitamin D deficiency. McCarty [35] also found that vitamin D replacement in a patient with idiopathic hypersomnia improved daytime somnolence. There does seem to be an inter-relationship between corticosteroids, obesity, OSA, and the risk of osteoporosis, due to the vitamin D deficiency induced by the long term use of a corticosteroid as well as by the OSA (Fig.1). All these factors influence the quality of life of the DMD patient. While

corticosteroids are used to delay the progress of muscle weakness, care must be taken regarding DMD patient nutrition, levels of vitamin D and sleep, factors that can be affected by the corticotherapy influencing the patient's quality of life. Therefore, we would like to highlight the importance of a multidisciplinary approach to these patients, especially in relation to sleep and nutrition. Presently, the evaluation of the quality of life in patients with DMD has become very relevant in terms of life expectancy. However, there is a difficulty among researchers in respect of the self-evaluation of quality of life by children and teenagers due to their cognitive impairment and relative limitations in perception in terms of health status [36].

Taking into account all the various factors we have discussed, we would like to highlight the importance of the concomitant evaluation of the essential factors involved in the patient's life, such as nutrition and sleep. The chronic use of corticosteroids in DMD patients is responsible for a reduction in vitamin D and obesity. Obesity is associated with sleep-disordered breathing, mainly OSA. Obesity, as well as OSA and the long-term use of corticosteroids, reduces vitamin D concentrations in the body, this vitamin deficiency being responsible for diseases such as osteoporosis, which in turn, reduce patient's life expectancy. We believe that there are differences in the quality of sleep between patients with DMD that are related to nutritional state and use of corticosteroids. Therefore, nutritional state and sleep may be predictive factors of survival and health. It is important, therefore, to evaluate all these aspects mentioned to be able to make interventions aiming to achieve an increase not only in life expectancy but also in quality of life.

Acknowledgments

This work was supported by grants from Associação Fundo de Incentivo a Pesquisa (AFIP) and CNPq (M.L.A. and S.T. are recipients of the CNPq fellowship).

References

1. Nowak KJ, Davies KE. Duchenne muscular dystrophy and dystrophin: pathogenesis and opportunities for treatment. *EMBO Rep.* 2004;5:872-6.
2. Roland EH. Muscular dystrophy. *Pediatr Rev.* 2000;21:233-7.
3. Goetz CG, Pappert EJ. Textbook of Clinical Neurology. In: Degenerative muscular disorders, 1st ed. Philadelphia: W.B.Saunders Company 1999;701-11.
4. Otto PG, Otto PA, Frota-Pessoa O. *Genética Humana e Clínica.* 2^a ed. São Paulo: Roca. 1998.
5. Manzur AY, Kuntzer T, Pike M, Swan A. Glucocorticoid. Corticosteroids for Duchennemuscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004;2:25-37.
6. Hochberg Z, Pacak K, Chrousos GP. Endocrine withdrawal syndromes. *Endocr Rev.* 2003;24:38-523.
7. Krasner AS. Glucocorticoid-induced adrenal insufficiency. *JAMA.* 1999;282:671-76.
8. Restrepo S. New treatment alternatives for Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Neurology.* 2004;62:E10-2.
9. Manzur AY, Muntoni F. Diagnosis and new treatments in muscular dystrophies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2009;80:706-14.
10. McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, Fowler WMJ, Johnson ER, Kilmer DD, et al. Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehab.* 1995;74:S70-92.
11. Fraser LA, Adachi JD. Glucocorticoid-induced osteoporosis: treatment update and review. *Ther Adv Musculoskel Dis.* 2009;1:71-85.
12. Kanis JA, Borgstrom F, De Laet C, Johansson H, Johnell O, Jonsson B, et al. Assessment of fracture risk. *Osteoporos Int* 2005;16:581-9.
13. Canalis E. Mechanism of glucocorticoid action in bone: Implications to glucocorticoidinduced osteoporosis. *J Clin Endocrinol Metab.* 1996;81:3441-7.
14. Bouillon R, Carmeliet G, Verlinden L, van Etten E, Verstuyf A, Luderer HF, et al. Vitamin D and human health: lessons from vitamin D receptor null mice. *Endocr Rev.* 2008;29:726-76.
15. Holick, MF. High prevalence of vitamin D inadequacy and implications for health. *Mayo Clin Proc.* 2006;81:353–73.
16. McEvoy CE, Niewoehner DE. Adverse Effects of Corticosteroid Therapy for COPD: A Critical Review. *CHEST.* 1997;111:732-43.
17. Nozoe KT, Moreira GA, Tolino JR, Pradella-Hallinan M, Tufik S, Andersen ML. The sleep characteristics in symptomatic patients with Duchenne muscular dystrophy. *Sleep Breath,* in press.
18. Landhuis CE, Poulton R, Welch D, Hancox RJ. Childhood sleep time and long-term risk for obesity: a 32-year prospective birth cohort study. *Pediatrics.* 2008;122:955–60.
19. Polesel DN, Nozoe KT, Hachul H, Tufik S, Andersen ML. Effects of sleep and endocrine system on health of fragility fracture patients. *Maturitas.* 2013;76:384.
20. Kheirandish-Gozal L, Peris E, Gozal D. Vitamin D levels and obstructive sleep apnoea in children. *Sleep Med.* 2014;15:459-63.

