



LIGA DE ENSINO DO RIO GRANDE DO NORTE
CENTRO UNIVERSITÁRIO DO RIO GRANDE DO NORTE
CURSO: ENFERMAGEM

MARIA SORAYA DA COSTA

ATUAÇÃO DE PROFISSIONAIS DA SAÚDE NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO À
CRIANÇAS COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE.

PROF. DR. EDUARDO HENRIQUE CUNHA DE FARIAS

NATAL/RN

2013

MARIA SORAYA DA COSTA

ATUAÇÃO DE PROFISSIONAIS DA SAÚDE NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO À
CRIANÇAS COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE.

Artigo científico apresentado como requisito final
para a conclusão da disciplina Trabalho de
conclusão de curso II.

Orientador: Prof. Dr. Eduardo Henrique Cunha
de Farias

NATAL/RN

2013

RESUMO

As distrofias musculares constituem em um grupo de doenças de causas genéticas, caracterizadas por degeneração progressiva do tecido muscular. Dentro desse grupo se encontra a Distrofia Muscular de Duchenne – DMD, que é uma das neuromiopatias mais freqüente e mais graves. Ela é recessiva, causada por uma mutação em um dos braços curtos do cromossomo X. A cada 3.500 nascidos do sexo masculino um é acometido por essa doença. Por se tratar de uma doença degenerativa e sem cura, o presente trabalho tem como objetivo analisar sinais e sintomas, diagnóstico, tratamento e cuidado de pacientes portadores da DMD, alertando os profissionais de saúde sobre a importância do diagnóstico precoce dessa distrofia, retardando o aparecimento de complicações e proporcionando melhor qualidade de vida ao paciente. A metodologia utilizada nesse trabalho foi uma pesquisa bibliográfica. O diagnóstico é feito através de um exame de DNA, e o tratamento é focado principalmente na fisioterapia a progressão da doença que leva o paciente a ficar de cadeira de rodas por volta dos 12 anos e a óbito na segunda década de vida por parada cardiorrespiratória. Por ser uma das neuromiopatias mais graves, um maior conhecimento sobre a DMD é importante para que se faça o diagnóstico precoce e encaminhamento da criança ao especialista correto, em tempo hábil. E ser uma doença incurável o diagnóstico precoce proporcionará ao paciente tratamento eficaz, proporcionando melhor qualidade de vida da criança e retardando as complicações da doença.

Palavras- chave: Distrofia muscular de Duchenne; Doença degenerativa; Cuidados multiprofissionais.

ABSTRACT

The muscular dystrophies are a group of genetic causes of diseases characterized by progressive degeneration of muscle tissue. Within this group is Duchenne Muscular Dystrophy - DMD , which is one of neuromyopathies more frequent and more severe . It is recessive , caused by a mutation in one of the short arms of chromosome X. For every 3,500 male babies one is affected by this disease . Because it is a degenerative and incurable , this paper aims to analyze signs and symptoms , diagnosis, treatment and care of patients with DMD , alerting healthcare professionals about the importance of early diagnosis of this dystrophy , delaying the appearance complications and providing better quality of life for the patient . The methodology used in this study was a literature search . Diagnosis is made through a DNA test , and treatment is primarily focused on physiotherapy disease progression that leads the patient to stay in a wheelchair for about 12 years and the death in the second decade of life due to cardiorespiratory arrest . As one of the most serious neuromyopathies , greater knowledge about DMD is important for one to make an early diagnosis and referral to a specialist children's correct, in a timely manner . And being an incurable disease early diagnosis will provide effective treatment to the patient , providing better quality of life of children and delaying disease complications

Keywords : Duchenne muscular dystrophy , degenerative disease ; Multidisciplinary Care.

