

UNIVERSIDADE DO EXTREMO SUL CATARINENSE - UNESC

CURSO DE FISIOTERAPIA

MAYARA DA ROLT DE SOUZA

**QUALIDADE DO SONO E CAPACIDADE VITAL EM PORTADORES
DE DISTROFIAS MUSCULARES PROGRESSIVAS**

CRICIÚMA, NOVEMBRO 2010

MAYARA DA ROLT DE SOUZA

**QUALIDADE DO SONO E CAPACIDADE VITAL EM PORTADORES
DE DISTROFIAS MUSCULARES PROGRESSIVAS**

Trabalho de Conclusão de Curso, apresentado para obtenção do grau de Bacharelado no curso de Fisioterapia da Universidade do Extremo Sul Catarinense, UNESC.

Orientador(a): Prof.^a Dra. Lisiane Tuon

Co-orientadora: Franciani Rodrigues

CRICIÚMA, NOVEMBRO DE 2010

MAYARA DA ROLT DE SOUZA

**QUALIDADE DO SONO E CAPACIDADE VITAL EM PORTADORES
DE DISTROFIAS MUSCULARES PROGRESSIVAS**

Trabalho de Conclusão de Curso, apresentado para obtenção do grau de Bacharelado no curso de Fisioterapia da Universidade do Extremo Sul Catarinense, UNESC.

Criciúma, 22 de Novembro de 2010.

BANCA EXAMINADORA

1º Avaliador: _____

Prof.^a Dra. Lisiane Tuon - Orientadora

2º Avaliador: _____

Eduardo Ghisi Victor

3º Avaliador: _____

Gisiane Baretta de Mathia

**Dedico este trabalho a minha mãe com
muito amor e carinho.**

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus por me dar forças neste longo caminho.

Ao meu pai por ser a minha estrela no céu, que mesmo de longe está guiando os meus passos e que se estivesse hoje presente estaria orgulhoso da conquista. A minha mãe, por me dar suporte, amor incondicional e a me incentivar sempre a não desistir dos meus objetivos e estudar.

Aos meus irmãos Willianson e Wilkinson por me dado forças mesmo incomodando bastante.

Ao meu namorado Edivaldo por ter me suportado e ter tido paciência por me entender nos momentos mais difíceis em que eu mais precisei.

Ao meu cachorro Bill por nunca desgrudar de mim mesmo eu estando feliz ou triste.

Quero agradecer as minhas avós Antônia e Adília por acreditarem na minha capacidade e força de vontade.

As minhas tias Ivonita e Iremita por me incentivarem todos os dias a não desanimar e persistir nas minhas idealizações.

Aos meus colegas da faculdade por esses anos que passamos juntos.

Quero agradecer aos professores pela ajuda na minha formação profissional em especial a minha orientadora Lisiane Tuon por me guiar e direcionar ao conhecimento, ao Professor Lee, o Professor Eduardo e Professora Luciana França.

A minha co-orientadora Franciani Rodrigues por me incentivar a não desistir de conquistas os objetivos. Sempre pronta a me ajudar sempre tendo tempo e nunca dizendo não. Proporcionando-me a me ajudar da melhor forma possível. Não tenho palavras para agradecer, você é uma pessoa maravilhosa. Desejo a você tudo de bom que a vida possa te oferecer, pois você merece muito.

Ao pessoal da ASCADIM que proporcionaram momentos de felicidade e conhecimento em especial aos colegas Juliana Meller e Rodolfo Amboni.

Aos pacientes dos estágios e da ASCADIM que me fizeram crescer como profissional e também me proporcionaram transferir os conhecimentos teóricos para a prática.

Enfim, a todos que de alguma maneira contribuiu para chegar até aqui.

Muito obrigada!

“Se você desprezar seu sono, estará destruindo o reator da vida”

Augusto Cury

SUMÁRIO

CAPÍTULO I – Projeto de Pesquisa	8
CAPÍTULO II – Artigo Científico	52
CAPÍTULO III – Normas da Revista para Submissão do Artigo Científico	64

CAPÍTULO I – PROJEO DE PESQUISA

UNIVERSIDADE DO EXTREMO SUL CATARINENSE - UNESC

CURSO DE FISIOTERAPIA

MAYARA DA ROLT DE SOUZA

**QUALIDADE DO SONO E CAPACIDADE VITAL EM PORTADORES
DE DISTROFIAS MUSCULARES PROGRESSIVAS**

CRICIÚMA, NOVEMBRO 2010

MAYARA DA ROLT DE SOUZA

**QUALIDADE DO SONO E CAPACIDADE VITAL EM PORTADORES
DE DISTROFIAS MUSCULARES PROGRESSIVAS**

Trabalho de Conclusão de Curso, apresentado para obtenção do grau de Bacharelado no curso de Fisioterapia da Universidade do Extremo Sul Catarinense, UNESC.

Orientador(a): Prof.^a Dra. Lisiane Tuon

Co-orientadora: Franciani Rodrigues

CRICIÚMA, NOVEMBRO DE 2010

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ASCADIM – Associação Sul Catarinense de Familiares e Portadores de Distrofias Musculares Progressivas

AVD's – Atividades de Vida Diária

CPT – Capacidade Pulmonar Total

CV – Capacidade Vital

CVF – Capacidade Vital Forçada

DNA – Ácido Desoxirribonucléico

DM – Distrofia Muscular

DMB – Distrofia Muscular Becker

DMC – Distrofia Muscular de Cinturas

DMD – Distrofia Muscular de Duchenne

DMP – Distrofia Muscular Progressiva

DMS – Distrofia Miotônica de Steinert

EMG – Eletromiografia

FSH – Distrofia Muscular Fáscio- Escapulo- Umeral

LOC – Lúcido Orientado e Comunicativo

NREM – Sono de Ondas Lentas

PSQI – Índice da Qualidade do Sono Pittsburgh

REM – Sono dos Movimentos Rápidos dos Olhos

SaO₂ – Saturação Oxigênio

SMN – Survival Motor Neuron

SNC – Sistema Nervoso Central

SpSS – Statistical Package for the Social Sciences

TCLE – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

VC – Volume Corrente

VRI – Volume de Reserva Inspiratória

VRE – Volume de Reserva Expiratória

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	4
1.1 Objetivos	6
2 CONTEXTUALIZAÇÃO TEÓRICA.....	8
2.1 Distrofias Musculares Progressivas	8
2.1.1 Distrofia Muscular de Duchenne	8
2.1.2 Distrofia Muscular de Cinturas	10
2.1.2 Distrofia Miotônica de Steinert	11
2.2 Sono.....	12
2.2.1 Ciclo do Sono.....	13
2.2.2 Distúrbios do Sono nas Distrofias Musculares.....	15
2.3 Comprometimento Respiratório nas Distrofias Musculares Progressivas .	16
2.3 Alterações nos Volumes e Capacidades Pulmonares.....	17
2.4 Fisioterapia nas Distrofias Musculares Progressivas	18
3 METODOLOGIA.....	20
3.1 Delineamento da Pesquisa	20
3.2 Local do Estudo e Caracterização da Amostra	20
3.3 Instrumentos para Coleta de Dados.....	21
3.4 Procedimentos para Coleta de Dados	21
3.5 Procedimentos para Análise.....	22
APÊNDICES	27
ANEXOS.....	32

1 INTRODUÇÃO

O acometimento de uma parte da unidade motora, sendo esta composta por neurônio medular, raiz nervosa, nervo periférico, junção mioneural e músculo, são considerados os distúrbios que originam as doenças neuromusculares (REED, 2002; ANSVED, 2003). Devido à existência de inúmeras formas de Doenças Neuromusculares, destacam-se como as mais comuns são as Distrofias Musculares Progressivas e a Atrofia Muscular Espinhal (TORRICELLI, 2004).

As Distrofias musculares progressivas abrangem um grupo de doenças de caráter hereditário distinguindo assim, um comprometimento grave, progressivo e irreversível da musculatura esquelética. Ou seja, são caracterizadas pela degeneração progressiva do tecido muscular. A herança dessas distrofias pode ser autossômica recessiva e ligada ao X, no entanto existem formas não identificadas. Entre as mais comuns estão a Distrofia Muscular do tipo Duchenne (DMD), Distrofia Muscular do tipo Becker (DMB), Distrofia Muscular do tipo Cinturas (DMC), Distrofia Miotônica de Steinert (DMS) e Distrofia Muscular Fascio-Escápulo-Umeral (FSH) (STOKES, 2000; TORRICELLI, 2004; SCHARA, 2005).

Nesses indivíduos ocorrem alterações no tronco, devido à fraqueza muscular, resultando em deformidades da caixa torácica e desvios da coluna vertebral, as quais evoluem para a diminuição da complacência da parede torácica, reduzindo a função do diafragma, e não desenvolvendo só uma escoliose em nível torácico, mas também uma cifoescoliose prejudicando na função cardiorrespiratória e na postura do tronco (OTSUKA, 2005).

Devido a esse comprometimento progressivo da função pulmonar, os indivíduos em questão irão sofrer alterações significativas na qualidade do sono. E os mesmos podem reclamar por apresentar um sono ruim, devido à hipoventilação noturna e a interrupção do sono, ocasionados pela fraqueza muscular severa (BOURKE & GIBSON, 2002; FÉASSON et al., 2006). O sono é decisivo para os humanos, ocorrendo assim, uma relação forte entre os distúrbios do sono e as doenças.(CORREA,2008).

Esses distúrbios do sono são diferenciados conforme a idade que o indivíduo apresenta, principalmente quando correlacionado com a insônia. Começam a surgir já na infância, evoluindo para a vida adulta, conforme a idade mais distúrbios

vão aparecendo e para que eles minimizem é necessário habituar-se a uma rotina antes de dormir. Os distúrbios do sono são frequentemente relatados e o seu diagnóstico é essencial para o estabelecimento da terapêutica apropriada (NUNES, 2002).

Baseado no contexto apresentado formulou-se a seguinte questão problema: **Haverá alguma alteração na qualidade do sono e capacidade vital nos pacientes portadores de distrofias musculares progressivas?**

Nesse sentido foram elaboradas as seguintes questões investigativas:

1) Em quais componentes do Índice de qualidade do sono de Pittsburgh (PSQI) haverá alterações?

2) Os pacientes portadores de Distrofias Musculares Progressivas apresentam características habituais do sono?

3) O comprometimento respiratório influencia no sono destes pacientes quando comparado o índice da qualidade do sono com a capacidade vital?

E para elas, sugerem-se as seguintes hipóteses:

1) Nos sete componentes do PSQI ocorrem alterações, devido ao comprometimento da função motora e respiratória dos pacientes com distrofias musculares progressivas evoluindo para apnéia do sono (AMANAJÁS, 2003; ARAUJO, 2005; OTSUKA, 2005).

2) Os portadores de distrofias musculares progressivas apresentam uma má qualidade do sono referente as complicações que surgem na infância, adolescência e na vida adulta, interferindo assim nos hábitos, na estrutura e na distribuição do sono (NUNES, 2002; RIOS et al., 2008).

3) As Distrofias Musculares Progressivas são caracterizadas por intensa degeneração das fibras musculares, em razão disto, ocorre uma alteração do grau de força muscular, capacidade respiratória e dependência funcional destes pacientes. Logo, evidencia-se alterações significativas na qualidade do sono que ocasiona alterações psicológicas e fisiológicas destes pacientes (SCHARA, 2005; ANSVED, 2003 e UMPHERED, 2004)

1.1 Objetivos

1.1.1 Objetivo Geral

O objetivo deste estudo é avaliar a qualidade do sono e relacionar com a capacidade vital em Portadores de Distrofias Musculares Progressivas.

1.1.2 Objetivos Específicos

- Avaliar a qualidade do sono;
- Comparar o escore de cada componente com o escore total;
- Avaliar as características habituais do sono nos indivíduos com distrofias musculares progressivas;
- Verificar a capacidade vital dos pacientes portadores das distrofias musculares progressivas através da espirometria;
- Verificar a funcionalidade desses pacientes.

1.1.3 Justificativa

A motivação por esse estudo tem relação com os portadores de distrofias musculares progressivas, por apresentarem uma patologia de caráter evolutivo levando a uma diminuição da funcionalidade e ocasionando complicações respiratórias evoluindo para distúrbios que ocorrem durante o sono, alterando na qualidade de vida destes pacientes.

Esta pesquisa mostra-se relevante para descobrir novas pesquisas, por ser um fator de contribuição social tanto com os pacientes quanto com seus respectivos familiares, proporcionando a estes nenhum gasto financeiro, além de obterem respostas significativas quanto a evolução da patologia em estudo, e para esclarecer aos demais indivíduos que não apresentam um conhecimento maior sobre

as Distrofias Musculares Progressivas, e principalmente para oferecer aos indivíduos em questão uma melhor condição e qualidade de vida. Além do mais, a fisioterapia atua no tratamento conservador retardando a evolução da distrofia.

2 CONTEXTUALIZAÇÃO TEÓRICA

2.1 Distrofias Musculares Progressivas

As distrofias musculares progressivas constituem um grupo de doença caracterizada por uma degeneração progressiva e irreversível da musculatura esquelética. Dentre as diferentes miopatias, a Distrofia Muscular de Duchenne é a mais comum, sendo uma patologia de herança recessiva ligada ao cromossomo X, na região Xp21 (CARAKUSHANSKY, 2001). As distrofias musculares devem possuir cinco características essenciais, como: miopatia, definida por critérios clínicos, histológicos e eletromiográficos (EMG), sem sinais de desnervação ou déficits sensitivos; todos os sintomas são efeitos da fraqueza dos músculos; os sintomas acabam por se tornarem progressivamente piores; as alterações histológicas indicam degeneração e regeneração dos músculos e se torna uma condição passível de transmissão hereditária (ROWLAND, 2002).

2.1.1 Distrofia Muscular de Duchenne

A Distrofia muscular de Duchenne foi descrita pela primeira vez no século XIX, década de 60, por Guillaume Duchenne. É a mais grave das distrofias musculares e de rápida progressão. A distrofia muscular de Duchenne é um caráter recessivo, ligado ao X comum que aparece em 20-30/100.000 meninos . As primeiras manifestações clínicas da DMD aparecem quando a criança apresenta retardo para atingir os marcos de desenvolvimento motor aos 3-5 anos de idade. A criança demora para sentar-se , ficar em pé e caminhar, e quando começa a andar cai com freqüência (STOKES,2000; BEHRMAN,2004).