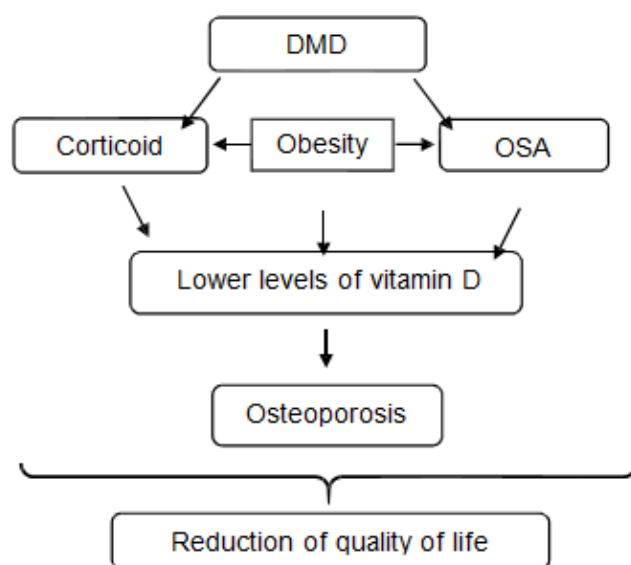
21. Suresh S, Wales P, Dakin C, Harris MA, Cooper DGM. Sleep related breathing disorder in Duchenne muscular dystrophy: disease spectrum in the paediatric population. *J Paediatr Child Health*. 2005;41:500–3.
22. Davidson ZE, Truby H. A review of nutrition in Duchenne muscular dystrophy. *J Hum Nutr Diet*. 2009;22:383-93.
23. Arunabh S, Pollack S, Yeh J, Aloia JF. Body fat content and 25-hydroxvitamin D levels in healthy women. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003;88:157-61.
24. Snijder MB, van Dam RM, Visser M, Deeg DJ, Dekker JM, Bouter LM, et al. Adiposity in relation to vitamin D status and parathyroid hormone levels: a population-based study in older men and women. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005;90:4119-23.
25. Bell NH, Epstein S, Greene A, Shary J, Oexmann MJ, Shaw S. Evidence for alteration of the vitamin D-endocrine system in obese subjects. *J Clin Invest*. 1985;76:370-3.
26. Kimmons JE, Blanck HM, Tohill BC. Associations between body mass index and the prevalence of low micronutrient levels among US adults. *Med Gen Med*. 2006;8:59.
27. Ni Z, Smogorjewski M, Massry SG. Effects of parathyroid hormone on cytosolic calcium of rat adipocytes. *Endocrinology*. 1994;135:1837-44.
28. Su X, Zemel MB. 1 α , 25-dihydroxyvitamin D and corticosteroid regulate adipocyte nuclear vitamin D receptor. *Int J Obes (Lond)*. 2008;32:1305-11.
29. Wood RJ. Vitamin D and adipogenesis: new molecular insights. *Nutr Rev*. 2007;66:40-6.
30. Blumberg JM, Tzameli I, Astapova I, Lam FS, Flier JS, Hollenberg AN. Complex role of the vitamin D receptor and its ligand in adipogenesis in 3T3-L1 cells. *J Biol Chem*. 2006;281:11205-13.
31. Caan B, Neuhouser M, Aragaki A, Lewis CB, Jackson R, LeBoff MS, et al. Calcium plus vitamin D supplementation and the risk of postmenopausal weight gain. *Arch Intern Med*. 2007;167:893-902.
32. Sneve M, Figenschau Y, Jorde R. Supplementation with cholecalciferol does not result in weight reduction in overweight and obese subjects. *Eur J Endocrinol*. 2008;159:675-84.
33. Andersen ML, Tufik S. Vitamin D as an underlying factor in sleep-related issues. *J Clin Sleep Med*. 2012;15;8:699.
34. McCarty DE, Reddy A. Prevalence of vitamin D insufficiency/deficiency among sleep medicine patients complaining of somatic pain and correlation with daytime sleepiness. *Sleep*. 2011;35:A230.
35. McCarty DE. Resolution of hypersomnia following identification and treatment of vitamin D deficiency. *J Clin Sleep Med*. 2010;6:605–8.
36. 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;33-45.