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	5
2	REFERENCIAL TEÓRICO	8
2.1	DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENE: ASPECTOS HISTÓRICOS, GENÉTICOS E CLÍNICOS	8
2.2	DIAGNÓSTICOS, TRATAMENTO E PRINCIPAIS CUIDADOS DE SAÚDE	9
3	METODOLOGIA.....	12
4	RESULTADOS E DISCUSSÕES	13
5	CONCLUSÕES.....	14
	REFERÊNCIAS	15

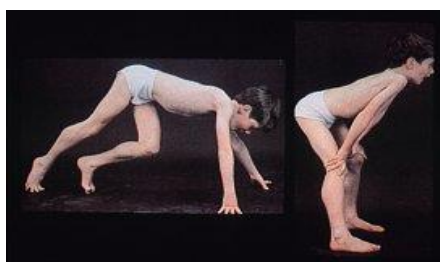
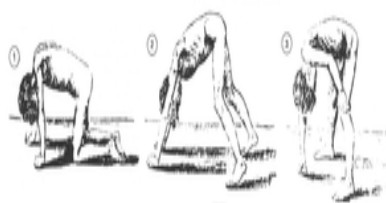
1 INTRODUÇÃO

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença caracterizada por fraqueza muscular progressiva e irreversível que afeta cerca de 1/3.500 nascidas do sexo masculino, a mesma é classificada como a mais comum e grave das distrofias musculares. O nome dado a essa doença foi em homenagem ao neurologista Francês que primeiro a descreveu, Guillaume Duchenne, em 1868 (JORDE et al, 1995; SUGIMOTO, 2007; ZACHI; TAUB; VENTURA, 2012).

As manifestações da DMD acontecem de forma ascendente, simétrica e bilateral, ou seja, o acometimento muscular se inicia na cintura pélvica, membros inferiores e vai progredindo para cintura escapular, membros superiores, musculatura respiratória e pescoço. Em busca de aumento do equilíbrio ao deambular, os afetados intensificam os movimentos da bacia o que leva uma marcha chamada de anserina ou de pato. Progressivamente vai havendo contrações dos flexores plantares o que leva os indivíduos afetados a andarem nas pontas dos pés e conseqüentemente adquirem uma hiperlordose na busca de um equilíbrio. As retrações fibrotendinosas também vão aumentando sendo mais perceptível por volta dos sete a oito anos de idade. Outro dado importante da DMD é a pseudo – hipertrofia do músculo gastrocnêmico, que se encontra volumoso e firme a palpação e que pode atingir outros músculos (OTTO; OTTO; FROTA-PESSOA, 1998; MARTINS; MATOS, 2003; FONSECA; MACHADO; FERRAZ, 2007).

Os primeiros sinais clínicos da doença se evidenciam por volta dos 3 a 5 anos de idade, mas desde o nascimento as manifestações da mesma estão presentes. As crianças portadoras começam a apresentar dificuldades para andar, correr, subir escadas e ao tentar se levantar quando sentadas fazem uma manobra bem característica da doença: Manobra de Gowers (CAROMANO, 2010; MARIANO; SEVILHA; SOUTO, 2010; NARDES; ARAÚJO; RIBEIRO, 2012).

Manobra de Gowers.



Fonte: Google imagem.

No tocante aos meios diagnósticos, o da DMD é fundamentado nas características clínicas, níveis séricos da enzima creatinoquinase (CK), eletromiografia (EMG), exame de DNA e biópsia muscular (OTTO; OTTO; FROTA-PESSOA, 1998).

A DMD é uma doença ainda sem cura, e os tratamentos aplicáveis são: uso de esteróides, que contribui para uma melhora da força muscular e fisioterapia motora e respiratória usada para a prevenção de complicações e uma melhor qualidade de vida (MARTINS; MARTOS, 2008).

Dessa forma, destaca-se a necessidade de uma atuação multiprofissional no atendimento a criança com essa distrofia, que envolve profissionais da medicina, fisioterapia, enfermagem, psicologia dentre outros, com vistas a garantir uma atenção integral e que responda as reais necessidades desses indivíduos e seus familiares.

O profissional médico é responsável pelo diagnostico diferencial, pois outras doenças possuem alguns sintomas similares aos da DMD como as que causam fraqueza nos nervos. A investigação vai desde o histórico do paciente, exame físico e solicitações de exames. Além disso, o médico que deve ser um especialista é responsável pelo acompanhamento e indicação de tratamento com fisioterapeuta (MARTINS; MARTOS, 2008; GONÇALVES, 2013).

