

Qualidade de vida: análise comparativa entre crianças com distrofia muscular de Duchenne e seus cuidadores

Quality of life: a comparative analysis between children with Duchenne muscular dystrophy and their caregivers

Melissa Gonçalves¹, Viviana Dylewski¹, Anna Carolina Xavier e Chaves², Tatiana Mesquita Silva², Francis Meire Fávero³, Sissy Veloso Fontes⁴, Maria Fernanda CR Campos⁵, Acary Souza Bulle Oliveira⁶

RESUMO

Objetivo. Comparar a qualidade de vida dos pacientes com diagnóstico de distrofia muscular de Duchenne (DMD) sob as seguintes perspectivas: a dos próprios pacientes e de seus cuidadores em relação a eles, por meio da escala AUQEI (*Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé*). **Método.** Foram incluídos nesse estudo 36 indivíduos, sendo 18 pacientes com diagnóstico de DMD (faixa etária entre 6 e 12 anos) e 18 cuidadores. O questionário foi aplicado para as crianças e, posteriormente, para as mães. A análise das variáveis categóricas foi feita através do Teste Exato de Fisher e das variáveis numéricas pelo Teste t de Student. **Resultado.** Não houve diferença estatisticamente significativa entre as pontuações obtidas através da percepção das crianças e dos cuidadores ($p=0,43$). As mães julgam que seus filhos possuem boa qualidade de vida, assim como os mesmos o fazem. **Conclusão.** Mães e filhos compartilham a mesma opinião quanto à qualidade de vida destes.

Unitermos: Distrofia Muscular de Duchenne. Qualidade de Vida. Cuidadores.

Citação: Gonçalves M, Dylewski V, Chaves ACX, Silva TM, Fávero FM, Fontes SV, Campos MFCR, Oliveira ASB. Qualidade de vida: análise comparativa entre crianças com distrofia muscular de Duchenne e seus cuidadores.

Trabalho realizado na Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP.

1. Fisioterapeuta, Especialista em Intervenção Fisioterapêutica em Doenças Neuromusculares, Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP.
2. Fisioterapeuta, Especialista em Hidroterapia em Doenças Neuromusculares pela UNIFESP.
3. Fisioterapeuta, Mestre em Ciências pela UNIFESP.
4. Fisioterapeuta, Professora de Educação Física, Doutora em Ciências pela UNIFESP.
5. Médica Neurologista Infantil, Coordenadora do Ambulatório de Neuropediatria do Setor Neuromuscular da UNIFESP.
6. Neurologista, Professor Filiado da Disciplina de Neurologia do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da UNIFESP.

SUMMARY

Objective. The aim of the present study was to compare the quality of life of Duchenne muscular dystrophy patients by and by their caretakers, using the AUQEI scale (*Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé*). **Method.** This study included 18 patients with Duchenne muscular dystrophy, aged 6-12 years, and their 18 caretakers. The children completed the questionnaire and subsequently, their mothers. The Fisher Exact Test was used for the categorical variables and the Student t Test was used for numerical variables. **Results.** There was no statistically difference between the scores of mothers and children ($p=0.43$). The mothers evaluate the quality of life of their children as good, the same as do their children. **Conclusion.** Mothers and children share the same view concerning the quality of life of the children and it was good.

Keywords: Muscular Dystrophy Duchenne. Quality of Life. Caregivers.

Citation: Gonçalves M, Dylewski V, Chaves ACX, Silva TM, Fávero FM, Fontes SV, Campos MFCR, Oliveira ASB. Quality of life: a comparative analysis between children with Duchenne muscular dystrophy and their caregivers.

Endereço para Correspondência:

Viviana Dylewski
Rua Júpiter 97/101
01532-030 São Paulo, SP
E-mail: vivisd@hotm.com

Recebido em: 23/06/08

Revisado em: 24/06/08 a 02/11/08

Aceito em: 03/11/08

Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

Dentre os diversos tipos de distrofias, a distrofia muscular tipo Duchenne (DMD) é a forma mais comum¹⁻⁵, ocorrendo um caso em cada 3.500 nascidos vivos⁶, sendo que a primeira manifestação dá-se entre os três e cinco anos de idade^{1,2,5,7}.

