

QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS COM DISTROFIA MUSCULAR: ESTUDO DE DOIS CASOS¹

Recebido em: 02/10/2012

Aceito em: 15/07/2013

Sonia da Silva Oliveira
Silvana Maria Blascovi-Assis
Universidade Presbiteriana Mackenzie
São Paulo – SP – Brasil

Fátima Aparecida Caromano
Universidade de São Paulo – USP
São Paulo – SP – Brasil

RESUMO: A Distrofia Muscular Congênita (DMC) é uma afecção muscular com manifestações clínicas evidentes desde o nascimento ou nos primeiros meses de vida, caracterizada por hipotonia, hipotrofia muscular, retrações fibrotendíneas e deformidades, com aquisições motoras limitadas e raramente alcance da marcha. Por essa característica incapacitante surgem questionamentos acerca da qualidade de vida (QV) destas crianças. Esse estudo objetivou avaliar a qualidade de vida de duas crianças portadoras de DMC a partir da Escala de Avaliação de Qualidade de Vida (AUQEI - Autoquestionnaire Qualité de Vie Infant Imagé). Para tanto foi aplicado o questionário AUQEI às duas crianças e feita uma pergunta adicional as suas mães: O que você considera qualidade de vida para o seu filho? Os resultados quantitativos foram comparados com a nota de corte (48). Para as respostas das perguntas abertas do AUQEI foi aplicado o método “análise do conteúdo” e distribuídas as ideias em categorias. As respostas dadas pelas mães foram transcritas, considerando-se suas ideias principais. Evidenciou-se boa QV apenas no caso 2 (escore 54). Com relação às perguntas abertas, a categoria funcionalidade mostrou atuação negativa da QV e a socialização e o lazer influenciaram positivamente. No que diz respeito ao que as mães consideram QV para os seus filhos, aparecem no discurso como fatores importantes a funcionalidade, a felicidade e a atuação da fisioterapia. No confronto de ideias mães e filhos verificamos concordância com relação à significância da função na QV. O conhecimento obtido é de fundamental importância para um melhor planejamento dos programas de tratamentos.

PALAVRAS CHAVE: Distrofias Musculares. Qualidade de Vida. Criança.

¹ Apoio: PIBIC Mackenzie/MackPesquisa, Curso de Fisioterapia da Universidade Presbiteriana Mackenzie

QUALITY OF LIFE OF CHILDREN WITH MUSCULAR DYSTROPHY: TWO CASES STUDY

ABSTRACT: The Congenital Muscular Dystrophy (CMD) is a muscle disease with clinical manifestations evident at birth or early in life characterized by hypotonia, muscle hypotrophy, retractions and deformities, with limitation in motor development acquisitions and rarely reach the march. By disabling this feature, questions emerge about the quality of life (QOL). This study aimed to evaluate the quality of life of two children with CMD from the Scale of Quality of Life (AUQEI - Qualité de Vie Enfant Autoquestionnaire Imagé). For both AUQEI questionnaire was applied to the two children and made an additional question to their mothers: What do you consider quality of life for your child?. The quantitative results were compared with the cutoff score (48). The responses of the open question of AUQEI method was used "content analysis" and spread the ideas into categories. The responses given by mothers were transcribed considering their main ideas. Showed good QOL only in case 2 (score 54). With respect to the open questions, the category feature of QOL showed negative performance and socialization and leisure positively influenced. With regard to the QOL for mothers find their children, appear as important factors in speech functionality, happiness and the role of physiotherapy. In the clash of ideas mothers and children found agreement as to the significance of the role in QOL. The knowledge gained is of fundamental importance for a better planning of treatment programs.

KEYWORDS: Muscular Dystrophies. Quality of Life. Child.

1. INTRODUÇÃO

As Distrofias Musculares Progressivas (DMPs) englobam um grupo de doenças genéticas, caracterizadas por uma degeneração progressiva do tecido muscular. Até o momento são descritos mais de 30 tipos diferentes que variam quanto à musculatura acometida, a gravidade, e a faixa etária de acometimento (LEVY, 2001). As mais comuns são as distrofias musculares de Duchenne e de Becker que resultam de uma alteração no cromossomo X. As demais distrofias musculares são caracterizadas geralmente de acordo com o grupo muscular mais acometido, como por exemplo: distrofia muscular facio-escápulo-umeral, distrofia óculo-faríngea, distrofia muscular de cinturas, associado a um padrão de herança mais comum a cada uma delas e a Distrofia Muscular Congênita (DMC) que será objeto deste estudo.

Foi Batten em 1903 que descreveu pela primeira vez a condição, que por aproximadamente 50 anos foi designada como miotonia ou amiotonia congênita, Howard, em 1908, introduziu o termo distrofia muscular congênita que permanece até os dias atuais, mas foi em 1957, com a publicação de Banker, que associou a doença à artrogripose muscular congênita, que o interesse pela doença reapareceu. A DMC mesmo não sendo o tipo mais comum, apresenta uma prevalência de 1 para 60.000 ao nascimento e 1 para 100.000 na população geral (FONSECA; DIANETE; XAVIER, 2002).

A DMC pode ser definida como uma afecção muscular com manifestações clínicas evidentes desde o nascimento ou nos primeiros meses de vida, associadas a um padrão distrófico à biopsia muscular com alterações no calibre das fibras, proliferação de tecido conjuntivo e substituição do tecido muscular por gordura. É uma afecção de herança autossômica recessiva, mas existem raros relatos de famílias com herança autossômica dominante (FONSECA; DIANETE; XAVIER, 2002).

O Centro Neuromuscular Europeu em 1997 propôs uma classificação que reconhece quatro diferentes categorias: A DMC clássica ou pura, DMC tipo Fukuyama, a músculo-oculocerebral e a Síndrome de Walker-Walburg (FONSECA; DIANETE; XAVIER, 2002).

