

ESTADO NUTRICIONAL DE PORTADORES DE Distrofia Muscular de Duchenne: DIAGNÓSTICO E INTERVENÇÃO

NUTRITIONAL STATUS OF DUCHENNE'S MUSCULAR DYSTROPHY PATIENT'S: DIAGNOSIS AND INTERVENTION

Mara Cristina de Sousa Miranda^{1, 3, 4,}
Patricia Stanich²

RESUMO

As distrofias musculares (DM) englobam um conjunto de patologias de origem genética que afetam a musculatura esquelética. Essas patologias diferem entre si quanto ao tipo de musculatura atingida, origem genética, idade de início e quadro evolutivo. A evolução das distrofias, assim como de outras doenças neuromusculares, é previsível e já relatada na literatura mundial, porém o aspecto nutricional e seus comprometimentos, pela preocupação bilateral de risco nutricional – obesidade e desnutrição - ainda são pouco analisados. A avaliação do estado nutricional deve fazer parte da rotina de todo processo de atenção à saúde, identificando assim riscos nutricionais e oportunidades de intervenção. Este estudo avaliou o estado nutricional de 40 pacientes portadores de Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) divididos em 02 grupos, com idade entre 05 e 25 anos, sendo a média de 15,5 anos, relacionando o estado nutricional dos pacientes com o consumo alimentar e a evolução da doença, no período pré e pós a aplicação do Programa de Educação Nutricional (PEN) e, ainda, a fixação de aprendizagem dos cuidadores e pacientes, através da mudança dos hábitos alimentares. A classificação do estado nutricional desses pacientes não se modificou, mas houve uma discreta melhora no consumo alimentar e ganho de peso.

PALAVRAS-CHAVE: Distrofia Muscular de Duchenne. Estado Nutricional. Programa de Educação Nutricional. Consumo Alimentar. Nutricionista.

1. Bacharel em Nutrição – Centro Universitário Nove de Julho – UNINOVE;
2. Mestre em Neurologia / Neurociências – EPM / UNIFESP, Nutricionista; Docente UNINOVE;
3. Docente do curso Técnico de Nutrição – SENAC/SP;
4. Consultora na Área de Alimentação.

ABSTRACT

The muscular Dystrophy include a kit of genetic origin pathologies that affect the skeletal musculature. These pathologies differ among themselves, according to the type of the reached musculature, the genetic origin, the starting age and the evolutive status. The dystrophy evolution, as well as, other neuromuscular diseases, is predictable and it is already reported by the world literature, but the nutritional aspect and its engagements, through the bilateral concern of the nutritional risk – obesity and mal nutrition – which are still less analyzed. The evaluation of the nutritional status should be part of the routine of the whole attentive process towards health, in order to identify, through it, the nutritional risks and the intervention's opportunities. This study evaluated the nutritional status of 40 patients with muscular dystrophy, 90% of those cases are about Duchenne's Muscular Dystrophy (DMD), divided into two groups, from five to twenty-five years old, whose average was 15,5 years old. This study related the nutritional status of the patients with the food's consumption and the evolution of the disease, during the previous and post periods of the appliance of a Nutritional Education Program (NEP) and besides that, the fixation of the learning process of the caretakers and patients, through the food habits' change. The classification of the nutritional status of those patients was not modified, but there was a discrete improvement in the food consumption and a gain of weight.

KEY WORDS: Duchenne's Muscular Dystrophy. Nutritional Status. Nutritional Education Program. Food Consumption. Nutritional ist's professional.

Endereço para Correspondência: Rua Almirante Noronha, 748 – CEP 02043-061, SP e-mail: mcrismir@terra.com.br.

INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular é uma das alterações genéticas mais comuns em todo o mundo. De cada 2.000 nascidos vivos, um é portador de algum tipo de distrofia muscular (ABDIM, 2005; Robbins e colaboradores, 2000).

A classificação das distrofias tem obedecido a critérios como: herança, grupo muscular inicialmente envolvido, curso e gravidade da fraqueza muscular e, ainda, a idade do paciente relacionada ao início das manifestações (Leitão, 1999; Caromano, 1999; Sarnat e colaboradores, 1997).

Mais de trinta formas diferentes de distrofia muscular já foram identificadas, com diferentes níveis de complexidade. Apesar da diversidade, os principais tipos são: Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), com incidência 1:3.500 nascimentos masculinos; Distrofia Muscular de Becker (DMB) com incidência 1:30.000 nascimentos masculinos; Distrofia Muscular do tipo Cinturas (DMC), com incidência 1:10.000 a 20.000 nascimentos de ambos os sexos; Distrofia Muscular de Steinert (DMS) com incidência 1:8.000 a 10.000 nascimentos de ambos os sexos; Distrofia Muscular Fácio-Escápulo-Umeral (FSH), com incidência 1:20.000 nascimentos de ambos os sexos (ABDIM, 2005).

