

A FISIOTERAPIA APLICADA ÀS ALTERAÇÕES RESPIRATÓRIAS NA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: uma discussão teórica

Priscila Buzachero Ferreira

Graduanda em Educação Física - Licenciatura
Faculdades Integradas de Três Lagoas – FITL/AEMS

Tayla Oliveira Viana

Graduanda em Educação Física - Licenciatura
Faculdades Integradas de Três Lagoas – FITL/AEMS

Elaine da Silva Kraievski

Docente-Especialista; Faculdades Integradas de Três Lagoas – FITL/AEMS

RESUMO

Este trabalho é uma revisão bibliográfica e tem como objetivo mostrar a importância dos estudos fisioterapêuticos aplicados a Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) que estão diretamente relacionados a qualidade de vida dos portadores. A DMD é uma doença hereditária progressiva ligada ao cromossomo X, assim, em uma família de portadores do gene doente, metade dos membros do sexo masculino da família, e metade dos membros do sexo feminino são portadores assintomáticos. A proporção de casos segundo pesquisas afeta cerca de 1 em cada 3.500 crianças nascidas vivas. Esta é a segunda maior desordem genética constituída em uma doença de caráter recessivo, causada por uma alteração no braço curto do gene do cromossomo X, locus Xp21 sub-banda Xp212. As alterações perceptíveis podem ter início na infância, geralmente até os 4 anos de vida, mas também podem ser retardadas e só aparecerem na fase adulta. Essa doença cursa como um defeito na membrana muscular, que causa a ausência e diminuição de Distrofina (Proteína produzida pelo gene Xp21) proteína esta responsável pela integridade da membrana basal da fibra muscular. Pela deficiência desta proteína, em consequência há uma grande perda na capacidade respiratória, devido a conseqüente alteração postural e diminuição progressiva na força inspiratória, levando a um distúrbio respiratório restritivo. Técnicas fisioterapêuticas são utilizadas na melhora da capacidade respiratória, postural e retardo na perda muscular devido á imobilidade destes pacientes, quando em estágio avançado da doença.

PALAVRAS-CHAVE: Distrofia muscular de Duchenne; Fisioterapia; Alterações respiratórias.

INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença que causa a perda progressiva da força muscular, atingindo geralmente meninos na primeira década de vida, e evolui levando geralmente a uma incapacidade de deambular tendo como consequência geralmente a morte na segunda década de vida devido a complicações na capacidade respiratória (SANTOS *et al.*, 2006).

A forma hereditária de distrofia muscular está diretamente ligada ao cromossomo X, assim, sendo caracterizada como a maior desordem genética

constituída em uma doença de caráter recessivo, causada por uma alteração no braço curto do gene do cromossomo X, locus Xp21 sub-banda Xp212, sendo este responsável pela produção da proteína Distrofina. Esta proteína é essencial para a manutenção e integridade da membrana basal da fibra muscular também chamada de Sarcolema (GEVAERD *et al.*, 2010).

A presença de formas anormais ou ausência desta proteína pode atingir toda musculatura corpórea sendo encontrada em ausência até no sistema nervoso central (ANDERSON *et al.*, 2002).

1 ETIOLOGIA

De acordo com Santos *et al.* (2006), a DMD é uma doença degenerativa que afeta principalmente crianças do sexo masculino. O autor relata que é um distúrbio genético de caráter recessivo, ligado ao cromossomo X, ou seja, ao sexo, ocasionado pela deleção do gene que codifica a proteína Distrofina, essencial para a manutenção da membrana da célula muscular.

Estudos revelam que a herança recessiva ligada ao sexo ocorre quando a mãe carrega o gene afetado em um dos dois cromossomos X e o passa ao filho homem. Meninos, filhos de mães portadoras, têm 50% de chances de herdar a doença. Meninas, filhas de mães portadoras, têm 50% de chances de herdar o gene defeituoso, mas geralmente não desenvolvem a doença desde que o cromossomo X 12 que herdou do pai possa compensar o defeituoso (GEVAERD *et al.*, 2010).