Caption

Figure 1. Aspects related with quality of life in Duchenne Muscular Dystrophy.

Legend: DMD = Duchenne muscular dystrophy; OSA = Obstructive Sleep Apnea. The chronic use of corticosteroids in patients with DMD is associated with obesity and sleep disorders such as OSA. The chronic use of corticosteroids, obesity and OSA are associated with a reduction in vitamin D, which is responsible for diseases such as osteoporosis. All these factors result in a reduction in the quality of life in patients with DMD.

FIGURE 1



Legend: DMD = Duchenne muscular dystrophy; OSA = Obstructive Sleep Apnea. The chronic use of corticosteroids in patients with DMD is associated with obesity and sleep disorders such as OSA. Both the chronic use of corticosteroids, obesity and OSA are associated with a reduction of vitamin D, which is responsible for the cause of diseases such as osteoporosis. All these factors result in a reduction in the quality of life in patients with DMD.

ANEXO A – Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO - UNIFESP/ HOSPITAL SÃO PAULO	
--	---

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP**DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

Título da Pesquisa: Avaliação da qualidade de vida, alimentação e sono de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne

Pesquisador: Monica Levy Andersen

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 41415014.1.0000.5505

Instituição Proponente: Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP/EPM

Patrocinador Principal: Associação Fundo de Incentivo à Pesquisa

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.043.176

Data da Relatoria: 29/04/2015

Apresentação do Projeto:

CEP:093-2015

Trata-se de respostas de pendências apontadas no parecer CEP. 991.155 de 19/3/2015

Objetivo da Pesquisa:

Conforme descrito no parecer 991.155 de 19/3/2015

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Conforme descrito no parecer 991.155 de 19/3/2015

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Conforme descrito no parecer 991.155 de 19/3/2015

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Conforme descrito no parecer 991.155 de 19/3/2015

Recomendações:

Não existem recomendações adicionais

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**PENDÊNCIAS:**

1) Rever a informação dada, no campo "Riscos" no formulário da plataforma brasil, que indica que

Endereço: Rua Botucatu, 572 1º Andar Conj. 14

Bairro: VILA CLEMENTINO

CEP: 04.023-061

UF: SP

Município: SÃO PAULO

Telefone: (11)5539-7162

Fax: (11)5571-1062

E-mail: cepunifesp@unifesp.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
SÃO PAULO - UNIFESP/
HOSPITAL SÃO PAULO



Continuação do Parecer: 1.043.176

a pesquisa não pode causar riscos. Conforme orientação da CONEP, lembramos que qualquer pesquisa com seres humanos pode causar algum risco, por mínimo que seja. No que diz respeito a esta pesquisa, por exemplo, embora pouco provável, a entrevista pode causar algum constrangimento do participante.

R. Conforme solicitado, no formulário da Plataforma Brasil foi alterado e adicionado que há "Riscos", mesmo que este seja mínimo. - PENDENCIA ATENDIDA

2) Toda pesquisa a ser realizada no Hospital Universitário ? Hospital São Paulo (HU/HSP) deverá vir acompanhada de carta de autorização da Coordenadoria de Ensino e Pesquisa do HU/HSP (que pode ser conseguida na Diretoria Clínica do HSP, no 1º andar do Hospital São Paulo). Esta, é uma solicitação da Diretoria Clínica do HSP/HU.

