

**Mayanna Machado Freitas<sup>1</sup>**

Fisioterapeuta e Mestra em Saúde e Ambiente pela Universidade Tiradentes, Especialista em Fisioterapia Neurofuncional pela Universidade Redentor. E-mail: mayannammf@gmail.com

**Gabriel Conceição Schneider<sup>2</sup>**

Fisioterapeuta especialista em Fisioterapia Neurofuncional pela Universidade Redentor. E-mail: gabriel.fisio91@hotmail.com

**Stefane dos Santos<sup>3</sup>**

3Discente em Ciências Biomédicas pela Universidade Tiradentes. E-mail: stefanesantos5294@gmail.com

**Andréa Victória Oliveira Santos<sup>4</sup>**

Discente em Ciências Biomédicas pela Universidade Tiradentes. Email: drehrs@gmail.com

**Luiz Eduardo Oliveira de Almeida<sup>5</sup>**

Discente em Ciências Biomédicas pela Universidade Tiradentes. Email: dduam@gmail.com

**Maysa Machado Freitas<sup>6</sup>**

Discente em Medicina pela Universidad de Buenos Aires. E-mail: maysamachadof@gmail.com

**Bruno Felipe de Santana Santos<sup>7</sup>**

Psicólogo e Mestre em Saúde e Ambiente pela Universidade Tiradentes. Email: bruno\_psico@yahoo.com.br

**Lorena Emília Sena Lopes<sup>8</sup>**

Enfermeira pela Universidade Tiradentes. E-mail: lorena.lopes1@gmail.com

**Sheilla da Silva Barroso<sup>9</sup>**

Profissional de Educação Física, Mestra em Saúde e Ambiente pela Universidade Tiradentes. E-mail: sheillassb@gmail.com

**QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: REVISÃO SISTEMÁTICA**

*QUALITY OF LIFE OF PATIENTS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY: SYSTEMATIC REVIEW*

**RESUMO**

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é caracterizada por um comprometimento muscular progressivo e irreversível, cujas manifestações clínicas interferem negativamente na qualidade de vida dos pacientes. Objetivo: Realizar uma revisão sistemática sobre a qualidade de vida (QV) dos pacientes com diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne. Metodologia: Foram consultados artigos publicados entre os anos de 2007 e 2017, utilizando-se Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e Medical Subject Headings (MeSH), através das seguintes bases de dados: SciELO, PubMed e LILACS. Resultados: De um total de 605 artigos, somente 6 atenderam aos critérios de inclusão. Os estudos foram desenvolvidos no Brasil, Estados Unidos, Taiwan, Irã, Alemanha, Itália e Reino Unido. Sete questionários distintos foram utilizados para avaliar a QV em indivíduos com DMD. A incapacidade física foi o domínio mais afetado pelos pacientes e os domínios menos afetados foram a saúde mental e relações interpessoais. Conclusão: Os estudos mostraram bons resultados relacionados à QV, no entanto, muitos deles foram respondidos com ajuda dos cuidadores, o que dificulta o caráter fidedigno dos resultados. Assim, faz-se necessária a realização de mais estudos com escalas de fácil entendimento aos pacientes, de modo a serem obtidas respostas sem a interferência de terceiros.

**PALAVRAS-CHAVE:** Distrofia Muscular de Duchenne; Qualidade de Vida

**ABSTRACT**

Introduction: Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is characterized by a progressive and irreversible muscular commitment, whose clinical manifestations interfere negatively in the quality of life of patients. Objective: To conduct a systematic review of the quality of life (QL) of patients diagnosed with Duchenne muscular dystrophy. Methodology: Articles published between the years 2007 and 2017 were consulted, using Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) and Medical Subject Headings (MeSH), through the following databases: SciELO, PubMed and LILACS. Results: From a total of 605 articles, only 6 meet the inclusion criteria. The studies were developed in Brazil, the United States, Taiwan, Iran, Germany, Italy and the United Kingdom. Seven distinct questionnaires were used to evaluate QL in individuals with DMD. Physical disability was the most affected domain by patients and the least affected

domains were mental health and interpersonal relationships. Conclusion: The studies showed good results related to QL, however, many of them were answered with the help of caregivers, which hinders the reliable character of the results. Thus, it is necessary to carry out more studies with scales of easy understanding to patients, in order to be obtained answers without the interference of third parties.