A forma mais freqüente e grave é a Distrofia Muscular de Duchenne, com uma expectativa de vida atual em torno de 20 anos. Por ser uma distrofia recessiva ligada ao X; a distrofia do tipo Duchenne é exclusiva de indivíduos do sexo masculino, cabendo às mulheres apenas o papel de portadoras do gene mutante. As manifestações clínicas tornam-se evidentes no decorrer dos primeiros 5 anos de vida, evoluindo até o paciente perder a capacidade de andar, o que ocorre entre os 7 e 13 anos de idade (Rowland, 1997; Shepherd, 1995).

Smith, e colaboradores, (1991) relatam que a preservação do movimento das mãos ocorre até a fase final da doença. No entanto, a fraqueza extrema dos braços e dos músculos da cintura escapular faz com que o paciente dificilmente consiga usar as mãos sem alguma ajuda mecânica. O confinamento do paciente à cadeira de rodas tende a acelerar mais o desenvolvimento de contraturas e de deformidades.

Acreditava-se que esses pacientes tivessem intelecto preservado, mas diversos autores descrevem deficiências cognitivas e apatia em porcentagem significativa. Diversas pesquisas descrevem também distúrbios de linguagem, sobretudo em meninos de pouca idade que sofrem de Distrofia Muscular de Duchenne (Dorman e colaboradores, 1998; Werneck, 1994 citado por Walton, 1981, Worden, Vignos, 1962).

As deficiências neuromusculares graves comprometem os mecanismos e capacidades cognitivas necessárias à adequada nutrição. Além da presença de disfagia em muitos pacientes, a capacidade de obter, preparar e levar o alimento à boca fica também comprometida. Os portadores de Distrofia Muscular de Duchenne começam a apresentar mudanças na deglutição por volta dos 11,5 anos devido a alterações da movimentação mandibular, má oclusão dentária e problemas respiratórios. Como resultado, todos os pacientes portadores de Distrofia Muscular de Duchenne estão em risco nutricional quer seja por desnutrição grave ou por obesidade (ABDIM, 2004; Mahan, Stump, 2002 citado por Kelly).

A educação em nutrição visa à melhora geral do estado nutricional, além de ter um papel importante em relação à promoção dos hábitos alimentares saudáveis, à eliminação de práticas dietéticas insatisfatórias, à introdução de práticas de higiene da alimentação, prevenção de doenças e uso mais eficiente dos recursos disponíveis para alimentação (Boog, 1999).

Sabemos que, apesar de diversas propostas e discussões, atualmente a única recomendação nutricional é uma dieta adequada à idade do paciente. Como as manifestações da Distrofia Muscular de Duchenne atingem meninos na fase escolar, ou seja, na fase de crescimento, a dieta deve ser compatível a esta necessidade, porém o tratamento nutricional dos portadores de Distrofia Muscular de Duchenne é complexo (Willig, 1993; Griffiths, 1988).

Embora a Distrofia Muscular de Duchenne não seja curável, ela é tratável (Fenichel e colaboradores, 1991).

O objetivo deste estudo foi descrever o estado nutricional desses pacientes e avaliar o impacto de um Programa de Educação Nutricional (PEN) como uma alternativa de melhora do estado nutricional.

MATERIAL E MÉTODOS

Este estudo e seus protocolos tiveram sua aprovação pelo Comitê de Ética da Universidade Nove de Julho e o consentimento por escrito da Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM) e dos responsáveis pelos pacientes.

Quarenta (40) pacientes entre a faixa etária de 05 a 25 anos, com diagnóstico de Distrofia Muscular foram selecionados para esta pesquisa, de acordo com os critérios de inclusão e exclusão estabelecidos. Foram incluídos os portadores de Distrofia Muscular vinculados à ABDIM e encaminhados para o Setor de Doenças Neuromusculares do Departamento de Neurologia da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina (UNIFESP/EPM).

Foram excluídos os portadores de Distrofia Muscular em fase terminal ou com sérios comprometimentos mentais; que não estivessem acompanhados por familiares, cuidadores ou representante legal.

Para realização deste estudo - avaliação nutricional e intervenção (PEN), foi adotado o seguinte critério: os pacientes foram divididos em 02 (dois) grupos. O primeiro, grupo A, contou com 20 (vinte) integrantes que participaram de dois protocolos de consulta (paciente e cuidador) e somente o cuidador da intervenção nutricional (PEN). O grupo C, com o mesmo número de integrantes foi considerado grupo controle, participando apenas dos dois protocolos de consulta.

A consulta foi realizada individualmente e, após o levantamento dos dados antropométricos e de ingestão alimentar, os pacientes foram orientados, de forma simples, quanto às correções qualitativas e/ou quantitativas da dieta atual, segundo as recomendações nutricionais.

Para a avaliação do estado nutricional, foram utilizadas: avaliação antropométrica e análise da ingestão alimentar.