A DMD é uma doença muscular degenerativa mais comum ligada ao gênero, sendo exclusivamente em meninos, independente de origem étnica e racial, com alta taxa de mutação do gene localizado no braço curto do cromossomo X. A idade média para o diagnóstico é de 7,5 anos de idade, não havendo grande

diferença entre a idade de diagnóstico dessas crianças e o início dos primeiros sintomas (ARAÚJO et al., 2004).

Descobriu-se que o defeito genético que causa é uma mutação em uma região específica do cromossomo X denominada Xp21, no gene que codifica a distrofina, uma proteína citoesquelética localizada na superfície interna do sarcolema. A distrofina associa o citoesqueleto subsarcolêmico ao exterior da célula através de um complexo de proteínas e glicoproteínas transmembranas que se liga a laminina (RUBIN, 2002).

Sua incidência é de 1 a cada 3.500 meninos nascidos vivos, afetando primeiramente o músculo esquelético e cardíaco. Nota-se que os primeiros sinais e sintomas clínicos se manifestam quando a criança apresenta retardo no seu desenvolvimento motor aos 3 a 5 anos de idade. A mesma, demora para sentar-se, ficar em pé e caminhar, quando a criança começa a andar, cai com frequência. Aos cinco anos de idade evidencia-se uma pseudohipertrofia dos músculos da panturrilha, devido à compensação, ocorre atrofia dos músculos extensores do quadril e do joelho resultando em dificuldade de levantar-se do chão, sendo necessário a realização da manobra de Gowers: no início, para levantar-se do solo, a criança necessita ajudar a extensão do quadril e do joelho, empurrando sua coxa com a mão ou com o antebraço e, conforme a atrofia aumenta a criança estabiliza os membros inferiores usando ambos os membros superiores. Com os músculos ficando cada vez mais atrofiados, os reflexos tendíneos correspondentes ficam diminuídos e, finalmente, ausentes, sem que haja perda sensorial (OTSUKA et al., 2005; STOKES, 2000; TECKLIN, 2002; RATLIFF, 2002; UMPHRED, 2004; MOURA et al., 2002).

A marcha “bamboleante” anormal destes pacientes é um sintoma de apresentação bastante conhecido. Quando a criança chega aos 7 e 8 anos de idade, as contraturas tendíneas do calcanhar e da banda iliotibial levam a realização de uma marcha sobre os dedos dos pés Estes sinais e sintomas são conseqüentes da perda progressiva da força e resistência muscular, que é relativamente simétrica e proximal ocorrendo de forma gradual, iniciando-se em cintura pélvica, tronco e cintura escapular. Esta debilidade muscular progressiva ocasiona mudanças na dinâmica do equilíbrio, predispondo ao surgimento das alterações posturais resultantes de ajustes compensatórios para manter o equilíbrio ortostático, sendo a hiperlordose lombar

compensatória a primeira alteração na postura em ortostase ou na marcha da criança com DMD, ocorrendo inicialmente como forma compensatória da fraqueza dos músculos glúteos e extensores do tronco (TORRICELLI, 2004; SCHARA, 2005).

Posteriormente a essa fase, em torno dos 8 e 9 anos de idade a marcha normalmente requer o uso de órteses, sendo que, aos 12 anos, 95% dos pacientes estarão restritos a cadeira de rodas, cuja posição sentada por prolongados períodos leva a mais contraturas de flexão nos cotovelos, quadris e joelhos. O padrão de fraqueza dos membros superiores, membros inferiores e das musculaturas de tronco, torna a criança dependente para muitas tarefas de AVD's, como fazer higiene, vestir-se e transferir-se (STOKES, 2000; UMPHRED, 2004; TORRICELLI, 2004; REED, 2002).

2.1.2 Distrofia Muscular de Cinturas

As formas de distrofia muscular são classificadas de acordo com o mecanismo de herança: herança autossômica dominante, que são relativamente raras correspondendo a cerca de 10% dos casos, ou *herança autossômica recessiva*, que constituem um grupo heterogêneo de doenças neuromusculares e constituem 90% dos casos diagnosticados. Na forma autossômica recessiva, para que a doença se manifeste, é necessário que o paciente receba dois genes defeituosos, um proveniente de seu pai, e outro de sua mãe (os pais são portadores assintomáticos). No caso de um casamento entre um afetado pela DMC (homem ou mulher) com uma pessoa normal, todos os filhos serão portadores do gene, mas serão clinicamente normais. O risco de um casal que já teve um filho ou filha com DMC vir a ter outra criança com o mesmo problema é de 25% (OTSUKA et al, 2005).

Em alguns casos, inicia-se antes dos 10 anos, mas geralmente, na 2ª ou 3ª década de vida, podendo, no entanto, aparecer em qualquer faixa etária e atinge ambos os sexos. O quadro clínico parece ser muito semelhante ao da DMD e DMB, a progressão é extremamente variável, mas normalmente é mais lenta, de forma contínua ou insidiosa, isto é, com períodos de rápida progressão alternados com períodos estacionários. A fraqueza muscular atinge inicialmente os músculos da

cintura pélvica e/ ou escapular; mas em geral a fraqueza tem início nos músculos dos membros inferiores e o paciente pode passar vários anos antes de apresentar fraqueza nos membros superiores. O portadores de distrofia muscular de cinturas apresenta alterações na marcha, dificuldades para subir escadas, levantar do chão e erguer os braços. (STOKES, 2000).

2.1.2 Distrofia Miotônica de Steinert

A Distrofia Miotônica de Steinert (DMS) é a mais comum dentre todas as distrofias dos adultos. É causadas por genes autossômicos dominantes, com incidência aproximadamente de 1 a cada 8.500 nascimentos. Este tipo de distrofia atinge ambos os sexos, e o risco de um filho ou filha de um afetado apresentar a doença são de 50%, risco considerado alto. O gene da DMS apresenta uma expressividade muito variável, o que resulta numa grande variabilidade de quadros clínicos entre os indivíduos afetados, dentro de uma mesma família e entre famílias diferentes (OTSUKA et al, 2005; REED, 2002) .

A DMS é considerada uma doença multissistêmica, pois atinge diferentes órgãos e sistemas, causando, além do comprometimento muscular, alterações cardíacas, pulmonares, oculares, ósseas, neurológicas, endócrinas e cutâneas. Ela é caracterizada principalmente por fenômeno miotônico (dificuldade no relaxamento muscular em seguida à contração vigorosa), atrofia muscular de predomínio distal (mãos e pés), da face e do pescoço e graus variáveis de acometimento sistêmico (CHEBEL et al, 2005).

Os sintomas ocorrem desde o nascimento até mais de 60 anos e a velocidade da evolução da doença também são muito variáveis. Essa extrema variabilidade levou a uma classificação da doença em três formas principais (OTSUKA et al, 2005).

A forma leve tem início quase sempre por volta dos 50 anos de idade, sendo caracterizada na maioria dos casos, apenas por catarata e calvície frontal, com pouca ou nenhuma manifestação muscular (REED, 2002).

A forma clássica ou juvenil tem início da adolescência ou na fase adulta. É caracterizada por fraqueza e atrofia principalmente dos músculos da face e do

pescoço, conferindo ao paciente uma aparência facial sem expressão, alongada, com ptose palpebral, boca entreaberta, dificuldade para sorrir e protrair os lábios, pescoço fino, fenômeno miotônico mais evidente nas mãos e catarata. Pode ainda ocorrer calvície precoce, dificuldade na mastigação, disartria, disfagia, fala monótona e mal articulada, deficiência metal, sonolência, alterações hormonais, alterações cardíacas e alterações respiratórias. Estes sintomas podem ocorrer nas mais variadas combinações e com diferentes intensidades (HEMMI and SUNADA, 2000).

A forma congênita é a mais grave de todas, onde é caracterizada por hipotonia muscular intensa, já por ocasião do nascimento, alterações nos pés (pés tortos), retardo no desenvolvimento neuropsicomotor, problemas respiratórios e alimentares. Embora a DMS atinja igualmente ambos os sexos, a forma congênita é invariavelmente transmitida por mães portadoras (HEMMI and SUNADA, 2000).

Dentre essas variedades de evolução, as fraquezas e as atrofia intensas, inicialmente nos músculos distais dos membros, mais tardiamente atingindo os músculos do tronco e proximais, podem causar dificuldades na marcha e, posteriormente, necessidade de cadeira de rodas (OTSUKA et al, 2005).

2.2 Sono

É difícil encontrar uma definição exata do sono, no entanto Guyton (2002) define o mesmo como um estado de inconsciência na qual um indivíduo possa ser despertado por estímulos sensoriais ou por outros estímulos (SIEGEL2003; GUYTON 2002).

A sua maior importância é a reestruturação do equilíbrio natural entre os centros neuronais. E considera-se como função do sono duas teorias, uma é a restauração, a qual se dorme para repousar, para recuperar e preparar-se para uma nova vigília. A segunda teoria é a da adaptação, que se dorme para se livrar de problemas ou para conservar energia. Em relação à duração média de sono que um adulto necessita é entorno de 7,5 horas, pois é preciso ter uma quantidade certa de sono para manter um nível aceitável de alerta (BEAR et.al, 2002).

O sono é observado como um estado complexo e ativo, formado por vários componentes, sendo definido por seus estágios e ciclos, e pela inter-relação entre eles (DUNCAN et al, 2004). Por ser um processo ativo, o sono solicita que regiões

encefálicas sejam ativadas, e os ramos descendentes dos sistemas modulatórios difuso também estejam envolvidos (BEAR et al, 2002).

Ao estimular áreas específicas do cérebro o sono é produzido como se fosse quase natural. Esses estímulos acontecem nos núcleos da rafe, na metade inferior da ponte e no bulbo. Esses núcleos possuem neurônios ricos em serotonina, cujas suas fibras nervosas se espalham localmente na formação reticular do tronco cerebral, para o tálamo, hipotálamo, áreas do sistema límbico e para o neocórtex do cérebro, e se estendem também para a medula espinhal. Mas também ao estimular áreas do núcleo do feixe solitário que engloba a região do bulbo e ponte ocorre a promoção do sono, no entanto se os núcleos da rafe forem destruídos isso não ocorrerá. Algumas das regiões do diencefalo ajudam a promover o sono também, abrangendo a porção rostral do hipotálamo principalmente a área supraquiasmática, e uma área accidental nos núcleos difusos do tálamo (GUYTON, 2002).

No entanto, lesões nos núcleos da rafe e no hipotálamo anterior geram um estado de intensa vigília, pois os núcleos reticulares excitatórios do mesencéfalo e da porção superior da ponte são liberados de uma inibição. Ocorre também a liberação de neurônios modulatórios do tronco encefálico que utilizam a noradrenalina, serotonina e acetilcolina, e no momento em que se inicia o sono NREM as taxas de disparos desses neurônios diminuem (BEAR; CONNORS; PARADISO, 2002).

Existem dois tipos de sono: o Sono de Ondas Lentas (NREM) e o Sono REM (Sono Paradoxal, Dessincronizado), conhecido também pelo sono dos movimentos rápidos dos olhos, que ocorrem com o indivíduo dormindo (SIEGEL, 2003; GUYTON, 2002).

2.2.1 Ciclo do Sono

Observou-se que no percurso do ciclo do sono ocorre repetidas variações de atividades, devido a isso, o tempo total de sono gasto com o sono NREM é de 75% e de 25% com o sono REM (BEAR et al, 2002).

O sono NREM é o sono de ondas lentas, este é repousante e associado à diminuição do tônus vascular periférico e de outras funções vegetativas, ocorre uma redução na pressão arterial, da frequência respiratória e do metabolismo basal

entorno de 10 a 30%. O mesmo é conhecido por “sono sem sonhos”, pois estes não são lembrados, por não acontecer à consolidação dos sonhos na memória (GUYTON, 2002).

Entretanto, no sono REM o cérebro encontra-se ativo, porém o indivíduo não tem plena consciência de seu ambiente, encontrando-se adormecido. Ocorrem também períodos de movimentos rápidos dos olhos, as frequências respiratória e cardíaca apresentam-se aumentadas e irregulares, e os sonhos estão ligados à atividade muscular corporal (ROWLAND, 2002; GUYTON, 2002).

Ao deitar-se a pessoa inicia no estágio 1 do sono NREM que é o estágio de vigília relaxada, de sono mais leve apresentando predominância de ondas alfa, os olhos realizam movimentos lentos e o estágio tem uma duração de poucos minutos. Após segue para o estágio 2, que gradualmente o sono vai se aprofundando, os movimentos dos olhos quase param e apresenta uma duração de 5 a 15 minutos. Ao chegar no estágio 3 inicia o estágio delta, os movimentos dos olhos e do corpo cessam, e por fim no estágio 4 sendo este o mais profundo, persistindo de 20 a 40 minutos no primeiro ciclo (CARLSON, 2002).

Após retorna para o estágio 2, e em instantes inicia no primeiro período do sono REM da noite, a medida que a noite avança ocorre uma redução do sono NREM, principalmente nos estágios 3 e 4, e nota-se um aumento dos períodos REM. Por isso a cada ciclo REM acontece pelo menos 30 minutos de sono NREM antes que o próximo período de sono REM possa iniciar (DUCAN et al, 2004; GUYTON, 2002; ANTUNES, 2007).

Em um adulto sadio normal geralmente este adormece entorno de 10 minutos, e estende-se a uma seqüência de estágios de 1 a 4, seguida após pelo inverso. E posteriormente ocorre o primeiro episódio de sono REM (ROWLAND, 2002).

2.2.2 Distúrbios do Sono nas Distrofias Musculares

Nas distrofias Musculares é comum a progressão para uma falência respiratória, decorrente do envolvimento da musculatura respiratória. A evolução da insuficiência respiratória é a responsável pela maioria das mortes por hipoventilação alveolar, hipercapnia, tosse ineficaz com conseqüente acúmulo de secreções, pneumonias e atelectasias (OTSUKA et al, 2005).

A interrupção do sono é um achado bastante comum nestes pacientes. Isto ocorre não somente pela fraqueza dos músculos respiratórios, mas também pelo desconforto físico que os próprios sintomas da doença trazem como a dificuldade de mudanças de decúbitos, câibras, depressão e ansiedade (BARBE, 1994; KIRK, 2000; SMITH, 1998).

Os distúrbios do sono que interferem na estrutura e na distribuição do sono são a insônia, Dissônias e Parassônias. As Dissônias são alterações que produzem dificuldades para o início ou manutenção do sono ou mesmo sonolência excessiva. As Parassônias são alterações nas quais não estão demonstradas afecções dos processos do sono e vigília, mas se apresentam durante o sono e, em geral, produzem manifestações ou conseqüências desagradáveis, como o sonambulismo, o pesadelo e o terror noturno, movimentos periódicos e a apnéia. Como principal causador desses sintomas são os problemas relacionados às alterações do sistema orgânico, como o caso do sistema cardiovascular, respiratório e digestivo (BIANCO, 1996).