**KEYWORDS:** Muscular Dystrophy, Duchenne, Quality of Life

## INTRODUÇÃO

A Distrofia muscular de Duchenne (DMD) corresponde a um grupo de doenças genéticas neuromusculares de caráter autossômico recessivo ligado ao cromossomo Xp21, caracterizada por uma perda muscular progressiva (ARTSMA et al., 2016). O comprometimento muscular progressivo e irreversível deve-se à deficiência da distrofina, resultando em rompimento da membrana celular e da lâmina basal, impossibilitando o influxo de cálcio e levando à perda da integridade muscular (SIENKIEWICZ et al., 2015).

Estima-se que a ocorrência da DMD é de 1 para cada 3.600 nascidos vivos do sexo masculino (OKUBO et al., 2016) e 700 novos casos por ano no Brasil (FACHARDO et al., 2004). Um estudo epidemiológico realizado na cidade de Aracaju evidenciou 9 casos de DMD do sexo masculino com faixa etária entre 4 e 9 anos (FREITAS et al., 2013).

As manifestações clínicas se iniciam nos primeiros anos de vida (entre 3 e 5 anos) com quedas frequentes e dificuldades de levantar-se do chão devido à fraqueza dos músculos da cintura pélvica, manobra conhecida como sinal de “Gowers”. Esse quadro evolui para hiperlordose lombar, hipertrofia de gastrocnêmios, marcha anserina e insuficiências respiratória e cardíaca (FUJINO et al., 2016). Embora existam modificações na evolução do quadro clínico, geralmente os pacientes com DMD não estão aptos a realizar marcha após os 16 anos de idade, uma vez que essa capacidade é perdida entre 12 e 17 anos (RYDER et al., 2017).

Embora existam medidas terapêuticas medicamentosas e fisioterapêuticas para prolongar a sobrevida, a qualidade de vida (QV) desses pacientes é alterada negativamente de alguma forma, seja em seu aspecto físico e psíquico, seja nas relações interpessoais (RYDER et al., 2017). De acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS), a QV é definida como a presença de bem-estar físico, mental e social e não está relacionada somente à ausência de doenças (WHO, 1995).

A saúde pública tem apresentado uma abordagem multidisciplinar de QV e, para que essa assistência seja efetiva, faz-se necessária a aplicação de medidas quantitativas, como questionários, aos pacientes com DMD, de modo que possam obter uma melhor percepção sobre a vida e condições de saúde. Nesse contexto, o objetivo do presente estudo foi realizar uma revisão integrativa da literatura sobre a qualidade de vida dos pacientes com diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne.

## METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão sistemática norteada pela seguinte pergunta: “Qual a qualidade de vida dos pacientes com diagnóstico de Distrofia muscular de Duchenne?”.

Foram consultados os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e Medical Subject Headings (MeSH), combinados da seguinte maneira: “Distrofia Muscular de Duchenne and Qualidade de Vida”, “Distrofia Muscular de Duchenne and Calidad de Vida e Muscular Dystrophy”, “Duchenne and Quality of Life, Muscular Dystrophy, Duchenne and Life Quality”, “Muscular Dystrophy, Duchenne and Health-Related Quality of Life”.

A busca foi conduzida pelas seguintes bases de dados: SciELO, PubMed e LILACS. Todo o processo de busca e seleção dos artigos foi conduzido por dois pesquisadores independentes. Quando considerados elegíveis concensualmente, os artigos eram incluídos no estudo; em caso de discordância, os pesquisadores discutiam novamente o artigo até chegar a um parecer comum. Os critérios de inclusão para seleção dos estudos foram: pesquisas que descreveram a QV de pacientes com diagnóstico de DMD; artigos publicados de 2007 a 2017; artigos em português, inglês ou espanhol; artigos que fizeram uso de escalas para avaliação de QV.

A definição do intervalo de publicação como dos últimos dez anos ocorreu por ser um período de tempo amplo e atual, contendo os últimos estudos relatados sobre o tema. Foram utilizados como critérios de exclusão: artigos que não tiveram como foco principal a avaliação da QV em pacientes com diagnóstico de DMD; artigos repetidos; editoriais, cartas, comentários, dissertações ou teses.