Na avaliação antropométrica, foram utilizadas as medidas de peso (kg) e estatura (cm) nas duas consultas. Como a maior parte dos pacientes não deambulava (90%), para esses casos, a cadeira de rodas foi pesada previamente à pesagem do paciente e o valor descontado. Os demais casos foram pesados em posição ortostática, todos em balança tipo plataforma (Toledo do Brasil). A estatura foi

mensurada pela medida de envergadura. Com o auxílio de uma fita métrica plástica, flexível e inelástica, braços e mãos estendidas formando um ângulo de 90° em relação ao corpo, o valor medido foi multiplicado por dois. Na impossibilidade de utilizar esse método e outros propostos pela literatura devido às contraturas existentes, em 5% dos casos avaliados foi utilizado o valor de estatura histórica, informado pelo cuidador responsável.

Para avaliação da ingestão alimentar, foram utilizados os recursos de anamnese alimentar e cálculo da ingestão pelo software - Programa de Apoio à Decisão em Nutrição - versão 2.5^a - DIS - Escola Paulista de Medicina (EPM), Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP). O cálculo das necessidades calórico-proteicas, foi baseado na tabela de Recomendação de Ingestão Diária (RDA, 1989) de acordo com a faixa etária.

Para verificar o consumo dos diversos grupos de alimentos, foi comparada a recomendação proposta pela Pirâmide de Alimentos (Philipp e colaboradores, 1999) com o efetivo consumo descrito no Recordatório Alimentar.

Para a determinação do estado nutricional foram utilizadas as classificações de Waterlow (1977), para menores de 18 anos e Índice de Massa Corpórea (IMC - OMS/1997) para maiores de 18 anos.

O Programa de avaliação e intervenção, através de palestra, ministrada pela pesquisadora, com utilização de retro-projetor e cartaz ilustrativo da Pirâmide dos Alimentos, como recurso, abordou os seguintes temas relacionados à Nutrição: conhecimentos sobre macro e micronutrientes, grupo de alimentos, leis da alimentação, pirâmide de alimentos, hábito intestinal, a diferença entre “Comer e Alimentar-se”, importância sobre horários regulares e refeições fracionadas, necessidades energéticas - ingestão versus gasto energético, alimentação nos finais de semana, nutrição versus métodos compensatórios, hábitos alimentares e finalizando com a proposta de “Mudança de Comportamento um Grande Desafio”.

Decorridos dois meses da intervenção, todos os integrantes desta pesquisa (40) foram submetidos à nova consulta para reavaliação antropométrica e análise da ingestão alimentar.

Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento

ISSN 1981-9919 versão eletrônica

Periódico do Instituto Brasileiro de Pesquisa e Ensino em Fisiologia do Exercício

www.ibpefex.com.br - www.rbone.com.br

RESULTADOS

Por ocasião da reavaliação do estado nutricional (segunda consulta), 20% dos pacientes do grupo A não retornaram para análise de ingestão, embora tenha sido possível fazer os levantamentos de avaliação antropométrica. No grupo C, todos concluíram o estudo.

A Tabela 1 mostra que entre o Grupo A e o Grupo C existe uma equivalência nos resultados, permitindo assim sua comparação.

Tabela 1 – Caracterização da Amostra do Grupo A e do Grupo C.

Descrição	Grupo A	Grupo C
Número de pacientes	20	20
Distrofia Muscular Duchenne	85%	95%
Distrofia Muscular Cinturas	10%	5%
Distrofia Muscular Becker	5%	-
Gênero:	100%	95%
Masculino		
Feminino	-	5%
Idade Média (anos)	16,3	14,6
Escolaridade do Paciente:		
Fundamental Incompleto	75%	65%
Fundamental Completo	5%	5%
Médio Incompleto	10%	5%
Médio Completo	-	5%
Analfabeto	5%	10%
Especial	5%	10%
Escolaridade dos Pais:		
Fundamental Incompleto	47,5%	47,5%
Fundamental Completo	25%	25%
Médio Incompleto	-	5%
Médio Completo	12,5%	12,5%
Analfabeto	12,5%	10%
Não informou	2,5%	-
Renda Familiar:		
até 03 SM	80%	75%
04 a 07 SM	20%	20%
07 a 10 SM	-	5%
Ventilação Mecânica Não Invasiva:		
Fazem uso	55%	60%
Não fazem uso	45%	40%

Fonte: ABDIM, 2005.

Dos 40 pacientes incluídos neste estudo, a maior representatividade é de Distrofia Muscular do tipo Duchenne (90%), gênero masculino, com idade média entre 14,6 e 16,3 anos e escolaridade incompleta, sendo que apenas 5% de cada grupo concluíram o

ensino fundamental e apenas 5% do grupo C concluíram o ensino médio. Os resultados de escolaridade dos pais, tanto para o grupo A como para o grupo C, demonstram que 47% não completaram o ensino fundamental, além de 12,5% e 10%, respectivamente, não serem alfabetizados. A renda familiar dos dois grupos indica que 77,5% da amostra contam com um salário mínimo para suas despesas. Nos dois grupos estudados mais de 50% dos portadores de Distrofia Muscular de Duchenne fazem uso regular de ventilação mecânica não invasiva, tendo como média de 08 a 12 horas/dia.