Através de leituras bibliográficas, pode-se observar que a incidência da DMD no sexo masculino tem uma variável de 1:3.000 a 1:3.500 nascidos vivos com uma incidência média de 13 a 33:100.000 nascidos vivos ou 1,9 a 3,4/100.000 habitantes. Assim, chega-se a conclusão de que um terço dos novos casos de DMD são decorrentes de mutações novas e outros dois terços herdados de mãe portadora, que é assintomática (FLORENCE *et al.*, 2002).

Entende-se que o principal defeito bioquímico da doença está na Distrofina, proteína codificada pelo gene da DMD (SANTOS *et al.*, 2006).

A Distrofina é uma proteína alargada em forma de filamentos, localizada na superfície interna do sarcolema. Sua função é a de possibilitar uma conexão da

membrana celular, internamente, ao mecanismo contrátil da actina e aos filamentos de miosina e, externamente, com a membrana basal.

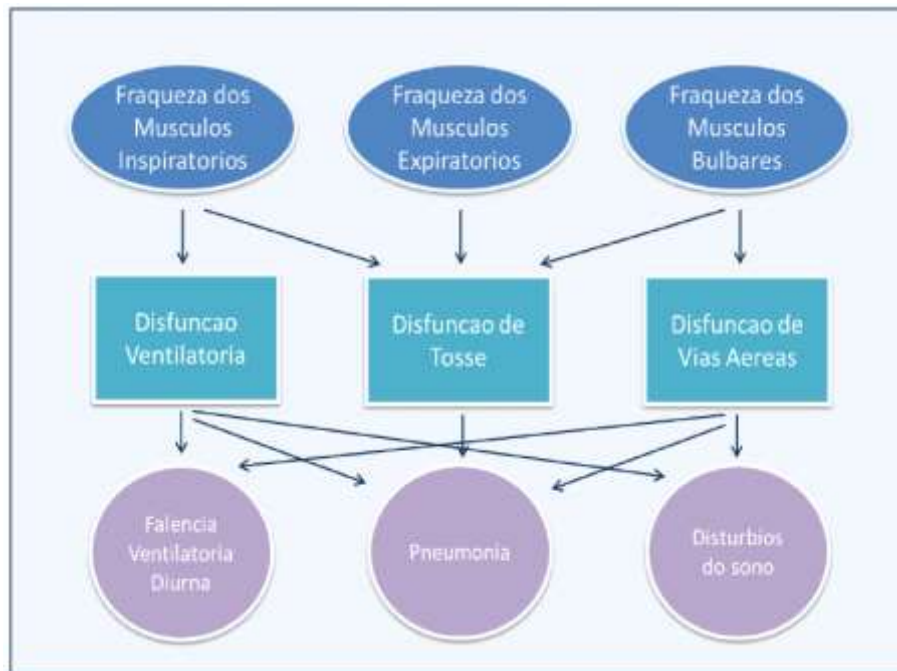
2 SINAIS E SINTOMAS

Dor a deterioração muscular de Duchenne e de Becker não é dolorosa, por si só. Algumas pessoas relatam dores musculares, às vezes, estes geralmente podem ser tratados com analgésicos. Além disso, como a distrofia muscular não afeta diretamente os nervos, aqueles que têm transtornos retêm sensações normais de toque e outros sentidos (CAROMANO, 1999).

O Coração Segundo Shepherd (1996), como os músculos nos membros, músculos do coração também podem ser enfraquecidos pela ausência de Distrofina. Com o tempo, às vezes, tão cedo quanto os anos da adolescência, os danos causados pelo DMD para o coração podem tornar-se fatais. Pessoas com DMD desenvolvem com frequência a cardiomiopatia - fraqueza do músculo cardíaco - por causa de uma deficiência de Distrofina. A camada muscular (miocárdio) do coração deteriora, assim como os músculos esqueléticos que, coloca a pessoa em risco de insuficiência cardíaca fatal (CAROMANO, 1999).