Os artigos foram submetidos ao Teste de Relevância I (TRI), por meio da leitura dos títulos e resumos. A aplicação do Teste de Relevância I resultou na seleção de 17 artigos e exclusão de 588. Posteriormente, os 17 artigos selecionados foram submetidos ao Teste de Relevância II (TRII), estando todos os artigos na íntegra (Figura 1).

Figura 1. Formulário de aplicação dos Testes de Relevância I e II.

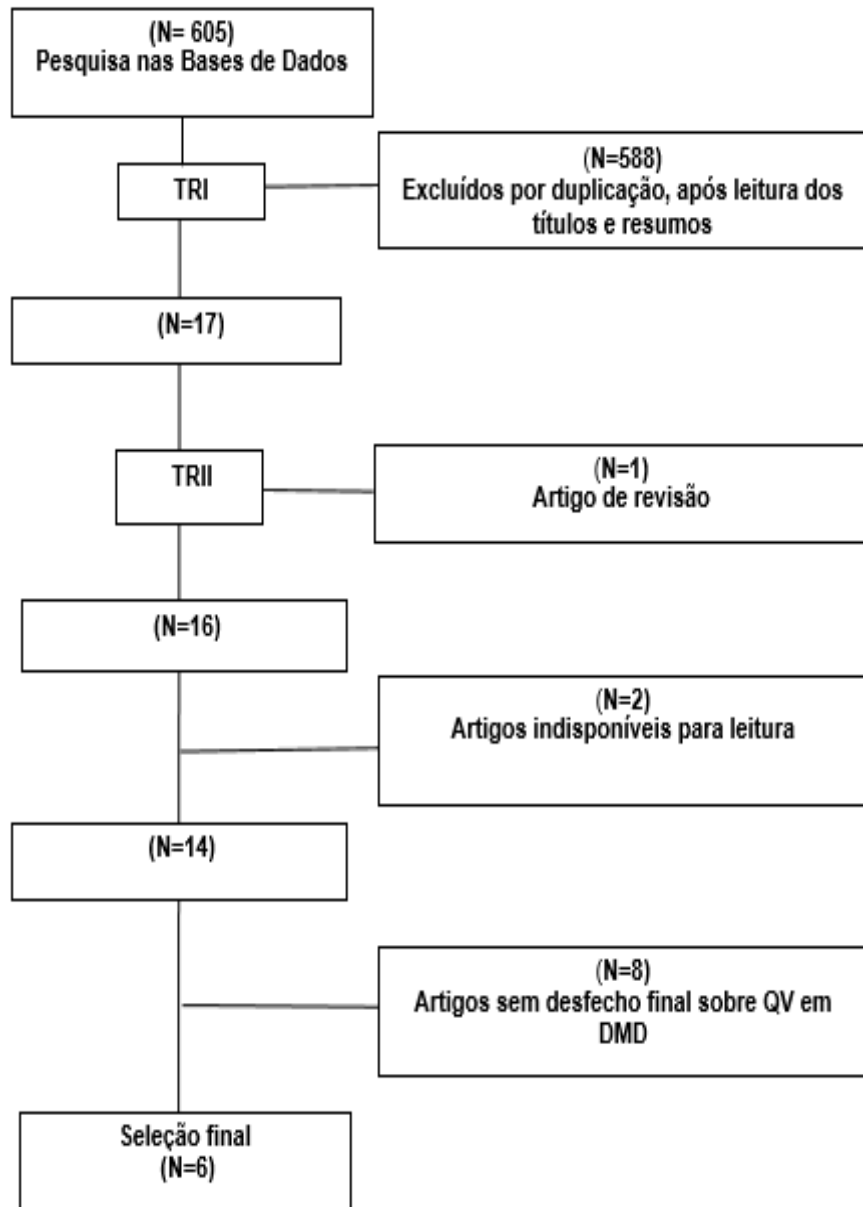
Formulário de aplicação do Teste de Relevância I		
Critérios de inclusão	Sim	Não
O estudo aborda a qualidade de vida de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne?		
O artigo foi publicado no período de 2007 a 2017?		
O artigo está em inglês, português ou espanhol?		
Critérios de exclusão		
E editorial, carta, comentário, revisão, relato de caso isolado, dissertação ou tese?		
Formulário de aplicação do Teste de Relevância II		
Critérios de inclusão		
O estudo descreve a qualidade de vida de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne?		
O artigo utilizou instrumentos para avaliação da qualidade de vida?		
Critérios de exclusão		
O artigo não tem como foco principal a análise da qualidade de vida de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne?		