A categoria mais comum é a DMC clássica (DMCC) representando quase a metade dos casos. É causada por mutações no gene da cadeia $\alpha 2$ da laminina-2, chamada de merosina, uma glicoproteína da matriz extracelular da fibra muscular, é expressa no músculo, pele, células de Schwann e no trofoblasto placentário, liga-se ao complexo distrofina-glicoproteínas, unindo o citoesqueleto à matriz extracelular conferindo estabilidade ao sarcolema. Estas alterações podem resultar em uma ausência

da merosina que caracteriza a forma merosina negativa, ou a sua deficiência parcial, sendo nomeada forma merosina positiva (FONSECA; DIANETE; XAVIER, 2002).

Os pacientes com DMCC merosina negativa, apresentam quadro clínico homogêneo grave caracterizado por fraqueza facial bilateral, face alongada, hipotonia, hipotrofia muscular difusa e acentuada, desenvolvimento precoce de retrações fibrotendíneas e cifoescoliose. Estes pacientes geralmente não chegam a desenvolver marcha, sua aquisição motora máxima é sentar sem apoio, o curso clínico mostra progressão das retrações e deformidades da coluna associada a comprometimento respiratório intenso (FONSECA; DIANETE; XAVIER, 2002).

A DMCC merosina positivo, apresenta quadro clínico heterogêneo mais leve ou semelhante àqueles com ausência de merosina. Geralmente apresentam capacidade de deambulação preservada e curso clínico estável. Este apresenta subgrupos como a Síndrome atônico-esclerótica cuja característica marcante é a hiperextensibilidade distal dos membros e a Síndrome da espinha rígida, caracterizada com limitação na flexão de coluna lombar e cervical, entre outros, cuja individualização ainda requer maiores estudos (FONSECA; DIANETE; XAVIER, 2002).

Ambas as DMCCs, apesar de apresentarem comprometimento da substância branca do sistema nervoso central normalmente não apresentam comprometimento cognitivo. O prognóstico depende do grau do comprometimento da musculatura respiratória e do desenvolvimento de deformidades da coluna vertebral (FONSECA; DIANETE; XAVIER, 2002).

As demais DMCs (tipo Fukuyama, músculo-oculocerebral e Síndrome de Walker-Walburg) apresentam, além das características já citadas, retardo mental, anormalidades oculares, crise convulsivas, artrogripose e anormalidades na morfologia

cerebral. São de progressão mais rápida e podendo levar ao óbito por volta dos 10 anos (tipo Fukuyama), até a segunda década de vida (músculo-oculocerebral) (FONSECA; DIANETE; XAVIER, 2002).

Com relação ao tratamento dessa afecção, o trabalho de uma equipe interdisciplinar envolvendo médicos, fisioterapeutas, psicólogos, terapeutas ocupacionais e outros é enriquecedor e essencial na abordagem terapêutica, proporcionando o tratamento global, integrativo e interativo na promoção da qualidade de vida (OLIVEIRA e BLASCOVI-ASSIS, 2009).

A Fisioterapia acompanha esses pacientes por toda a vida, começando logo após o diagnóstico, concomitantemente com o aconselhamento aos pais na tentativa de reduzir emoções experimentadas como a culpa, a hostilidade e a depressão (TEKLIN, 2002). O tratamento fisioterapêutico é planejado contemplando objetivos e condutas a médio e longo prazo, valorizando a função e respeitando as características inerentes e a história natural da doença. Capacitar a criança a dominar seus movimentos possíveis, equilíbrio e coordenação geral, retardar a fraqueza muscular das cinturas pélvica e escapular, corrigir o alinhamento postural estático e dinâmico, evitar a fadiga, prevenir o encurtamento muscular precoce, desenvolver a força contrátil dos músculos respiratórios, o controle da respiração e promover higiene brônquica estão entre os objetivos da fisioterapia no tratamento destes pacientes (COHEN, 2001).

A característica extremamente incapacitante destas afecções e o fato da ciência ainda não ter encontrado uma esperança para barrar a doença, remete um impacto muito forte nos aspectos psicossociais desses pacientes e da família. Os anos se passam e aquela criança começa a tomar consciência de sua condição e do mundo ao seu redor, da rotina vivenciada pela sua família, seus colegas de escola, de suas limitações e o quanto

elas podem ou não interferir nas suas relações e na sua vida. A doença continua sua progressão e suas complicações ultrapassam o campo motor, trazendo muitos questionamentos a respeito da qualidade de vida (QV) destes pacientes.

Apesar de muito se falar em QV, ainda não há um consenso sobre a sua definição. A QV está presente em muitos debates e muitos estudos são desenvolvidos na busca por um conceito que abranja a subjetividade do indivíduo e o que a influencia. A satisfação relacionada às percepções no âmbito familiar, amoroso, social, ambiental e a sua estética existencial representaria, segundo Minayo; Hartz; Buss, 2000, a QV. Dantas; Sawada; Malerbo, 2003, afirmam que a QV é uma noção humana sobre as diferentes situações e sensações do indivíduo com diferentes significados, que refletem as experiências e valores próprios e da coletividade como o momento histórico, a classe social e a cultura e portanto, só pode ser afirmada pelo próprio.

Um conceito mais amplo proposto pela organização mundial de Saúde (OMS) diz que a qualidade de vida é a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto cultural, no sistema de valores em que ele vive e em frente a seus objetivos, expectativas, preocupações e desejos. Engloba as experiências humanas, as percepções, os desejos e inclui dimensões culturais, psicológicas, físicas, espirituais, interpessoais, financeiras, políticas, fisiológicas e temporais (THE WHOQOL GROUP, 1995). Brasil; Ferriane; Machado, (2003), definem a QV para crianças como um conceito subjetivo e multidimensional, com abordagem funcional e psicossocial da criança e de sua família.