Com relação às necessidades nutricionais do grupo A temos como resultado comparativo à ingestão de 70,15% das necessidades calóricas e 113% de ingestão de proteínas sendo 59,24% de Proteína de Alto Valor Biológico antes do Programa de avaliação e intervenção nutricional e 69,15% de ingestão calórica e 112% de ingestão de proteínas, com 59,55% de Proteína de Alto Valor Biológico, depois (Figura I).

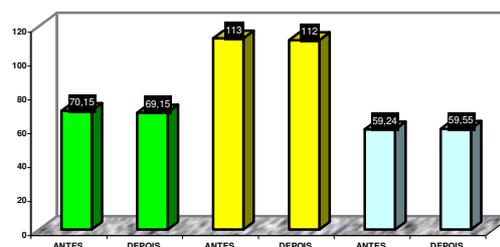
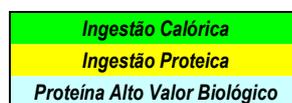


Figura I - Ingestão Alimentar do Grupo A, antes e após o Programa de Avaliação e Intervenção Nutricional.

Para o grupo C, a relação comparativa de necessidades nutricionais e ingestão foram de 41,5% de ingestão calórica e 90,9% de proteínas, sendo 62,5% de Proteína de Alto Valor Biológico na primeira consulta, enquanto que, na posterior, obtivemos como resultado 48,2% de ingestão calórica e 96,7% de proteínas, sendo 58,3% de Proteína de Alto Valor Biológico (Figura II).

Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento

ISSN 1981-9919 versão eletrônica

Periódico do Instituto Brasileiro de Pesquisa e Ensino em Fisiologia do Exercício

www.ibpefex.com.br - www.rbone.com.br

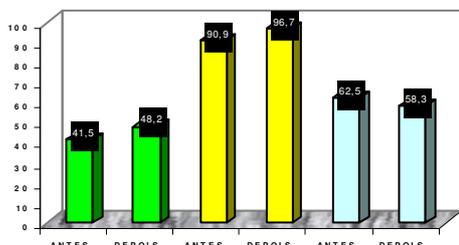
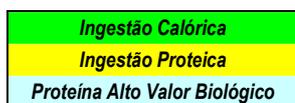


Figura II – Ingestão Alimentar do Grupo C, antes e após simples orientação.

A Figura III apresenta a classificação do estado nutricional obtida no grupo A, para menores de 18 anos: normal 58,33%, desnutrição progressiva 33,33% e desnutrição crônica 8,33% e, para maiores de 18 anos: 100% baixo peso.



Figura III – Classificação do Estado Nutricional dos pacientes menores de 18 anos obtida no Grupo A.

A classificação do estado nutricional obtida no grupo C, para menores de 18 anos: normal 47%, desnutrição crônica 11,8%, desnutrição aguda 35,3% e desnutrição progressiva 5,9% (Figura IV) e, para maiores de 18 anos: normal 33% e baixo peso 67% (Figura V).

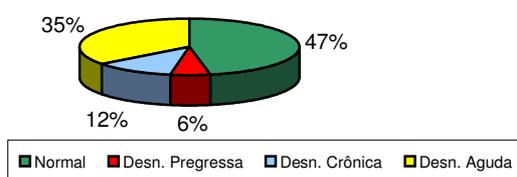


Figura IV – Classificação do estado Nutricional dos pacientes menores de 18 anos obtida no Grupo C.

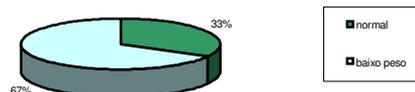


Figura V – Classificação do Estado Nutricional dos pacientes maiores de 18 anos, obtida no obtida no Grupo C.

As tabelas 2 e 3 possibilitam o comparativo entre a recomendação diária dos grupos de alimentos (Pirâmide Alimentar) e o seu efetivo consumo. Nota-se, nos dois grupos, a baixa ingestão dos diversos grupos de alimentos recomendados para uma alimentação saudável e manutenção do estado nutricional.

Tabela 2 – Comparativo entre a recomendação de ingestão dos diversos grupos de alimentos com o consumo alimentar do Grupo A, antes e após o Programa de Avaliação e Intervenção Nutricional.

Recomendação	Porções	Consumo	
		antes	depois
Cereais, pães, raízes e tubérculos	6 a 11	3,6	5
Hortaliças	3 a 5	0,6	2
Frutas	2 a 4	0,4	2
Leite e derivados	2 a 3	2	2
Carnes, aves, peixes, ovos, leguminosas, nozes	2 a 3	1	2
Gorduras, óleo, açúcar e doces	Uso esporádico	5	3

Fonte: Recomendado: Philippi, 1999. Consumo: ABDIM, 2005.

Tabela 3 – Comparativo entre a recomendação de ingestão dos diversos grupos de alimentos com o consumo alimentar do Grupo C, antes e após orientação.