A apresentação mais comum dos distúrbios do sono é a fragmentação do sono, o que gera um sono não restabelecido. A deterioração da musculatura respiratória, freqüentemente pode não ser suficiente para manifestar comprometimento da ventilação durante a vigília, no entanto, a função respiratória piora durante o sono REM ou sono profundo. O mecanismo de hipoxemia severa no sono REM pode ser devido à inibição dos músculos intercostais e acessórios. As alterações na complacência da caixa torácica acabam interferindo no volume corrente (VC), durante o sono REM, que diminui de 43% para 19% associado com a diminuição da atividade eletromiográfica dos músculos intercostais (SMITH, 1998).

A sonolência e letargia, nas distrofias musculares, ocorrem, pois esses pacientes apresentam alterações no sistema nervoso central e comprometimentos

cardíacos. O problema cardíaco pode levar as arritmias, alteração no SNC gerando respostas anormais para hipoxemia e hipercapnia (BARBE, 1994).

A qualidade de vida tem relação com o estado do sono nesses indivíduos, se houver uma deterioração da função ventilatória resultará em hipotonia dos músculos respiratórios acessórios durante o sono REM e fraqueza diafragmática, ocorrendo a hipoventilação. Conseqüentemente, há um aumento nos níveis de dióxido de carbono sangüíneo e queda na saturação arterial do oxigênio (SaO₂) (SLUTZKY, 1997). Quando esta se encontra abaixo dos níveis toleráveis há uma estimulação na qual o indivíduo sai de um estado de sono profundo – REM, para um sono mais superficial - NREM (HUKINS, 2000).

2.3 Comprometimento Respiratório nas Distrofias Musculares Progressivas

O comprometimento respiratório progressivo nas Distrofias Musculares Progressivas é um fato sempre presente, variando tanto no início quanto na intensidade de acordo com o tipo e a progressão da doença, ou seja, os portadores apresentam fraqueza dos músculos respiratórios, que na maioria dos casos é responsável pelos óbitos (STOKES, 2000; OTSUKA et al, 2005).

A evolução dessa alteração respiratória ocasiona nesses pacientes várias complicações, tais como incapacidade de gerar tensão, alteração das pressões, movimentos anormais da caixa torácica e do abdome durante a respiração, diminuição da complacência do sistema respiratório e conseqüente hipoventilação dos pulmões (OTSUKA et al, 2005).

Durante a evolução da doença os músculos responsáveis pela expiração forçada e estímulo de tosse também são acometidos, sendo que a maior perda encontrada são nos músculos abdominais, estes localizados no tronco. Conforme esta musculatura se atrofia, a tosse torna-se inefetiva e as infecções pulmonares tornam-se mais freqüentes. Em algumas das doenças neuromusculares, os músculos expiratórios podem apresentar-se mais comprometidos que a musculatura inspiratória (ABOUSSOUN, 2005; COMIM, 2006).

Conforme a doença progride, as complicações respiratórias vão se tornando mais evidentes, devido à fraqueza dos músculos respiratórios, sendo responsáveis por 90% dos óbitos (STOKES, 2000).

2.3 Alterações nos Volumes e Capacidades Pulmonares

O teste de função, além de auxiliar no diagnóstico de doenças pulmonares, torna possível avaliar a evolução da doença de cada paciente. Observa-se que em pacientes com doenças neuromusculares, o volume corrente (VC), caracterizado como o ar que entre e sai dos pulmões em cada ciclo respiratório, encontra-se reduzido, desenvolvendo uma respiração superficial e rápida. A fraqueza da musculatura respiratória associado a alterações mecânicas da complacência pulmonar e torácica resulta diminuição dos volumes pulmonares e incapacidade de gerar um VC adequado, levando a um desequilíbrio entre ventilação-perfusão, tendo o paciente que realizar um esforço maior para manter a ventilação em níveis basais normais sendo incapaz de provê a ventilação alveolar levando a falência respiratória (FROWNFEELTER, 2004).

A capacidade vital é considerada como sendo o maior volume de ar que pode ser expirado depois de uma inspiração máxima ou o maior volume de ar que pode ser inspirado depois de uma expiração máxima, é resultante do somatório dos volumes de reserva inspiratória (VRI), volume corrente (VC) e volume de reserva expiratória (VRE) (BETHLEM, 2002).

Na disfunção neuromuscular, tende a diminuir, pois é afetada não só pela fraqueza dos músculos respiratórios, mas também pela diminuição da complacência torácica, escoliose, que pela distorção do gradil costal coloca os músculos respiratórios em desvantagem mecânica, e pelas complicações pulmonares, atingindo seu pico entre 10 e 12 anos caindo, depois, de forma constante. Segue-se um aumento no volume residual (VR) e diminuições da capacidade pulmonar total (CPT), que juntamente com a redução da CV, correlaciona-se com a perda de força dos músculos respiratórios (KOESSLER et al, 2001).

Os pacientes com doença neuromuscular, consecutivamente, desenvolvem defeito restritivo, com redução da CPT, sendo resultado de uma

combinação de fatores, como: imobilidade geral, musculatura respiratória deficiente, rigidez da parede torácica, diminuição da capacidade de tossir e eliminar secreções(STOKES,2000).

À espirometria pode-se apresentar como resultados distúrbios ventilatórios restritivos ou obstrutivos, sendo que os distúrbios obstrutivos são encontrados nos estágios finais da doença. A espirometria, também conhecida como prova de função pulmonar, mensura volumes e capacidades pulmonares, sendo utilizado nos casos de distrofinopatias como um método de mensuração, principalmente, da capacidade vital (CV). Este é um método simples para análise da evolução destes pacientes, já que através dos níveis de CV, pode-se perceber com maior precisão o estágio em que a patologia se encontra e qual o prognóstico a ser esperado (PHILLIPS et al, 2001).

2.4 Fisioterapia nas Distrofias Musculares Progressivas

A Fisioterapia tem como objetivos nas distrofias musculares visar à capacidade da criança ao adquirir domínio sobre seus movimentos, equilíbrio e coordenação, retardar a fraqueza muscular tanto da cintura pélvica quanto escapular, corrigir o alinhamento postural, realizar um equilíbrio muscular, evitando a fadiga, desenvolvendo a força muscular dos músculos respiratórios e o controle da respiração fazendo assim, uso correto do diafragma. Por fim os procedimentos fisioterapêuticos retardam a evolução da doença e previnem futuras complicações (FARIA & DALMONCH, 2009).

Para que complicações secundárias não ocorram é necessário iniciar o quanto antes um tratamento com Fisioterapia motora e respiratória melhorando assim na qualidade de vida destes pacientes (AMANAJÁS, 2003; ARAUJO, 2005). O tratamento fisioterapêutico deve ser iniciado com força muscular, já que essa é a causa primária para todas as alterações que surgem nesses indivíduos (TECKLIN, 2002; ANSVED, 2003).

Ao se tratar indivíduos com Doenças Neuromusculares, é necessário realizar uma avaliação que contenha a análise da força muscular e das incapacidades de amplitude de movimento, e também da condição funcional,

pulmonar e do nível de funcionalidade preservada (UMPHRED, 2004). É importante avaliá-los em intervalos regulares para obter uma melhor orientação sobre o tratamento de acordo com a fase de evolução em que se encontram (TECKLIN, 2002). A assistência fisioterapêutica minimiza os efeitos da síndrome do imobilismo nestes pacientes (CAROMANO, 1999).

3 METODOLOGIA

3.1 Delineamento da Pesquisa

Segundo Vieira & Hossne (2001) trata-se de um estudo observacional de corte transversal. Quanto à pesquisa será delineada em relação à natureza como básica. Quanto ao problema é do tipo quantitativo e qualitativo. No que se refere aos objetivos é descritiva e exploratória. Por fim em relação aos procedimentos técnicos da pesquisa é do tipo de levantamento de dados.

3.2 Local do Estudo e Caracterização da Amostra

A ASCADIM, atualmente possui 30 integrantes, e a partir do cálculo de Costill (BARBETA, 2007), onde para Erro amostral é de 5%, $n = N \times no / no + N$ sendo que, $30 \times 400 / 30 + 400 = 28$. Identificou-se que inicialmente o tamanho mínimo da amostra seria de 28 pacientes do sexo masculino e feminino, portadores de Distrofias Musculares Progressivas. Os indivíduos serão divididos pelos tipos de Distrofias Musculares, como: Duchenne, Steinert, Cinturas. Todos os pacientes são conveniados a Associação Sul Catarinense de Familiares e Portadores de Distrofias Musculares Progressivas (ASCADIM), com apoio e autorização da presidente desta (ANEXO I).

Como critérios de inclusão, têm-se os pacientes do sexo masculino e feminino, participantes da ASCADIM que residem na região de Criciúma e Morro da Fumaça, apresentando diagnóstico: Distrofias Musculares Progressivas, confirmado através de biópsia muscular e teste de DNA. Foram excluídos da pesquisa os pacientes que não possuem estado cognitivo suficiente e/ou não estarem lúcidos, orientados e comunicativos (LOC). No caso dos pacientes com idade inferior a 18 anos, os pais e/ou responsáveis responderam os questionários. Em relação aos dados coletados dos prontuários foram excluídos daqueles pacientes que não possuíam o teste de função pulmonar por não conseguirem manter o fluxo expiratório

forçado por seis (06) segundos. Os outros achados como: identificação, Índice de Barthel, Qualidade do Sono foram utilizados.

3.3 Instrumentos para Coleta de Dados

Os dados para serem coletados necessitaram a utilização de acessórios como cadeira com apoio, caneta azul, prontuários dos pacientes da ASCADIM, Questionário Índice da Qualidade do Sono de PITTSBURG.

3.4 Procedimentos para Coleta de Dados

Os procedimentos de coleta de dados foram divididos em etapas para melhor esclarecimento dos mesmos:

1ª Etapa: Realizado o encaminhamento do projeto para o Comitê de Ética em Pesquisa da UNESC, sendo este aprovado, apresentando protocolo de número 712/2007.

2ª Etapa: Foram realizados alguns contatos com os pacientes e seus responsáveis, através da presidente da ASCADIM. Mediante o contato, os mesmos foram convidados para participar de uma reunião, tendo como objetivo a apresentação da pesquisa aos participantes e coleta das assinaturas dos Termos de Consentimentos (APÊNDICE A). Neste dia os pacientes foram orientados sobre o questionário da qualidade do sono. Sendo agendada ainda a data para cada participante e horário, deixando claro ao mesmo que a avaliação tem uma duração em torno de 60 minutos e que aconteceu na sala de avaliação na Sede da ASCADIM.

3ª Etapa: No período entre abril a julho do ano de 2009 foi iniciada a fase de preparação da coleta, cujo ambiente preparado pela pesquisadora. Em seguida a preparação da coleta deu-se início a fase da coleta propriamente dita, ou seja, o paciente foi recebido pela pesquisadora responsável, encaminhando para o local (sala de avaliação) dando início a aplicação do Questionário Índice da qualidade do

Sono. Não foi necessária a utilização de roupas especiais e quando o participante solicitou foi permitido à presença de acompanhante, e ao final da avaliação o mesmo foi acompanhado até a saída e como não houve intercorrências durante a pesquisa, não se teve necessidade de marcar um novo horário. Após a análise dos resultados, foi marcada uma nova reunião com cada participante esclarecendo a eles os resultados obtidos em relação à Qualidade do Sono.

4ª Etapa: No mesmo período entre abril a julho do ano de 2010 foi realizada novamente a aplicação do questionário Índice da Qualidade do Sono de PITTSBURG, tendo os mesmos procedimentos para a aplicação do questionário descrito na terceira etapa. Nesta última etapa do estudo, foram coletados dados dos prontuários dos pacientes da ASCADIM, como: Dados de Identificação, Índice de Barthel, laudos da Espirometria realizadas entre os anos de 2009 e 2010 e os resultados do Questionário da Avaliação da Qualidade do Sono aplicado no ano de 2009 pela pesquisadora responsável anteriormente.

3.5 Procedimentos para Análise

Os dados obtidos pelos componentes do questionário do PSQI, Funcionalidade e Espirometria foram devidamente tabulados, analisados e avaliados pelo programa de estatística SPSS 17.0 for Windows. Método Estatístico Empregado: Test T de Student para amostras pareadas.

REFERÊNCIAS

- ABOUSSOUN, L. Respiratory Disorders in Neurologic Disease. **Clinic Journal of Medicine**, v.72, p. 511-521, 2005.
- AMANAJÁS, D. Distrofia Muscular. **Revista Fisio e Terapia**, 2003.
- ANTUNES, Moisés Moraes. **Análise Pneumofuncional e seus Impactos no Sono e na Qualidade de Vida dos Portadores de Doenças Neuromusculares**. Monografia de Graduação – Curso de Fisioterapia, Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, Santa Catarina, 2007.
- ANSVED, T. Muscular Dystrophies: Influence of Physical Conditioning on the Disease Evolution. **Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care**, v. 6, p. 435-439, 2003.
- ARAÚJO, A.P.Q.C. *et al.* Diagnosis Delay of Duchenne Muscular Dystrophy. **Revista Brasileira de Saúde Materno-Infantil**, Recife, v. 4, n. 2, p.179-183, abr/jun. 2004.
- ARAÚJO, A.P.Q.C; RAMOS, V.G.; CABELLO, P.H. Dificuldades Diagnósticas da Atrofia Muscular Espinhal, **Arquivos de Neuropsiquiatria**, v. 63, p. 145-149, 2005.
- AZEREDO, Carlos Alberto Caetano. **Fisioterapia Respiratória Moderna**. 4ª ed. São Paulo: Manole, 2002.
- BARBE F. QUERA-SALVA M. A. *et al.* Sleep-Related respiratory Disturbances in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. **Eur Respir J** 1994; 7:1403-1408.
- BARBETTA, Pedro Alberto. Estatística aplicada às ciências sociais. 7. ed. **rev Florianópolis**: Ed. UFSC, 2007. 315 p.
- BEAR, M. F; CONNORS, Barry W; PARADISO, Michael A. **Neurociências: Desvendando o Sistema Nervoso**. 2ª ed. São Paulo: Artmed, 2002.
- BEHRMAN, Richard E.; KLIEGMAN, Robert. **Nelson princípios de pediatria**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, c2004. 918 p.
- BERG K, MAKI B, WILLIAMS J. Clinical and laboratory measures of postural balance in an elderly population. **Arch Phys Med Rehabil** 1992; 73: 1073–80.
- BETHLEM, N. **Pneumologia**. 4ª ed. Atheneu, São Paulo: 2002.
- BIANCO, Margarida. Classificação dos distúrbios do sono. In : REIMÃO, Rubens. **Sono : Estudo Abrangente**. 2. Ed. São Paulo : Atheneu, 1996.
- BOURKE, S. C., GIBSON, G. J. Sleep and Breathing Neuromuscular Disease. **Eur J Respir** 2002; 19: 1194-1201.