A carga emocional que doenças crônicas, incapacitantes, progressivas, podem trazer para as crianças geralmente não é considerada nos programas de cuidado. Condições que ameaçam a integridade corporal ou a autoimagem durante o desenvolvimento da criança desencadeará adaptações específicas onde o profissional de

saúde deve prestar assistência focada no binômio criança-família (BARREIRE *et al.* 2003). Segundo Schalock (2004) a QV percebida de uma pessoa relaciona-se a três domínios principais: a vida no lar e na comunidade, a escola ou o trabalho, a saúde e o bem-estar e sua avaliação não é possível sem considerá-los. Avaliar a QV infantil é um desafio e se fazem necessárias abordagens que diferem quanto ao foco: a qualidade objetiva e a satisfação subjetiva da criança, por meios combinados de avaliação (PREBIANCHI; BARBARINI, 2009). Um dos instrumentos validados no Brasil, para a avaliação da QV na população pediátrica é o Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé (AUQEI), que foi desenvolvido em 1997 por Manificat e Dazord e validado no Brasil por Assumpção *et al.* (2000). É uma ferramenta que busca avaliar a sensação subjetiva de bem-estar do indivíduo, partindo da premissa de que um indivíduo em desenvolvimento é capaz de expressar a sua subjetividade. Envolve uma abordagem quali-quantitativa com questões pontuadas que determinam um escore e com perguntas de respostas livres.

Trata-se de um instrumento capaz de verificar os sentimentos da criança em relação ao seu estado atual, não o avaliando a partir de inferências realizadas sobre seu desempenho e sua produtividade. É composto de 26 questões que exploram as dimensões familiares, sociais, atividades, saúde, funções corporais e separação, direcionado para crianças de 4 a 12 anos de idade (ASSUMPÇÃO *et al.* 2000).

Embora a DMC seja discutida em diversos aspectos, ainda são escassos estudos que abordem o impacto causado na QV destes pacientes, numa ótica própria. Portanto, torna-se necessário um estudo que avalie a qualidade de vida nos portadores de DMC para que o planejamento terapêutico possa também atender às necessidades ligadas a esse objetivo.

Sendo assim, este trabalho objetivou avaliar a qualidade de vida de duas crianças portadoras de Distrofia Muscular Congênita a partir da Escala de Avaliação de Qualidade de Vida (AUQEI - Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé).

2. MÉTODO

Tipo de pesquisa: Estudo de caráter exploratório, no modelo de estudo de caso.

Participantes e local: Participaram do estudo duas crianças portadoras de distrofia muscular, do sexo masculino, ambos com idade de 6 anos, que se encontram em uso de cadeira de rodas como meio de deambulação e que apresentavam condições intelectuais para a compreensão das perguntas do questionário utilizado. Os dois participantes são frequentadores de uma clínica-escola de Fisioterapia na região metropolitana de São Paulo. Participaram também suas respectivas responsáveis legais, as mães.

Procedimentos éticos: As responsáveis receberam a carta de informação e o termo de consentimento livre e esclarecido que foram lidos e assinados pelas mesmas. O projeto foi previamente aprovado pelo Comitê de Ética em pesquisa da Universidade Presbiteriana Mackenzie sob processo CEP/UPM nº 1236/0/2010 e CAAE nº 0044.0.272.000-10.

Procedimentos metodológicos para coleta e análise de dados: Os dados foram coletados em visitas domiciliares separadamente. Foram realizadas as entrevistas com as mães que preencheram uma ficha de identificação da criança onde constavam perguntas sobre diagnóstico, tratamento, locomoção e outros. As responsáveis ainda responderam a uma pergunta adicional: *O que você considera qualidade de vida para seu filho?* O registro das respostas foi simultâneo de forma escrita pela entrevistadora. As respostas dadas pelas mães foram transcritas na íntegra. Foram identificadas as

ideias ou temas principais dos textos por meio de "leitura flutuante" e "Análise de Conteúdo", segundo Bardin (1977). A análise de conteúdo foi apontada por Minayo *et al.* (2004) como uma técnica científica de tratamento de dados, amplamente utilizada nas pesquisas quantitativas, por buscar sua razão na interpretação do material qualitativo, relacionando suas características com variáveis psicossociais e o contexto cultural.

Logo em seguida foram realizadas as entrevistas com as crianças, quando foi aplicada a Escala de Avaliação de Qualidade de Vida (AUQEI - Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé). O paciente fez uma auto-avaliação utilizando o suporte de imagens, cada questão apresentando quatro opções de respostas ("muito infeliz", "infeliz", "feliz" e "muito feliz"), sendo representadas com o auxílio de faces que exprimem diferentes estados emocionais (FIG.1). As 26 perguntas compõem quatro domínios: função, família, lazer e autonomia.

Os participantes foram orientados a indicar a resposta que mais correspondia ao seu sentimento frente ao domínio proposto. Antes de assinalar sua resposta foi solicitado que ele apresentasse uma experiência vivida perante cada alternativa, permitindo que a criança compreendesse as situações e apresentasse sua própria experiência.

Os dados foram analisados e os resultados estão apresentados na forma de gráficos e/ou tabelas. Ao término da pesquisa os responsáveis, foram informados sobre os resultados obtidos e foi dada a ambos a possibilidade de atendimento psicológico na clínica universitária se assim desejassem.

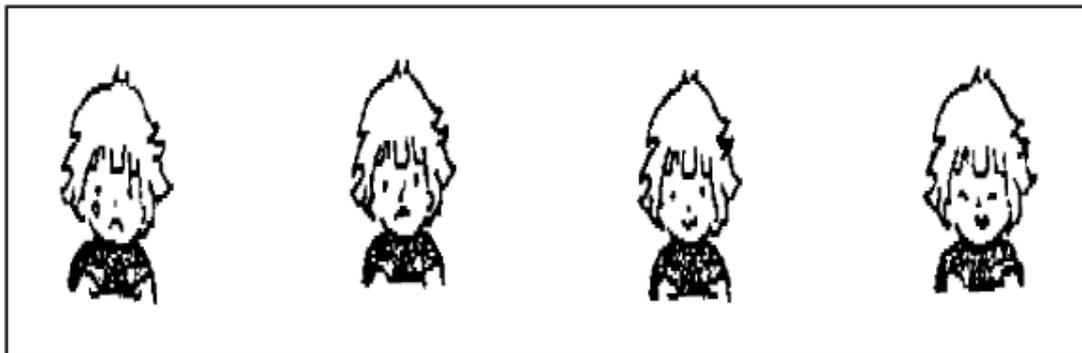


FIGURA 1: Faces da AUQEI

3- RESULTADOS E DISCUSSÃO

Os resultados do estudo estão apresentados com descrição dos dois casos avaliados, com transcrição de falas e com alguns dados quantificados conforme orientação de Assumpção *et al.* (2000) para análise do questionário AUQEI.