O fisioterapeuta tem papel fundamental que visa a pratica de exercícios para diminuir a perda da deambulação, prevenir contraturas, complicações respiratórias e traumáticas, ajudar a manter a força muscular e movimentos para que o mesmo tenha uma independência nas suas atividades diárias (GEAVAERD et al., 2010).

Segundo Cerdeira e Villela (2011), os cuidadores de pacientes com DMD passam por uma sobrecarga muito grande por causa de diversas dificuldades enfrentadas como a constante degradação física, morte prematura e dificuldade de inclusão social dos portadores. Além disso, outros problemas enfrentados seriam depressão, ansiedade, medo, culpa, estresse entre vários outros no qual o apoio psicológico seria importante (COSTA; COSTA, 2007).

No que diz respeito ao enfermeiro cabe os cuidados com a função respiratória dos portadores, treinamento da mãe para alguns procedimentos, dar informações sobre o distúrbio aos familiares, orientar sobre a importância do autocuidado e tratamento contribuindo assim para um bom desenvolvimento físico e psicológico da criança (SANTOS et al, 2011; OLIVEIRA et al, 2013).

Nesse sentido, através da observação nas consultas de rotina e durante a anamnese, os sintomas iniciais da DMD devem ser avaliados e reconhecidos pelo profissional de saúde da atenção primária. No entanto, a falta de reconhecimento precoce dos sintomas leva a um

encaminhamento especializado errôneo e conseqüentemente a um diagnóstico tardio (MOREIRA; ARAÚJO, 2009).

Segundo Moreira e Araújo (2009, p. 42) “[...] o principal fator relacionado à demora é o desconhecimento médico da doença.” Além disso, os autores também sugerem que outro fator de grande relevância para o não reconhecimento dos sintomas iniciais, encaminhamentos tardios e errados seria problemas na formação acadêmica dos médicos generalista (MOREIRA; ARAÚJO, 2009).

Sendo assim, é reconhecida a necessidade de analisar o conhecimento dos profissionais da saúde sobre a DMD e identificar as ações desenvolvidas por estes profissionais relacionados para diagnóstico precoce da doença, com a finalidade de promover uma melhoria na assistência à criança com DMD garantindo o diagnóstico precoce e retardando as complicações através do suporte clínico e apoio familiar.

A relevância desse estudo se mostra na medida em que, o diagnóstico precoce permitirá o imediato início do tratamento, retardando as complicações e melhorando a qualidade de vida do paciente. Nesse contexto, destaca-se o protagonismo a ser exercido pelos profissionais da saúde, na medida em que são atores-chave para o reconhecimento dos primeiros sinais clínicos da doença e conseqüentemente o encaminhamento adequado.

Assim, o presente trabalho teve como objetivo analisar a partir de uma pesquisa bibliográfica os sinais e sintomas, diagnóstico, tratamento e cuidados multiprofissionais de pacientes portadores da distrofia muscular de Duchenne.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENE: ASPECTOS HISTÓRICOS, GENÉTICOS E CLÍNICOS

O Dr. Edward Meryon foi o primeiro médico a descrever a DMD em 1852. O interesse pela doença surgiu pela observação da prevalência de sintomas característicos e semelhantes em membros de uma mesma família e predominância em indivíduos do sexo masculino. Edward descobriu que era uma doença do músculo e não no sistema nervoso. O Francês Dr. Guillaîne Benjamin Amand Duchenne nove anos depois (1968) descreveu a doença mais detalhadamente, sendo pioneiro na biópsia muscular nos pacientes ainda em vida e acompanhando os distintos estágios da doença (FONSECA; FRANCA, 2004).