CARAKUSHANSKY, G. **Doenças Genéticas em Pediatria**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001.

CARLSON, Neil R. **Fisiologia do comportamento**. 7. ed. Barueri, SP: Manole, 2002. 699 p.

CAROMANO FA. Características do Portador de Distrofia Muscular de Duchenne: Revisão. **Arquivo Ciências da Saúde Unipar**, 1999.

COMIM, Clarissa Martinelli. **Análise da Fadiga Central e seu Impacto na Qualidade de Vida dos Pacientes Portadores de Doenças Neuromusculares**. Monografia de Graduação – Curso de Fisioterapia, Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, Santa Catarina, 2006, 99f.

CORRÊA, Karina; CEOLIM, Maria Filomena. Qualidade do sono em pacientes idosos com patologias vasculares periféricas. **Revista da Escola de Enfermagem USP** 2008; 42(1):12-8.

DUNCAN, Bruce B.; SCHMIDT, Maria Inês; GIUGLIANI, Elsa Regina Justo. **Medicina ambulatorial: condutas de atenção primária baseadas em evidências**. 3. ed Porto Alegre: Artmed, 2004. 1600 p.

FARIA, Ingrid de Castro Bolina; DALMONCH, Renata Menezes. Função Respiratória E Mecanismo Da Tosse Na Distrofia Muscular De Duchenne. **Revista Brasileira em Promoção da Saúde**, v. 22, p. 113-119, 2009.

FÉASSON, L. et al. Fatigue and Neuromuscular Diseases. **Annales de Réadaptation et de Médecine Physique**, v. 49, p. 375-384, 2006.

GUYTON, Arthur C.; HALL, John E. **Tratado de Fisiologia Médica**. 10^a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002. 973p

HEMMI S, SUNADA Y. Steinert Myotonic Dystrophy Syndrome. **Ryoikibetsu Shokogun Shirizu**, v. 8, p. 44-6, 2000.

HERDMAN, Susan J. **Reabilitação vestibular**. 2. ed. São Paulo: Manole, 2002.

HOFFMANN, Diuli Gross. **Análise da qualidade do sono em indivíduos com distrofias musculares progressivas**. 2009. 79 f. TCC (Graduação em Fisioterapia) - Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, 2009

HUKINS C. A. HILLMAN D. R. Daytime Predictors of Hypoventilation in Duchenne Musclurar Dystrophy. **Am J Respir Crit Care Med** 2000; 161:166-170.

KIRK V. G.; FLEMONS W. W.; ADAMS C.; RIMMER K. P.; MONTGOMERY M. D. Sleep-Disordered Breathing in Duchenne Muscular dystrophy: A Preliminary Study of the role of Portable Monitoring. **Pediatr Pulmonol** 2000, 29:135-140.

KOESSLER, Wolfgang et al. 2 Years' Experience With Inspiratory Muscle Training in Patients With Neuromuscular Disorders. **CHEST**, v.120, n.3, September, 2001.p. 765-769.

LEVY, J.A. **Doenças Musculares. Estudo Clínico e Diagnóstico.** São Paulo: Atheneu, 2001

MAHONEY, F. I., BARTHEL, D. W. Functional evaluation : the Barthel Index. **Maryland State Medical Journal.** 14 (1965) 61-65.

MELO, ELA; VALDÉS, MTM; PINTO, JMS. Qualidade de vida de Crianças e Adolescentes com Distrofia Muscular de Duchenne. **Revista de Pediatria**, v. 27, n. 1, p.28-37, 2005.

MOURA, RCF; CUNHA, MCB; MONTEIRO, AP. Orientações Fisioterapêuticas motoras para pacientes portadores de Distrofia Muscular de Duchenne, na fase I. **Revista Fisioterapia Brasil**, vol. 3, n. 1, p.46-52, 2002.

NUNES, Magda Lahorgue. Distúrbios do sono. **Jornal de Pediatria**, vol. 78, Supl.1, 2002

OTSUKA, Márcia Akemi; BOFFA, Carla Fagundes B., VIEIRA, Ana Aletto M. **Distrofias Musculares. Fisioterapia Aplicada.** Editora Revinter, 2005.

PHILLIPS, M.F. et al. Changes in Spirometry Over Time as a Prognostic Marker in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. **Respiratory Critic Care Medical**, v. 164, p. 2191-2194, 2001.

RATLIFFE, K. T. **Fisioterapia Clínica Pediátrica: Guia para a Equipe de fisioterapeutas.** São Paulo: Santos. 2002.

REED, UC. Doenças Neuromusculares. **Jornal de Pediatria**, v.78, supl. 1, p89-103, 2002.

RIOS, A.L.M; PEIXOTO, M.F.T; SENRA, V.L.F. **Transtornos do Sono, Qualidade de Vida e Tratamento Psicológico.** Monografia de Graduação – Curso de Psicologia, Faculdade de Ciências humanas e Sociais da Universidade Vale do Rio Doce, Governador Valadares, 2008,53f.

ROWLAND, Lewis P. **Merritt tratado de neurologia.** 10. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002.

RUBIN, Emanuel; FARBER, John L. **Patologia.** 3ª ed, Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002.

SCHARA U, Mortier W. **Neuromuscular diseases 2: muscular dystrophies.** *Nervenarzt*, v. 76, p. 238-9, 2005.

SIEGEL, Jerome M. Porque Dormimos: as razões do sono estão gradualmente se tornando menos enigmáticas. **Scientific American Brasil. Pinheiros**, ano 2, n. 19, dez. 2003.

SLUTZKY, L. C. **Fisioterapia Respiratória nas Enfermidades Neuromusculares.** Rio de Janeiro: Revinter, 1997.

SMITH P. E. CALVERLEY P. M. EDWARDS R. H. Hypoxemia During Sleep in Duchenne Muscular Dystrophy. **Am Rev Respir Dis** 1998; 137:884-888.

STOKES, Maria. **Neurologia para fisioterapeutas**. São Paulo: Premier, 2000.

TORRICELLI, R.E. Actualización em Distrofias Musculares. **Revista de Neurologia**, v. 39, p.841-960, 2004.

VIEIRA, Sonia; HOSSNE, William Saad. **Metodologia científica para a área de saúde**. Rio de Janeiro: Ed. Campus, 2001. 192 p.

UMPHRED, Darcy A. **Reabilitação Neurológica**. 4º ed. São Paulo: Manole, 2004

APÊNDICES

APÊNDICE I
AMOSTRA DO TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE, ESCLARECIDO E
INFORMADO PARA ADULTOS

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO - ADULTOS

Você está sendo convidado (a), para participar, de forma voluntária, em uma pesquisa acadêmica. Após ser esclarecido (a) sobre as informações a seguir, no caso de aceitar fazer parte do estudo, assine no final deste documento, que está em duas vias. Uma delas é a sua e a outra do pesquisador responsável. Caso não aceite, não haverá nenhum tipo de penalização.

Informações sobre a pesquisa

Título: **“QUALIDADE DO SONO E CAPACIDADE VITAL EM PORTADORES DE DISTROFIAS MUSCULARES PROGRESSIVAS”**.

Acadêmica Responsável: Mayara Darolt de Souza

Orientador Técnico: Lisiane Tuon.

Telefone para contato: (048) 99851739 E-mail: lisiane@conctato.net

O objetivo deste estudo baseia-se em, analisar a qualidade do sono dos pacientes com Doenças Neuromusculares. Caso você participe, a pesquisadora irá aplicar um questionário de qualidade do sono , será realizado , em apenas um dia, sendo no mês de outubro a junho de 2010, na sede da ASCADIM.

No questionário: Índice da qualidade do sono *PITTSBURGH* (PSQI), na qual consta questões referentes aos hábitos de sono apenas durante o mês passado.

Você poderá ter todas as informações que quiser e poderá não participar da pesquisa ou retirar seu consentimento a qualquer momento. Pela sua participação, você não receberá qualquer valor em dinheiro, mas terá a garantia de que todas as despesas necessárias para a realização da pesquisa não será de sua responsabilidade. Seu nome ou face não aparecerá em qualquer momento no estudo, assim como não estará exposto a riscos. Como benefícios estarei colaborando para que melhores tratamentos sejam desenvolvidos para quem possui DNM.

Consentimento da participação da pessoa como sujeito

Eu, _____, RG/CPF nº _____ abaixo assinado, concordo em participar do estudo, como sujeito. Fui devidamente informado e esclarecido pela acadêmica sobre a pesquisa, os procedimentos nela envolvidos, assim como riscos e benefícios decorrentes da minha participação. Foi-me garantido que posso retirar meu consentimento a qualquer momento, sem que isto leve a qualquer penalidade.

Criciúma, ____/____/____

Nome e Assinatura

APÊNDICE II

**AMOSTRA DO TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE, ESCLARECIDO E
INFORMADO PARA MENORES**

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA MENORES

Título: **“QUALIDADE DO SONO E CAPACIDADE VITAL EM PORTADORES DE DISTROFIAS MUSCULARES PROGRESSIVAS”**.

Acadêmica Responsável: Mayara da Rolt de Souza

Orientador Técnico: Lisiane Tuon.

Telefone para contato: (048) 99851739 E-mail: lisiane@contacto.net

Você está sendo convidado (a), a aceitar a participação de seu filho (a) numa pesquisa, cujo objetivo deste estudo baseia-se em, avaliar a qualidade do sono dos pacientes com Doenças Neuromusculares. A acadêmica, irá aplicar um questionário aonde ele (a) poderá receber ajuda de vocês (pais e/ou responsável), que será realizado em um único dia, sendo este do mês de abril a junho de 2010, na sede da ASCADIM.

No questionário : Índice da qualidade do sono *PITTSBURGH* (PSQI), consta questões referentes aos hábitos de sono apenas durante o mês passado.

Vocês e seu filho (a) poderão ter todas as informações que quiser e poderá não participar da pesquisa ou retirar seu consentimento a qualquer momento. Pela sua participação, vocês não receberão qualquer valor em dinheiro, mas terão a garantia de que todas as despesas necessárias para a realização da pesquisa não serão de sua responsabilidade. O nome ou face de seu filho (a) não aparecerá em qualquer momento no estudo, assim como não estará exposto a riscos. Como benefícios estarei colaborando para que melhores tratamentos sejam desenvolvidos para quem possui DNM.

Consentimento para participação do menor como sujeito

Eu, _____,
 RG/CPF nº _____, sendo pai/mãe e/ou responsável
 de _____ com idade de
 _____ anos, concordo que meu filho (a) participe desta pesquisa, já devidamente explicada e entendida por minha parte, sendo de forma voluntária, sem qualquer tipo de remuneração financeira.

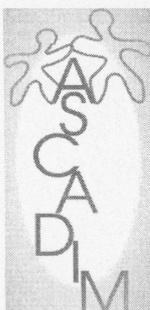
Criciúma ___/___/_____

 Nome e assinatura do Responsável

 Nome e assinatura da Criança

ANEXOS

ANEXO A
AUTORIZAÇÃO DO LOCAL DE APLICAÇÃO - ASCADIM



**ASSOCIAÇÃO SUL CATARINENSE DE FAMILIARES, AMIGOS E
PORTADORES DE DISTROFIAS MUSCULARES PROGRESSIVAS**

CNPJ nº. 07.746.068/0001-79
ascadim@gmail.com

Fone: (048) 34428127

Criciúma, Dezembro de 2009.

Ilm^a Str^a
Mayara da Rolt de Souza

A Associação Sul Catarinense de Familiares e Amigos de Portadores de Distrofias Musculares Progressivas – ASCADIM vem através deste, comunicar que estamos autorizando-a a realizar seu trabalho de pesquisa intitulado como **“AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DO SONO EM INDIVÍDUOS COM DISTROFIAS MUSCULARES DURANTE UM ANO E MEIO”** em nossa instituição.

Sem mais para o momento agradecemos.

Presidente da Ascadim

Rosimery Martinelli Comim
Presidente ASCADIM
CNPJ - 07.746.468/0001-79

ANEXO B

PITTSBURGH SLEEP QUALITY INDEX (PSQI)

PITTSBURGH SLEEP QUALITY INDEX

Name _____ ID# _____ Date _____ Age _____

Instructions:

The following questions relate to your usual sleep habits during the past month only. Your answers should indicate the most accurate reply for the majority of days and nights in the past month.

Please answer all questions.

1. During the past month, what time have you usually gone to bed at night?

USUAL BED TIME _____

2. During the past month, how long (in minutes) has it usually taken you to fall asleep each night?

NUMBER OF MINUTES _____

3. During the past month, what time have you usually gotten up in the morning?

USUAL GETTING UP TIME _____

4. During the past month, how many hours of actual sleep did you get at night? (This may be different than the number of hours you spent in bed.)

HOURS OF SLEEP PER NIGHT _____

For each of the remaining questions, check the one best response. Please answer all questions.

5. During the past month, how often have you had trouble sleeping because you . . .

- a) Cannot get to sleep within 30 minutes

Not during the	Less than	Once or twice	Three or more
past month _____	once a week _____	a week _____	times a week _____

- b) Wake up in the middle of the night or early morning

Not during the	Less than	Once or twice	Three or more
past month _____	once a week _____	a week _____	times a week _____

- c) Have to get up to use the bathroom

Not during the	Less than	Once or twice	Three or more
past month _____	once a week _____	a week _____	times a week _____

- d) Cannot breathe comfortably

Not during the	Less than	Once or twice	Three or more
past month _____	once a week _____	a week _____	times a week _____

- e) Cough or snore loudly

Not during the	Less than	Once or twice	Three or more
past month _____	once a week _____	a week _____	times a week _____

f) Feel too cold

Not during the past month _____ Less than once a week _____ Once or twice a week _____ Three or more times a week _____

g) Feel too hot

Not during the past month _____ Less than once a week _____ Once or twice a week _____ Three or more times a week _____

h) Had bad dreams

Not during the past month _____ Less than once a week _____ Once or twice a week _____ Three or more times a week _____

i) Have pain

Not during the past month _____ Less than once a week _____ Once or twice a week _____ Three or more times a week _____

j) Other reason(s), please describe _____

How often during the past month have you had trouble sleeping because of this?