As falas transcritas podem demonstrar as concepções das duas mães entrevistadas e os dados apresentados em figuras poderão indicar o predomínio de categorias de análise para cada sentimento avaliado de acordo com a (FIG. 1).

As faces do AUQEI (FIG. 1) originalmente apresentam à criança as definições de sentimento como “muito infeliz”, “infeliz”, “feliz” e “muito feliz”. Por opção das pesquisadoras, os termos “muito infeliz” e “infeliz” foram substituídos por “muito triste” e “triste”, por considerar que este atende melhor ao vocabulário infantil.

Caso 1:

Entrevista com a mãe, na sua residência, com duração de aproximadamente cinco horas na companhia da criança. O estado civil da mãe era separada. Criança do sexo masculino, seis anos, portador de distrofia muscular congênita clássica merosina

negativa, caracterizada por quadro clínico homogêneo grave, com fraqueza facial bilateral, face alongada, hipotonia, hipotrofia muscular acentuada, com retrações fibrotendíneas e prognóstico de progressão das deformidades da coluna e agravamento do quadro respiratório (FONSECA *et al.* 2002). No caso estudado, o primeiro sinal da doença foi a hipotonia, percebida pela mãe logo no segundo mês de vida. O diagnóstico foi confirmado aos seis meses por meio de biópsia muscular. A criança evoluiu com hipotonia severa em membros inferiores, superiores, tronco e cervical, retrações musculares em ombro e pés eqüinos, não realiza mudanças posturais e se colocado em sedestação mantém a postura por alguns minutos. Já passou por episódios de infecções respiratórias se recuperando totalmente, atualmente apresenta capacidade respiratória normal, o tórax em barril e escoliose estruturada. Demonstra boa capacidade intelectual. Deambula em cadeira de rodas empurrada pela mãe desde os cinco anos e não demonstrou resistência na adaptação. Criança reside com a mãe e uma irmã mais velha com quem passa a maior parte do tempo, pois a mãe trabalha fora. Estuda em uma escola normal e é o único cadeirante de sua sala. Recebe acompanhamento por uma equipe multidisciplinar composta por pediatra, ortopedista, neurologista, cardiologista, pneumologista com consultas semestrais e fisioterapeuta com uma rotina semanal de terapias em duas instituições.

Caso 2:

Entrevista na sua residência, com duração de aproximadamente três horas em companhia da mãe e criança. O estado civil da mãe era casada. Criança do sexo masculino, seis anos, com diagnóstico ainda em investigação de distrofia muscular congênita clássica. Na época da entrevista investigava-se também a possibilidade de

diagnóstico diferencial para doença do colágeno. O diagnóstico diferencial entre casos de distrofia muscular congênita e doença do colágeno foi descrito por outros autores, confirmando as investigações em curso para este caso clínico. Os autores ressaltam que o diagnóstico diferencial em alguns tipos de distrofia muscular congênita deve incluir outras condições que causam fraqueza muscular precoce, tais como os casos que não estão relacionados ao colágeno tipo VI, que geralmente não apresentam a hiperfrouxidão distal característica das distrofias e encontram-se muitas vezes associadas a níveis de creatinina quinase sérica mais elevados. Outros casos de miopatias congênitas e atrofia muscular espinhal também devem fazer parte da investigação (CARAKUSHANSKY; RIBEIRO; KAHN, 2012). No caso aqui relatado, o primeiro sinal da doença foi a fraqueza muscular, percebido pela mãe, passou por várias equipes médicas e recebeu mais de quinze diagnósticos diferentes, porém nenhum definitivo. A criança evoluiu com fraqueza em membros inferiores e superiores. Possui controle de tronco e cervical, retrações musculares em ombro e pés, realiza mudanças posturais e se colocado em sedestação permanece sem apoio. Mantém posição ortostática apoiando-se em objetos por um breve período. Já passou por episódios de infecções respiratórias se recuperando totalmente e atualmente apresenta capacidade respiratória normal. Demonstra boa capacidade intelectual. Consegue se deslocar pela residência arrastando o corpo com os membros superiores. Deambula em cadeira de rodas empurrada pela mãe e às vezes movimentada por ele mesmo, com utilização dos membros superiores, desde os dois anos. Não demonstrou resistência na adaptação, mas prefere utilizá-la apenas fora de casa. Criança reside com a mãe e o pai, que trabalham fora e é cuidado pela avó materna. Estuda em uma escola normal e é o único cadeirante de sua sala. Faz acompanhamento por uma equipe multidisciplinar

composta por pediatra, ortopedista, neurologista, cardiologista, pneumologista com consultas semestrais e fisioterapeuta com uma rotina semanal de terapias.

AUQEI- Quantitativo

As questões da AUQEI avaliam relações familiares, sociais, atividades, saúde e funções corporais. As 26 perguntas foram distribuídas em quatro domínios: função: questões 1, 2, 4, 5, 8; família: questões 3, 10, 13, 16, 18; lazer: questões 11, 21, 25; e autonomia: questões 15, 17, 19, 23, 24. As questões 6, 7, 9, 12, 14, 20, 22 e 26, não se encaixam nos domínios apresentando significância própria (ASSUMPCÃO *et. al.*, 2000).

Cada questão foi pontuada de 0 (muito triste) a 3 (muito feliz), sendo que a pontuação máxima possível de ser obtida foi 78 pontos. 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 boa (ASSUMPCÃO *et al.* 2000).