Dr. Duchenne definiu a doença como sendo a perda progressiva dos movimentos, afetando inicialmente os membros inferiores e posteriormente os superiores, com hipertrofia progressiva dos músculos afetados, aumento intersticial do tecido conjuntivo nos mesmos e aumento significativo de tecido adiposo nos músculos em estágio mais avançado. Mais prevalente em meninos do que em meninas podendo afetar várias crianças da mesma família (FONSECA; FRANCA, 2004, p. 2-3)

Os sinais, o prognóstico e o tratamento da doença foram descritos em 1879, pelo pesquisador Willian R. Gowers. Segundo ele a DMD era uma doença hereditária transmitida da mãe para a criança com predileção pelo sexo masculino. Ele descreveu a manobra bem característica da doença, manobra de Gower, evidenciada, quando a criança na tentativa de se levantar apoia seus braços em diferentes partes dos membros inferiores. Posteriormente, o pesquisador Wilhelm Heinrich Erb apontou que a DMD fazia parte de um grupo de doenças caracterizadas por degeneração muscular chamadas de distrofias musculares progressivas (FONSECA; FRANCA, 2004).

A DMD é uma doença genética hereditária recessiva causada por uma mutação em um dos braços curtos do cromossomo X (Xp21). Essa mutação é no gene que codifica a proteína distrofina, esta é importante para manter a função e a integridade das células musculares (FONSECA; MACHADO; FERRAZ, 2013; BORGES-OSÓRIO; REGINA, 2002; SUGIMOTO, 2007).

A distrofina localiza-se na parte superficial da membrana muscular também chamada de sarcolema. A ausência ou insuficiência da distrofina leva a degeneração muscular levando

a formação de um tecido fibroadiposo. Sendo uma doença relacionada ao cromossomo X, homens portadores dessa mutação, obrigatoriamente manifestarão os sinais e sintomas. As manifestações nas mulheres podem acontecer em duas situações, quando os dois X são afetados ou na síndrome de Turner (45 X). Assim, devido a raridade da manifestação da DMD em mulheres as estatísticas existentes baseiam-se somente em portadores do sexo masculino, tendo a relação de 1 para cada 3.500 nascidos (FONSECA; MACHADO; FERRAZ, 2013; BORGES-OSÓRIO; REGINA, 2002; SUGIMOTO, 2007).

As crianças com a DMD apresentam dificuldades para correr, andar, subir escadas, caem facilmente e ao se levantar do chão se apoiam nas mãos realizando uma manobra chamada de Gowers. Com a progressividade da doença elas também passam a andar nas pontas dos pés, apresentam dificuldades para elevar os braços e devido a um andar desequilibrado colocam a barriga pra frente e os ombros para trás. No exame físico também é observado um alargamento da panturrilha (pseudo - hipertrofia) devido a substituição do tecido muscular por um tecido fibroadiposo. E no que se refere ao perfil cognitivo algumas crianças podem apresentar deficiência intelectual (SUGIMOTO, 2007; GONÇALVES, 2013).

Segundo Sugimoto (2007, p. 11) “A progressão da doença leva o paciente à cadeira de rodas entre os 8 e os 12 anos, e ao óbito por falência cardiorrespiratória em torno dos 20 anos.”

2.2 DIAGNÓSTICOS, TRATAMENTO E PRINCIPAIS CUIDADOS DE SAÚDE

O diagnóstico da DMD é iniciado a partir do momento da consulta no qual o médico faz uma entrevista para obter o histórico do paciente. O exame físico neste momento é importante para se avaliar a fraqueza muscular. Um dos exames laboratoriais iniciais a serem solicitados é a dosagem sérica da CK, enzima que é liberada na corrente sanguínea devido à morte das células musculares. Nos portadores de distrofias, os níveis de CK estão bastante elevados, assim outros exames posteriores devem ser solicitados para a confirmação da DMD (GONÇALVES, 2013)

Segundo Fonseca e França (2004) a eletromiografia é um exame que também é solicitado para avaliar a função da unidade motora e o potencial elétrico das fibras musculares no ato da contração. Nos portadores da DMD o potencial de ação vai ser bem menor devido à perda da atividade da fibra muscular. Já a biópsia muscular é feita para avaliar o músculo através de uma coleta de tecido dos músculos deltoide, quadríceps e gastrocnêmico. Através deste exame é possível observar fibras musculares necrosadas, já substituídas por tecido

fibroadiposo bem como alterações no tamanho da fibra muscular. (FONSECA; FRANCA, 2004).