R. Conforme solicitado foi obtido a autorização dos responsáveis pelos locais onde serão recrutados os voluntários, sendo que os pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne serão selecionados no Centro de Tratamento de Doenças Neuromusculares (TDN), coordenado e supervisionado pelo Dr. Gustavo Antonio Moreira. Adicionalmente, também recrutaremos crianças e adolescentes do Ambulatório Neuromuscular da UNIFESP, coordenado pelo Prof. Dr. Acary Souza Buly Oliveira.

O pesquisador esclareceu que este setor não tem relação com o HU e portanto não cabe a solicitação de carta da Diretoria Clínica do Hospital - PENDENCIA ATENDIDA

3) QUANTO AO TCLE Adequar termo de assentimento livre e esclarecido para TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (aplicado aos pais/responsável legal - é necessário informar que o termo está sendo disponibilizado em 2 vias originais (e não 2 cópias), uma para ficar com o participante e outra para ficar com o pesquisador. - todas as folhas devem ser numeradas (ex: 1/4, 2/4, etc.) e rubricadas pelo pesquisador e pelo participante da pesquisa no momento da aplicação do TCLE.

R. Conforme solicitado pelo Revisor, o Termo de Assentimento Livre e Esclarecido foi adequado para Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. O termo foi reformulado informando que ele será disponibilizado em 2 vias originais uma que ficará com o participante e outra com o pesquisador, apresentando todas as folhas numeradas. O novo termo está em Anexo (1 e 2). PENDENCIA ATENDIDA

4) APRESENTAR O TERMO DE ASSENTIMENTO (para crianças) - Será necessário aplicar o Termo de

Endereço: Rua Botucatu, 572 1º Andar Conj. 14
Bairro: VILA CLEMENTINO CEP: 04.023-061
UF: SP Município: SÃO PAULO
Telefone: (11)5539-7162 Fax: (11)5571-1062 E-mail: cepunifesp@unifesp.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
SÃO PAULO - UNIFESP/
HOSPITAL SÃO PAULO



Continuação do Parecer: 1.043.176

Assentimento para as crianças que irão participar: este termo deve ser redigido de em texto bastante simples e direto, conforme o grau de entendimento da criança. Nele, deve estar explicado quais são os objetivos, quais são os procedimentos pelos quais a criança irá passar, deve ser perguntado à criança, se ela quer participar e deve ser informado que caso ela queira deixar de participar, ela poderá sair da pesquisa sem que seja de forma alguma, punida por isso.

R. Conforme sugerido pelo Revisor, o Termo de Assentimento foi reformulado para uma linguagem mais simples e direta para melhor entendimento das crianças. O novo termo está em Anexo (3 e 4). PENDENCIA ATENDIDA

5) Nos TCLE e Termo de Assentimento descrever como serão respondidos os questionários e em quanto tempo. Acrescentar espaço para o nome do sujeito de pesquisa, responsáveis e pesquisador, bem como data de aplicação do termo. R. Conforme solicitado, foram acrescentadas as devidas alterações no Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e no Termo de Assentimento, informando como serão respondidos os questionários e o tempo de duração. Também foram inseridos espaços para o preenchimento do nome do pesquisador, responsáveis e do sujeito de pesquisa, assim como a data de aplicação dos termos. Os novos Termos de Assentimento e de Consentimento Livre e Esclarecido estão nos Anexos (1 a 4). PENDENCIA ATENDIDA

Endereço: Rua Botucatu, 572 1º Andar Conj. 14
Bairro: VILA CLEMENTINO CEP: 04.023-061
UF: SP Município: SÃO PAULO
Telefone: (11)5539-7162 Fax: (11)5571-1062 E-mail: cepunifesp@unifesp.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
SÃO PAULO - UNIFESP/
HOSPITAL SÃO PAULO



Continuação do Parecer: 1.043.176

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

O CEP informa que a partir desta data de aprovação, é necessário o envio de relatórios semestrais (no caso de estudos pertencentes à área temática especial) e anuais (em todas as outras situações). É também obrigatória, a apresentação do relatório final, quando do término do estudo.