Recomendação	Porções	Consumo	
		antes	Depois
Cereais, pães, raízes e tubérculos	6 a 11	4	5
Hortaliças	3 a 5	0,5	1
Frutas	2 a 4	0,5	2
Leite e derivados	2 a 3	1	2

Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento

ISSN 1981-9919 versão eletrônica

Periódico do Instituto Brasileiro de Pesquisa e Ensino em Fisiologia do Exercício

www.ibpefex.com.br - www.rbone.com.br

Carnes, aves, peixes, ovos, leguminosas, nozes	2 a 3	1	2
Gorduras, óleo, açúcar e doces	Uso esporádico	7	4
Fonte:	Recomendado:	Philippi,	1999.
Consumo: ABDIM, 2005.			

Apesar de não alterar a classificação do estado nutricional, é importante referir que houve um discreto ganho de peso (Tabela 4) em ambos os grupos estudados.

Tabela 4 – Medida de Peso dos Pacientes do Grupo A antes e após o Programa de Avaliação e Intervenção Nutricional e do Grupo C antes e após orientação.

Grupo A		Grupo C	
Peso (kg)		Peso (kg)	
Antes	Após	Antes	Após
30,5	30,9	52,5	52,8
25,4	26,4	45,0	45,4
30,8	31,3	60,0	63,5
27,0	28,9	36,9	37,9
30,0	31,1	45,3	52,8
27,5	29,8	43,1	44,2
25,7	25,5	41,0	42,7
44,2	44,2	49,0	50,3
29,9	33,2	32,4	31,6
89,9	82,9	43,0	49,6
34,8	38,3	51,0	55,7
51,0	52,6	42,3	43,1
24,0	24,8	60,0	59,0
25,8	27,8	36,5	39,0
40,0	39,8	53,0	56,2
37,0	39,5	34,0	41,0
33,2	31,9	67,0	68,7
37,0	38,4	27,0	29,3
17,9	20,0	38,0	45,0
34,2	35,8	65,0	69,2
34,79	35,65	46,1	48,85
14,62	13,06	10,73	10,81

Fonte: ABDIM, 2005.

DISCUSSÃO

O estudo, ora apresentado, é de suma importância para a comunidade científica, tendo em vista a representatividade de sua

amostra. A ABDIM, reconhecida como Centro de Referência no Brasil no tratamento e no apoio aos afetados pelas distrofias musculares, e conveniada com a Secretaria de Estado da Saúde de São Paulo, atende atualmente 97 portadores de Distrofia Muscular, sendo que, desse universo, 65 pacientes (67%) são portadores de Distrofia Muscular de Duchenne e desses 36 (54%) participaram deste estudo.

Este estudo transversal de corte com o objetivo de descrever o estado nutricional e avaliar o impacto de um programa de educação nutricional, abrangeu um número significativo de portadores de Distrofia Muscular de Duchenne. Diversos estudos encontrados na literatura retratam a descrição do curso da doença, sua evolução, terapia fisioterápica e medicamentosa, estado nutricional e risco nutricional (desnutrição e obesidade), mas nenhum foi encontrado com este foco (Pessolano, 2003; González, 2000; Hankard, 1996; Willig, 1993).

Com características semelhantes nos dois grupos quanto à escolaridade dos portadores, sugerem-se, neste estudo, a falta de acesso, inclusão e conclusão dos estudos, apesar de existirem relatos afirmando que esses jovens freqüentam escolas comuns e muitos chegam à universidade (ABDIM, 2005). Os resultados tanto de escolaridade dos pais como renda familiar para os dois grupos, podem indicar situações de vulnerabilidade e agravos nutricionais. Durante os levantamentos, foi observado que o portador recebe como benefício do Ministério da Previdência e Assistência Social um salário mínimo, e este é que mantém e sustenta a família.

Como descreve Leão e colaboradores, (1998), por diversas vezes a negligência da avaliação nutricional de um paciente pode contribuir para a ocorrência de complicações. Neste estudo, a anamnese alimentar teve significativa importância, pois forneceu dados referentes à doença de base e outras associadas, medicamentos em uso, perda ou ganho de peso recente, histórico comentado sobre a evolução do peso e estatura do paciente desde o nascimento, incluindo período de aleitamento, introdução de sólidos, restrição de alimentos seja por alergia, intolerância ou tabu, hábitos alimentares do paciente e da família; permitiu também o reconhecimento de problemas com

Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento ISSN 1981-9919 versão eletrônica

Periódico do Instituto Brasileiro de Pesquisa e Ensino em Fisiologia do Exercício

www.ibpex.com.br - www.rbone.com.br

alimentação oriunda de outras funções comprometidas como deglutição, anormalidade em ossos e articulações, má oclusão dentária, falta de controle cervical, salivação, macroglossia, disfagia, frequência e tempo de refeição, também relatados por González (2000); Willig, e colaboradores, (1994) e Erturk (1991).

Com a característica comum para os dois grupos de apetite regular a ruim, dificuldade na digestão e obstipação, os pacientes relataram fazer suas refeições habitualmente em casa, não apresentaram preferência por nenhum alimento e, ainda, não sentiam prazer em se alimentar. Referem não ter alergia por qualquer alimento, apenas não toleram, não mudam a alimentação nos finais de semana e não ter havido nenhuma mudança no comportamento alimentar nos últimos meses.