Mesmo com todos os indícios da DMD se faz necessário um estudo genético no qual é analisado a deleção em um dos braços curtos do cromossomo X responsável pela produção da distrofina (FONSECA; FRANCA, 2004).

Com o tempo os portadores da distrofia começam a ter complicações respiratórias que se tornam mais evidentes com a perda da deambulação e o comprometimento pulmonar, onde os pulmões vão sendo acometidos de forma progressiva por volta dos 10 a 12 anos de idade. A fraqueza e comprometimento dos músculos respiratórios levam a uma dificuldade na troca gasosa e consequentemente acarreta em uma ventilação diminuída. Esse quadro gera atelectasia, pneumonia, e insuficiência respiratória. Esses problemas pioram com as deformidades do tórax devido à escoliose, contribuindo para uma menor expansibilidade pulmonar. Esse quadro leva a uma fadiga dos pulmões gerando uma hipoventilação e uma forte falência respiratória (RODINI et al 2012; FONSECA; FRANCA, 2004).

Para Santos (2011), o paciente e a família necessitam de informações e instruções sobre o distúrbio, sua evolução prevista e as estratégias de cuidado e tratamento que otimizarão o crescimento, desenvolvimento do estado físico e psicológico do paciente. Uma gama de profissões ligadas à saúde estão envolvidas no ensino do paciente e da família, dentre elas a enfermagem. O enfermeiro tem um papel fundamental na manutenção da qualidade de vida do paciente, orientando e ensinando sobre o tratamento e autocuidado tanto a família como a comunidade.

Além disso, a elaboração de um programa terapêutico é muito importante para prevenir agravamentos clínicos que ocorrem com a evolução da doença. A utilização da ventilação mecânica não invasiva é interessante para pacientes em estágio de falência respiratória, onde os músculos apresentam fadiga e fraqueza impossibilitando que as vias aéreas fiquem livres de secreções. O Bilevel Positive Pressure Airway (BIPAP) é um suporte ventilatório que gera uma pressão positiva bifásica, fazendo com que o paciente tenha uma troca gasosa adequada, sendo esta uma alternativa para o uso domiciliar (FONSECA; MACHADO; FERRAZ, 2007).

É importante que o profissional de saúde saiba reconhecer os sinais apresentados por pacientes com deficiência respiratórias como dispneia, fadiga, sono inquieto, dificuldades em despertar do sono, cefaleia matutina. A oximetria de pulso e a radiografia de tórax devem ser feitos assim que detectados os problemas pulmonares. Durante o sono é importante monitorizar as trocas gasosas dos pacientes através da oximetria de pulso que confere em um

método que mensura a quantidade de oxihemoglobina no sangue (FONSECA, FRANCA, 2004).

No que diz respeito a utilização de medicamentos no tratamento da DMD, os corticosteroides se mostraram eficientes para retardar o curso da DMD, pois contribuem para o aumento da força e da contração muscular. No entanto a sua utilização é tema de discussão. Alguns defendem o seu uso assim que o diagnóstico é confirmado, já outros acham mais conveniente prescrever a partir do momento em que os pacientes apresentem dificuldades para andar. Apesar de seus benefícios, esse medicamento pode gerar alguns efeitos colaterais como, catarata, osteoporose, ganho de peso e mudanças comportamentais. Outros medicamentos indicados são a vitamina D e cálcio (GONÇALVES, 2013).

A fisioterapia é um tratamento de grande relevância na DMD. A mesma tem a finalidade de preservar as atividades diárias do paciente, assim como, manter a deambulação através de exercícios que conservem a força muscular. Os treinamentos ativos devem ser empregados, principalmente àqueles que são realizados na água. Já os exercícios de alongamentos são importantes para prevenir deformidades e contraturas. Já os exercícios de grande intensidade e duração devem ser evitados (MARTINS; MARTOS, 2008).