Os resultados obtidos através do AUQEI indicaram que o caso 2 atingiu escore que indica boa qualidade de vida, já o caso 1 não conseguiu alcançar a nota de corte (FIG. 2).

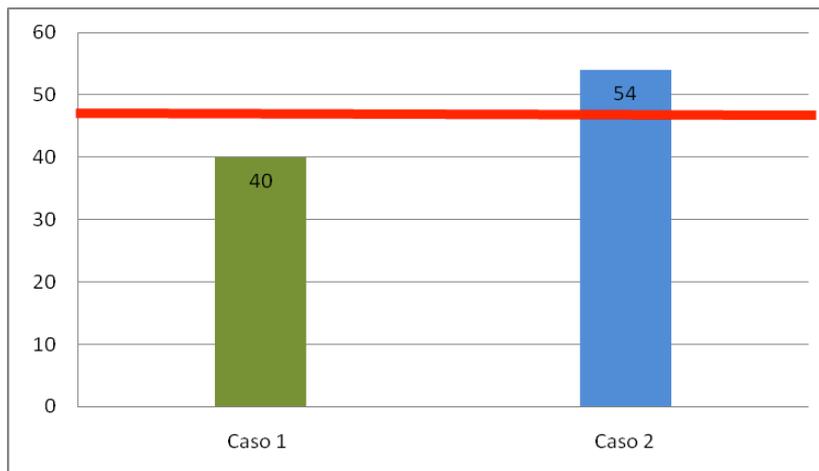


FIGURA 2. Escore total dos casos 1 e 2

A análise da composição dos dados pelos domínios demonstrou que no caso 1, função foi o domínio de maior pontuação, sendo assim o que teve maior atuação sobre o prejuízo na QV. Já no caso 2 o domínio autonomia foi o que mais influenciou no resultado positivo da QV. Isso se deveria ao maior comprometimento motor do Caso 1 em relação ao Caso 2 (FIG. 3). Esse resultado corrobora aos do estudo realizado por Brasil; Ferriani; Machado (2003), com crianças portadoras de artrite juvenil, utilizando o CHAQ – *Childhood Health Assessment Questionnaire*, onde verificaram que o grupo que detinha maior limitação ou incapacidade, apresentou maiores escores o que significa pior QV.

Por outro lado, estudos realizados com Distrofia muscular de Duchenne não revelam relação da baixa QV com o déficit motor (KOHLENER *et al.* 2005).

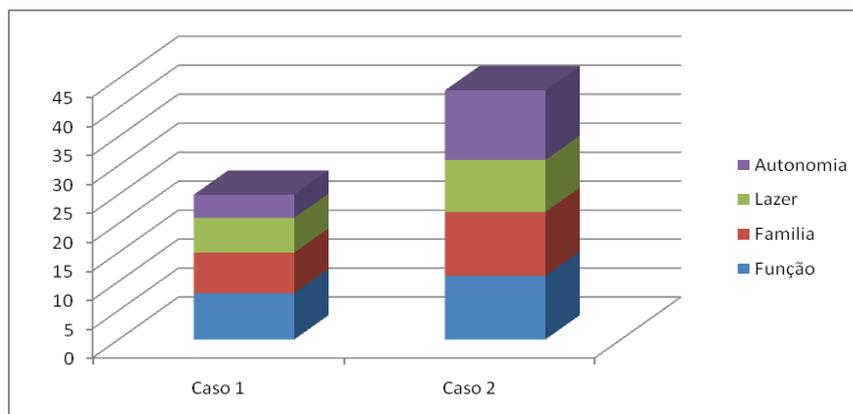


FIGURA 3: Pontuação e domínios do AUQEI

AUQEI- Qualitativo

O AUQEI qualitativo neste estudo foi composto pelas quatro perguntas livres do questionário e pelas situações descritas pelas crianças no decorrer da aplicação do mesmo. Estas foram analisadas por meio de "leitura flutuante" e "Análise de Conteúdo" (BARDIN, 1977), identificadas as ideias ou temas principais dos textos e foram distribuídas em cinco categorias determinadas pelas autoras.

1. Socialização: Relatos que envolvem relacionamento com a família, amigos e equipe médica e isolamento social.
2. Lazer: Refere-se à participação ou não da criança em atividades de lazer, relatos de brincadeiras, viagens e jogos.
3. Funcionalidade: Alterações de mobilidade e função.
4. Auto-estima: Relatos sobre percepção da imagem, sentimentos de auto-desvalorização por parte da criança.
5. Bens materiais: Relatos de a criança ter ou não acesso a bens materiais.

As categorias temáticas estão demonstradas nas FIG. 4 a 7, de acordo com a frequência de respostas das perguntas abertas do AUQEI, na visão da criança, representando suas participações na composição dos sentimentos expostos pelos pacientes.

A categoria que mais teve representação no sentimento muito triste foi a funcionalidade, seguida da socialização (FIG. 4). Pelo relato de um dos participantes, observa-se o desejo da participação ativa em atividades de lazer como o jogo com bola e de interação com o grupo, na intenção da inclusão social. “Fico muito triste quando vejo os meus amigos jogando bola e eu não posso jogar”.

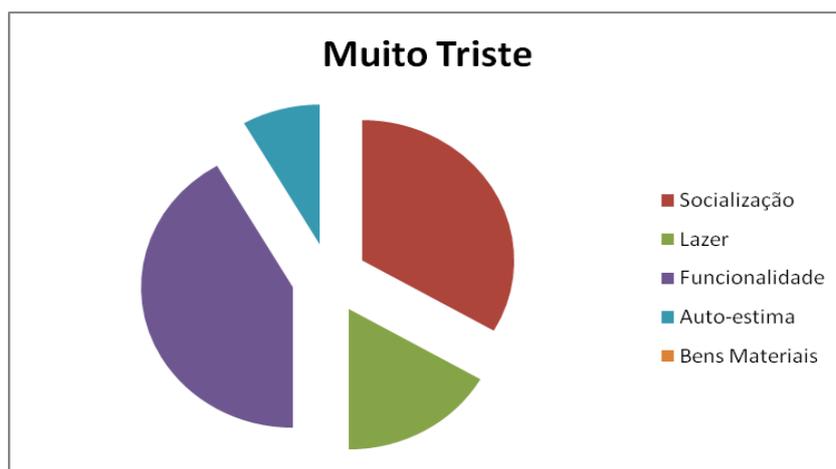


FIGURA 4: Distribuição das categorias resultantes da questão Muito Triste

Mais uma vez a funcionalidade aparece como fator predominante nas respostas analisadas para o sentimento triste e agora seguida da categoria auto-estima (FIG. 5). Na fala de um dos participantes nota-se a percepção da limitação causada pela funcionalidade comprometida no planejamento do futuro e escolha da profissão: “Quando eu crescer quero ser bombeiro e cozinheiro, mas não dá pra fazer tudo com a cadeira”.