SAO PAULO, 29 de Abril de 2015

Assinado por:
Miguel Roberto Jorge
(Coordenador)

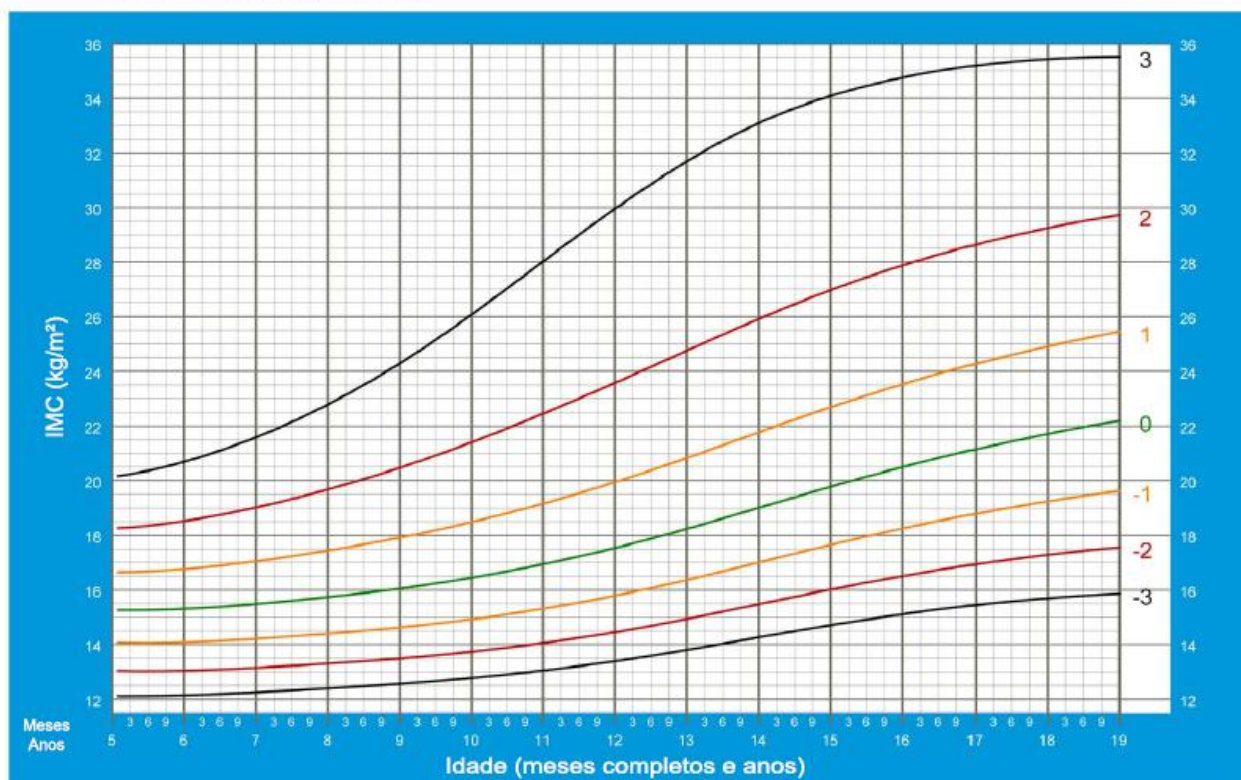
Endereço: Rua Botucatu, 572 1º Andar Conj. 14
Bairro: VILA CLEMENTINO CEP: 04.023-061
UF: SP Município: SAO PAULO
Telefone: (11)5539-7162 Fax: (11)5571-1062 E-mail: cepunifesp@unifesp.br

ANEXO B – Gráfico das curvas da OMS para estabelecer o IMC de meninos dos 5 aos 19 anos

IMC por idade MENINOS

Dos 5 aos 19 anos (escores-z)

Ministério da Saúde
GOVERNO FEDERAL



Fonte: WHO Growth reference data for 5-19 years, 2007 (<http://www.who.int/growthref/en/>)

ANEXO C – Questionário de Qualidade de vida relato de crianças de 8 a 12 anos

Nº de identificação: _____
Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Português (Brasil)

RELATO DA CRIANÇA (8 a 12 anos)

INSTRUÇÕES

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

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

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

Não existem respostas certas ou erradas.

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

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, você tem tido **difficuldade** com cada uma das coisas abaixo?

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

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

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

SOBRE A ESCOLA <i>(difficuldades para...)</i>	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Muitas vezes	Quase sempre
1. É difícil prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Eu esqueço as coisas	0	1	2	3	4
3. Eu tenho dificuldade para acompanhar a minha turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Eu falto à aula por não estar me sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Eu falto à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

ANEXO D – Questionário de Qualidade de vida relato dos pais/responsáveis de crianças de 8 a 12 anos

Nº de identificação: _____
Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Português (Brasil)

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

INSTRUÇÕES

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

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

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

Não existem respostas certas ou erradas.

