

**ESSE
MENINO
SOU EU**

**A IMPORTÂNCIA
DO TRATAMENTO
MULTIDISCIPLINAR
PARA DISTROFIA
MUSCULAR DE
DUCHENNE**





O que é distrofia muscular de Duchenne (DMD)?¹

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é a forma mais comum da doença em crianças. É um problema genético que se caracteriza pela degeneração e fraqueza progressivas dos músculos que controlam os movimentos.

A DMD ocorre pela falta de distrofina – proteína responsável pela estabilidade da membrana do músculo. O enfraquecimento é progressivo, gerando dificuldade para caminhar, correr, pular, se levantar e, nos estágios mais avançados, para respirar. Nessa fase, a pessoa com DMD necessita de ajuda para realizar inclusive tarefas simples diárias.

A DMD geralmente se manifesta em meninos, enquanto as meninas podem carregar a mutação genética que causa a doença, mas que raramente apresentam sintomas.

Cuidados multidisciplinares^{2,3}

Para pacientes com DMD é recomendável o acompanhamento de diversos profissionais da saúde que poderão, dentro da sua experiência e especialidade, colaborar com o tratamento visando garantir qualidade de vida e preservar a força muscular dos pacientes por mais tempo.

As principais áreas da saúde no acompanhamento multidisciplinar de pessoas diagnosticadas com DMD são:

Saúde óssea⁴

Alongamentos diários podem evitar que algumas deformidades ósseas apareçam, como a escoliose e o pé equino, além de manter o bom funcionamento de cada articulação. Quando as deformidades são inevitáveis, as cirurgias ortopédicas surgem como uma opção, mas devem sempre ser recomendadas por médicos.

Exercícios físicos devem ser prescritos de forma individualizada de acordo com a necessidade de cada paciente. Uma das opções recomendadas e de baixo impacto é a hidroterapia. Suplementos como a vitamina D e o cálcio também podem ajudar a manter os ossos fortalecidos e prevenir fraturas, quando prescritas por especialistas.

Fisioterapia⁴⁻⁶

Crianças com DMD apresentam perdas motoras significativas, iniciando com fraqueza nas pernas, levando a dificuldade para caminhar, subir e descer escadas, correr e levantar-se do chão. Com a progressão da doença, essa fraqueza pode acometer também a musculatura respiratória, troncos e braços.

Durante todo o desenvolvimento da criança há a necessidade de cuidados específicos de reabilitação. Na fisioterapia é essencial o foco nos aspectos motores e respiratórios e esses cuidados devem existir desde o



diagnóstico para evitar complicações secundárias, como deformidades (escolioses, por exemplo) e progressão da fraqueza muscular, mantendo a funcionalidade dessas crianças por tempo mais prolongado.

Os exercícios recomendados na fisioterapia dependem do estágio da DMD e do quadro individual de cada tanto para os aspectos motores quanto respiratórios, respeitando as limitações e capacidades de cada paciente.

As orientações domiciliares são de extrema importância para o processo de reabilitação, pois geralmente a criança realiza fisioterapia de uma a duas vezes por semana, com sessões de uma hora, aproximadamente.

Por ser uma doença progressiva, a criança com DMD necessita realizar pelo menos alongamentos e mobilizações diárias para manter o comprimento muscular, evitando deformidades, além de exercícios respiratórios para manter a mobilidade da caixa torácica e dos pulmões. Deve-se atentar aos cuidados relativos aos exercícios recomendados pelos fisioterapeutas aos cuidadores de modo a respeitar o tempo de cada alongamento e mobilização, e dos exercícios respiratórios, não atingindo jamais o limite de dor e desconforto de cada paciente.

Cuidado ortopédico⁷

Na DMD, a criança pode passar a andar na ponta dos pés por conta de um possível encurtamento dos tendões do calcanhar, contribuindo para criar dificuldades na marcha. Esse problema é combatido com o uso de órteses – aparelhos externos aplicados a determinados locais do corpo para melhorar o posicionamento ou função daquela região.