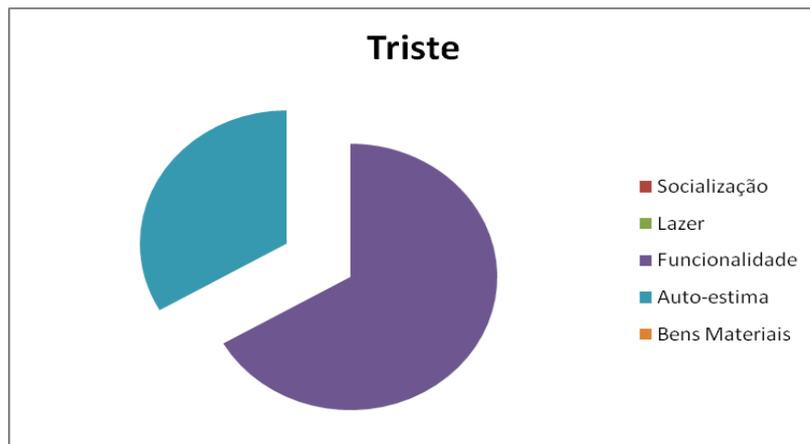


FIGURA 5: Distribuição das categorias resultantes da questão Triste

A socialização, que apareceu associada ao sentimento muito triste, agora aparece como a categoria que mais influi nas respostas referentes ao sentimento feliz, seguidas pelas categorias lazer e autoestima (FIG. 6).

Relatos que expressam o sentimento da felicidade podem ser observados nestas categorias para os dois participantes:

“ Quando as pessoas vem me visitar casa eu fico feliz, por que fico cheio de atenção”.

“Eu gosto de dormir fora de casa, faço muita bagunça com os meus amigos, agente joga video game”.

“Eu tiro dez e fico feliz porque eu sou bom aluno”.



FIGURA 6: Distribuição das categorias resultantes da questão Feliz

As categorias que mais tiveram respostas relacionadas ao sentimento muito feliz foram a socialização e o lazer (FIG. 7), incluindo o relacionamento com a família, a escola e equipe médica. Conhecer melhor o relacionamento familiar, a interação familiar, descobrir as fragilidades para amenizá-las, se possível, além dos pontos positivos para reforçá-los é fato a ser considerado no momento de definir metas de intervenção e tratamento para influenciar positivamente a QV destas crianças.

Os relatos demonstram a necessidade de convívio social e práticas prazerosas relacionadas ao lazer:

“Na hora do recreio eu fico muito feliz, vou conversar com os meus amigos”.

“Quando os meus amigos vem me visitar, nós jogamos video game, pulamos na cama e jogamos basquete”.

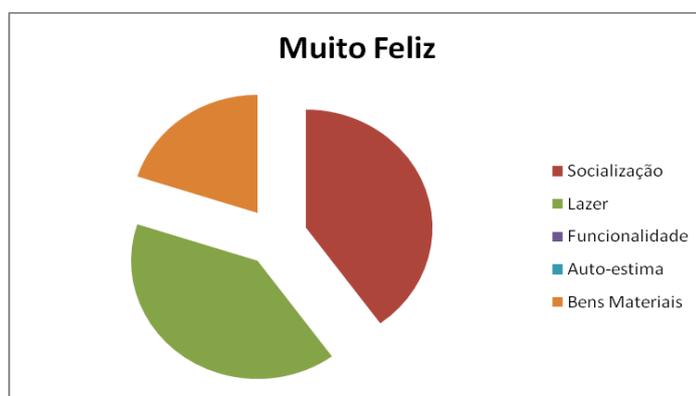


FIGURA 7: Distribuição das categorias resultantes da questão Muito Feliz

As atividades de lazer constituem-se em grandes oportunidades para a vivência social. Conceitualmente, o lazer pode ser compreendido como “Cultura vivenciada (praticada, fruída ou conhecida), no tempo disponível [...]; [...] considerando, assim, não apenas as suas possibilidades de descanso e divertimento, mas também de desenvolvimento pessoal e social” (MARCELLINO, 2007, p. 46-47).

Fundamentando-se neste conceito, fica evidenciada a relevância de ações que possam levar à inclusão social, a qual tem se consagrado no mundo ocidental como lema impulsionador de importantes movimentos sociais e ações políticas. Neste prisma, considera-se que a Cultura, a Educação e o Lazer podem desempenhar fundamental papel como mediadores da inclusão social mais ampla (MAZZOTTA, 2011).

O lazer constitui-se em importante componente da qualidade de vida e possibilita a integração comunitária e o aumento da autoestima. Desta forma, promove maior interação social, desenvolvimento e valorização das potencialidades individuais (ARAÚJO; CANDIDO; LEITE, 2009).