A função respiratória Hallum (2004) aponta que depois de cerca de 10 anos um menino com DMD, o diafragma e outros músculos que funcionam os pulmões podem enfraquecer, tornando-os menos eficazes no movimento do ar entrando e saindo. Os meninos e jovens com DMD não pode reclamar de falta de ar. Problemas que podem indicar a função respiratória fraca incluem dores de cabeça, embotamento mental, dificuldade de concentração ou ficar acordado, e pesadelos. Qualquer pessoa com um enfraquecimento do sistema respiratório também está sujeito a mais infecções e dificuldade de tossir. Um simples resfriado pode rapidamente evoluir para pneumonia. Recentemente foi proposta por Beneditt e Boitano (2013), uma maneira de pensar as alterações do sistema respiratório na doença muscular, que as divide em três áreas de acordo com a função.

Figura 1: Patogênese da disfunção respiratória



Fonte: Adaptado (BENDITT e BOITANO, 2013).

Durante as infecções, é importante começar o tratamento imediato, antes de uma emergência respiratória. Para Narumia e Zanoteli (2005), como a respiração diminui a capacidade, a família pode ter dispositivo de assistência de tosse ou aprender os procedimentos para ajudar com a tosse e manter o sistema livre de secreções brônquicas. Um terapeuta respiratório ou pneumologista podem ser consultados as informações necessárias.

A fraqueza dos músculos glúteo médio e glúteo mínimo é responsável pelo sinal de Trendelenburg, que se caracteriza pela queda da pelve bilateralmente na fase de balanço da marcha (BASTOS; DUTRA *et al.*, 2005). O alargamento da base de sustentação para aumentar a estabilidade contribui para a evolução das contraturas de abdução do quadril. Outras características anormais que podem ser observadas durante a marcha e que se manifestam à medida que a força muscular diminui consistem em oscilações laterais do tronco e em abdução do braço ipsilateral, como uma forma de compensar a fraqueza do músculo glúteo médio (CAROMANO, 1999).

A fraqueza muscular, principal característica da doença, é sempre bilateral e simétrica, com padrão de envolvimento altamente seletivo. Em geral, nos estágios

iniciais da doença, os músculos dos membros inferiores são mais afetados que dos membros superiores, e os proximais mais que os distais. Com a evolução da doença essa diferença se torna menos clara.

Os estirões de crescimento também influenciam na progressão da escoliose, pois o aumento do peso e da altura aumentarão a tensão extra colocada sobre os músculos que estão debilitados (SANTOS, 2006).

As complicações respiratórias e cardíacas como consequência da DMD são a maior causa de morte por esta doença. Os problemas respiratórios estão relacionados a uma alteração restritiva causada pela destruição e enfraquecimento do músculo diafragmático, intercostais e acessórios, com evolução da doença pode levar o paciente a uma falência respiratória. A estimativa de morte de pacientes com DMD por falência respiratória é de 55% a 90%, entre 16 e 19 anos, e raramente ultrapassam os 25 anos. Tendo esta também além da insuficiência respiratória, frequentes casos de infecções pulmonares devido a queda do sistema imunológico também causado por esta. (FONSECA *et al.*, 2007). Com a progressão da doença, ocorre o achatamento ântero-posterior do tórax devido à atrofia e ao déficit da musculatura da parede torácica e dos músculos paravertebrais (FONSECA, 2007).

As complicações cardíacas, apesar de assintomáticas, são menos evidentes do que se poderia esperar nos pacientes com DMD, provavelmente devido à vida sedentária, apesar das evidências de comprometimento do músculo cardíaco. O miocárdio apresenta intensa perda de fibras musculares que são substituídas por tecido conectivo adiposo. Apesar disto, em alguns indivíduos o débito cardíaco aumenta e a pressão capilar pulmonar poderá estar normal. São comuns as presenças de taquicardia sinusal e de terceira ou quarta bulhas cardíacas à ausculta. A insuficiência cardíaca pode ser precipitada por infecções ou surge em um estado pré-terminal da doença. O coração geralmente apresenta dimensões radiográficas normais até os estágios mais tardios da doença.