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

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

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

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

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

ATIVIDADE ESCOLAR (difficuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3. Acompanhar a turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar à aula por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

ANEXO E – Questionário de Qualidade de vida relato de adolescentes de 13 a 18 anos

Nº de identificação: _____
Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Português (Brasil)

RELATO DO/A ADOLESCENTE (13 a 18 anos)

INSTRUÇÕES

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

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

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

Não existem respostas certas ou erradas.

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

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

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

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

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

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

ANEXO F – Questionário de Qualidade de vida relato dos pais/responsáveis de adolescentes de 13 a 18 anos

Nº de identificação: _____

Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Português (Brasil)

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

INSTRUÇÕES

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

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

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

Não existem respostas certas ou erradas.

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

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

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

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

ASPECTO SOCIAL (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
1. Conviver com outros / outras adolescentes	0	1	2	3	4
2. Os outros / as outras adolescentes não quererem ser amigos dele / dela	0	1	2	3	4
3. Os outros / as outras adolescentes implicarem com o seu filho / a sua filha	0	1	2	3	4
4. Não conseguir fazer coisas que outros / outras adolescentes da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar os / as adolescentes da idade dele / dela	0	1	2	3	4

ATIVIDADE ESCOLAR (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Frequen-temente	Quase sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3. Acompanhar a turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar à aula por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

ANEXO G – Questionário de Hábito de sono

HORA DE DEITAR	pontuação: 3 2 1		
Durante a semana: ____ horas e ____ minutos	No fim de semana: ____ horas e ____ minutos		
	Habitualmente (5 a 7 vezes por semana)	Às vezes (2 a 4 vezes por semana)	Raramente (uma vez ou nunca)
A criança...			
Deitar-se sempre à mesma hora (R)(1)	()	()	()
Depois de se deitar, demora até 20 minutos a adormecer (R)(2)	()	()	()
Adormece sozinha na sua própria cama (R)(3)	()	()	()
Adormece na cama dos pais ou dos irmãos (4)	()	()	()
Precisa de um dos pais no quarto para adormecer (5)	()	()	()
"Luta" na hora de deitar (chora, recusa-se a ficar na cama, etc) (6)	()	()	()
Tem medo de dormir no escuro (7)	()	()	()
Tem medo de dormir sozinha (8)	()	()	()
COMPORTAMENTO DURANTE O SONO			
Tempo total de sono diário: ____ horas e ____ minutos (considerando o sono da noite e as sestas)			
	Habitualmente (5-7 vezes)	Às vezes (2-4 vezes)	Raramente (0-1 vez)
A criança...			
Dorme pouco (9)	()	()	()
Dorme o que é necessário (R)(10)	()	()	()
Dorme o mesmo número de horas todos os dias (R)(11)	()	()	()
Molha a cama à noite (crianças com 4 ou mais anos) (12)	()	()	()
Fala a dormir (13)	()	()	()
Tem sono agitado, mexe-se muito a dormir (14)	()	()	()
Anda a dormir, à noite (sonambulismo) (15)	()	()	()
Vai para a cama dos pais, irmãos, etc., a meio da noite (16)	()	()	()
Range os dentes durante o sono (17)	()	()	()
Ressoar alto (18)	()	()	()
Parece parar de respirar durante o sono (19)	()	()	()
Ronca ou tem dificuldade em respirar durante o sono (20)	()	()	()
Tem dificuldade em dormir fora de casa (na casa de familiares, nas férias, etc.) (21)	()	()	()
Acorda durante a noite a gritar, a suar, inconsolável (22)	()	()	()
Acorda assustada com pesadelos (23)	()	()	()
ACORDAR DURANTE A NOITE			
Acorda uma vez durante a noite (24)	()	()	()
Acorda mais de uma vez durante a noite (25)	()	()	()
ACORDAR DE MANHÃ			
	Habitualmente (5-7 vezes)	Às vezes (2-4 vezes)	Raramente (0-1 vezes)
A criança...			
De manhã, acorda por si própria (R)(26)	()	()	()
Acorda mal-humorada (27)	()	()	()
De manhã, é acordada pelos pais ou irmãos (28)	()	()	()
Tem dificuldade em sair da cama de manhã (29)	()	()	()
Demora a ficar bem acordada (30)	()	()	()
SONOLÊNCIA DURANTE O DIA			
Parece cansada (31)	()	()	()
a semana passada, a criança pareceu sonolenta em alguma dessas situações?			
	Não ficou sonolenta ⁽¹⁾	Ficou muito sonolenta ⁽²⁾	Adormeceu ⁽³⁾
A ver televisão (32)	()	()	()
A andar de carro (33)	()	()	()