Além do paciente de DMD, os cuidadores também passam por uma sobrecarga constante, tendo que lidar com todas as complicações decorrentes da progressão da doença. Dúvidas e expectativas levam esses cuidadores a necessitarem de um apoio emocional e psicológico na tentativa de alívio de seu sofrimento, tendo em vista que o cuidador fica exclusivamente voltado para o paciente, que, segundo Cerdeira e Villela (2011, p. 5) “[...] esse cuidado é fisicamente e psicologicamente exaustivo”.

Sendo assim para o sucesso do tratamento é imprescindível uma equipe de profissionais qualificados e informados sobre a DMD e seu tratamento, objetivando ações educativas e preventivas. Além disso, essa equipe possui um papel importantíssimo na conscientização e treinamento de cuidadores, promovendo a participação da família e do paciente (CERDEIRA; VILLELA, 2011).

3 METODOLOGIA

Frente a esse contexto, emergiu a necessidade de realizar uma pesquisa bibliográfica com finalidade de conhecer a produção científica sobre a temática da distrofia muscular de Duchenne.

Segundo Marconi e Lakatos (2001), a pesquisa bibliográfica consiste em fazer um levantamento de todo um material já existente e publicado com a finalidade de fazer com que o pesquisador faça uma apreciação sobre um determinado assunto.

O levantamento foi realizado em junho de 2013 na Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), nas bases de dados Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (*LILACS*), SCIELO e no Google Acadêmico, utilizando-se os descritores, distrofia muscular de Duchenne, enfermagem, psicologia e fisioterapia.

Os critérios de inclusão definidos foram artigos publicados em português e inglês, e com texto na íntegra disponível *online*. Na busca inicial foram encontradas 46 produções, após a leitura de todos os títulos e resumos considerando os critérios de inclusão, 30 estudos foram selecionados para análise do texto na íntegra. Além desses também foram consultados 2 livros de textos clássicos em Genética.

4 RESULTADOS E DISCUSSÕES

A doença caracterizada por fraqueza muscular progressiva e irreversível, conhecida por DMD, apesar de rara, é tida como a mais comum das distrofias musculares. Seu diagnóstico é muitas vezes tardio principalmente pelo não reconhecimento precoce dos sinais e sintomas iniciais da doença, que são comuns a outras patologias que também geram fraqueza muscular. Por se tratar de uma doença relacionada ao cromossomo X, os pacientes em sua maioria são do sexo masculino.

Crianças portadoras de DMD apresentam além de sinais comuns a outras distrofias, sinais característicos comportamentais, bem como indícios clínicos que a diferenciam. Varias análises podem ser solicitadas pelo médico competente, no entanto somente o exame de DNA pode analisar a deleção do gene responsável pela produção da distrofina e consequentemente diagnosticar de forma precisa esta patologia.

Com o passar dos anos todos os sintomas a ela relacionados se agravam, diminuindo a expectativa de vida dos pacientes, que normalmente não passam da segunda década de vida.

Diversos profissionais da saúde são importantes desde o diagnóstico até o tratamento. Dentro dessa equipe podemos ressaltar o enfermeiro. Este tem papel fundamental como, o de reconhecimento dos sinais clínicos através das consultas de enfermagem; nas orientações aos familiares para cuidados domiciliares, como por exemplo mudanças de decúbito quando estiverem confinados a cadeira de rodas; no tratamento e autocuidado com os pacientes e consigo mesmos. Tirar dúvidas, prestar um apoio emocional e informar a família sobre todo o processo da doença, é extremamente necessário para que se atenuie a angústia perante uma doença que ainda não tem cura. Este acompanhamento do paciente e da família deve ser constante, durante toda a trajetória da doença.