O risco de viés dos trabalhos selecionados foi classificado como baixo, incerto ou alto com base nos critérios estabelecidos pela ferramenta da Cochrane Collaboration, por meio do software RevMan (versão 5.3, The Nordic Cochrane Centre, The Cochrane Collaboration, Copenhagen, Dinamarca, 2014). A análise foi feita por dois autores de forma independente e qualquer disparidade foi resolvida por meio de discussão, com o envolvimento de uma terceira pessoa caso necessário. Os resultados da qualidade metodológica foram apresentados em formato de gráfico.

## RESULTADOS

Após busca nas bases de dados, foram identificados 605 artigos. 588 foram inicialmente descartados pelos títulos, resumos, por estarem duplicados nas bases de dados e estarem relacionados a tratamentos fisioterapêuticos, medicamentosos e outras patologias. Das 17 publicações selecionadas, 1 foi excluída por ser um artigo de revisão sistemática, 2 não estavam disponíveis para leitura completa e 8 foram excluídos por não apresentarem como desfecho principal a análise da QV em pacientes com diagnóstico de DMD (Figura 2).

**Figura 2.** Fluxograma das etapas seguidas para seleção dos artigos.



A tabela 1 representa o percentual dos artigos encontrados, descartados e utilizados após a busca dos descritores conjugados. Nota-se que os descritores “Dystrophy Muscular, Duchenne; Quality of Life”, “Distrofia Muscular de Duchenne; Qualidade de Vida” e “Distrofia Muscular de Duchenne e Calidad de Vida” foram os mais encontrados.

Tabela 1. Prevalência dos descritores conjugados pesquisados nos bancos de dados SciELO, PubMed e LILACS.

Descritores conjugados	Artigos encontrados		Artigos descartados		Artigos utilizados	
	N	%	N	%	N	%
Distrofia Muscular de Duchenne; Qualidade de Vida	3	0,49	2	0,34	1	16,6
Distrofia Muscular de Duchenne; Calidad de Vida	2	0,33	1	0,001	1	16,6
Dystrophy Muscular, Duchenne; Quality of Life	200	33,05	196	33,3	4	66,6
Dystrophy Muscular, Duchenne; Life Quality	200	33,05	200	34,01	0	0
Dystrophy Muscular, Duchenne; Health-Related Quality of Life	200	33,05	200	34,01	0	0
<b>TOTAL</b>	<b>605</b>	<b>100</b>	<b>588</b>	<b>100</b>	<b>6</b>	<b>100</b>

O presente estudo evidenciou 6 publicações dentro dos critérios de inclusão estabelecidos, as quais avaliaram a QV de pacientes com DMD por meio de questionários. A tabela 2 apresenta a descrição dos resultados obtidos quanto aos domínios de cada instrumento utilizado pelos avaliadores.