Observa-se uma baixa ingestão calórica nos dois grupos, tendo o grupo C uma discreta melhora; enquanto que a ingestão de proteínas é significativa no grupo A; no grupo C, observa-se uma melhora, porém com discreto prejuízo no consumo de proteínas de alto valor biológico.

Diferente da pouca importância dos registros alimentares, mas com a mesma preocupação sobre a confiabilidade dos dados referentes às quantidades, descritos por Hankard e colaboradores, (1996), através da observação em consulta e das respostas do recordatório alimentar, podem ser avaliados os hábitos alimentares e a composição da refeição habitual. No item consumo, os cuidadores declararam consumo regular dos diversos grupos de alimentos, todavia, durante a consulta, os pacientes contradiziam relatando não ingerir.

A recomendação de consumo dos diversos grupos de alimentos, segundo Phillip (1999), fica claramente prejudicada, pois, ao analisarmos a frequência de consumo, observa-se a restrição de alguns grupos principalmente o de hortaliças e frutas, com uma discreta melhora na distribuição dos grupos alimentares após o Programa de Avaliação e Intervenção Nutricional (grupo A) e orientação (grupo C). Observou-se ainda a total falta de hábito na ingestão de água.

Cabe ressaltar o discreto ganho de peso (Tabela 4) em ambos os grupos, o que sugere a importância da orientação nutricional em consulta e da aplicação do Programa de

Avaliação e Intervenção Nutricional (Tilton, 1998).

Utilizando os mesmos instrumentos descritos anteriormente, observou-se que os pacientes dos dois grupos não fazem as 05 refeições recomendadas diariamente, o que se constitui em grande preocupação. Relatam fazer, em média, apenas duas refeições por dia e o jejum prolongado pode ser considerado uma característica de relevância nutricional para os grupos (Bodinski, 1998; Mota, 1994). Um dos relatos mais significativos na segunda consulta foi a mudança na frequência das refeições, diminuindo significativamente os períodos de jejum prolongado.

Os estudos existentes, referem um aumento da incidência de obesidade em portadores Distrofia Muscular de Duchenne, cerca de 54% dos casos, por estarem presos à cadeira de rodas e também pela forma compensatória na relação psico-social com a família (ABDIM, 2004; Hankard e colaboradores, 1996; Willig, e colaboradores, 1993).

No entanto, com base nos resultados obtidos nesse estudo, observa-se que, na somatória das amostras, o achado foi de desnutrição em grau variado para menores de 18 anos e baixo peso evidenciado para os maiores de 18 anos. O estado nutricional dos menores de 18 anos está classificado como: normal 52%, desnutrição aguda 21%, desnutrição crônica 10% e desnutrição pregressa 17% e, para maiores de 18 anos: baixo peso 91% e normal 9%. Apesar da interpretação das relações: idade, peso e altura, Watterlow (1977), não classificam obesidade; foi observado, porém, pela curva proposta pelo *National Center for Health Statistic* (2000), percentis >90, sugerindo sobrepeso ou obesidade, levantando a hipótese de que a melhor classificação para esta amostra seria por percentis, segundo Frisancho (1990).

Da mesma forma, alguns casos relatados como normal estavam limítrofes nos parâmetros para desnutrição, o que supõe que a intervenção precoce na manutenção do estado nutricional de eutrofia, garantiria uma melhor condição de resposta aos tratamentos clínicos ou até mesmo retardamento da evolução natural da doença, pois até agora acreditávamos que o paciente chegasse à desnutrição pelo déficit respiratório e

Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento ISSN 1981-9919 versão eletrônica

Periódico do Instituto Brasileiro de Pesquisa e Ensino em Fisiologia do Exercício

www.ibpex.com.br - www.rbone.com.br

comprometimento da perda da massa muscular.

Com base neste estudo, podemos propor que a desnutrição nesses pacientes acelera ainda mais o comprometimento muscular e respiratório (Bianchi, 2003). Outro problema associado é o tratamento com corticóides que se torna inevitável (Khan, 1993), porém diversos sinais e sintomas observados nesses pacientes, tais como: desenvolvimento de adiposidade na face, pescoço e tronco, face e estrias avermelhadas, dor abdominal e nas costas, inchaço por retenção de líquidos e, baixa estatura são aspectos da Síndrome de Cushing, levando-nos a refletir se a questão da obesidade - largamente descrita na literatura - e as características da Síndrome de Cushing não estão sujeitas a equívocos, visto que, no comparativo de necessidades calóricas versus ingestão, os pacientes, com a descrição acima e que provavelmente fossem classificados como sobrepeso, ingerem de 37 a, no máximo, 78% da recomendação nutricional para a idade (RDA, 1989).

A diferença no estado nutricional (eutrofia) do paciente possibilitaria melhora na qualidade de vida, pois é sabido que o paciente desnutrido tem todas as suas funções comprometidas (Michel, 2001; Peckenpaugh, 1997), o que acarretaria uma precoce incapacidade de deambulação e uso de ventilação mecânica não invasiva, uma menor resposta aos tratamentos propostos, diminuindo a sobrevida deste paciente precocemente (Iannaccone, 2003). Os casos de obesidade preocupam, pois também levam o paciente à incapacidade de deambulação, dificuldades físicas mais acentuadas, úlceras de pressão, hipertensão arterial sistêmica, dislipidemias, doenças cardiovasculares, maior atenção no início da corticoterapia e ventilação mecânica não invasiva por períodos maiores, além de não garantir reservas nutricionais.