Em contraponto, a funcionalidade, que se referia às alterações para mobilidade e função, foi a categoria que apareceu com maior percentual no sentimento “muito triste”, revelando que o comprometimento físico e a limitação para a participação de atividades sociais comprometem a QV da criança. A acessibilidade pode se configurar como elemento fundamental na proposição das políticas públicas a fim de garantir o direito de ir e vir para qualquer pessoa. A promoção da acessibilidade em diferentes ambientes pode ser garantia de mobilidade, autonomia e segurança, constituindo-se em direito universal associado ao conceito de cidadania. Um espaço construído, quando acessível a todos, é capaz de oferecer oportunidades igualitárias a seus usuários, promovendo a inclusão social (ARAÚJO; CANDIDO; LEITE, 2009). Para Mazzotta (2006) torna-se fundamental que a acessibilidade seja reconhecida como elemento indispensável para a inclusão social de todas as pessoas nos diferentes espaços em que transita, uma vez que o direito de ir e vir representa elemento essencial à cidadania.

Pergunta adicional: *O que você considera qualidade de vida para seu filho?*

As ideias aqui descritas envolvem a perspectiva de duas mães com personalidades e contextos sociais diferentes, lidando com as questões que envolvem a condição de mãe de uma criança com uma doença congênita incapacitante, como criar, educar, proteger, preparar para a vida, como lidar com as questões psicológicas tanto da criança quanto de si própria. As respostas dadas pelas mães foram transcritas na íntegra, identificadas as ideias ou temas principais dos textos por meio de "leitura flutuante" e "análise de conteúdo", segundo Bardin (1977).

Ao serem questionadas sobre o que as mesmas consideram QV para o seu filho, ambas incluíram em suas respostas sua avaliação, apresentando respostas semelhantes.

“Meu filho tem uma qualidade de vida boa”.

“Ah! eu acho que é boa”.

A QV na ótica das mães pesquisadas demonstra semelhanças nas ideias e até mesmo nas frases utilizadas. Suas falas estão relacionadas à aceitação da doença pela criança e pelos demais, à realização de tarefas simples da vida diária e ao respeito:

“Se sentir e ser tratado como uma pessoa normal, ter liberdade e responsabilidades[...]

“Fazer as coisas normais para a idade dele [...] ir à escola”.

Outro aspecto citado por ambas foi a felicidade:

“É ser feliz, mesmo com as limitações”.

“Qualidade de vida é ele se sentir feliz, gostar de ir à escola [...]”.

A terapia física é citada como um dos componentes que mediam a QV na ótica das mães.

“Ter acompanhamento na fisio, fazer os exercícios e ir pra piscina pra ele melhorar a qualidade de vida [...]”!

“Levo ele pra fisioterapia, compro as aparelhagens, luto e trabalho pra melhorar a qualidade de vida dele”!

As duas mães confiam que seus filhos conseguirão andar, porém no caso 1 a mãe não relaciona esta aquisição motora à QV de seu filho.

“As limitações não atrapalham [...]andar pra que, se ele consegue fazer tudo na cadeira”?

Todavia, ao confrontar as ideias de QV na ótica das mães com as respostas dadas pelas crianças nas perguntas abertas do AUQEI, verificamos que tanto as mães quanto as crianças concordam que a funcionalidade é fator influente na QV.

Filho: “Fico muito triste quando vejo os meus amigos jogando bola e eu não posso jogar”.

Mãe: “Sei que verei ele andando, com fé em Deus, ai tudo vai melhorar [...]”.

Com relação à avaliação sobre a QV expressa pelas mães pode-se observar que no primeiro caso não houve similaridade com o escore do AUQEI, já no segundo houve concordância, já que ambas avaliaram como boa a QV e os escores do AUQEI para o caso 1 não atingiram a nota de corte.

Alguns trabalhos realizados comparando a QV na ótica dos pais e das crianças demonstraram percepções semelhantes. Em um estudo desenvolvido por Barreire *et al.* (2003), com 20 crianças ostomizadas com faixa etária de 4 a 12 anos e seus pais, não foram encontradas diferenças significativas entre a percepção das crianças e de seus pais, assim como o estudo realizado por Eiser e Morse (2001) com adolescentes com câncer e seus pais. Outro estudo realizado com jovens com Distrofia muscular de Duchenne também demonstrou que mães e filhos compartilham a mesma opinião sobre a QV destes últimos (GONÇALVES *et al.* 2008). Porém Assumpção *et al.* (2000)

relatam que as percepções dos pais e da equipe médica apresentam baixos índices de correlação com a auto-avaliação infantil.

A maneira como a mãe enxerga a criança e suas relações com o ambiente, família, escola e com a doença são de grande importância na melhora da QV. São elas quem melhor as conhecem, passam mais tempo com elas, cuidam de seus tratamentos e, muitas vezes, esquecem-se de si mesmas para se dedicarem exclusivamente aos filhos.

Conhecer os fatores que podem influenciar a QV na prática clínica assegura o conceito de integralização da assistência, deixando pra trás o tratamento apenas sintomático. As informações obtidas das próprias crianças sobre o que se constitui uma vida de qualidade são de extrema importância para construção e adequação dos instrumentos mensuradores da QV infantil, visto que, por mais que a família seja sensível, as percepções dos adultos não refletem precisamente as opiniões e ideias das crianças.

A combinação da avaliação da QV, objetiva e subjetivamente, correlacionada aos achados específicos em investigações de aspectos, econômicos, religiosos e outros pode contribuir para resultados mais consistente sobre essa temática.

A QV medida com instrumentos específicos para situações ligadas à saúde pode ser um fator de grande relevância na tomada de decisão no sistema de saúde. Espera-se que o interesse científico pela mensuração da QV infantil possa determinar mudanças nas práticas assistenciais delineando possibilidades e meios de melhoria das condições de crescimento, desenvolvimento e inclusão social.

4 – CONCLUSÃO

A percepção da QV dos dois pacientes com DMC sob o ponto de vista dos mesmos se mostrou diferente. Conclui-se que a QV, de acordo com os escores do AUQEI, é considerada boa para o caso 2, porém o mesmo não foi observado para o caso 1. Esse resultado pode ter sido possivelmente influenciado pelas limitações físicas maiores no primeiro caso. As categorias que se destacaram foram a falta da funcionalidade com atuação negativa da QV e a socialização e lazer com influência positiva. Com relação ao que as mães consideram QV para os seus filhos, observou-se valorização da funcionalidade, da felicidade e da atuação da fisioterapia, possivelmente associadas à busca de melhores condições de autonomia e independência para o desempenho funcional. No confronto de ideias mães e filhos verificamos a concordância no diz respeito à capacidade funcional como fator significativo na QV.