**Tabela 2.** Artigos selecionados referentes à descrição da QV de pacientes com diagnóstico de DMD.

AUTOR/TÍTULO/ANO/PAÍS/ IDIOMA/PERIÓDICO	OBJETIVOS	PERFIL DA AMOSTRA/ INSTRUMENTOS	RESULTADOS REFERENTES A QV
-Simon et al. - <i>Duchenne muscular dystrophy: quality of life among 95 patients evaluated using the Life Satisfaction Index for Adolescents</i> -2011 -Brasil -Inglês -Arquivos de Neuropsiquiatria	Quantificar a QV em crianças com DMD em diferentes idades	-95 pacientes -Faixa etária entre 5 e 17 anos -Divididos em 4 grupos por idades -Nível educacional: 8 pacientes nunca frequentaram escola, 3 com ensino médio, 82 com nível primário -39 cadeirantes -Instrumento: <i>Life Satisfaction Index for Adolescents (LSI-A)</i> (4 avaliações com intervalo de 3 meses) -Questionário respondido pelos pacientes	-Bem-estar geral: aumento significativo em pacientes com faixa etária entre 8-10 anos após 9 meses de acompanhamento -Desenvolvimento pessoal, satisfação pessoal, lazer e recreação: aumento significativo em todas as faixas etárias -Não houve perda de QV entre as crianças mais velhas com perda de capacidade funcional
-Melo et al. - <i>Evaluation of the quality of life of children with Duchenne's progressive muscular dystrophy</i> -2007 -Brasil -Inglês -Revista de Neurología	Avaliar a QV de pacientes com DMD e seus cuidadores	-14 pacientes avaliados com média de 9,9 anos de idade Nível educacional: 4 não frequentam escola e os pacientes que frequentavam escola, 50% encontraram-se em nível primário -78,6% dos pacientes não deambulavam Instrumento: AUQEI qualitativo e quantitativo -Questionário respondido pelos pacientes	-AUQEI quantitativo: domínios funcionalidade e família apresentaram as maiores medianas -AUQEI qualitativo: percepção de felicidade ao movimentarem-se com as cadeiras de rodas de modo independente, infelicidade devido a incapacidade física, tristeza por não poderem realizar atividades de lazer
-Lue et al. - <i>Quality of life of patients with Duchenne muscular dystrophy: from adolescence to young men</i> -2017	Avaliar a QV de adolescentes e jovens com DMD	-41 pacientes com faixa etária de 15,2 anos -Pacientes do departamento neurológico do hospital de Taiwan	-SF-36: domínio mais afetado foi a funcionalidade e a saúde mental o menos prejudicado -WHOQOL-BREF: saúde física foi o domínio mais baixo do grupo com

<p>-Taiwan -Inglês -Disability and Rehabilitation</p>		<p>-Instrumento: SF-36 e WHOQOL-BREF -Questionário respondido pelos pacientes</p>	<p>pacientes mais jovens e relacionamentos interpessoais foi o de menor pontuação entre os pacientes de maior faixa etária</p>
<p>-Zamani et al. -The quality of life in boys with Duchenne muscular dystrophy -2016 -Irã -Inglês -Neuromuscular Disorders</p>	<p>Avaliar a QV de pacientes com diagnóstico de DMD</p>	<p>-85 pacientes com média de 12,6 anos de faixa etária -Instrumento: KIDSCREEN-27 -Questionário respondido pelos pacientes e cuidadores</p>	<p>-KIDSCREEN-27: QV mais baixa nos domínios atividade física e saúde, humor e sentimentos e amizades quando comparado ao grupo controle. Os domínios família e tempo livre, escola e aprendizado apresentaram-se similares em ambos os grupos</p>
<p>-Landfeldt et al. -Health-related quality of life in patients with Duchenne muscular dystrophy: a multinational, cross-sectional study -2015 -Alemanha, Itália, Reino Unido e Estados Unidos -Inglês -Developmental Medicine and Child Neurology</p>	<p>Avaliar a QV de pacientes com diagnóstico de DMD</p>	<p>-770 pacientes com DMD -Pacientes com faixa etária mínima de 5 anos da Alemanha, Estados Unidos, Itália e Reino Unido -Diagnóstico: teste genético -Instrumento: PedsQL -Questionário respondido juntamente com seus cuidadores -87% responderam ao questionário sem ajuda de seus cuidadores</p>	<p>-Escore médio semelhante em todos os países -Pacientes alemães e italianos indicaram problemas mais frequentes durante a noite -Pacientes do Reino Unido, além do cansaço, apresentaram problemas mais frequentes em suas famílias -Pacientes dos Estados Unidos indicaram a maioria dos problemas com dor nos membros inferiores</p>



---

-Uzarq et al.

-*Health-Related Quality of Life in Children and Adolescents With* Avaliar a QV de pacientes com diagnóstico de DMD