Os primeiros sinais observados na infância são decorrentes da fraqueza muscular, que evolui simetricamente⁸. A criança também tende a desenvolver hiperlordose, escoliose, pseudo-hipertrofia da panturrilha^{1,6,9}, marcha anserina^{1,2}. A progressiva fraqueza muscular global, associada às contraturas articulares, leva os pacientes a perderem a capacidade de deambular entre os 8 e 12 anos de idade^{1-3,6}. Após a perda da marcha, os pacientes ficam confinados a cadeira de rodas, agravando as deformidades de coluna e membros inferiores, interferindo na independência funcional e auto-estima³ e conseqüentemente na qualidade de vida desses pacientes.

Um outro aspecto presente e bastante citado pela literatura é o comprometimento cognitivo^{1,3,6,10}. Cerca de 30% a 50% destes pacientes apresentam algum grau de déficit cognitivo³. Além disso, os pacientes com diagnóstico de DMD também apresentam alterações cardiorrespiratórias^{1,2,6,9,10,11}, que se manifestam por volta do décimo ou décimo segundo ano de vida, e tendem a piorar com a evolução da doença¹⁰. Os músculos respiratórios sempre são afetados, e, juntamente com as escolioses e deformidades torácicas, diminuem acentuadamente a função respiratória⁹.

Por ser uma das doenças hereditária mais comum, e por apresentar caráter altamente incapacitante e letal, a DMD tem despertado interesse cada vez maior por parte dos profissionais da saúde, que buscam não apenas verificar as necessidades de cuidados motores para estes pacientes, mas também, o impacto dessa doença na qualidade de vida destes, visto que as complicações ultrapassam o campo motor⁶.

Embora a qualidade de vida desses pacientes seja muito discutida, a maioria dos estudos realizados sobre qualidade de vida em crianças aborda os familiares¹² ou somente adolescentes³, no entanto, esses dados não podem ser extrapolados para crianças^{3,4,12}. É importante avaliar a qualidade de vida através da ótica do próprio paciente e não apenas através dos adultos³.

O objetivo deste estudo foi correlacionar a qualidade de vida dos pacientes com diagnóstico de DMD sob as seguintes perspectivas: a dos próprios pacientes e a de seus cuidadores em relação a eles.

MÉTODO

Amostra

Foram incluídos 36 sujeitos, sendo 18 pacientes com diagnóstico de distrofia muscular de Duchenne, todos do sexo masculino, faixa etária entre 6 a 12 anos (média de idade: $8 \pm 2,05$ anos e média de tempo do início dos sintomas de aproximadamente 4 anos) e 18 cuidadores, sendo representados pelas próprias mães dos pacientes, que por sua vez, concordaram em assinar o termo de consentimento livre e esclarecido, permitindo a participação dos menores na pesquisa. Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UNIFESP (1388/07).

Todos os pacientes eram deambuladores, não utilizavam suporte ventilatório, apresentavam nível cognitivo adequado para a compreensão do questionário e para concordar em responder o mesmo, realizavam acompanhamento médico no ambulatório de neuropediatria do setor de Doenças Neuromusculares da Universidade Federal de São Paulo com tratamento medicamentoso individualizado e realizavam fisioterapia em instituições não vinculadas com a universidade. Para que os cuidadores fossem incluídos no estudo era necessária a declaração da participação integral no cotidiano das crianças com a patologia em questão.

Procedimento

A avaliação foi realizada utilizando-se a escala AUQEI (*Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé*), que consiste em uma escala de avaliação da qualidade de vida da criança, capaz de avaliar a sensação subjetiva de bem-estar da criança¹³. O AUQEI foi desenvolvido na França em 1997 por Manificand e Dazord, traduzido, adaptado e validado no Brasil em 2000 por Assumpção Jr. *et al*¹³.

A escala é composta por 26 questões que avaliam relações familiares, sociais, atividades, saúde e funções corporais. Cada questão é pontuada de 0 (muito infeliz) a 3 (muito feliz), sendo que a pontuação máxima possível de ser obtida é 78 pontos. Baseado no artigo de validação, foi considerada uma pontuação de corte de 48, abaixo da qual a qualidade de vida das crianças pode ser considerada prejudicada e acima dela a qualidade de vida é considerada boa¹³.