Conhecer a QV de vidas destes pacientes é de fundamental importância para o planejamento e desenvolvimento do programa de tratamento, inclusive incluindo a sua participação nas decisões. O maior envolvimento familiar nas terapias pode ser uma alternativa interessante na busca de melhorias na QV.

Sugerimos que mais estudos sejam realizados sobre essa temática, com maior abordagem das questões familiares, escolares, sociais e econômicas e com número maior de participantes.

REFERÊNCIAS

- ARAÚJO, C. D.; CÂNDIDO, D. R. C. C.; LEITE, M. F. Espaços públicos de lazer: um olhar sobre a acessibilidade para portadores de necessidades especiais. **Licere** (Online); v. 2, n. 4, 2009.
- ASSUMPÇÃO, F. B. J.; *et al.* 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. Neuro-Psiquiatr.** v. 58, n 1, Mar. 2000.
- BARDIN, L. **Análise de conteúdo**. Lisboa: Edições 70, 1977.
- BARREIRE, S. G. *et al.* Qualidade de vida de crianças ostomizadas na ótica das crianças e das mães. **Jornal de Pediatria.** V. 79, p. 55-62, 2003.
- BRASIL, T. B.; FERRIANI, V. P. L.; MACHADO, C. S. M. Inquérito sobre qualidade de vida relacionada à saúde em crianças e adolescentes portadores de artrites idiopáticas juvenis. **Jornal de Pediatria.** V. 79, p. 63-68, 2003.
- CARAKUSHANSKY, G.; RIBEIRO, M. G.; KAHN, E. Distrofia muscular congênita de Ullrich moderadamente progressiva. **J. Pediatr. (RJ)**, v. 88, n.1, Feb. 2012.
- CLARKE, S.; EISER, C. The measurement of health-related quality of life (QOL) in paediatric clinical trials: a systematic review. **Health and Quality of Life Outcomes.** v. 2, p. 66, 2004.
- COHEN, H. **Neurociências para fisioterapeutas: incluindo correlações clínicas**. São Paulo: Manole, 2001.
- DANTAS, R. A. S.; SAWADA, N. O.; MALERBO, M. B. Pesquisa sobre qualidade de vida: revisão da produção científica das universidades públicas do estado de São Paulo. **Ver. Latino Am. Enferm.** v. 11, p. 532-8, 2003.
- EISER, C.; MORSE, R. A review of measures of quality of life for children with chronic illness. **Archives of Disease in Childhood.** v. 84, n. 3, p. 205-211, Mar 2001.
- FONSECA, F.; PLANETE, G.; XAVIER, C. C. **Compêndio de neurologia infantil**. São Paulo: MEDII Editora Médica e Científica Ltda, 2002.
- FLECK, M. P. A. *et al.* Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100). **Rev Bras Psiquiatr.** v. 21, p. 19-28, 1999.
- GONÇALVES, M. *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.

KOHLER, M. *et al.* Quality of life, physical disability, and impairment in Duchenne muscular dystrophy. **Am. J. Respir. Crit. Care. Med.** v. 172, p. 1032-1036, 2005.

LEVY, J. A. **Doenças musculares: estudo clínico e diagnóstico.** São Paulo: Atheneu, 2001.

MARCELLINO, N. C. Lazer e Qualidade de Vida. In: MOREIRA, W. M. (Org.). **Qualidade de Vida.** São Paulo: Papyrus, 2007.

MAZZOTTA, M. J. S. Acessibilidade e a indignação por sua falta. CONFERÊNCIA NACIONAL DOS DIREITOS DA PESSOA COM DEFICIÊNCIA: *ACESSIBILIDADE: VOCÊ TAMBÉM TEM COMPROMISSO*, 1, 2006. **Anais...** Promovida por SEDH/CONADE e CORDE, 2006.

MAZZOTTA, M. J. S.; D'ANTINO, M. E. F. Inclusão social de pessoas com deficiências e necessidades especiais: cultura, educação e lazer. **Saude soc.**, São Paulo, v. 20, n. 2, 2011 .

MINAYO, M. C.; HARTZ, Z. M. A.; BUSS, P. M. Qualidade de vida e saúde: um debate necessário. **Ciência e Saúde Coletiva.** v. 5, p. 7-18, 2000.

OLIVEIRA, S. S.; BLASCOVI-ASSIS, S. M. Serviços de Reabilitação no Município de Barueri: Estudo das necessidades e da demanda para o atendimento fisioterápico de pessoas com deficiência. In: JORNADA DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA. 5, São Paulo, 2009. **Anais...** São Paulo: UPM, 2009.

PREBIANCHI, H. B.; BARBARINI, E. H. Qualidade de vida infantil: limites e possibilidades das questões teórico-metodológicas. **Psico-USF.** v. 14, n.3, p. 355-364, 2009.

TEKLIN, J. S. **Fisioterapia pediátrica.** Doenças Neuromusculares na infância e intervenção fisioterapêutica. 3. ed. Porto alegre: Artmed, 2002. Cap. 6, p. 188-205.

SCHALOCK, R. L. Calidad de vida en la evaluación y planificación de programas: tendencias actuales. **Publicaciones del INICO**, Universidad de Salamanca, 2004. Disponível em: <http://www3.usal.es/~inico/investigacion/jornadas/jornada1/actas1.htm> Acesso em: 30 dez. 2010.

The WHOQOL Group. The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. **Social Science and Medicine**, n.10, p. 1403-1409, 1995.

Endereço das Autoras:

Silvana Maria Blascovi-Assis
Rua da Consolação, 930, Prédio 16
São Paulo – SP – CEP 01302-907
Endereço Eletrônico: silvanablascovi@mackenzie.br