Not during the past month _____ Less than once a week _____ Once or twice a week _____ Three or more times a week _____

6. During the past month, how would you rate your sleep quality overall?

Very good _____

Fairly good _____

Fairly bad _____

Very bad _____

7. During the past month, how often have you taken medicine (prescribed or "over the counter") to help you sleep?

Not during the past month _____ Less than once a week _____ Once or twice a week _____ Three or more times a week _____

8. During the past month, how often have you had trouble staying awake while driving, eating meals, or engaging in social activity?

Not during the past month _____ Less than once a week _____ Once or twice a week _____ Three or more times a week _____

9. During the past month, how much of a problem has it been for you to keep up enough enthusiasm to get things done?

No problem at all _____

Only a very slight problem _____

Somewhat of a problem _____

A very big problem _____

10. Do you have a bed partner or room mate?

No bed partner or room mate _____

Partner/room mate in other room _____

Partner in same room, but not same bed _____

Partner in same bed _____

If you have a room mate or bed partner, ask him/her how often in the past month you have had . . .

a) Loud snoring

Not during the past month_____	Less than once a week_____	Once or twice a week_____	Three or more times a week_____
-----------------------------------	-------------------------------	------------------------------	------------------------------------

b) Long pauses between breaths while asleep

Not during the past month_____	Less than once a week_____	Once or twice a week_____	Three or more times a week_____
-----------------------------------	-------------------------------	------------------------------	------------------------------------

c) Legs twitching or jerking while you sleep

Not during the past month_____	Less than once a week_____	Once or twice a week_____	Three or more times a week_____
-----------------------------------	-------------------------------	------------------------------	------------------------------------

d) Episodes of disorientation or confusion during sleep

Not during the past month_____	Less than once a week_____	Once or twice a week_____	Three or more times a week_____
-----------------------------------	-------------------------------	------------------------------	------------------------------------

e) Other restlessness while you sleep; please describe _____

Not during the past month_____	Less than once a week_____	Once or twice a week_____	Three or more times a week_____
-----------------------------------	-------------------------------	------------------------------	------------------------------------

ANEXO C

ÍNDICE DA QUALIDADE DO SONO DE PITTSBURGH (TRADUÇÃO)

ÍNDICE DA QUALIDADE DO SONO DE PITTSBURGH (PSQI).

Nome: _____ Data: _____ Idade: _____

Instruções:

As questões seguintes se relacionam com seus hábitos usuais de dormir, durante apenas o último passado mês, apenas. Suas respostas devem indicar a resposta mais precisa para a maioria dos dias e noites do passado mês. Por favor, responda todas as questões.

1) Durante o mês passado, à que horas você usualmente vai para cama à noite?

Horário de deitar: _____

2) Durante o mês passado, em quanto tempo (minutos) leva usualmente para cair no sono cada à noite?

Numero de minutos: _____

3) Durante o mês passado, a que horas você usualmente levanta de manhã?

Horário habitual de levantar _____

4) Durante o mês passado, quantas horas de sono você tem por noite? (isso pode ser diferente do número de horas que você ficou na cama)

Horas de sono por noite: _____

Para cada uma das questões restantes, escolha a melhor resposta (uma). Por favor, responda a todas as questões.

5) Durante o mês passado, frequentemente você tem problemas ao dormir porque você...

a) Não consegue dormir em 30 minutos

() Não durante o passado mês () Uma ou duas vezes por semana

() Menos de uma vez por semana () Três ou mais vezes por semana

b) Acordar no meio da noite ou madrugada

() Não durante o passado mês () Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

c) Tem que levantar para ir ao banheiro

Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

d) Não consegue respirar confortavelmente

Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

e) Tosse ou ronca alto

Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

f) Sente muito frio

Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

g) Sente muito calor

Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

h) Tem pesadelos

Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

i) Sente dores

Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

j) Outra(s) razão(ões), por favor, descreva:

Com que freqüência durante o passado mês você teve problemas para dormir por causa disto?

- Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana
 Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

6) Durante o mês passado, como você gradua sua qualidade total de sono?

- Muito bom Bom
 Mal Muito Mal

7) Durante o mês passado, com que frequência você tomou remédio (prescrito ou por conta) para ajudar você dormir?

- Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana
 Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

8) Durante o mês passado, com que frequência você teve problemas para manter-se acordado enquanto dirigia, fazia refeições ou participava de uma atividade social?

- Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana
 Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

9) Durante o mês passado, quanto problema você apresentou para manter entusiasmo suficiente para fazer coisas?

- Nenhum problema
 Apenas um leve problema
 Um pouco de problema
 Um grande problema

10) Você tem um companheiro ou colega de quarto?

- Nenhum
 Companheiro/colega em outro quarto
 Companheiro no mesmo quarto, mas não na mesma cama
 Companheiro na mesma cama

Se você tem um colega de quarto ou um companheiro de cama, pergunte a ele/ela com que frequência no passado mês você...

- a) Você roncou alto
 Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

b) Apresentou longas pausas entre uma respiração e outra enquanto dormia

Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

c) Movimentos abruptos e puxões de pernas enquanto você dormia

Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

d) Episódios de desorientação ou confusão durante o sono

Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

e) Outra “inquietação” enquanto você dorme, por favor, descreva: _____

Não durante o passado mês Uma ou duas vezes por semana

Menos de uma vez por semana Três ou mais vezes por semana

ANEXO D

SCORING INSTRUCTIONS FOR THE PITTSBURGH SLEEP QUALITY INDEX

(TRADUÇÃO)

ÍNDICE DE QUALIDADE DE SONO DE PITTSBURG - INSTRUÇÕES PARA PONTUAÇÃO

Componente 1: Qualidade subjetiva do sono:

Examine a questão 6 e atribua à pontuação da seguinte maneira:

Resposta	Pontuação
Muito Boa	0
Boa	1
Ruim	2
Muito ruim	3

Pontuação do componente 1 : _____

Componente 2: Latência do sono:

1. Examine a questão 2 e atribua à pontuação de a seguinte maneira:

Resposta	Pontuação
≤ a 15 minutos	0
16 -30 minutos	1
31 -60 minutos	2
> 60 minutos	3

2. Examine a questão 5a e atribua à pontuação da seguinte maneira:

Resposta	Pontuação
Nenhuma vez	0
Menos de 1 vez/semana	1
1 a 2 vezes/semana	2
3 vezes ou mais/semana	3

3. Some a pontuação da questão 2 e 5^a

4. Atribua à pontuação do componente 2 da seguinte maneira:

Soma	Pontuação
0	0
1-2	1
3-4	2
5-6	3

Pontuação do componente 2 _____

Componente 3: Duração do sono:

1. Examine questão 4 e atribua à pontuação da seguinte maneira:

Resposta	Pontuação
> 7 horas	0
6-7 horas	1
5-6 horas	2
< 5 horas	3

Pontuação do componente 3 _____

Componente 4: Eficiência habitual do sono:

1. Examine a questão 2 e atribua à pontuação da seguinte maneira:
Escreva o número de horas dormidas (questão 4)
Calcule o número de horas no leito:

{horário de levantar (questão 3) – horário de deitar (questão 1)}

Calcule a eficiência do sono:

{nº de horas dormidas/nº de horas no leito} x 100 = eficiência do sono(%)

Atribua à pontuação do componente 4 da seguinte maneira:

Eficiência do sono(%)	Pontuação
>85%	0
75-84%	1
65-74%	2
< 65%	3

Pontuação do componente 4 _____

Componente 5: Distúrbios do sono:

1. Examine as questões de 5b a 5j e atribua a pontuação para cada questão da seguinte maneira:

Resposta	Pontuação
Nenhuma vez	0
Menos de 1 vez/semana	1
1 vezes/semana	2
3 vezes/semana ou +	3

2. Some a pontuação de 5b a 5j

3. Atribua a pontuação do componente 5 da seguinte forma

Soma de 5b a 5j	Pontuação
0	0
1-9	1
10-18	2
19-27	3

Pontuação do componente 5 _____

Componente 6: Uso de medicação para dormir:

1. Examine a questão 7 e atribua à pontuação da seguinte maneira:

Resposta	Pontuação
Nenhuma vez	0
Menos de uma vez/semana	1
1 a 2 vezes/semana	2
3 vezes/semana ou +	3

Pontuação do componente 6 _____

Componente 7: Disfunção durante o dia:

1. Examine a questão 8 e atribua à pontuação da seguinte maneira:

Resposta	Pontuação
Nenhuma vez	0
Menos de 1 vez/semana	1
1 a 2 vezes/semana	2
3 vezes/semana ou +	3

2. Examine a questão 9 e atribua à pontuação da seguinte maneira:

Resposta	Pontuação
Nenhuma	0
Pequena	1
Moderada	2
Muita	3

3. Some a pontuação das questões 8 e 9

4. Atribua à pontuação do componente 7 da seguinte maneira:

Soma	Pontuação
0	0
1-2	1
3-4	2
5-7	3

Pontuação do componente 7 _____

Observação: Este índice varia de 0 a 21 pontos, sendo escores maiores do que 5 considerado como qualidade de sono ruim.

ANEXO D
ÍNDICE DE BARTHEL MODIFICADO

ÍNDICE DE BARTHEL (COOPER, 1998)

Tarefa	I	II	III	IV	V
Higiene Pessoal	0 Totalmente dependente	1 Necessita assistência em todas as etapas	3 Assistência em 1 ou mais etapas	4 Capaz com a mínima Assistência	5 Totalmente independente
Banho	0 Totalmente dependente	1 Necessita assistência em todas as etapas	3 Assistência para transferir-se, lavar-se, ou enxugar-se; não completa a tarefa	4 Supervisão para a transferência ou ajustar a água	5 Toma banho completo sem supervisão
Alimentação	0 Totalmente dependente	2 Necessita adaptação para alimentar-se, necessita de assistência	5 Alimenta-se com supervisão. Necessita de ajuda para colocar leite, açúcar, passar manteiga	8 Independente para comer, mas incapaz de cortar alimentos ou abrir potes	10 Alimenta-se sozinho, sem supervisão, desde que a comida esteja a seu alcance
Uso do banheiro	0 Totalmente dependente	2 Necessita assistência em todos os passos	5 Necessita de assistência para transferências, manuseio de roupas e lavagem das mãos	8 Supervisão para maior segurança. Usa papagaio ou comadre mas há assistência para esvasiá-la	10 Independente em todas as tarefas, inclusive abotoar, desabotoar roupas e uso do papel higiênico
Escadas	0 Totalmente dependente	2 Necessita assistência em todos os aspectos, inclusive para andar com dispositivos	5 Necessita ajuda e supervisão, é capaz de subir e descer, mas não de manusear dispositivos	8 Supervisão para maior segurança por rigidez matinal, ou falta de fôlego	10 Independente para subir e descer um lance com segurança, sem supervisão. Pode usar corrimão,

			de auxílio		bengalas e outros.
Vestuários	0 Totalmente dependente e passivo	2 necessita assistência em todas as etapas	5 Assistência para colocar e tirar roupas	8 mínima ajuda para fechar zíperes, botões, sapatos	10 capaz de tirar e por roupas
Continência Fecal	0 Totalmente incontinente	2 Assistência para posicionar-se e realizar o esvaziamento	5 Posiciona-se mas é incapaz de limpar-se, acidentes freqüentes	8 Acidentes ocasionais	10 Continente
Continência Urinária	0 Totalmente incontinente e com sonda	2 Incontinente mas coopera com adaptações internas e externas	5 Mantém-se continente durante o dia, e a noite necessita de adaptação	8 Acidentes ocasionais, mínima assistência para adaptações	10 Continente e independente para uso de adaptações
Transferências	0 Totalmente dependente, necessita de 2 auxiliares para transferir-se	3 Participa das transferências com a máxima assistência	8 Necessita de assistência em todas as etapas	12 Necessita de supervisão	15 independente em todas as etapas
Deambulação	0 Não deambula	3 Assistência de uma ou mais pessoas	8 Assistência de uma pessoa para alcançar apoio	12 Independente para andar, mas incapaz de fazê-lo por 45 min sem supervisão	15 Independente, com segurança, podendo usar apoios e dispositivos
Cadeira de Rodas	0 Totalmente dependente para deslocar-se	1 Impulsiona a cadeira em curtas distâncias em terreno plano, mas precisa de auxílio no manuseio	3 Assistência para levar a cadeira até a mesa, a cama	4 Impulsiona a cadeira por um tempo razoável sobre terreno regularmente acidentado, mínima assistência é necessária	5 impulsiona a cadeira independente mente, passa por esquinas, vira-se, aproxima-se da mesa e vai ao banheiro

Escore Total:

80 – 100	Independente
60 – 79	Semi – independente
40 – 59	Parcialmente dependente
0 – 39	Muito dependente
Abaixo de 20	Totalmente dependente

CAPÍTULO II - ARTIGO CIÊNTEFICO

Qualidade do Sono e Capacidade Vital em Portadores de Distrofias Musculares Progressivas

Sleep Quality and Vital Capacity in Patients with Progressive Muscular Dystrophy

Mayara Darolt de Souza*; **Franciani Rodrigues****, **Diuli Gross Hoffmann*****, **Lisiane Tuon******

** Acadêmica do Curso de Fisioterapia da Universidade do Extremo Sul Catarinense – UNESC, Criciúma, SC, Brasil, ** Fisioterapeuta pela Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, SC, Brasil. Residente do Programa Residência Multiprofissional em Atenção Básica/Saúde da Família de Universidade do Extremo Sul Catarinense – UNESC, Criciúma, SC, Brasil, *** Fisioterapeuta Graduanda do pelo Curso de Fisioterapia – Universidade do Extremo Sul Catarinense – Criciúma – Brasil, **** Laboratório de Fisiopatologia Clínica Integrativa do Exercício, Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde, Unidade Acadêmica de Ciências da Saúde, Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, SC, Brasil*

Endereço para correspondência: *Prof^{el}. Lisiane Tuon, PhD - Laboratório de Fisiopatologia Clínica Integrativa do Exercício, PPGCS, UNASAU, Universidade do Extremo Sul Catarinense, 88806-000 Criciúma, SC, Brasil. E-mail: ltb@unesc.net*

Resumo

As Distrofias Musculares Progressivas (DMP) são doenças genéticas que se caracterizam por fraqueza muscular progressiva. Os portadores de DMP apresentam um sono não reparador que leva a deformidades do tronco gerando um comprometimento pneumofuncional. O estudo teve como objetivo avaliar a qualidade do sono e relacionar com a capacidade vital em Portadores de Distrofias Musculares Progressivas. Foram avaliados 23 portadores de DMP membros da ASCADIM de ambos os sexos. As avaliações foram realizadas em 2009 e 2010. Para análise dos distúrbios do sono foi utilizado o questionário Pittsburgh Sleep Quality Index – PSQI e para a análise da capacidade vital foi coletado dados dos prontuários do laudo da espirometria. Na avaliação da Qualidade do Sono verifica-se que houve uma tendência ao declínio na média do PSQI Total entre 2009 e 2010 ($p < 0,05$) e que os portadores de Distrofias Musculares Progressivas estão tendo alterações na: Qualidade Subjetiva do Sono, Duração do Sono ($p < 0,05$), Eficiência do Sono e Distúrbios do Sono ($p < 0,01$). Em relação a capacidade vital os pacientes encontram-se abaixo da normalidade ($p < 0,01$). Evidencia-se que os portadores de distrofias musculares progressivas tiveram alterações na Qualidade do Sono e capacidade vital.