Foram pesquisados somente os pacientes em atendimento no setor de doenças neuromusculares com diagnóstico confirmado de DMD, que foram avaliados pela equipe de fisioterapia da instituição.

Os dados foram coletados sempre pelas mesmas pesquisadoras, representadas por duas fisioterapeutas, ao final das consultas médicas realizadas na própria instituição.

Em um primeiro momento a escala AUQEI foi aplicada aos pacientes com DMD. Em um segundo momento a escala AUQEI foi aplicada aos cuidadores, para que estes respondessem às perguntas sob suas perspectivas em relação aos pacientes. As entrevistas foram realizadas separadamente, de forma que os cuidadores não interferissem nas respostas dos pacientes, e vice-versa, com um tempo de aplicação de aproximadamente 15 minutos para cada entrevistado.

Dada a dificuldade de leitura de alguns sujeitos, optou-se pela aplicação do questionário na forma de leitura conjunta, na qual as perguntas foram lidas sempre na mesma ordem. O questionário foi aplicado uma única vez, não sendo repetido após um determinado intervalo de tempo.

Análise Estatística

A análise das variáveis categóricas foi feita através do Teste Exato de Fisher e das variáveis numéricas pelo Teste t de Student.

Foi considerado significativo $p < 0,05$. Os cálculos e gráficos foram realizados no software STATISTICA (Versão 6.0 – Statsoft, Inc, Tulsa, OK) e Microsoft Excel (Versão 2003 SP2, Portland, OR).

RESULTADOS

Não houve diferença estatisticamente significativa entre as pontuações obtidas pela análise comparativa da qualidade de vida através da percepção das crianças e dos cuidadores ($p = 0,43$) (Figura 1). Observou-se também que dez mães e filhos obtiveram pontuação acima da nota de corte 48, indicando que as mães julgam que seus filhos possuem boa qualidade de vida, assim como os mesmos o fazem sendo que somente duas mães e filhos concordaram por julgar como prejudicada a qualidade de vida. Apenas seis mães têm opiniões contrárias a seus filhos, sendo que três delas os julgam com boa qualidade de vida, enquanto eles julgam-se com má qualidade de vida e o contrário ocorre com as outras três mães restantes.

Conforme mostram os gráficos demonstrativos da pontuação das crianças (Figura 2) e da pontuação das mães (Figura 3), a mediana da pontuação das crianças e das mães foram 51 e 61 respectivamente.

Com relação aos sentimentos de infelicidade e felicidade abordados em cada questão da escala AUQEI, somente em duas questões houve diferença estatística: questões 19 ($p = 0,009$) e 23 ($p = 0,007$). As mães revelaram não saber o que os filhos sentiam, com exceção das questões de números 19 (o que você sente quando os amigos falam de você?) e 23 (o que você sente quando está longe da família?), nas quais mães e filhos, em sua maioria, concordaram, respectivamente pela opção feliz e infeliz. A escolha pela opção infeliz na questão 23 demonstra a existência de uma co-dependência entre mães e filhos. Além disso, esses achados indicam que embora mães não tenham compartilhado da mesma percepção que os filhos em cada questão, esse fato não interferiu para que elas subjugassem a qualidade de vida de seus filhos.

DISCUSSÃO

Os resultados obtidos em nosso estudo indicaram uma boa qualidade de vida das crianças com DMD, tanto sob o ponto de vista das próprias crianças quanto de seus cuidadores, embora não tenha sido estatisticamente significante. Estes achados também foram relatados em outro estudo¹⁴, o qual avaliou 14 crianças com DMD, com idade média de 9,9 anos, freqüentadores do Centro de Reabilitação Sarah Fortaleza, sendo também utilizada a escala AUQEI como instrumento de avaliação, obtendo resultados que revelaram uma boa percepção da qualidade de vida tanto pelas crianças com DMD quanto pelos cuidadores assim como apontamos em nosso estudo. Esses achados podem ser relacionados com um outro estudo¹⁵, no qual, os pais das crianças que já se encontravam em um estágio mais avançado da doença relataram maior estresse com relação aos