A órtese mais utilizada na DMD é a tornozelo-pé, chamada de MAFO, que tem como função prevenir a deformidade do tendão. Os efeitos benéficos das órteses são ampliados quando se associa a reabilitação motora através da fisioterapia. Exercícios de alongamento são importantes e devem ser feitos de forma regular por todos os pacientes com a distrofia muscular de Duchenne.

Cuidado psicológico⁷⁻¹⁰

Manter um acompanhamento psicoterapêutico durante as fases da doença é importante para o fortalecimento emocional de todos os envolvidos: pacientes, familiares e cuidadores.

ESTÁGIO 1:

**pré-sintomático
(do nascimento até os três anos de idade)**



As informações sobre a doença e o suporte emocional para os membros da família são cruciais no momento do diagnóstico. O principal objetivo nesta fase é ajudar a manter o crescimento e o desenvolvimento tão normais quanto possível.

A criança passa por um processo contínuo de socialização que se inicia no nascimento e a família tem papel decisivo nessa evolução. O desenvolvimento social daqueles que tem prejuízos motores dependerá em grande parte das oportunidades que os pais ou responsáveis lhe proporcionam, evitando a superproteção, negação da realidade, ansiedade ou culpa. É na família que a criança aprende a se relacionar, a se descobrir, a iniciar o seu processo de autonomia.



ESTÁGIO 2:

fase inicial dos sintomas da doença (de dois a sete anos de idade) – Deambulação precoce



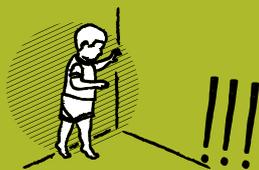
Nesta fase, a prioridade é a prevenção da progressão da perda da função motora. O fato de a criança ter uma deficiência motora não significa que a sua capacidade cognitiva esteja afetada.

Algumas crianças que tomam corticoesteroides podem ter dificuldade no controle dos impulsos, raiva, alterações de humor, atenção e memória.

Se forem encontrados atrasos no desenvolvimento e/ou aprendizado, uma avaliação de um psicólogo ou neuropsicólogo pode ajudar a definir questões específicas, além de fornecer recomendações para ajudar a atingir todo o potencial. Questões emocionais e comportamentais não são incomuns e são mais bem manejadas se forem abordadas precocemente. O apoio da família é essencial.

ESTÁGIO 3:

fase de transição – Deambulação tardia



Há uma rápida progressão da perda da função dos membros inferiores. O paciente passa a necessitar de apoio para andar ou de cadeiras de rodas. No terceiro estágio da doença, as mudanças no comportamento são mais evidentes, sendo necessário fazer diagnósticos diferenciais entre transtorno de déficit de atenção, hiperatividade e oposição e

comportamentos obsessivo-compulsivos, com o objetivo de oferecer o tratamento mais adequado.

É necessário incentivar a participação na vida escolar e atividades da adolescência, além de lembrar da importância do suporte pedagógico.

Os familiares e pacientes precisam receber apoio para manter o cronograma escolar, sem sobrecarga motora e sem perda de conteúdo.

A avaliação contínua relativa a atrasos ou dificuldades específicas de aprendizagem são importantes.

Psicólogos e neuropsicólogos podem ajudar a identificar o que atende melhor a cada necessidade educacional.

ESTÁGIO 4:

estágio inicial de perda de deambulação – Fase de não deambulação precoce



Nesta fase o paciente já depende do uso de cadeira de rodas para se locomover. Os cuidados do estágio 3 devem ser mantidos ou até intensificados. É importante estimular a autonomia, os interesses pessoais, a socialização e a rotina escolar, que nesse momento geralmente começa a ser afetada. Alguns pacientes de DMD podem apresentar problemas psicossociais.