Possivelmente estando o portador de Distrofia Muscular de Duchenne eutrófico, orientado e acompanhado no início da corticoterapia quanto à restrição calórica e eventualmente restrição de sódio, garantiria o controle da obesidade (Tilton, 1998; Maccory, 1998).

A realização do Programa de Avaliação e Intervenção Nutricional fundamentou-se entre a distinção que Boog (1997), faz entre orientação e educação sobre

alimentação e nutrição: a primeira significa fazer de imediato as instruções de mudanças propriamente ditas e a segunda volta-se para a formação de valores, a responsabilidade, a atitude crítica para o prazer e a liberdade.

Cercato (2004), descreve dificuldades na prática de educação educacional, da mesma forma, neste estudo, algumas dificuldades foram encontradas, como: baixa escolaridade e entendimento das informações, medo de serem avaliados ou responsabilizados pelo estado nutricional de seus filhos, descontinuidade visto que os pais precisavam sair constantemente da sala para transportar os filhos de uma atividade para outra ou trocá-los; ainda, pré-conceitos de que alimentação saudável significaria aumento de peso, sendo esse um medo excessivo e comum entre os cuidadores; tabu alimentar, desconhecimento sobre disfagia e mudança de consistência dos alimentos, necessidade de acompanhamento durante as refeições, não reconhecimento dos métodos compensatórios e total resistência, quando abordada a importância de horários regulares e refeições fracionadas, semelhantes às dificuldades descritas por Daoud (2004). Em contrapartida, superadas estas dificuldades, o objetivo foi alcançado, quanto à sensibilização da importância da alimentação, dos diversos grupos de alimentos e do estado nutricional dos pacientes.

CONCLUSÃO

Com base nas informações deste estudo, podemos concluir que:

1. O estado nutricional dos portadores de Distrofia Muscular de Duchenne é de normal a desnutrido em graus diversos, não sendo observada obesidade;
2. É importante que sejam viabilizados programas governamentais que garantam a suplementação nutricional aos pacientes com depleção importante do estado nutricional, permitindo assim sua melhora clínica e, com isso, melhora na qualidade de vida, em face da situação sócio-econômica aqui apresentada;
3. É necessário que os programas de educação nutricional sejam incentivados em todas as áreas que tratam de saúde;
4. Que o profissional nutricionista seja incluído nas equipes multidisciplinares, que estudam e tratam de doenças

Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento

ISSN 1981-9919 versão eletrônica

Periódico do Instituto Brasileiro de Pesquisa e Ensino em Fisiologia do Exercício

www.ibpex.com.br - www.rbone.com.br

neuromusculares, em especial a Distrofia Muscular;

5. Futuros estudos devem ser encorajados a fim de que portadores de Distrofia Muscular, em particular do tipo Duchenne, tenham a possibilidade de melhor qualidade de vida e com isso maior longevidade.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Associação Brasileira De Distrofia Muscular. Distrofia muscular tipo Duchenne. In:_____ São Paulo, 2002. ABDIM. Disponível em: <http.abdim.org.br>. Acesso em: 20 de novembro de 2004 e 06 de agosto de 2005.
2. Bianchi, M.L.; e colaboradores. Bone mineral density and bone metabolism in Duchenne muscular dystrophy. Osteoporos Int, v. 14, n.9, p.761-7, 2003.
3. Bodinski, L.H. Dietoterapia – princípios e práticas. Rio de Janeiro: Atheneu, 1998, 424p.
4. Boog, M.C.F. Educação nutricional em serviços públicos de saúde. Rio de Janeiro, Cad. Saúde Pública, v.15, Supl. 2, p.139-147, 1999._____.Educação Nutricional: passado, presente, futuro. Revista de Nutrição PUCAMP, p. 5-19, 1997.
5. Caromano, A.C. Características do portador de distrofia muscular de Duchenne. Revista de Fisioterapia da Universidade de São Paulo, v.3, n.01, p. 211-219, 1999.
6. Cercato A.M.; Jorge M.I.E.; Gomes A.L.C. Bases teóricas para a pratica da educação nutricional. Nutrição em Pauta, n. 67, p.12-7, 2002.
7. Daoub, M.S.A.; e colaboradores. Depression in parents of children with Duchenne muscular dystrophy. Pediatr Neurol, v. 31, n.1, p. 16-9, 2004.
8. Dorman, C.; e colaboradores. Language and learning disorders of older boys with Duchenne muscular dystrophy. Developmental Medicine and Child Neurology, n.30, p.316-27, 1998.
9. Erturk, N.; Dogan, S. The effect of neuromuscular diseases on the development of dental and occlusal characteristics. Quintessence Int.,v. 22, p. 317-21, 1991.
10. Fenichel, G.M.; e colaboradores. Clinical investigation in Duchenne dystrophy, II: Determination of the power of therapeutic trials based of the natural history. Muscle Nerve, n.6, p.91-103, 1991.
11. Frisancho, A.R. Antropometric standards for assessment of growt and nutritional status. The University of Michigan, Press; 1990.
12. Gonzales, L.; e colaboradores. Nutrition - related problems of pediatric patients with neuromuscular disorders. P R Health Sci J., v. 19, n.1, p. 35-8, 2000.
13. Griffiths, R.S.; Edwards, R.H.T. A new chart for weigh control in Duchenne muscular dystrophy. Arch Dis Child, v. 63, p. 1256-58, 1988.
14. Hankard, R.; e colaboradores. Resting energy expenditure and energy substrate utilization in children with Duchenne muscular dystrophy. International Perdiatr Research Fondation, v.40, n.1, p. 29-33, 1996.
15. Iannaccone, S.T.; Qwens, H.; Scptt, J. Postoperative malnutrition in Duchenne muscular dystrophy. J. Child Neurol., v.18, n.1, p. 17-20, Jan 2003.
16. Khan, M. A. Corticosteroid therapy in Duchenne muscular dystrophy. J. Neurol Sci, v. 120, p. 8-14, 1993.
17. Leão, E.; e colaboradores. Pediatria Ambulatorial. 3º ed., Belo Horizonte: Coopmed, 1998, p. 171-78.
18. Leitão, R. Distrofias musculares. In: DELISA, J. e colaboradores. Medicina de reabilitação. São Paulo: Atheneu, v.2, cap. 26, p. 361-392, 1999.
19. Maccory, M.A.; Wright, N.C.; Kilmer, D.D. Nutritional aspects of neuromuscular diseases. Phys Med Rehabil Clin N Am, v. 9, n.1, p. 127-43, 1998.

Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento **ISSN 1981-9919 versão eletrônica**

Periódico do Instituto Brasileiro de Pesquisa e Ensino em Fisiologia do Exercício

www.ibpefex.com.br - www.rbone.com.br

20. Mahan, K.; Stump, S.E. Krause alimentos, nutrição & dietoterapia. 10.ed. São Paulo: Roca, 2002. 1157 p.
21. Michel, O. Reeducação alimentar: sinônimo de saúde perfeita. São Paulo: LT_R[®], 2001. 96p.
22. Mota, J.A.C. Avaliação do Estado Nutricional. Rio de Janeiro: Medsi, 1994, p. 34-42.
23. Peckenpough, N.J.; Poleman, C.M. Nutrição: essência e dietoterapia. 7 ed. São Paulo: Roca, 1997, 599p.
24. Philippi, S.T.; e colaboradores. Pirâmide Alimentar adaptada: guia para escolha dos alimentos. Rev Nutr, v.12, p.65-80, 1999.
25. Institute of Medicine/Food and Nutrition Board, US National Academy of Sciences. Recommended Dietary Allowance. 10 ed. Washington DC: National Academy Press, 1989.
26. Robbins, R.; e colaboradores. Patologia – estrutural e funcional. 6 ed. Rio de Janeiro: Guanabara, 2000, 1268p.
27. Rowland, L.P. Tratado de neurologia. 9.ed. São Paulo: Guanabara, 1997, p. 604-609.
28. Sarnat, H.B.; e colaboradores. Doenças neuromusculares. In: Nelson, W.E., Tratado de pediatria. 2 ed. São Paulo: Atheneu, 1997, p. 2018-2022.
29. Shepherd, R.B. Fisioterapia em pediatria. 3. ed. São Paulo: Santos, 1995, p.280-290.
30. Smith, R.A.; e colaboradores. Assessment of locomotor function in boy's with Duchenne muscular dystrophy. Muscle & Nerve, v. 14, p. 462-469, 1991.
31. Tilton, A.H.; Miller, M.D.; Khoshoo, V. Nutrition and swallowing in pediatric neuromuscular patients. Semn. Pediatric Neurol, v.5, n.2, p.106-15, Jun 1998.
32. Waterlow, J.C.; e colaboradores. The presentation and use of height and weight data for comparing the nutritional status of groups of children underweight at the age for 10 years. Bulletin of the world Health Organization, v. 55, p. 489-98, 1977.
33. Werneck, L. Perspectivas em doenças neuromusculares: Distrofia muscular de Duchenne. Revista Brasileira de Neurologia. Rio de Janeiro: Instituto Delindo Couto VFRJ, v 30, n 3, p. 33-35, Maio/Jun 1994.
34. Willig, T.N.; e colaboradores. Nutritional assessment in Duchenne muscular dystrophy. Developmental Medicine and Child Neurology, v 35, n 12, p. 1074-82, Dec 1993.
35. Willig, T.N.; e colaboradores. Swallowing Problems in Neuromuscular Disorders. Arch Phys Med Rehabil, v 75, n 11, p. 1175-81, Nov 1994.

Recebido para publicação: 16/03/2007
Aceito: 30/04/2007