Palavras Chaves: Distrofias Musculares Progressivas, Qualidade do Sono, Capacidade Vital.

Abstract

Progressive Muscular Dystrophies (PMD) are genetic diseases characterized by progressive muscular weakness. The DMP patients show poor quality of sleep which takes to brain stem deformities taking to a pneumofunctional exposure. The aim of the study was assess the quality of sleep and compare to vital capacity in Progressive Muscular Dystrophies patients. 23 PMD patients was assessed, ASCADIM members, men and woman. the assessment was made in 2009 and 2010. for analysis of sleep disorders was used the Pittsburgh Sleep Quality Index – PSQI and for vital capacity analysis, data was collected from promptuaries of espirometry findings. In quality of sleep assessment was verified a decrease in PSQI average between 2009 and 2010 ($p < 0,05$) and the progressive muscular dystrophies patients have had changes in subjective sleep quality, sleep duration ($p < 0,05$), sleep efficiency and sleep disorders ($p < 0,01$). vital capacity of patients are under the normality ($p < 0,01$). They proved to know that progressive muscular dystrophies patients had alterations in sleep quality and vital capacity.

Keywords: Progressive muscular dystrophy, Sleep Quality, Vital Capacity

Introdução

O acometimento de uma parte da unidade motora, sendo esta composta por neurônio medular, raiz nervosa, nervo periférico, junção mioneural e músculo, são considerados os distúrbios que levam as doenças neuromusculares [1, 2]. Devido à existência de inúmeras formas de Doenças Neuromusculares, destacam-se como as mais comuns são as Distrofias Musculares Progressivas e a Atrofia Muscular Espinhal [3].

As Distrofias musculares progressivas abrangem um grupo de doenças de caráter hereditário distinguindo assim, um comprometimento grave, progressivo e irreversível da musculatura esquelética [3]. Ou seja, são caracterizadas pela degeneração progressiva do tecido muscular. A herança dessas distrofias pode ser autossômica recessiva e ligada ao X, no entanto existem formas não identificadas. Entre as mais comuns estão a Distrofia Muscular do tipo Duchenne (DMD), Distrofia Muscular do tipo Becker (DMB), Distrofia Muscular do tipo Cinturas (DMC), Distrofia Miotônica de Steinert (DMS) e Distrofia Muscular Fascio-Escápulo-Umeral (FSH) [4,5].

Nesses indivíduos ocorrem alterações no tronco, devido à fraqueza muscular, resultando em deformidades da caixa torácica e desvios da coluna vertebral, as quais evoluem para a diminuição da complacência da parede torácica, reduzindo a função do diafragma, e não desenvolvendo só uma escoliose em nível torácico, mas também uma cifoescoliose prejudicando na função cardiorrespiratória e na postura do tronco [6].

Devido a esse comprometimento progressivo da função pulmonar, os indivíduos em questão irão sofrer alterações significativas na qualidade do sono. E os mesmos podem reclamar por apresentar um sono ruim, devido à hipoventilação noturna e a interrupção do sono, ocasionados pela fraqueza muscular severa [7,8]. O sono é considerado como decisivo para os humanos, ocorrendo assim, uma relação forte entre os distúrbios do sono e as doenças. Esses distúrbios do sono são diferenciados conforme a idade que o indivíduo apresenta, principalmente quando correlacionado com a insônia. Começam a surgir já na infância, evoluindo para a vida adulta [9,10].

O objetivo deste estudo é avaliar a qualidade do sono e relacionar com a capacidade vital em Portadores de Distrofias Musculares Progressivas.

Materiais e Métodos

Esta pesquisa trata-se de um estudo observacional de corte transversal [11].

Foram incluídos, 23 pacientes com Diagnóstico Médico de Distrofia Muscular Progressiva, confirmado através de Biópsia Muscular e teste de DNA.

A aplicação do estudo foi realizada duas vezes com todos os portados de Distrofias Musculares Progressivas, no período vespertino de abril a julho de 2009 e no mesmo período no ano de 2010, sendo realizada na sede da ASCADIM, no qual os pesquisadores tiveram o extremo cuidado para não influenciar nas respostas. No caso dos pacientes com idade inferior a 18 anos, os pais e/ou responsáveis ajudaram a responder o questionário.

A Avaliação da Qualidade do Sono e Funcionalidade no ano de 2009 foi coletada dos Prontuários das Avaliações realizadas pelo Fisioterapeuta da ASCADIM e Pesquisadores e a Avaliação da Qualidade do Sono e Funcionalidade do ano de 2010 foi realizada pela Pesquisadora. Nesta etapa do estudo foram coletados dados dos prontuários dos pacientes da ASCADIM como: Dados de Identificação, Índice de Barthel e laudos da Espirometria realizada entre o ano de 2009 e 2010.

Em relação aos dados coletados dos prontuários foram excluídos 4 pacientes portadores de DMS pois não possuem o teste de função pulmonar por não conseguirem manter o fluxo expiratório forçado por seis (06) segundos. Tem-se somente para estes achados 19 pacientes portadores de Distrofias Musculares Progressivas dos 23 pacientes que compunham a amostra total do presente estudo.

Foi utilizado o Índice da qualidade do sono *Pittsburgh* (PSQI). Este é um questionário de auto-avaliação usado para avaliar a qualidade do sono e os distúrbios que ocorrem em relação ao mês anterior, realizado através de 19 perguntas sendo calculado por 7 componentes (Qualidade Subjetiva do Sono, Duração do Sono, Eficiência do Sono, Distúrbios do Sono, Uso de Medicação para Dormir, Disfunções Diárias) que apresentaram uma pontuação de 0 a 3, assim que realizado a soma formou-se o escore final entre 0-21 pontos. Considerando que quanto maior o valor do escore total, menor será a qualidade do sono dos participantes [12].

Para avaliação da funcionalidade foi utilizado o Índice de Barthel Modificado, onde os mesmos foram classificados como independente para aqueles que apresentaram pontuação entre 80 a 100 pontos, semi-independentes quando a pontuação se encontra entre 60 a 79 pontos, parcialmente dependentes para os que apresentam de 40 a 59 pontos, muito dependentes quando se refere de 0 a 39 pontos, e quanto aos demais que se encontram numa pontuação abaixo de 20 pontos são totalmente dependentes [13].

Os valores da espirometria foram coletados dos laudos das espirometrias das avaliações realizadas pelo Fisioterapeuta e Pesquisadores da ASCADIM no período de abril de 2009 a julho de 2010. E a média da normalidade foi prevista de acordo com o Cálculo: para homens: estatura x 0,059 – Idade x 0,0229 – 4,569 e mulheres: Estatura x 0,0433 – Idade x 0,0164 – 2,969) [14].

Esta pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisas com Seres Humanos da Universidade do Extremo Sul Catarinense- UNESC, Santa Catarina, Brasil com número 712/2007. Após a aprovação do projeto foi realizada uma reunião com os participantes da ASCADIM, todos os indivíduos que aceitaram participar do estudo assinaram um Termo de Consentimento Livre Esclarecido. Os pacientes que não possuem estado cognitivo suficiente e/ou não estarem lúcidos, orientados e comunicativos (LOC), e que apresentaram diagnóstico de Atrofia Muscular Espinhal e Polineuropatia foram excluídos. Ao final, a amostra foi composta por 23 indivíduos de ambos os sexos.

Os dados foram analisados pelo Programa de Estatística SPSS 17.0 for Windows. Para comparar os achados entre os anos avaliados foi utilizado o Teste T de Student para Amostras Pareadas.

Resultados

A amostra do presente estudo foi composta por vinte e três (23) pacientes de ambos os sexos, com média de 26 anos (DP±12,67), 56,52% do sexo feminino e 43,48% do sexo masculino. Sendo que: 21,74% Distrofia Muscular de Cinturas, 21,74% Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), 56,52% Distrofia Miotônica de Steinert. Tabela 1.

A figura 1 mostra a média dos 07 Componentes do PSQI avaliados em 2009 e 2010.

Componente 1 - Qualidade Subjetiva do Sono: A média deste componente no ano de 2009 foi de 1,04 (DP±0,82) e no ano de 2010 foi de 0,91(DP±0,73).

Componente 2 – Latência do Sono: A média deste componente no ano de 2009 foi de 0,70 (DP±1,15) e no ano de 2010 foi de 0,70 (DP±0,97).

Componente 3 – Duração do Sono: A média deste componente no ano de 2009 foi de 0,39 (DP±0,78) e no ano de 2010 foi de 0,30(DP±0,63). Houve diferença estatisticamente significativa quando comparado este componente entre o ano de 2009 e 2010 (*p<0,05).

Componente 4 – Eficiência do Sono: A média deste componente no ano de 2009 foi de 0,30 (DP±0,88) e no ano de 2010 foi de 0,09(DP±0,42).

Componente 5 – Distúrbios do Sono: A média deste componente no ano de 2009 foi de 1,26 (DP±0,81) e no ano de 2010 foi de 1,04(DP±0,71). Houve diferença

estatisticamente significativa quando comparado este componente entre o ano de 2009 e 2010 (** $p < 0,01$).

Componente 6 – Uso de Medicação para Dormir: A média deste componente no ano de 2009 foi de 0,35 (DP±0,93) e no ano de 2010 foi de 0,35 (DP±0,93).

Componente 7 – Disfunções Diárias: A média deste componente no ano de 2009 foi de 0,65 (DP±0,88) e no ano de 2010 foi de 0,65 (DP±0,93).

Na figura 2, mostra a média do Escore do Escore Total do PSQI e os valores da Capacidade Vital (CV) avaliados em 2009 e 2010. Verifica-se que os pacientes no ano de 2009 obtiveram como média no PSQI total de 4,65 pontos (DP±3,98), em 2010 tiveram como média 4,04 pontos (DP±2,40). Houve diferença significativa na comparação de 2009 e 2010 (* $p < 0,05$).

Na capacidade Vital a média da CV desses pacientes foi de 2,29 (DP±0,87) comparado com valores normais descritos pela literatura. Houve diferença estatisticamente significativa (** $p < 0,01$).

Na tabela 2 mostra as **características habituais do sono**, tendo como resultados as seguintes médias no ano de 2009: **horário de deitar** às 21h30min (DP±4h31min), **horário de despertar** às 07h32min (DP±1h46min), **duração do sono** de 8h41min (DP±1h33min), e sobre a **eficiência do sono** teve no mínimo 57,14% e no máximo 99,21%. E no ano de 2010 teve como resultados as seguintes medianas: **horário de deitar** às 20h58min (DP±5h58min), **horário de despertar** às 07h55min (DP±1h54min), **duração do sono** de 8h45min (DP±1h40min), e sobre a **eficiência do sono** teve no mínimo 83,64% e no máximo 100%.

Na figura 3, mostra em relação a Funcionalidade, em 2009 a média foi de 78,43 (DP±25,57) e no ano de 2010 foi de 76,00 (DP±26,82). No ano de 2009 dos pacientes avaliados 60,9% independentes; 21,7% Muito Dependente; 4,3% Parcialmente Dependente e 13,0% Semi Independente e no ano de 2010 os pacientes avaliados apresentaram: 60,9% Independente; 8,7% Muito Dependente; 21,7% Parcialmente Dependente e 8,7% Semi Independente. Dos pacientes avaliados 26,9% são cadeirantes e 73,91% não cadeirantes.

Discussão

Nesta pesquisa em relação a Avaliação dos Componentes do PSQI, observa-se que os pacientes Portadores de Distrofias Musculares Progressivas estão tendo alterações na: Qualidade Subjetiva do Sono, Duração do Sono, Eficiência do Sono e Distúrbios do Sono.

Estes pacientes possuem uma redução no número de horas dormidas e na eficiência do sono, pois durante a noite despertam frequentemente. Esta fragmentação do sono resulta em sonolência diurna excessiva. Muitas vezes esta disfunção não é evidente demonstrando de outras maneiras como: sonolência diurna excessiva, cansaço e fadiga, cefaléia matinal, alterações do humor e déficit de atenção [15, 16,17,18,19,20].

As queixas de sono não reparador e fadiga são significativas em pacientes com Distrofia Musculares, pois noites mal dormidas podem gerar dor e rigidez, sobretudo em indivíduos com alguma disfunção musculoesquelética. Esses pacientes apresentam uma prolongada latência, diminuição de horas e eficiência do sono, além do aumento da vigília durante o mesmo [21].

Considera-se que a duração média de sono que um adulto necessita é entorno de 7,5 horas, sendo necessário ter uma quantidade certa de sono para manter um nível aceitável de alerta [22].

Em relação a Média do Escore do PSQI dos anos de 2009 e 2010 associados a avaliação da Capacidade Vital comparada com a normalidade. Pode-se observar através destes achados que os pacientes tiveram uma tendência mínima ao declínio da média do PSQI sugerindo uma melhora na qualidade do sono destes pacientes no ano de 2010, porém, estes pacientes apresentaram uma tendência maior no ano de 2009 a uma má qualidade do sono,

pois de acordo com o Índice da Qualidade do Sono de Pittsburg os escores maiores que 5 são considerados ruim e os pacientes apresentaram como média do escore de 4,65 pontos (DP±3,98) no ano de 2009 e 4,04 pontos (DP±2,40) no ano de 2010. Observa-se que em relação a CV os pacientes da amostra encontram-se abaixo da normalidade prevista. É conveniente associar os achados do PSQI com a CV dos pacientes Portadores de Distrofias Musculares Progressivas.