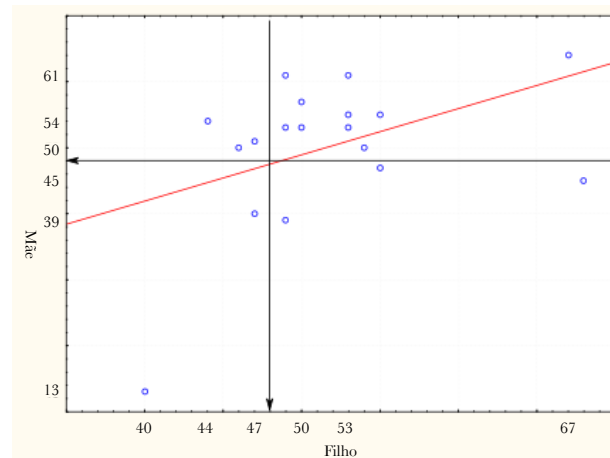


Figura 1. Comparação da pontuação dos pacientes e das mães na escala de qualidade de vida.

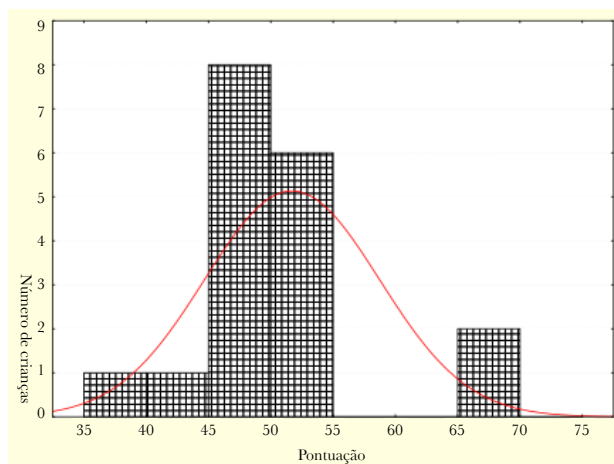


Figura 2. Gráfico demonstrativo da pontuação das crianças.

seus filhos e a si mesmos do que os pais das crianças que se encontravam em um estágio menos avançado, podendo este fato ser uma das razões responsáveis pela presença, em nosso estudo, de valores que indicassem uma boa percepção da qualidade de vida por parte das mães, uma vez que as crianças avaliadas não se encontravam em fases avançadas da doença.

Uma pesquisa, tendo em vista a qualidade de vida, englobando pontos como isolamento social, depressão, sentimento de raiva e problemas de comportamento, demonstrou que estes foram pontos considerados mais importantes pelos pais de meninos que foram diagnosticados há mais de 6 anos do que por pais de crianças com diagnóstico mais recente¹⁶. As famílias, nessa pesquisa, de uma forma geral, julgaram que a qualidade de vida se tornaria um aspecto mais importante a ser considerado no futuro, enquanto que no presente elas mostravam-se mais concentradas em questões mais práticas como mobilidade, prolongamento da deambulação, uso de órteses e medicamentos como os esteróides, especialmente para as famílias dos meninos com menos de 6 anos de diagnóstico.

Entrevistas realizadas com os pais de crianças com DMD, com faixa etária entre 4 a 14 anos, abordaram o comportamento psicológico destas pelos próprios pais. Estresse emocional crônico foi relatado pelos pais como sendo o problema mais significativo apresentado pelos filhos, devido às constantes consultas médicas e demandas de cuidados físicos exigidos pela doença. A alta taxa de problemas reportada pelos pais poderia ser um reflexo do próprio estresse dos pais, em especial das mães, que traria um impacto sobre os filhos¹⁷. Esse estudo revela, portanto, que pais de crianças com DMD podem mostrar uma percepção negativa sobre seus filhos.

Esses dados contradizem os achados obtidos em nosso estudo, uma vez que, as mães, em sua maioria, apresentaram uma boa percepção sobre a qualidade de vida de seus filhos.