ESTÁGIO 5:

estágio avançado da doença (final da adolescência até adulto) – Fase de não deambulação tardia





Cuidado respiratório⁸

Uma vida plena e produtiva como um adulto independente com DMD requer planejamento. O desenvolvimento de um plano de transição da adolescência para a idade adulta deve começar aos 13 ou 14 anos e deve se basear nas expectativas e metas desenvolvidas.

Questões psicossociais e emocionais podem surgir a qualquer momento da vida e são uma parte importante da saúde que não devem ser ignoradas. Embora seja importante que o indivíduo com Duchenne receba apoio psicossocial e emocional, esse diagnóstico afeta toda a família.

Pais, responsáveis, irmãos e outras pessoas do círculo também podem estar em risco de isolamento social e depressão. Existem várias intervenções conhecidas para ajudar em várias áreas da psicoterapia. Isso inclui treinamento para na tentativa de lidar com comportamentos e conflitos, terapia individual ou familiar e intervenções comportamentais.

Ao passar da adolescência para a idade adulta jovem, o indivíduo com Duchenne deve explorar níveis desejados de vida independente, bem como os recursos e apoios necessários para facilitar a independência ideal.

As relações sociais são extremamente importantes para garantir saúde, bem-estar e qualidade de vida. Muitas vezes, as oportunidades de contato pessoal e envolvimento social não acontecem naturalmente e exigem um esforço para promover e facilitar conexões com outras pessoas.

É importante falar sobre relacionamentos, namoro, orientação sexual e casamento com um amigo, um familiar de confiança e/ou um profissional da saúde.

O comprometimento respiratório passa a aparecer nas fases mais avançadas da DMD. Os pulmões permanecem normais, mas os sintomas respiratórios – como cansaço e falta de ar – ocorrem pela fraqueza da musculatura responsável pelos movimentos de inspiração e expiração.

Esta complicação limita muito a qualidade de vida dos pacientes e representa uma das principais causas de morte. Muitas vezes, a presença de escoliose é um agravante para o problema respiratório.

Todo paciente deve ser avaliado rotineiramente quanto a sintomas respiratórios e, a partir dos 5-6 anos, recomenda-se avaliação anual com espirometria. Medidas preventivas devem ser tomadas precocemente, como a vacinação (contra pneumococo e influenza) e medidas de fisioterapia respiratória. Em geral, ao final da 2ª década de vida, equipamentos de respiração assistida não invasivos e para aspiração de secreções passam a ser necessários. Nesta fase, o acompanhamento com equipe de pneumologia e reabilitação respiratória torna-se fundamental.

Cuidado cardíaco¹¹

O músculo do coração também pode ser afetado. Quando isto ocorre, há prejuízo na funcionalidade e até na sobrevida destas pessoas. Por esta razão, o cuidado cardiológico na DMD vem recebendo cada vez mais atenção.

Sintomas como palpitações, dor no peito e cansaço devem ser relatados



ao médico. É importante que todo paciente faça uma avaliação cardíaca com exames complementares, como o ecocardiograma ou a ressonância magnética cardíaca, anualmente.

Um aspecto fundamental sobre o cuidado cardiológico se refere às mães portadoras. Elas muito raramente manifestam sintomas musculares, mas podem desenvolver tardiamente cardiomiopatia. Por isso, recomenda-se que elas façam uma avaliação inicial clínica e laboratorial no início da vida adulta e depois repitam a cada 5 anos (ou antes, caso surjam sintomas).

Nutrição^{2, 6, 8, 11, 12}

O cuidado nutricional na DMD é considerado uma parte muito importante do tratamento.