Os distúrbios respiratórios do sono são comuns nos pacientes portadores de Distrofias Musculares Progressivas como a apnéia obstrutiva do sono e hipoventilação. Uma má qualidade do sono destes pacientes reduz a sua qualidade de vida [23,24].

Pacientes com fraqueza da musculatura respiratória predispõe-se um alto risco de desenvolver hipercapnia e hipoxemia durante o sono. Outros distúrbios respiratórios do sono é uma importante causa da morbidade e mortalidade desses pacientes. Nos casos mais graves os pacientes também podem ter hipoventilação alveolar enquanto acordado, o que pode levar a uma progressiva hipercapnia e em última instância, para insuficiência respiratória. Nos pacientes com DMD além dessas alterações pode ocorrer dessaturações no sono REM [25,26,27,28].

Na DMD o controle central da respiração pode ser normal, e como a polissonografia para avaliar o estado cardiorespiratório pode demonstrar o primeiro sinal de fraqueza muscular respiratória e apnéia obstrutiva durante o sono REM [23,29,30,31,32].

Durante o sono o déficit muscular se agrava, sobretudo quando se encontra em decúbito ventral ou dorsal [33]. Outra alteração que se nota nesses pacientes é a hipoventilação, seguida de fraqueza muscular progressiva, e conforme a doença evolui ocorre hipoxemia e hipercapnia, gerando assim, uma qualidade de sono ruim [34].

Considera-se que a duração média de sono que um adulto necessita é entorno de 7,5 horas, sendo necessário ter uma quantidade certa de sono para manter um nível aceitável de alerta [22].

Em relação as características habituais do sono no qual engloba: horário de deitar, horário de despertar, duração e eficiência do sono. Verifica-se que no ano de 2010 houve um aumento na média do horário de deitar e o horário de despertar, logo, evidencia-se que os pacientes permaneceram mais tempo na cama. Em relação a média da duração do sono destes pacientes praticamente manteve a mesma média entre os anos avaliados, tendo em 2009 uma média de 8h41min e no ano de 2010 de 8h45min. No entanto, este número de horas dormidas não é um sono contínuo, pois eles despertam no meio da noite devido aos distúrbios do sono como pesadelos, necessidade de ir ao banheiro, movimentos bruscos, apnéia, entre outros. Quanto a eficiência do sono houve melhoras no ano de 2010.

Autores afirmam que os portadores de Distrofia Musculares apresentam um sono não reparador. Normalmente vão dormir cedo e mesmo permanecendo de 8 a 10 horas na cama, despertam exaustos, pois seu sono REM é quase totalmente banido. O sono REM é responsável pelo sono restaurador e repousante. E ao acontecer uma interrupção do sono nesses pacientes é normal que os mesmos apresentem despertares noturno [21,35,36].

Para se obter um melhor entendimento das alterações do sono avaliou-se também a Funcionalidade através do Índice de Barthel apresentado na Figura 3 e o uso ou não da cadeira de rodas. Pode-se observar que houve um declínio da funcionalidade destes pacientes entre os anos avaliados, onde, em 2009 a média foi de 78,43 (DP±25,57) e no ano de 2010 foi de 76,00 (DP±26,82). Quanto a classificação de acordo com o Índice de Barthel, os mesmos foram classificados como independente para aqueles que apresentaram pontuação entre 80 a 100 pontos, semi-independentes quando a pontuação se encontra entre 60 a 79 pontos, parcialmente dependentes para os que apresentam de 40 a 59 pontos, muito dependentes quando se refere de 0 a 39 pontos, e quanto aos demais que se encontram numa pontuação abaixo de 20 pontos são totalmente dependentes [13]. Pode-se observar que: os pacientes

independentes mantiveram-se, muito Dependente diminuíram, parcialmente dependentes aumentaram e Semi Dependentes Diminuíram.

Pacientes portadores Distrofias Musculares progressivas, tendem a uma queda da funcionalidade e qualidade de vida com o passar dos anos, em especial os portadores de DMD. Por desenvolverem degeneração muscular progressiva, seguida de fraqueza muscular global e limitações incapacitantes [37].

A qualidade do sono destes pacientes teve uma diminuição na media do PSQI no ano de 2010 sugerindo uma melhora na qualidade do sono destes pacientes quando comparado com 2009. Ressalta-se que estes pacientes no ano de 2009 tiveram uma tendência maior a uma má qualidade do sono, pois escores maiores que 5 considera-se um sono ruim.

Como a amostra do estudo foi na sua maioria pacientes portadores de Distrofia Miotônica de Steinert pelo seu próprio comprometimento tardio, muitos dos pacientes da amostra não são cadeirantes. Porém, evidenciam-se nestes dois anos as alterações do sono e a diminuição da capacidade vital destes pacientes quando comparado com os achados da normalidade.

É de extrema importância para estes pacientes a avaliação da Qualidade do Sono associada as alterações respiratórias. A Fisioterapia atua nas Distrofias Musculares Progressivas agindo sobre a progressão da doença evitando uma evolução rápida, trabalhando assim tanto na parte motora quanto na respiratória, dando ênfase nas alterações que o indivíduo apresenta, para que o mesmo possa ter uma boa qualidade de sono e de vida.

Conclusão

Este estudo mostrou a relação da Qualidade do Sono e Capacidade Vital dos Portadores de Distrofias Musculares Progressivas. Evidencia-se que estes pacientes tiveram alterações na Qualidade do Sono entre os anos avaliados associado a uma tendência ao declínio da capacidade vital quando comparado com a normalidade. Verifica-se através deste estudo a importância de associar os distúrbios do sono associado as alterações do comprometimento respiratório de maneira evolutiva.

Bibliografia

1. Reed UC. Doenças Neuromusculares . J Pedi a t r 2002;78(supl.1):89-103.
2. Ansved, T. Muscular Dystrophies: Influence of Physical Conditioning on the Disease Evolution. Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care, 2003; 6: 435-439.
3. Torricelli RE. Actualizacion em distrofi as musculares. Rev Neurol 2004;39:960-871; 2004.
4. Schara U, Mortier W. Neuromuscular diseases 2: muscular dystrophies. Nervenarzt 2005; 76: 238-239.
5. Stokes M. Neurologia para Fisioterapeutas. Sao Paulo: Premier; 2000.
6. Otsuka MA, Boff a CFB, Vieira AAM. Distrofias musculares. Fisioterapia aplicada. Revinter; 2005.
7. Bourke, S. C., Gibson, G. J. Sleep and Breathing Neuromuscular Disease. Eur J Respir 2002; 19: 1194-1201.
8. Feasson L, Camdessache JP, El Mandhi L, Calmes P, Millet GY. Fatigue and neuromuscular diseases. Ann Readapt Med Phys 2006;49(6):375-384.
9. Corrêa K, Ceolim MF. Qualidade do sono em pacientes idosos com patologias vasculares periféricas. Rev Esc Enferm USP 2008; 42(1):12-8.
10. Nunes MG. Distúrbios do sono. Jornal de Pediatria, 2002; 78(1)
11. Vieira S, Hossne WS. Metodologia científica para a área de saúde. Rio de Janeiro: Ed. Campus, 2001: 192
12. Buysse DJ, Martica LS, Patrick J.; *et al.* Relationships Between the Pittsburgh Sleep Quality Index (PSQI), Epworth Sleepiness Scale (ESS), and Clinical/Polysomnographic Measures in a Community Sample. Journal of Clinical Sleep Medicine, 2008; 4:(6).

13. Cid-Kuzafa J, Damian-Moreno J. Valoracion de la discapacidad fisica: El Indice de Barthel. *Rev Esp Salud Publica* 1997;71:127-137.
14. Azeredo CAC. *Fisioterapia Respiratória Moderna*. 4ª ed. São Paulo: Manole, 2002.
15. Barthlen GM. Nocturnal respiratory failure as an indication of noninvasive ventilation in the patient with neuromuscular disease. *Respiration* 1997;64(Suppl. 1):35e8.
16. David WS, Bundlie SR, Mahdavi Z. Polysomnographic studies in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1997;152(Suppl 1):S29–35.
17. Ferguson KA, Strong MJ, Ahmad D, et al. Sleepdisordered breathing in amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 1996;110:664–9.
18. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:166–70.
19. Redding GJ, Okamoto GA, Guthrie RD, et al. Sleep patterns in nonambulatory boys with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1985; 66:818–21.
20. Himanshu D, Jeffery M. Sleep in Patients with Respiratory MuscleWeakness. *Sleep Med Clin* 3 (2008) 541–550
21. Slutzky, LC. *Fisioterapia Respiratória nas Enfermidades Neuromusculares*. Rio de Janeiro: Revinter, 1997.
22. Bear MF, Connors BW, Paradiso MA, *Neurociências: Desvendando o Sistema Nervoso*. 2ª ed. São Paulo: Artmed, 2002.
23. Stradling, J.R., Davies, R.J.O., 2004. Sleep 1: obstructive sleep apnea/hypopnea syndrome: definitions, epidemiology, and natural history. *Thorax* 59, 73–78.
24. Alves RSC, Resende MBD, Skomro ROS, Souza FJFB, Reed UC. Sleep and neuromuscular disorders in children *Sleep Medicine Reviews* (2009) 13, 133e148
25. Smith PE, Calverley PM, Edwards RH. Hypoxemia During Sleep in Duchenne Muscular Dystrophy. *Am Rev Respir Dis* 1998; 137:884-888.
26. Bourke SC, Gibson GJ. Sleep and Breathing Neuromuscular Disease. *Eur J Respir* 2002; 19: 1194-1201.
27. Guilleminault C, Stoohs R, Quera-Salva MA. Sleep-related obstructive and nonobstructive apneas and neurologic disorders. *Neurology* 1992;42:53–60.
28. Culebras A. Sleep disorders and neuromuscular disease. *Semin Neurol* 2005;25(1):33e8.
29. Phillips MF, Steer HM, Soldan JR, et al. Daytime somnolence inmyotonic dystrophy. *J Neurol* 1999;246:275–82.
30. Rubinsztein JS, Rubinsztein DC, Goodburn S, Holland AJ. Apathy and hypersomnia are common features of myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:510–5.
31. Jolry CJ, Seymoura J, Warda K, Luoc YM, Polkeyd MI, Moxham J. Increased load on the respiratory muscles in obstructive sleep apnea. Elsevier B.V. All rights reserved. 2010; 1569-9048
32. Manni R, Zucca C, Galimberti CA, Ottolini A, Cerveri I, Bruschi C, et al. Nocturnal sleep and oxygen balance in Duchenne muscular dystrophy. A clinical and polygraphic 2-year follow-up study. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci* 1991;240:255–257.
33. Newson, DJ. The respiratory sistem in muscular dystrophy. *Brit Med Bull* 1980; 36(2):135-8 apud Caromano FA. 1999.
34. Smith PE, Caverley PM, Eduwards RH. Hypoxemia during sleep in Duchenne muscular dystrophy. *Am Rev Respir Dis* 1988; 137: 884-8 apud Birnkrant DJ. 2002.
35. Barbe F, Quera-Salva M. A. *et al.* Sleep-Related respiratory Disturbances in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Eur Respir J* 1994; 7:1403-1408
36. Hukins C. A. Hillman D. R. Daytime Predictors of Hypoventilation in Duchenne Musclurar Dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161:166-170
37. Darabas KC; Comim CM; Tuon L . Análise da funcionalidade e qualidade de vida em pacientes portadores de doenças neuromusculares. *Fisioterapia Brasil*, Rio de Janeiro , 2009; 10(4): 241-247.

Tabela I – Características dos Pacientes

Variável	Pacientes (n=23)
Patologia (%)	
DMC	21,74
DMD	21,74
DMS	56,52
Sexo (%)	
Feminino	56,52
Masculino	43,48
Idade	
Média	26
DP	12,67

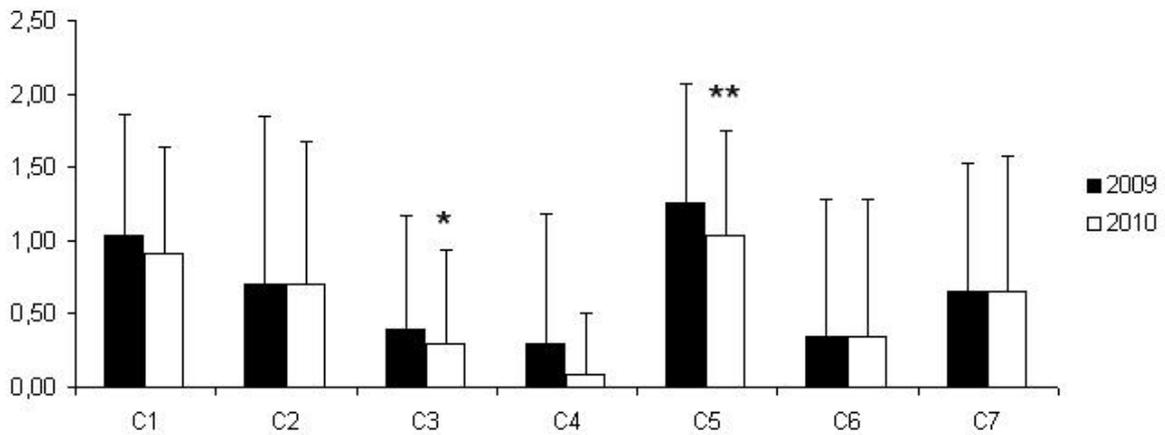
DMD: Distrofia Muscular de Cinturas; DMD: Distrofia Muscular de Duchenne; DMS: Distrofia Miotônica de Steinert. Método Estatístico Empregado: Análise de Frequências do Software SPSS.