Ao que concerne à qualidade de vida de crianças com DMD propriamente dita, a literatura mostra-se muito controversa, revelando, sobretudo, escassas informações sobre o assunto. Em desacordo com os resultados encontrados em nosso estudo com relação à percepção das próprias crianças, os autores dos estudos consultados¹⁷⁻¹⁹ revelam que as crianças com doenças crônicas, em particular as crianças com DMD, apresentam um risco estimado significativo de desenvolver, durante a infância, problemas psicológicos, emocionais, sociais ou comportamentais, três vezes maiores do que as crianças saudáveis. Problemas de comportamento, depressão e sentimentos de revolta são características comuns entre os adolescentes com DMD¹⁸, problemas esses que podem interferir na qualidade de vida dessas crianças.

Um aspecto que pode influenciar no mau ajustamento psicológico das crianças é uma pobre estrutura e coesão familiar, conflitos familiares e ainda o pouco apoio por parte da família. Famílias que possuem maior risco de mau ajustamento são aquelas que apresentam dificuldades psicológicas já antes de existir a doença na família. Além disso, crianças com DMD apresentam maior risco de desenvolverem distúrbios emocionais, no entanto, nem todas elas necessariamente irão sofrer algum tipo de comprometimento emocional ou comportamental¹⁹.

Foi reportada uma maior prevalência de distúrbios depressivos em pacientes com DMD quando comparados com crianças normais²⁰. No entanto, o diagnóstico de depressão foi realizado apenas em meninos com DMD com idade acima de 9 anos, sugerindo que meninos mais velhos estão mais susceptíveis a

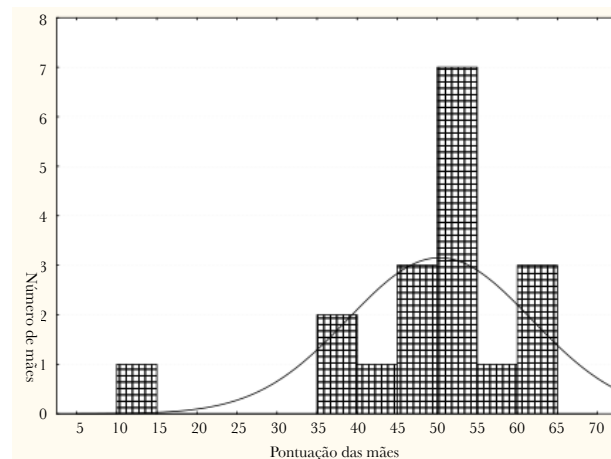


Figura 3. Gráfico demonstrativo da pontuação das mães.

complicações emocionais. Com relação à análise das questões da escala AUQEI, foi possível identificar, no presente estudo, que as perguntas “quando amigos falam de você” e “quando está longe da família” mostraram significância estatística, sendo que esta última revelou uma maior concordância entre mães e filhos pela opção infeliz. Em um estudo semelhante ao nosso, foram obtidos valores de pontuação mais baixos com relação à questão “quando está longe de casa” tanto pela percepção das crianças quanto pela percepção das mães¹⁴. Essa questão representa a idéia de autonomia, e os valores mais baixos são um reflexo das dificuldades que a doença impõe para as crianças e cuidadores. Doenças crônicas repercutem diretamente sobre a autonomia dessas crianças.

CONCLUSÃO

A percepção da qualidade de vida dos pacientes com DMD analisada sob o ponto de vista destes e sob o ponto de vista das mães não mostrou resultados estatisticamente significantes, ou seja, mães e filhos compartilham a mesma opinião sobre a qualidade de vida destes últimos, sendo que ambos julgaram como boa a qualidade de vida.

Esses resultados que demonstram a percepção de uma boa qualidade de vida dessas crianças pode ser decorrente do estágio inicial da doença em que estas se encontram. Um estudo futuro correlacionando a funcionalidade destes pacientes com a qualidade de vida dos mesmos pode ser útil para dirimir esta dúvida.

Pela dificuldade em avaliar a qualidade de vida de crianças e pelo fato de haver poucos artigos nacionais e internacionais abordando esse tema nessa população em especial, vê-se necessária a utilização de um instrumento que seja capaz de verificar os verdadeiros sentimentos da criança em relação ao seu estado atual. Nosso estudo vem, portanto, contribuir para a melhor compreensão sobre a qualidade de vida de crianças com distrofia muscular de Duchenne, bem como a visão das mães sobre seus filhos. Além disso, nossos achados, possuem implicações clínicas importantes, uma vez que eles contradizem a opinião de que pacientes com DMD possuem qualidade de vida prejudicada.