De acordo com Shepherd (1996), também pode ocorrer uma degeneração multifocal do tecido condutor do coração, o que conseqüentemente causa arritmias cardíacas. Referente ao comprometimento gastrointestinal, tanto a obesidade quanto à desnutrição, Edwards (2000) destaca que são comuns, afetando diretamente a função respiratória e a habilidade para a realização das atividades de vida diária. O autor destaca ainda, que a obesidade pode ocorrer decorrente a

hábitos insatisfatórios da família, que permitem excesso alimentares. Porém, a desnutrição causa perda excessiva de peso, diminuindo a força dos músculos respiratórios. Uma avaliação nutricional pode auxiliar no controle tanto da obesidade relacionada ao baixo gasto calórico como na perda de massa muscular relacionada à doença e/ou sedentarismo. O índice de massa corpórea deve ser determinado periodicamente e, se possível, também a distribuição de massa magra e gordura corporal por meio de técnicas adequadas (impedanciometria ou medicina nuclear). Se uma nutrição adequada não puder ser garantida por via oral, a sonda enteral e/ou a gastrostomia devem ser consideradas. A deglutição deve ser avaliada pela história clínica e pela observação direta da capacidade do paciente de engolir alimentos de diferentes texturas. A videofluoroscopia deve ser empregada se houver antecedentes de sufocação e/ou disfagia. Já em meninos, confinados a cadeira de rodas, o vômito não controlado pode ocorrer ocasionalmente. Isto ocorre devido à pressão dos vasos mesentéricos na terceira parte do duodeno. Também é importante destacar que cerca de 20 a 30% dos pacientes com DMD apresentam déficit cognitivo não progressivo, apresentando um retardo mental cujo nível de QI se enquadra em um desvio-padrão para a esquerda. Sendo que a média do QI destes pacientes é de 85, sendo que 30% têm um QI menor do que 70. (FLORENCE, 2002). O déficit cognitivo na DMD, além de não ser progressivo, não tem relação com a idade do paciente ou com a duração ou severidade da doença, o que difere da fraqueza muscular. Já outro dado recente destaca que a função intelectual de pacientes com DMD se modifica com a idade, e isto ocorre principalmente nas habilidades verbais e de linguagem, observando que pacientes de maior idade têm maiores escores de coeficiente de inteligência (QI) verbal (FLORENCE, 2002).

Para diagnosticar qualquer tipo de distrofia muscular, um médico normalmente começa através de uma história do paciente e família a realização de um exame físico. Muito pode ser aprendido a partir destes, incluindo o padrão de fraqueza. A história física percorre um longo caminho para fazer o diagnóstico, mesmo antes de qualquer teste complicado de diagnóstico feito (SANTOS *et al.*, 2006). Para Edwards (2000), é importante obter um diagnóstico formal, porque outras doenças têm alguns dos mesmos sintomas da DMD e DMB. DM Becker tem sido muitas vezes esquecida ou mal diagnosticados como membro-cinta a distrofia

muscular ou atrofia muscular espinhal. Por este motivo, é importante ter os dois testes genéticos e uma biópsia muscular antes de assumir que o problema é realmente a DMD.

Segundo Bastos e Dutra (2005), o médico também precisa determinar se os resultados do paciente mostram problema de fraqueza nos próprios músculos ou nos nervos que os controlam. Problemas no controle de nervos-muscular, ou neurônios motores, originários da medula espinhal e do cérebro e estender a mão a todos os músculos, podem causar fraqueza que se parece com um problema muscular, mas realmente não é. Logo no início do processo de diagnóstico médico, muitas vezes pedir um exame de sangue especial chamado um nível de CK.

Roux e Almeida (1987) assinalam que a disponibilidade de testes diagnósticos de DNA, utilizando células sanguíneas e as células musculares ou para obter informação genética precisa, tem se expandido. Pode-se perguntar ao médico de clínica ou conselheiro genético que testes estão disponíveis. Uma vez que muitos homens com a DMD tornam-se pais, é importante saber com certeza que herdou a doença de um indivíduo. Irmãs de pessoas com DMD ou DMB também podem ser testados para saber se eles são portadores da doença, o que significa que eles poderiam ter filhos com o transtorno.