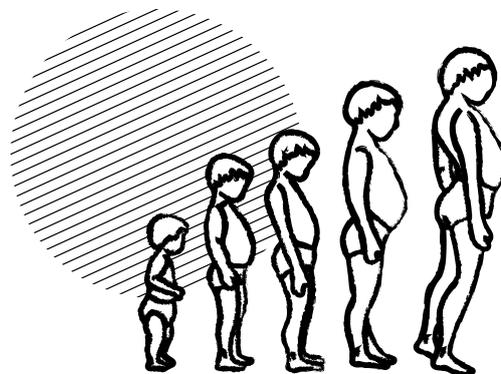
Tanto as alterações causadas pela doença quanto os medicamentos utilizados para tratamento levam a modificações no estado nutricional dos pacientes, que necessitam de atenção contínua.

Com os avanços no tratamento da DMD nos últimos anos, observou-se que a evolução da doença pode ser modificada por intervenções nas manifestações e nas complicações conhecidas, a fim de proporcionar e/ou preservar a qualidade e a expectativa de vida dos pacientes.

Entre as manifestações, é possível destacar as alterações do estado nutricional, que vão desde sobrepeso ou obesidade até baixo peso ou desnutrição e podem ocorrer em diferentes idades e circunstâncias, piorando a capacidade física dos portadores de DMD.

As orientações nutricionais são importantes especialmente nos seguintes momentos:^{15 17 18}

- Ao diagnóstico;
- No início do uso de corticoides;
- Quando houver a transição para a cadeira de rodas;
- Se apresentar baixo peso ou ocorrer perda de peso de maneira não intencional;
- Se estiver ganhando muito peso ou já estiver acima do peso ideal;
- Se uma grande cirurgia estiver programada;



Ganho excessivo de peso¹²

O excesso de peso costuma ocorrer no início do curso da doença e pode ser observado já aos 7 anos de idade. No entanto, é mais comum quando os pacientes perdem a capacidade de andar. Acredita-se que o ganho de peso está relacionado a um desequilíbrio entre o consumo e o gasto calórico pelo corpo, devido aos seguintes fatores:



Como evitar ganhar peso¹⁷⁻²⁰

Os pacientes com distrofia muscular de Duchenne (DMD) necessitam de menor quantidade de calorias na alimentação para manter o adequado funcionamento do organismo, quando comparados com crianças da mesma faixa etária sem a doença. Os que andam precisam de cerca de 80%, enquanto os que estão na cadeira de rodas necessitam de 70%.

Por isso, reduzir a ingestão de calorias por meio de uma alimentação saudável e adequada é fundamental para não ocorrer ganho de peso excessivo. As dicas a seguir ajudarão os pacientes, de modo que fiquem mais saciados com as refeições, reduzam a quantidade de alimentos ingeridos, consequentemente a quantidade de calorias e melhorem a qualidade da alimentação:

- Redução do metabolismo pela perda de massa muscular;

- Diminuição da atividade física, especialmente após a transição para a cadeira de rodas;

- Aumento do apetite causado pelos medicamentos;

- Elevado consumo de calorias através da alimentação.

Ganho de peso é prejudicial^{2,6, 11, 12}

O ganho de peso excessivo é prejudicial para pacientes com distrofia muscular de Duchenne, pois:

- Piora a fraqueza muscular (maior esforço para os músculos que já estão fracos), comprometendo a movimentação, podendo antecipar a ida para a cadeira de rodas;

- Gera risco de afetar os benefícios obtidos com o tratamento com corticoides;

- Aumenta as chances de desenvolvimento de escoliose (deformidade na coluna), pressão alta, alterações na glicose sanguínea e no colesterol;

- Compromete o funcionamento do pulmão e do coração;

- Dificulta o transporte, a interação e/ou o desenvolvimento psicossocial dos pacientes;

- Interfere no cuidado, especialmente após a perda da marcha, tornando as atividades de vida diárias mais difíceis, afetando a qualidade de vida de toda a família.