*Duchenne Muscular Dystrophy*

-2015

-Texas

-Inglês

-Pediatrics

-117 pacientes com DMD do sexo masculino

-Faixa etária média de 10,4 anos

-90% dos pacientes de raça caucasiana

-85% faziam uso de tratamento com esteroides

58% necessitavam de ajuda para locomoção

-Instrumento: PedsQL

-Questionário respondido com ajuda dos cuidadores

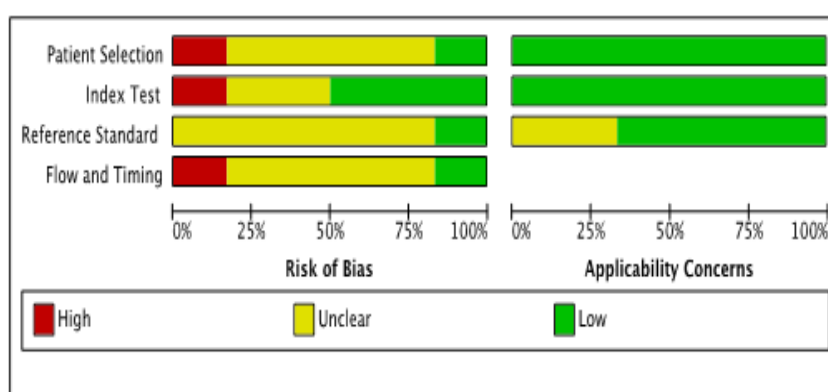
-Aspectos físicos e psicossociais foram prejudicados significativamente quando comparados ao grupo controle

-Domínio psicossocial mais prejudicado em pacientes com faixa etária entre 13-18 anos.

---

A figura 3 mostra o gráfico do risco de viés dos estudos selecionados. Todos os estudos não dispuseram de informações suficientes para avaliar se existiam outros importantes riscos de viés. Desse modo, observa-se que a qualidade metodológica foi considerada moderada nos 4 domínios avaliados. A aplicabilidade foi considerada em relação ao presente estudo de revisão sistemática, que avaliou a QV em pacientes com diagnóstico de DMD.

Figura 3. Gráfico da análise do risco de viés e aplicabilidade dos estudos selecionados, apresentado como porcentagens em todos os estudos incluídos.



## DISCUSSÃO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) acomete mais o sexo masculino por ser uma doença genética com herança recessiva ligada à alteração no gene X (SIMON et al. 2011; LUE et al., 2016), corroborando com os 6 estudos incluídos em que somente foram encontrados meninos para serem avaliados. De acordo com Darras et al. (2014), as mulheres portadoras possuem uma chance de transmitir 50% do variante genético em cada gestação. Somente filhos homens herdarão a doença, sendo as meninas portadoras assintomáticas. O teste genético molecular para detecção de pode estabelecer o diagnóstico de uma distrofinopatia sem biópsia muscular na maioria dos indivíduos com esta patologia. Achados clínicos, história familiar, concentração de creatinafosfoquinase (CPK) no soro ou biópsia também são métodos de diagnósticos precoces.

Para Gonçalves et al. (2008), trata-se de uma doença irreversível, incapacitante e com impacto negativo na qualidade de vida (QV), visto que os comprometimentos ultrapassam o domínio motor. Embora haja estudos com a avaliação de QV desses indivíduos, a maioria dos estudos se dá com ajuda de seus cuidadores, o que modifica a percepção do próprio paciente. Esse fato é evidenciado e ratificado nas pesquisas científicas de Zamani et al. (2016), Landfeldt et al. (2015) e Uzarq et al. (2015).

A avaliação da QV torna-se uma difícil área para pesquisa, visto que, apesar do seu conceito envolver o bem-estar físico, mental e social, é muito abstrato e

subjetivo. Em uma visão geral, definir QV envolve quatro esferas: esfera global, representada pela sociedade; esfera externa, composta por condições socioeconômicas; e uma esfera pessoal, com enfoque para as condições físicas, mentais e espirituais<sup>16</sup>. Além disso, os domínios utilizados em cada escala de QV têm como objetivo analisar a percepção de saúde dos indivíduos, norteados as ações de intervenção (VAGETTI et al., 2013).

Zamani et al. (2016) evidenciou que, apesar do avanço da doença, houve similaridade de resultados nos domínios família e tempo livre, escola e aprendizado em comparação ao grupo sadio. Simon et al. (2011) notou que a estabilidade nos domínios de QV após aplicação do questionário LSI-A ocorreu devido ao apoio social dos pais, juntamente com o conhecimento da perspectiva de vida mais positiva dos seus filhos.

Com relação ao domínio lazer, Melo et al. (2007) evidenciou que as crianças se sentiam melhor pela capacidade de brincar com os amigos, ir para a escola e moverem-se pela casa, discordando dos achados de Lue et al. (2016), em que a saúde física, psicológica e social apresentaram impactos de moderados a graves.