ANEXO H – Questionário Nutricional

Questionário Nutricional

Questionário de atividade física e frequência alimentar pediátrica
UofC Centro de pesquisa pediátrico do sono

Nome _____ Idade _____

Data ____/____/____ Nascimento ____/____/____ Peso ____ kg.
Altura ____m ____cm

Gênero ☐ Masculino ☐ Feminino

Etnia: ☐ Branco/caucasiano
☐ Afrodescendente
☐ Asiático
☐ Indígena
☐ Mista
☐ Outras

O questionário da tabela abaixo é para avaliação dos padrões alimentares globais semanais. Por favor, inclua alimentos consumidos em casa, na escola, na casa de parentes e amigos, restaurantes, fastfoods, etc. Com que frequência e quantidade você come cada uma das seguintes categorias de alimentos durante o café da manhã, almoço, jantar e lanches? É muito importante que você escolha o que você realmente come e não o deveria comer. Não há respostas certas ou erradas. POR FAVOR preencha completamente a tabela e use caneta preta ou azul.

Qual é a duração média de cada refeição? _____

	Com que frequência (nº de vezes por semana)				Quantidade por refeição	
	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 porção	2 - 3 porções
Pães, cereais, amido (bolacha, aveia, flocos de milho, macarrão, etc...)	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 porção	2 - 3 porções
Frutas (maçã, banana, laranja, uvas, etc...)	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 fruta	2 - 3 frutas
Legumes (brócolis, saladas, feijão, cenouras, etc...)	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 porção	2 - 3 porções
Carne vermelha (bacon, costelas, presunto, hamburguer, etc...)	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 porção	2 - 3 porções
Carne branca (frango, peixe)	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 porção	2 - 3 porções
Refeições Fast Foods (McDonald's, Bob's, Pizza Hut, Burger King, etc...)	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 porção	2 - 3 porções
Sobremesas/Lanches (doces, sorvetes, biscoitos, batatas fritas, etc...)	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 porção	2 - 3 porções
Refrigerantes comuns (Sprite, Coca-Cola, Guaraná, etc...)	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 garrafas/latas	2 - 3 garrafas/latas
Suco de frutas (maçã, laranja, uva, etc...)	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 copo/caixa de suco	2 - 3 copo/caixa de suco
Água (torneira, engarrafada, etc...)	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 copo	2 - 3 copos
Leite	Nunca	1/2 vezes por semana	3/5 vezes por semana	+ de 6 vezes na semana	1/2 - 1 copo	2 - 3 copos
Se sua criança bebe leite, qual tipo? Marque apenas uma opção.	Integral	Semi-desnatado		Desnatado		

O questionário da tabela abaixo é para avaliação dos padrões de atividades físicas habituais semanais. Por favor, inclua atividades feitas em casa, durante a escola, depois da escola, etc. É importante que você escolha a atividade física que você realmente faça e não a que deveria fazer.

Frequência durante a semana					Quantos minutos/dia				
Atividades ativas (andar, correr, nadar, andar de bicicleta, etc...)	Nunca	1 - 2 vezes por semana	3 - 5 vezes por semana	6 - 7 vezes por semana	Nenhum	15 - 30	30 - 60	60 - 120	+ 120
Educação física na escola ou fisioterapia	Nunca	1 - 2 vezes por semana	3 - 5 vezes por semana	6 - 7 vezes por semana	Nenhum	15 - 30	30 - 60	60 - 120	+ 120
Esportes	Nunca	1 - 2 vezes por semana	3 - 5 vezes por semana	6 - 7 vezes por semana	Nenhum	15 - 30	30 - 60	60 - 120	+ 120
Atividade sedentárias (assistir TV, jogar video-game, etc...)	Nunca	1 - 2 vezes por semana	3 - 5 vezes por semana	6 - 7 vezes por semana	Nenhum	15 - 30	30 - 60	60 - 120	+ 120