- Comer devagar, mastigando bem os alimentos;

- Manter o prato colorido, usando diferentes tipos de alimentos e preparações, crus e cozidos;

- Estabelecer horários regulares para as refeições, evitando ficar longos períodos sem se alimentar;

- Não esperar sentir fome, pois poderá comer mais do que o necessário;

- Fazer de 4 a 6 refeições ao dia e procurar comer de 3 em 3 horas, em pequenas quantidades;

- Evitar "beliscar" entre as refeições;

- Começar as refeições com um prato de salada crua, variada e colorida;



- Ingerir boa quantidade de água durante o dia, evitando líquidos durante as refeições;

- Não realizar atividades junto com as refeições, como comer em frente à televisão, pois isso desvia a atenção, prejudicando a visualização dos alimentos que estão sendo ingeridos;

- Fazer as refeições em um ambiente tranquilo;

- Reduzir a ingestão de alimentos gordurosos como: manteiga, margarina, maionese, torresmo, bacon, linguiça, empanados de frango, salsicha, carnes gordas, frituras etc.;

- Quando usar margarina, manteiga, maionese ou requeijão nos pães ou biscoitos, usar em pequena quantidade. Mesmo que sejam light, devem ser consumidos com moderação;

- Dar preferência a preparações cozidas, assadas ou grelhadas, ao invés de fritas;

- Consumir queijos brancos (tipo cottage, minas frescal ou ricota), leite e iogurte desnatados;

- Utilizar óleo vegetal (soja, milho, girassol, canola, azeite) em pequenas quantidades;

- Consumir diariamente verduras e legumes crus e cozidos;

- Evitar molhos gordurosos para temperar as saladas, como maionese, óleos e catchup;

- Não consumir alimentos ricos em carboidratos em uma mesma refeição;

- O arroz pode ser substituído por igual quantidade de massa (macarrão, farinha, angu, batata inglesa, batata doce, batata baroa, inhame, milho verde);

- Consumir os legumes brancos (batata, inhame, mandioca, batata doce, baroa) cozidos ou ensopados, ao invés de fritos, e molhos de macarrão pouco gordurosos, sem queijo ou molho branco;

- Comer 2 a 4 porções de frutas por dia;

- Escolher alimentos frescos e da época;

- Reduzir a ingestão de doces, balas, chicletes, chocolates, pães, bolos e biscoitos recheados, além de refrigerantes e sucos artificiais. Evitar achocolatados, especialmente os prontos para consumo;

- Evitar o consumo de alimentos muito salgados ou temperados, como linguiça, enlatados, salsicha, salgadinhos, empanados etc., pois além de serem muito calóricos, ajudam a reter líquido, causando inchaço;

- Consumir com moderação (no máximo 1 vez por semana), em pequenas porções, alimentos muito calóricos, como: pizza, sanduíches e alimentos rápidos (fast food), cachorro quente, salgadinhos, chips, salgados etc.

Perda de peso^{6, 8, 11, 12}

Baixo peso/desnutrição entre pacientes com distrofia muscular de Duchenne (DMD) é mais comum com o avançar da idade, especialmente após os 18 anos. A perda progressiva de massa muscular devido à evolução da doença é a principal causa da redução do peso e agravada pelos seguintes motivos:

- Perda de apetite;

- Engasgos durante a alimentação relacionados à fraqueza dos músculos envolvidos na deglutição;



- Dificuldade para abrir a boca e mastigar os alimentos;

- Dificuldade para se alimentar sozinho, aumentando o tempo para as refeições e reduzindo a quantidade de alimentos ingeridos;

- Baixa ingestão de calorias;

- Problemas na digestão dos alimentos e refluxo;

- Aumento das necessidades de energia do corpo devido a maior dificuldade para respirar. O baixo peso ou desnutrição também é prejudicial para os pacientes, pois:

- Compromete a imunidade e aumenta o risco de desenvolvimento de infecções pulmonares;

- Aumenta a fraqueza muscular;

- Favorece o desenvolvimento de feridas no corpo (úlceras por pressão ou escaras), devido à menor mobilização e dificuldade de cicatrização.