Hallum (2004), para determinar qual transtorno está causando um problema, o médico pode solicitar uma biópsia do músculo, a remoção cirúrgica de uma pequena amostra do músculo do paciente. Através da análise desta amostra, os médicos podem dizer muito sobre o que está realmente acontecendo dentro dos músculos. As técnicas modernas podem usar a biópsia para distinguir distrofias musculares de distúrbio inflamatórios e outros, bem como entre diferentes formas de distrofia.

A DMD possui uma evolução implacável de progressão rápida e constante de fraqueza e degeneração muscular. A criança deixa de andar por volta dos dez anos de idade, numa faixa entre oito e doze anos (ANDERSON *et al.*, 2002).

Os músculos glúteo máximo, glúteo mínimo e quadríceps se tornam fracos e não conseguem mais estabilizar os quadris e os joelhos. Ocorre a necessidade de repousar na cama por períodos prolongados, o que promove a degeneração e a evolução mais rápida da doença (GEVAERD *et al.*, 2010).

Alongamentos musculares de tríceps sural, íliopsoas e ísquiotibiais devem ser estimulados nas fases iniciais. Órteses curtas, do tipo tornozelo-pé (AFO - *ankle-footorthosis*) e longas, do tipo joelho-tornozelo-pé (KAFO - *knee-ankle-footorthosis*) devem ser usadas no período noturno para prevenir encurtamentos musculares, assim como tenotomia do tendão calcâneo e transferência do tendão tibial posterior podem ser indicadas. Com essas medidas ortopédicas de reabilitação, pode-se aumentar a habilidade de deambulação por mais um a três anos (SANTOS *et al.*, 2006). Em torno dos doze anos de idade, o paciente perderá a capacidade de deambulação, mesmo com uso de órtese. A partir deste momento, ele precisará de cadeira de rodas. Devido à fraqueza de tronco e dos músculos abdominais, ocorre a falência da função gravitacional e a escoliose progressiva (NARUMIA; ZANOTELI *et al.*, 2005). Com a progressão da escoliose, o ápice da curva longa (em C) fica no nível torácico inferior e a curva se estende para o interior da pelve, provocando obliquidade, tornando doloroso e difícil o ato de sentar. A coluna em colapso também acarreta cifose toracolombar.

Em torno dos 16 anos, se a deformidade da coluna estiver em fase bastante avançada, o paciente perde a capacidade de sentar por consequência da instabilidade da coluna e da cifo escoliose grave e fica confinado à cama, deixando de ir à escola (CAROMANO *et al.*, 1999). Após a restrição no leito, o paciente apresenta uma progressão rápida da perda de força muscular devido à imobilidade, o que acarreta complicações respiratórias. Conforme a doença progride, os problemas respiratórios e cardíacos vão se agravando, sendo responsáveis por cerca de 90% dos óbitos, geralmente antes dos 20 anos (BASTOS; DUTRA *et al.*, 2005).

O estudo do DNA nas mulheres pertencentes às famílias dos pacientes tem como objetivo a detecção das portadoras do gene da Distrofia Muscular de Duchenne para, posteriormente, realizar o seu aconselhamento genético e evitar o nascimento de outras crianças afetadas nesta família (GEVAERD *et al.*, 2010). Na análise do DNA são realizadas pesquisas de deleção no gene da Distrofina; se for encontrada a deleção, confirma-se o diagnóstico de DMD. Este teste tem sido usado para identificar a localização anormal do gene em Xp21 e é particularmente útil em conjunto com o teste de CK sérica, no sentido de proporcionar 95% de precisão na detecção de portadores do sexo feminino (EDWARDS *et al.*, 2000).