Os instrumentos para avaliação de QV servem para garantir a precisão dos dados colhidos, e, por esse motivo, a maioria tem como critério de exclusão indivíduos com déficit cognitivo, observado nos estudos de Simon et al. (2011), Lue et al. (2016) e Zamani et al. (2016). Nesse sentido, é necessário a criação de escalas de maior aplicabilidade e entendimento, como o estudo de Melo et al. (2009), que utilizou escala AUQEI, com objetivo de facilitar a compreensão do teste direcionado para crianças de 4 a 12 anos e seus respectivos cuidadores.

No que se refere a instrumentos específicos que avaliem a QV em pacientes com DMD, o LSI-A foi desenvolvido por Reid e Renwick (1994) com foco em doenças neuromusculares. Composto por 45 questões, com escala de 1 a 5, abrange domínios como bem-estar geral, relacionamento interpessoal, satisfação pessoal, lazer e recreação. Simon et al. (2011) aplicaram o LSI-A em 95 crianças com DMD com faixa etária entre 5 e 17 anos. Os resultados obtidos mostraram que é uma escala eficiente, capaz de qualificar e quantificar a QV destes pacientes ao longo do acompanhamento, por haver uma diversidade de abrangências.

No entanto, embora a LSI seja específica para DMD, o presente estudo evidenciou que a escala mais utilizada com os pacientes portadores de DMD foi a PedQL (UZARK et al., 2012; LANDFELDT et al., 2016). Trata-se de um instrumento promissor para avaliar a QV em crianças de 2 a 18 anos, com avaliação e aplicação progressiva. Apresenta confiabilidade e validade por ser traduzido para muitos idiomas e amplamente usado em mais de 60 países. Por possuir uma propriedade psicométrica satisfatória, como o auto-relato da criança e dos cuidadores, o PedQL torna-se uma boa medida de investigação e avaliação (FENG et al., 2011).

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Embora uma doença neuromuscular e irreversível como DMD influencie na capacidade física, é necessário um gerenciamento multidisciplinar com foco em medidas preventivas, bem como intervenções ativas para abordar as complicações primárias e secundárias resultantes dessa desordem. Além disso, a realização de instrumentos para avaliação da QV tem importância fundamental

na participação de atividades referentes à idade e promoção geral da saúde. Os resultados do presente estudo ressaltam a necessidade de instrumentos mais eficazes e de melhor entendimento para que o próprio portador da DMD possa ter a capacidade de obtenção de resposta sem influência direta ou indireta de familiares ou cuidadores.

## REFERÊNCIAS

- ARTSMA-RUS, A., GINJAAR, I.B.; BUSHBY, K. **The importance of genetic diagnosis for Duchenne muscular dystrophy.** J Med Genet, v. 53, p.145-151, 2016.
- DARRAS, B.T.; MILLER, D.T.; URION, D.K. **Dystrophinopathies.** In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2018, 2000.
- FACHARDO, G.A.; CARVALHO, S.C.P, VITORINO, D.F.M. **Tratamento hidroterápico na Distrofia Muscular de Duchenne:** Relato de um caso. Revista Neurociências, v.12, n.4, p.217-221, 2004.
- FENG, L., ZHANG, Y.; CHEN, R.; HAO, Y. **The Chinese version of the Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™) 3.0 Asthma Module:** reliability and validity. Health Qual Life Outcomes, v.9, n.64, 2011.
- FREITAS, M.M.; SANTOS, A.R.C.; OLIVEIRA, J.V.R.; MAIA, D.C.; FRANÇA, R.R. **Perfil epidemiológico e funcional de pacientes com distrofia muscular de Duchenne atendidos em clínicas de fisioterapia na cidade de Aracaju.** Interfaces Científicas - Saúde e Ambiente, v.1, n.2, p.21-32, 2013.
- FUJINO, H.; IWATA, Y.; SAITO, T.; MATSUMURA, T.; FUJIMURA, H.; IMURA, O. **The experiences of patients with Duchenne muscular dystrophy in facing and learning about their clinical conditions.** Int J Qualitative Stud Health Well-being, v.12, n.32045, p.1-8, 2016.
- GONÇALVES, M.; DYLEWSKI, V.; CHAVES, A.C.X.; SILVA, T.M.; FÁVERO, F.M.; FONTES, S.V. et al. **Qualidade de vida:** análise comparativa entre crianças com distrofia muscular de Duchenne e seus cuidadores. Rev Neurocienc., v.16, p.275-279, 2008.
- LANDFELDT, E.; LINDGREN, P.; BELL, C.F.; GUGLIERI, M.; STRAUB, V.; LOCHMÜLLER, H. et al. **Health-related quality of life in patients with Duchenne muscular dystrophy:** a multinational, cross-sectional study. Dev Med Child Neurol., v.58, n.5, p.508-515, 2016.
- LINDSTRÖM, B. **Quality of life for children and disabled children based on health as a resource concept.** J Epidemiol Community Health, v.48, n.6, p.529-530, 1994.
- LUE, Y.J.; CHEN, S.S.; LU, Y.M. **Quality of life of patients with Duchenne muscular dystrophy:** from adolescence to young men. Disabil Rehabil., v.39, n.14, p.1408-1413, 2017.