- Fazer no mínimo 6 pequenas refeições durante o dia, em intervalos de no máximo 3 horas. O fracionamento das refeições em menores quantidades contribuirá para o aumento do consumo de calorias no decorrer do dia;

- Oferecer os alimentos que o paciente mais gostar, pois contribuem para uma melhor ingestão;

- Variar os alimentos, evitando a monotonia da alimentação;

- Oferecer refeições coloridas, que estimulem o apetite;

- Evitar alimentos de baixa caloria, como chás, sucos light, se forem tirar o apetite naquela refeição;

- Utilizar molhos e temperos variados para estimular o apetite;

- Tornar o momento da refeição mais prazeroso. Comer sempre que possível em família ou com amigos, em ambiente tranquilo e agradável;

- Começar as refeições com os alimentos que contêm mais proteínas, como carne, leite, ovos;

- Adoçar todas as bebidas (sucos, chás, café, leite, vitaminas de frutas) com açúcar, leite condensado ou mel;

- Para aumentar mais a quantidade de calorias sem adoçar muito as bebidas, acrescentar maltodextrina (pelo menos 1 medida ou colher) nas preparações líquidas. Aumentar a quantidade à medida que o paciente for tolerando;

- Pode ser acrescentado também às bebidas um complemento protéico calórico industrializado em pó, disponível em farmácias e supermercados;

Recuperação nutricional^{6, 8, 11-14}

Abaixo são apresentadas algumas dicas para ajudar na recuperação nutricional ou evitar maior perda de peso do paciente com a distrofia muscular de Duchenne. São medidas que auxiliam a elevar a quantidade de calorias ingeridas durante o dia, sem aumentar muito a quantidade de alimentos, o que favorece o ganho de peso.



- Acrescentar a preparações com leite ou ao iogurte: leite em pó, mel, açúcar, creme de leite, sorvete, leite condensado, farinhas, aveia ou cereais instantâneos;

- Preferir ofertar ao paciente vitaminas, mingau, milkshake etc., ao invés de leite puro;

- Acrescentar aos pães, torradas, biscoitos e cereais: geleia, mel, manteiga, margarina, maionese, queijo, presunto, ovo;

- Evitar comer frutas puras. Acrescentar a elas: açúcar, farinhas, leite condensado, creme de leite, mel, aveia, leite em pó, chocolate em pó, doce de leite, sorvete, granola. Pode-se também salpicar maltodextrina ou um complemento calórico na salada de frutas;

- No almoço e jantar consumir, além do arroz, uma porção de: macarrão, angu, farofa, batatas, purê, mandioca, cará, inhame ou farinha de milho;

- Acrescentar nas sopas e purês: azeite ou óleo vegetal, margarina, queijo, requeijão cremoso, presunto, maionese, leite em pó ou creme de leite;

- Consumir carne ou ovo em quantidades normais. Variar o tipo de preparação (ensopada, grelhada, assada, frita ou empanada à milanesa ou à dorê);

- Preparar legumes e verduras refogados em óleo ou em preparações como suflês, gratinados ou com molho branco. Misturar manteiga ou margarina derretida, queijo, requeijão ou creme de leite nestas preparações;

- Acrescentar às saladas: azeite ou óleo vegetal, ovos, creme de leite, maionese;

- Consumir diariamente pelo menos uma sobremesa na forma de doce: cocada, pé de moleque, chocolates, goiabada, bananada, doce de leite, pudim e outros;

De acordo com a preferência, o jantar pode ser substituído por:

Sopa de legumes com amido (arroz, macarrão, fubá, canjiquinha etc.) e carne. Utilizar no preparo quantidades normais de óleo vegetal e adicionar uma colher de sobremesa de óleo de soja, canola ou de azeite de oliva no momento de servir;

Um lanche reforçado com pão, queijo e carne ou ovo, acompanhado de vitamina de frutas;

O lanche da noite (ceia) é fundamental na recuperação nutricional. Oferecer mingau, achocolatado, iogurte, vitamina de frutas, de acordo com a preferência do paciente.