5 CONCLUSÕES

A DMD é uma doença hereditária progressiva caracterizada pela deleção do gene da distrofina presente no cromossomo sexual X;

A DMD é a mais comum das distrofias atingindo cerca de 1 para cada 3.500 nascidos do sexo masculino, sendo assim classificada pela OMS (Organização Mundial da Saúde) como rara;

Aproximadamente aos 12 anos de idade os portadores estão confinados a cadeiras de rodas e a sobrevida é de aproximadamente 2 décadas de vida;

A manobra de Gowers é um sinal bem específico da doença podendo ser identificada por qualquer profissional que tenha conhecimento sobre a mesma;

Análise de DNA é o principal exame a ser feito para que se obter o diagnóstico da doença;

Dentre as várias complicações da doença as de maiores preocupações são as cardiorrespiratórias;

O enfermeiro é um profissional fundamental no diagnóstico precoce da doença, principalmente aqueles que fazem parte das unidades de saúde, tendo em vista, que a proximidade com a criança tem início antes mesmo do seu nascimento e perdura durante todo seu crescimento.

REFERÊNCIAS

- BORGES-OSÓRIO, REGINA Maria. **Genética humana**. 2 ed. Porto Alegre: ArtMed, 2002. p. 459.
- CAROMANO, Fatima A. et al. Correlação da massa e porcentagem de gordura com a idade na distrofia muscular de Duchenne. **Fisioter Mov**. Curitiba, v.23, n. 2, P.221-227, abr./jun, 2010. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/fm/v23n2/06.pdf>>. Acesso em: 01 ago. 2013.
- CERDEIRA Marcia, E.; VILLELA, Elisa M. B. Grupo psicoeducativo em sala de espera com cuidadores de pacientes com distrofia muscular de Duchenne. In: VII JORNADA DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA, 7., 2011,São Paulo.**Anais...**São Paulo, 2011.p. 1-20.
- COSTA, Terezinha P. G.; COSTA, Mateus P. G. Grupo de apoio psicológico: promovendo melhorias na qualidade de vida de familiares de pacientes portadores de distrofia muscular. **Revista da SPAGESP**. São Paulo, v. 8, n. 1, p. 36-42, jan./jun., 2007. Disponível em: <<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/rspagesp/v8n1/v8n1a05.pdf>>. Acesso em: 15 ago. 2013.
- FONSECA, Jakeline G.; FRANCA Marcella J. **Distrofia muscular de Duchenne: Complicações respiratórias e seu tratamento**. 2004. 46 f. (Monografia) - Universidade Católica de Goiás, Goiás 2004. Disponível em: <http://www.ucg.br/ucg/institutos/nepss/monografia/monografia_11.pdf>. Acesso em: 4 maio 2013.
- FONSECA, Jackeline G.; MACHADO, Macella J. F.; FERRAZ, Cristiane L. M. S. Distrofia muscular de Duchenne: Complicações respiratórias e seu tratamento. **Revista Ciência Médica**, v.16, n. 2, p.110-120, mar./abr., 2007. Disponível em: <http://www.ucg.br/ucg/institutos/nepss/monografia/monografia_11.pdf>. Acesso em: 9 abr. 2013.
- GEAERD, Monique S. et al. Alterações fisiológicas e metabólicas em indivíduos com distrofia muscular de Duchenne durante tratamento fisioterapêutico: Um estudo de caso. **Fisioter Mov**. Curitiba, v. 23, n. 1, p. 93-103, jan./mar., 2010. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0103-51502010000100009&script=sci_arttext>. Acesso em: 01 ago.2013.
- GONÇALVES, Joelma M. **A importância da fisioterapia no tratamento da Distrofia Muscular de Duchenne (DMD)**. [S. l.; s. n.], [2013?]. Acesso em: 1 maio 2013. Disponível em: <<http://www.portalbiocursos.com.br/artigos/ortopedia/33.pdf>>. Acesso em: 1 de maio 2013.
- JORDE, Lyann B. et al. Herança ligada ao x e mitocondrial. In: JORDE, Lyann B. et al. **Genética médica**. Rio de Janeiro: Guanabara, 1995. p. 80-96.
- MARCONI, Mariana A; LAKATOS, Eva M. Pesquisa Bibliográfica. In: **Metodologia do trabalho científico**. São Paulo: Atlas, 2001. p. 43-51.