MELO, E.L.A.; VALDÉS, M.T.M. **Evaluation of the quality of life of children with Duchenne's progressive muscular dystrophy.** Rev Neurol., v.45, n.2, p.81-87, 2007.

MELO, E.L.A.; VALDÉS, M.T.M.; SILVA, C.E.P.; CORBELLA, M.B.; MARTÍZES, B.A. **Quality of life and wishes in Duchenne Muscular Dystrophy: the perception of the children and their parents.** Rev. bras. promoç. saúde, v.22, n.4, p.233-239, 2009.

OKUBO, M.; MINAMI, N.; GOTO, K.; GOTO, Y.; NOGUCHI, S.; MITSUHASHI, S.; NISHINO, I. **Genetic diagnosis of Duchenne/Becker muscular dystrophy using next-generation sequencing: validation analysis of DMD mutations.** J Hum Genet, v.61, n.6, p.483-489, 2016.

REID, D.T.; RENWICK, R.M. Preliminary validation of a new instrument to measure life satisfaction in adolescents with neuromuscular disorders. Int J Rehabil Res., v.17, n.2, p.184-188, 1994.

RYDER, S.; LEADLEY, R.M.; ARMSTRONG, N.; WESTWOOD, M.; KOCK, S.; BUTT, T.; et al. **The burden, epidemiology, costs and treatment for Duchenne muscular dystrophy: an evidence review.** , v.12, n.79, p.1-21, 2017.

SIENKIEWICZ, D.; KULAK, W.; OKUROWSKA-ZAWADA, B.; PASZKO-PATEJ, G.; KAWNIK, K. **Duchenne muscular dystrophy: current cell therapies.** Ther Adv Neurol Disord, v.8, n.4, p.166-177, 2015.

SIMON, V.A.; RESENDE, M.B.D.; SIMON, M.A.V.P.; ZANOTELI, E.; REED, U.C. **Duchenne muscular dystrophy: quality of life among 95 patients evaluated using the Life Satisfaction Index for Adolescents.** Arq. Neuro-Psiquiatr, v.69, n.1, p.19-22, 2011.

UZARK, K.; KING, E.; CRIFE, L.; SPICER, R.; SAGE, J.; KINNETT, K. et al. Health-related quality of life in children and adolescents with Duchenne muscular dystrophy, Pediatrics, v.130, n.6, p.1559-1566, 2012.

VAGETTI, G.C.; MOREIRA, N.B.; BARBOSA-FILHO, V.C.; OLIVEIRA, V.; CANCIAN, C.F.; MAZZARDO, O.; et al. **Domínios da qualidade de vida associados à percepção de saúde: um estudo com idosos de um programa de atividade física em bairros de baixa renda de Curitiba, Paraná, Brasil.** Ciênc saúde coletiva, v.18, n.12, p.3483-3493, 2013.

WHO, Q.O.L. **THE WORLD HEALTH ORGANIZATION QUALITY OF LIFE ASSESSMENT (WHOQOL): POSITION PAPER FROM THE WORLD HEALTH ORGANIZATION.** Soc. Sci. Med, v.41, n.10, p.1403-1409, 1995.

Zamani, G.; HEIDARI, M.; AZIZI, M.R.; ASHRAFI, M.R.; MOHAMMADI, M.; SHERVIN, B.R. et al. **The quality of life in boys with Duchenne muscular dystrophy.** Neuromuscul Disord., v.26, n.7, p.423-427, 2016.

**Recebido em:** 23-05-2018

**Aceito em:** 03-10-2019