Técnicas mais modernas para diagnóstico desse tipo de doença incluem a biópsia embrionária, realizada nos primeiros estágios de desenvolvimento embrionário, após um ciclo de fecundação *in vitro*, que consiste na retirada de uma ou duas células do embrião com o auxílio de micromanipulador, no qual são analisados alguns cromossomos dos núcleos desta célula com o objetivo de impedir que embriões geneticamente anormais sejam transferidos e possam resultar em malformação ou aborto. Neste caso, é realizada uma análise do cromossomo 21 (responsável pela Distrofia Muscular de Duchenne), através de uma sonda específica, lida em microscópio de fluorescência por meio da chamada hibridização *in situ* por fluorescência (FISH) (GEVAERD *et al.*, 2010).

Cada filho de uma mulher portadora tem 50% de possibilidades de herdar DMD através do cromossomo X alterado, da mãe e, do mesmo modo, cada filha tem 50% de possibilidades de ser portadora desse distúrbio. Assim que um rapaz for diagnosticado com DMD é essencial que se arranje aconselhamento genético tal como os exames médicos apropriados para os familiares que estão em risco de serem portadores. O aconselhamento genético dá informações sobre o padrão hereditário, os riscos para os outros familiares e assistência com informações para a família. Este serviço também providencia informações sobre análises diagnósticas, incluindo análises médicas pré-natal, e também análises sobre portadores (GEVAERD *et al.*, 2010).

3. TRATAMENTOS

3.1.1 Tratamento Medicamentoso

O uso dos corticóides para pacientes com DMD teve início no final da década de 60, com relatos de melhora da força muscular pela utilização da droga em altas doses e por períodos curtos. Ao longo dos anos, o uso dos corticóides se consolidou como o melhor tratamento existente, segundo a maioria dos consensos. (NARUMIA; ZANOTELI *et al.*, 2005). Os corticóides utilizados no tratamento da DMD são os glicocorticóides: a prednisona, a prednisolona e o deflazacort (NARUMIA; ZANOTELI *et al.*, 2005). A equivalência terapêutica do deflazacort é de 1,2 mg para 1mg de prednisona.

Além de aumentar a força muscular, são descritos retardo na evolução da escoliose, retardo do aparecimento da cardiopatia e aumento da capacidade vital nos meninos tratados com corticóides (CAROMANO *et al.*, 1999).

Tratamento Fisioterapêutico: a distrofia muscular é incurável (CAROMANO *et al.*, 1999). Músculos mais fortes podem ajudar a retardar a fraqueza associada à distrofia muscular. A flexibilidade pode ajudar a aliviar a gravidade de contraturas articulares, um enrijecimento dos músculos ao redor das articulações que afeta a maioria das pessoas que sofrem de distrofia muscular. Muitos fisioterapeutas usam bandagem no tratamento de distrofia muscular (BASTOS; DUTRA *et al.*, 2005). O empuxo da água ajuda a proteger contra certos tipos de lesão muscular e lesão.

Avaliar a situação respiratória básica dos pacientes com DMD consiste na história da doença atual, o que inclui exame físico do sistema respiratório, avaliação da função pulmonar, mensuração das trocas gasosas (gasometria) e avaliação da desordem respiratória durante o sono (FONSECA, 2007).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Concluí-se que a Distrofia Muscular de Duchenne é uma doença incurável. No entanto, isso não quer dizer que ela é uma patologia não-tratável. O presente trabalho constatou a importância das medidas fisioterapêuticas que podem ajudar a prolongar a deambulação, minimizar as deformidades, desenvolver a força contrátil dos músculos respiratórios, o controle da respiração pelo uso correto do diafragma, melhorar as habilidades funcionais e as AVDS, melhorar a qualidade de vida e até mesmo prolongar o tempo de vida destes pacientes portadores da DMD. Todos os 15 artigos analisados se mostraram benéficos. Como o tratamento de um paciente com uma doença neuromuscular grave é agressivo e apresenta pequena perspectiva de melhora clínica significativa, é um dilema ético indicar um programa terapêutico a estes sofridos pacientes. A indicação de um suporte respiratório e a escolha do método de ventilação numa complicação respiratória, por exemplo, pode necessitar de uma equipe multidisciplinar, mas principalmente do próprio paciente e de sua família, pois são eles quem determina o que seria uma melhor qualidade de vida. Portanto, o objetivo principal a ser alcançado é a melhora da qualidade de vida e a funcionalidade dessas crianças. Cabe, portanto, ao fisioterapeuta prescrever o