MARTINS, Fernanda; MARTOS, Patrícia A. **Necessidades e compreensões dos familiares de pacientes com distrofia muscular de Duchenne**. São Paulo, 2008. (Monografia)- universidade federal de São Paulo, escola paulista de medicina 2008. Disponível em: <<http://www.latoneuro.com.br/common/pdf/tcc/tcc2007/PatriciaFernanda.pdf>>. Acesso em: 10 abr. 2003.

MARIANO, Wagner S.; SEVILHA, Rita. C. C.; SOUTO, Adriano. Aspectos genéticos, fisiológicos e clínicos de um paciente com distrofia muscular de Duchenne. **Ensaio e ciência**. São Paulo, v. 13, n. 1, p. 107-123, nov., 2009. Disponível em: <<http://sare.anhanguera.com/index.php/rencs/article/view/605/671>>. Acesso em: 3 ago. 2013.

MOREIRA, Andreia S. S.; ARAÚJO, Alexandra, P. Q. C. Não reconhecimento dos sintomas iniciais na atenção primária e a demora no diagnóstico da distrofia muscular de Duchenne. **Revista Brasileira Neurol**, v. 45, n. 3, p.39-43, jul./ago., 2009. Disponível em: <<http://files.bvs.br/upload/S/0101-8469/2009/v45n3/a39-43.pdf>>. Acesso em: 24 set. 2012.

NARDES Flávia; ARAÚJO Alexandra P. Q. C; Ribeiro Márcia Gonçalves. Mental retardation in Duchenne muscular dystrophy. **Jornal de pediatria**. Rio de janeiro, v. 88, n. 1, p.6-16, ago., 2012. Disponível em: <<http://www.scielo.br/jped/v88n1/a03v88n01.pdf>>. Acesso em: 01 set. 2013.

OLIVEIRA, Fabíola S. et al. Cuidado à criança com distrofia muscular dependente de tecnologia no domicílio: concepção de mães. **Revista Revrene**, v.14, n.1, p. 82-91, 2013. Disponível em: <http://www.repositorio.ufc.br:8080/ri/bitstream/123456789/4656/1/2013_art_imll%C3%BAcio.pdf>. Acesso em: 22 abr. 2013.

OTTO, Priscila G.; OTTO, Paulo A.; FROTA-PESSOA, O. As distrofias musculares progressivas. In: OTTO, Priscila G; OTTO, Paulo A.; FROTA-PESSOA, Oswaldo. **Genética humana e clínica**. São Paulo: Roca, 1998. p. 217-224.

RODINI, Carolina O. et al. Influência da adequação postural em cadeira de rodas na função respiratória de pacientes com distrofia muscular de Duchenne. **Pesquisa original**, v. 19, n. 2, p. 97-102, 2012. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S180929502012000200002&script=sci_arttext>. Acesso em: 5 maio 2013.

SANTOS, Franchesca P. O. et al. **Assistência de enfermagem nas complicações respiratórias da distrofia muscular de Duchenne**. [S. l.]: Webartigos, 2011. Disponível em: <<http://www.webartigos.com/artigos/assistencia-de-enfermagem-nas-complicacoes-respiratorias-da-distrofia-muscular-de-duchenne/67925/#ixzz2S5YWpchu>>. Acesso em: 01 maio 2013.

SUGIMOTO, L. O esforço da ciência para decifrar a distrofia muscular de Duchenne. **Jornal da Unicamp**. São Paulo, 8 out. 2007, p. 11. Disponível em: <http://www.unicamp.br/unicamp/unicamp_hoje/ju/outubro2007/ju375pag11.html>. Acesso em: 24 out. 2011.

ZACHI, Elaine C.; TAUB, Anita; VENTURA, Dora F. Perfil comportamental e competência de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne. **Estudos de psicologia**. São Paulo, v. 17, n.1, p.179-186, jan./abr., 2012. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/epsic/v17n1/22.pdf>>. Acesso em: 20 ago. 2012.