Dessa forma, a idéia de qualidade de vida deve fazer cada vez mais parte da rotina de avaliação do paciente, visto que o objetivo final de qualquer profissional da saúde é alcançar a satisfação e melhorar a qualidade de vida do indivíduo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Zanoteli E, Narumia LC. Doenças neuromusculares. In: Borges D, Moura EW, Lima E, Silva PAC. Fisioterapia: Aspectos clínicos e práticos da reabilitação. São Paulo: Artes Médicas, 2005, 221-5.
- Bach JR. Guia de exame e tratamento das doenças neuromusculares. São Paulo: Santos, 2004, 5-11.
- Melo ELA, Valdés MTM, Pinto JMS. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne. *Pediatria (São Paulo)* 2005;27(1):28-37.
- McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, Fowler WM, Johnson R, Kilmer DDK, et al. Profiles of neuromuscular diseases – Duchenne Muscular Dystrophy. *Am J Phys Rehabil Suppl* 1995;74(5):S71-80.
- Anderson JL, Head SL, Rae C, Morley JW. Brain function in duchenne muscular dystrophy. *Brain* 2002;125:4-13.
- Frezza RM, Silva SRN, Fagundes SL. Atualização do tratamento fisioterapêutico das Distrofias Musculares de Duchenne e de Becker. *RBPS* 2005;18(1):41-9.
- Levy JA, Oliveira ASB. Afecções Neurológicas Periféricas. In: Levy JÁ, Oliveira ASB. Reabilitação em doenças neurológicas: guia terapêutico prático. São Paulo: Atheneu, 2003, 31-59.
- Santos NM, Rezende MM, Tenri A, Hayashi CB, Fávero FM, Quadros AAJ, et al. Perfil clínico e funcional dos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne assistidos na Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). *Rev Neurocienc* 2006;14(1):15-22.
- Caromano FA. Características do portador de Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) – Revisão. *Arq Cienc Saúde Unipar* 1999;3(3):211-8.
- Umphred DA. Reabilitação neurológica. 4a ed. São Paulo: Manole, 2004, 1118 p.
- Silva MC, Meira ZM, Giannetti JG, Silva MM, Campos AFO, Barbosa MM, et al. Myocardial delayed enhancement by Magnetic Resonance Imaging in patients with muscular dystrophy. *JACC* 2007;49(18):1874-9.
- Eiser C, Morse RA. Review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Arch Dis Child* 2001;84:205-11.
- Assumpção Júnior FB, Kuczynski E, Sprovieri MH, Elvira M. Escala de Avaliação de Qualidade de vida (AUQEI – Autoquestionnaire Qualité de Vie Infant Imagé) – Validade e confiabilidade de uma escala para qualidade de vida em crianças de 4 a 12 anos. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58(1):1-11.
- Melo ELA, Moreno-Valdés MT. Evaluación de la calidad de vida de los niños con distrofia muscular progressiva de Duchenne. *Rev Neurol* 2007;45(2):81-7.
- Holroyd J, Guthrie D. Stress in families of children with neuromuscular disease. *J Clin Psychol* 1979;35(4):734-9.
- Bothwell JE, Dooley JM, Gordon KE, MacAuley A, Camfield PR, MacSween J. Duchenne Muscular Dystrophy – Parental Perceptions. *Clin Pediatr* 2002;41:105-9.
- Thompson RJ, Zeman JL, Fanurik D, Sirotkin-Roses M. The role of parent stress and coping and family functioning in parent and child adjustment to Duchenne Muscular Dystrophy. *J Clin Psychol* 1992;48(1):11-9.
- Witte RA. The psychosocial impact of a progressive physical handicap and terminal illness (Duchenne muscular dystrophy) on adolescents and their families. *Br J Med Psychol* 1985;58:179-87.
- Polakoff RJ, Morton AA, Koch KD, Rios CM. The psychosocial and cognitive impact of Duchenne’s Muscular Dystrophy. *Semin Pediatr Neurol* 1998;5(2):116-23.
- Fitzpatrick C, Barry C. Communication within families about Duchenne Muscular Dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1986;28:596-9.