Tabela II – Características Habituais do Sono do ano de 2009 e 2010

Características Habituais do Sono	2009	2010
	Mediana	Mediana
Horário de Deitar	22h	22h
Horário de Despertar	7h	7h30min
Duração do Sono	8h20min	9h10min
Eficiência do Sono	95%	94,38%

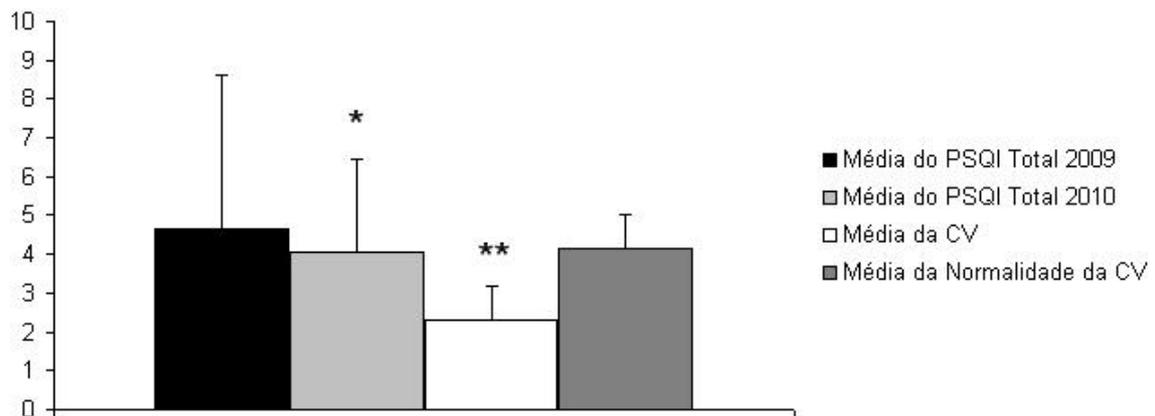
IC: Intervalo de Confiança; h: horas; min.: minutos

Figura 1 – Componentes do PSQI do Ano de 2009 e 2010



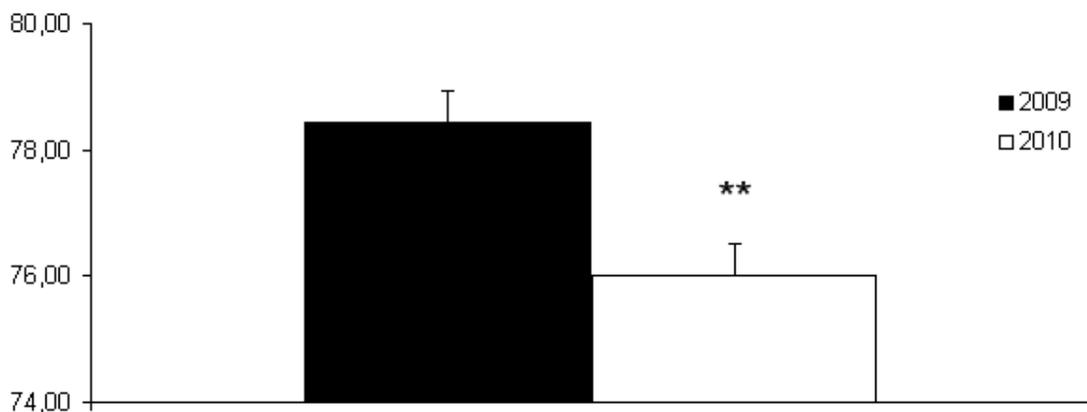
C: Componentes. Método Estatístico Empregado: Teste T de Student para amostras Pareadas.

Figura 2 – Média do PSQI Total e Média da Capacidade Vital dos Pacientes comparado com a Normalidade



PSQI: Índice da Qualidade do Sono de Pittsburgh. CV: Capacidade Vital. Método Estatístico Empregado: Test T de Student para Amostras Pareadas.

Figura 3 – Média do Escore Total do Índice de Barthel



Houve diferença estatisticamente significativa quando comparado os anos avaliados ($p < 0,01$). Método Estatístico Empregado: Test T de Student para Amostras Pareadas.

**CAPÍTULO III – NORMAS DA REVISTA PARA SUBMISSÃO DO ARTIGO
CIÊNTÍFICO**

Normas de Publicação - Fisioterapia Brasil

Revista Indexada na LILACS - Literatura Latinoamericana e do Caribe em Ciências da Saúde, CINAHL, LATINDEX

Abreviação para citação: Fisioter Bras

A revista *Fisioterapia Brasil* é uma publicação com periodicidade bimestral e está aberta para a publicação e divulgação de artigos científicos das várias áreas relacionadas à Fisioterapia.

Os artigos publicados em *Fisioterapia Brasil* poderão também ser publicados na versão eletrônica da revista (Internet) assim como em outros meios eletrônicos (CD-ROM) ou outros que surjam no futuro. Ao autorizar a publicação de seus artigos na revista, os autores concordam com estas condições.

A revista Fisioterapia Brasil assume o “estilo Vancouver” (*Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals*) preconizado pelo Comitê Internacional de Diretores de Revistas Médicas, com as especificações que são detalhadas a seguir. Ver o texto completo em inglês desses Requisitos Uniformes no site do International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), www.icmje.org, na versão atualizada de outubro de 2007.

Submissões devem ser enviadas por e-mail para o editor executivo (artigos@atlanticaeditora.com.br). A publicação dos artigos é uma decisão dos editores. Todas as contribuições que suscitarem interesse editorial serão submetidas à revisão por pares anônimos.

Segundo o Conselho Nacional de Saúde, resolução 196/96, para estudos em seres humanos, é obrigatório o envio da carta de aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa, independente do desenho de estudo adotado (observacionais, experimentais ou relatos de caso). Deve-se incluir o número do Parecer da aprovação da mesma pela Comissão de Ética em Pesquisa do Hospital ou Universidade, a qual seja devidamente registrada no Conselho Nacional de Saúde.

1. Editorial

O Editorial que abre cada número da *Fisioterapia Brasil* comenta acontecimentos recentes, inovações tecnológicas, ou destaca artigos importantes publicados na própria revista. É realizada a pedido dos Editores, que podem publicar uma ou várias Opiniões de especialistas sobre temas de atualidade.

2. Artigos originais

São trabalhos resultantes de pesquisa científica apresentando dados originais com relação a aspectos experimentais ou observacionais, em estudos com animais ou humanos.

Formato: O texto dos Artigos originais é dividido em Resumo (inglês e português), Introdução, Material e métodos, Resultados, Discussão, Conclusão, Agradecimentos (optativo) e Referências.

Texto: A totalidade do texto, incluindo as referências e as legendas das figuras, não deve ultrapassar 30.000 caracteres (espaços incluídos), e não deve ser superior a 12 páginas A4, em espaço simples, fonte Times New Roman tamanho 12, com todas as formatações de texto, tais como negrito, itálico, sobre-escrito, etc.

Tabelas: Recomenda-se usar no máximo seis tabelas, no formato Excel ou Word.

Figuras: Máximo de 8 figuras, em formato .tif ou .gif, com resolução de 300 dpi.

Literatura citada: Máximo de 50 referências.

3. Revisão

São trabalhos que expõem criticamente o estado atual do conhecimento em alguma das áreas relacionadas à Fisioterapia. Revisões consistem necessariamente em análise, síntese, e avaliação de artigos originais já publicados em revistas científicas. Será dada preferência a revisões sistemáticas e, quando não realizadas, deve-se justificar o motivo pela escolha da metodologia empregada.

Formato: Embora tenham cunho histórico, Revisões não expõem necessariamente toda a história do seu tema, exceto quando a própria história da área for o objeto do artigo. O artigo deve conter resumo, introdução, metodologia, resultados (que podem ser subdivididos em tópicos), discussão, conclusão e referências.

Texto: A totalidade do texto, incluindo a literatura citada e as legendas das figuras, não deve ultrapassar 30.000 caracteres, incluindo espaços.

Figuras e Tabelas: mesmas limitações dos Artigos originais.

Literatura citada: Máximo de 50 referências.

4. Relato de caso

São artigos que apresentam dados descritivos de um ou mais casos clínicos ou terapêuticos com características semelhantes. Só serão aceitos relatos de casos não usuais, ou seja, doenças raras ou evoluções não esperadas.

Formato: O texto deve ser subdividido em Introdução, Apresentação do caso, Discussão, Conclusões e Referências.

Texto: A totalidade do texto, incluindo a literatura citada e as legendas das figuras, não deve ultrapassar 10.000 caracteres, incluindo espaços.

Figuras e Tabelas: máximo de duas tabelas e duas figuras.

Literatura citada: Máximo de 20 referências.

5. Opinião

Esta seção publica artigos curtos, que expressam a opinião pessoal dos autores: avanços recentes, política de saúde, novas idéias científicas e hipóteses, críticas à interpretação de estudos originais e propostas de interpretações alternativas, por exemplo. A publicação está condicionada a avaliação dos editores quanto à pertinência do tema abordado.

Formato: O texto de artigos de Opinião tem formato livre, e não traz um resumo destacado.

Texto: Não deve ultrapassar 5.000 caracteres, incluindo espaços.

Figuras e Tabelas: Máximo de uma tabela ou figura.

Literatura citada: Máximo de 20 referências.

6. Cartas

Esta seção publica correspondência recebida, necessariamente relacionada aos artigos publicados na *Fisioterapia Brasil* ou à linha editorial da revista. Demais contribuições devem ser endereçadas à seção Opinião. Os autores de artigos eventualmente citados em Cartas serão informados e terão direito de resposta, que será publicada simultaneamente. Cartas devem ser breves e, se forem publicadas, poderão ser editadas para atender a limites de espaço. A publicação está condicionada a avaliação dos editores quanto à pertinência do tema abordado.

Preparação do original

- Os artigos enviados deverão estar digitados em processador de texto (Word), em página A4, formatados da seguinte maneira: fonte Times New Roman tamanho 12, com todas as formatações de texto, tais como negrito, itálico, sobrescrito, etc.
- Tabelas devem ser numeradas com algarismos romanos, e Figuras com algarismos arábicos.
- Legendas para Tabelas e Figuras devem constar à parte, isoladas das ilustrações e do corpo do texto.
- As imagens devem estar em preto e branco ou tons de cinza, e com resolução de qualidade gráfica (300 dpi). Fotos e desenhos devem estar digitalizados e nos formatos .tif ou .gif. Imagens coloridas serão aceitas excepcionalmente, quando forem indispensáveis à compreensão dos resultados (histologia, neuroimagem, etc).

Página de apresentação

A primeira página do artigo traz as seguintes informações:

- Título do trabalho em português e inglês;
- Nome completo dos autores e titulação principal;
- Local de trabalho dos autores;
- Autor correspondente, com o respectivo endereço, telefone e E-mail;

Resumo e palavras-chave

A segunda página de todas as contribuições, exceto Opiniões, deverá conter resumos do trabalho em português e em inglês e cada versão não pode ultrapassar 200 palavras. Deve conter introdução, objetivo, metodologia, resultados e conclusão.

Abaixo do resumo, os autores deverão indicar 3 a 5 palavras-chave em português e em inglês para indexação do artigo. Recomenda-se empregar termos utilizados na lista dos DeCS (Descritores em Ciências da Saúde) da Biblioteca Virtual da Saúde, que se encontra em <http://decs.bvs.br>.

Agradecimentos

Agradecimentos a colaboradores, agências de fomento e técnicos devem ser inseridos no final do artigo, antes das Referências, em uma seção à parte.

Referências

As referências bibliográficas devem seguir o estilo Vancouver. As referências bibliográficas devem ser numeradas com algarismos arábicos, mencionadas no texto pelo número entre colchetes [], e relacionadas nas Referências na ordem em que aparecem no texto, seguindo as normas do ICMJE.

Os títulos das revistas são abreviados de acordo com a *List of Journals Indexed in Index Medicus* ou com a lista das revistas nacionais e latinoamericanas, disponível no site da Biblioteca Virtual de Saúde (www.bireme.br). Devem ser citados todos os autores até 6 autores. Quando mais de 6, colocar a abreviação latina et al.

Exemplos:

1. Phillips SJ, Hypertension and Stroke. In: Laragh JH, editor. Hypertension: pathophysiology, diagnosis and management. 2nd ed. New-York: Raven Press; 1995.p.465-78.

Yamamoto M, Sawaya R, Mohanam S. Expression and localization of urokinase-type plasminogen activator receptor in human gliomas. *Cancer Res* 1994;54:5016-20.

Envio dos trabalhos

A avaliação dos trabalhos, incluindo o envio de cartas de aceite, de listas de correções, de exemplares justificativos aos autores e de uma versão pdf do artigo publicado, exige o pagamento de uma taxa de R\$ 150,00 a ser depositada na conta da editora: Banco do Brasil, agência 3114-3, conta 5783-5, titular: Atlântica Multimídia e Comunicações Ltda (ATMC). Os assinantes da revista são dispensados do pagamento dessa taxa (Informar por e-mail com o envio do artigo).

Todas as contribuições devem ser enviadas por e-mail para o editor executivo, Jean-Louis Peytavin, através do e-mail artigos@atlanticaeditora.com.br. O corpo do e-mail deve ser uma carta do autor correspondente à Editora, e deve conter:

- Resumo de não mais que duas frases do conteúdo da contribuição;
- Uma frase garantindo que o conteúdo é original e não foi publicado em outros meios além de anais de congresso;
- Uma frase em que o autor correspondente assume a responsabilidade pelo conteúdo do artigo e garante que todos os outros autores estão cientes e de acordo com o envio do trabalho;
- Uma frase garantindo, quando aplicável, que todos os procedimentos e experimentos com humanos ou outros animais estão de acordo com as normas vigentes na Instituição e/ou Comitê de Ética responsável;
- Telefones de contato do autor correspondente.

- A área de conhecimento:

- | | | |
|--|--|--------------------------|
| <input type="checkbox"/> Cardiovascular / pulmonar | <input type="checkbox"/> Saúde funcional do idoso | <input type="checkbox"/> |
| <input type="checkbox"/> Diagnóstico cinético-funcional | | |
| <input type="checkbox"/> Terapia manual | <input type="checkbox"/> Eletrotermofototerapia | <input type="checkbox"/> |
| <input type="checkbox"/> Orteses, próteses e equipamento | | |
| <input type="checkbox"/> Músculo-esquelético | <input type="checkbox"/> Neuromuscular | <input type="checkbox"/> |
| <input type="checkbox"/> Saúde funcional do trabalhador | | |
| <input type="checkbox"/> Controle da dor | <input type="checkbox"/> Pesquisa experimental /básica | <input type="checkbox"/> |
| <input type="checkbox"/> Saúde funcional da criança | | |
| <input type="checkbox"/> Metodologia da pesquisa | <input type="checkbox"/> Saúde funcional do homem | <input type="checkbox"/> |
| <input type="checkbox"/> Prática política, legislativa e educacional | | |
| <input type="checkbox"/> Saúde funcional da mulher | <input type="checkbox"/> Saúde pública | <input type="checkbox"/> |
| <input type="checkbox"/> Outros | | |

Observação: o artigo que não estiver de acordo com as normas de publicação da Revista *Fisioterapia Brasil* será devolvido ao autor correspondente para sua adequada formatação.