recurso mais adequado ao tratamento de cada paciente, orientar a família quanto ao tempo de uso do recurso escolhido, seu modo de utilização, e principalmente, apresentar os benefícios trazidos pelas técnicas fisioterapêuticas durante o curso da doença.

REFERÊNCIAS

ANDERSON, J. L.; HEAD, S. I.; RAE, C.; MORLEY, J. W. *Brain function in Duchenne muscular dystrophy*. *Brain* 2002;125:4-13.

BASTOS, V. A, DUTRA, F. C. M. Atuação da fisioterapia na escola visando o deficiente físico. In: MOURA, E. W.; SILVA, P. A. C. (Org.). **Aspectos Clínicos e Práticos da Reabilitação**. São Paulo: Artes Médicas, 2005.

BENEDIT, T. R. B. *et al.* Reprodutibilidade e validade do questionário internacional de atividade física (IPAQ) em homens idosos. **Revista Brasileira de Medicina do Esporte**, São Paulo, v. 13, n. 1, p. 10-16, jan./fev. 2013.

CAROMANO, F. A. **Características do portador de distrofia muscular de Duchenne (DMD)**: revisão. *Arq Ciências Saúde UNIPAR* 1999.

EDWARDS. R .H. T.; FAHAL, I.; THOMPSON, N. Distúrbios musculares In: STOKES, M. Cash. **Neurologia para fisioterapeutas**. São Paulo: Premier, 2000.

FLORENCE, J. M. **Doenças neuromusculares na infância e intervenção fisioterapêutica**. In: TECKLIN, J.S. (Org.). *Fisioterapia Pediátrica*. 3. ed. São Paulo: Artmed, 2002.

FONSECA, J. G.; MACHADO, M. J. F.; FERRAZ, C. L. M. **Distrofia muscular de Duchenne-Complicações respiratórias e seu tratamento**. *Ver. Ciências med.*, 16(2): 109-120, Campinas, 2007.

GEVAERD, M. S.; DOMENECH, S. C.; BORGES JR, N. G.; HIGA, D. F.; LIMA-SILVA, A. E. **Alterações fisiológicas e metabólicas em indivíduo com distrofia muscular de Duchenne durante tratamento fisioterapêutico**: um estudo de caso, vol.23, n.1, pp. 93-103. ISSN 0103-5150, Curitiba, 2010.

HALLUM, A. **Doenças Neuromusculares**. In: UMPHRED, D.A. (Org.). *Reabilitação Neurológica*. 2. ed. São Paulo: Manole, 2004.

NARUMIA, L. C.; ZANOTELI, E. **Aspectos clínicos e abordagem fisioterapêutica**. In: MOURA, E. W.; SILVA, P. A. C. (Org.). *Aspectos Clínicos e Práticos da Reabilitação*. São Paulo: Artes Médicas, 2005.

ROUX, C. C.; ALMEIDA, C. I. **Distrofia muscular progressiva forma grave de Duchenne: apresentação de um caso no sexo feminino.** Med Reab 1987; 5 (15): 17-22.

SANTOS, N. M.; REZENDE, M. M.; TERNI, A.; HAYASHI, M. C. B.; FÁVERO, F. M.; QUADROS, A. A. J.; REIS, L. I. O.; ADISSE, M.; LANGER, A. L.; FONTES, S. V.; OLIVEIRA, A. S. B. Perfil clínico e funcional dos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne assistidos na Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). **RevNeurocienc**14 (1):015-022. São Paulo, 2006.

SHEPHERD, R. B. **Fisioterapia em Pediatria.** 3. ed. São Paulo: Santos, 1996.