Para pacientes de DMD que apresentam dificuldade para mastigar ou engolir, recomendações adicionais são necessárias para evitar a perda de peso, desde que a alimentação oral seja permitida após avaliação de um fonoaudiólogo. São elas:

- Partir os alimentos em porções pequenas e oferecer em pequenas quantidades;

- Oferecer alimentos com textura mais macia, em preparações com caldo, amassados, liquidificados ou preparados na forma de purê.

Com o objetivo de complementar a ingestão calórica por via oral ou quando há dificuldade extrema de deglutição pela fraqueza muscular, pode ser indicada a passagem de sonda para



nutrição. Esta aumenta o risco de pneumonia pela passagem de alimentos nas vias respiratórias (pneumonia por aspiração). Tal indicação é realizada normalmente com o avançar da idade e da DMD, após avaliação criteriosa realizada por fonoaudiólogo, médico, e nutricionista, considerando todos os riscos e benefícios.

Corticoterapia^{6, 15}

Os corticoides são medicamentos com ação anti-inflamatória e, quando recomendados pelo médico, podem ser uma importante ferramenta no tratamento da DMD. Embora não seja curativo, diversos estudos científicos demonstram que o uso de corticoides é capaz de retardar a velocidade da perda de função muscular, aumentar o tempo de deambulação, retardar o desenvolvimento de escoliose e a capacidade tanto respiratória

quanto cardíaca. Em geral, e a livre critério do médico, são utilizados prednisona/prednisolona (0,75mg/kg) e deflazacort (0,9mg/kg). Apesar do seu efeito benéfico, existem também efeitos adversos associados ao uso dos corticoides. Por esta razão, deve haver um monitoramento contínuo de pacientes de DMD que façam uso dessa classe terapêutica.

Imunização¹⁶

Os pacientes com DMD devem receber todas as imunizações previstas no calendário vacinal. Algumas vacinas, entretanto, devem ser administradas antes da introdução dos corticoides, pois são contraindicadas na vigência de imunossupressão (pelas altas doses de corticoide). Estas são as vacinas de vírus vivos atenuadas, como as vacinas de varicela, Sabin para poliomielite, Febre amarela e tríplice viral.



Movimento Duchenne tem uma área destinada a médicos e profissionais de saúde, com informações sobre a distrofia muscular de Duchenne.

Acesse o site e cadastre-se

**MOVIMENTO
DUCHENNE**
Juntos por uma vida melhor



¹ Flanigan KM. Duchenne and Becker muscular dystrophies. *Neurol Clin* 2014; 32: 671–688

² Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al.; DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol*. 2010 Jan;9(1):77-93

³ Araújo APQC, Carvalho AAS, Cavalcanti EBU, Saute JAM, Carvalho E, França MC Júnior, et al. Brazilian consensus on Duchenne muscular dystrophy. Part 1: diagnosis, steroid therapy, and perspectives. *Arq Neuropsiquiatr*. 2017 Aug;75(8):104-13.

⁴ Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol*. 2018 Apr;17(4):347-361. ¹ Flanigan KM. Duchenne and Becker muscular dystrophies. *Neurol*

⁵ Araujo APQC, Nardes F, Fortes CPDD, Pereira JÁ, Rebel MF, et al. Brazilian consensus on Duchenne muscular dystrophy. Part 2: rehabilitation and systemic care. *Arq Neuropsiquiatr* 2018; 76 (7): 481-489.

⁶ Bushby K, Finkel R, Birnkrant D, Case LE, Clemens PR, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010; 9: 177-189.

⁷ Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: Respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol*. 2018;17(4):347-361. doi:10.1016/S1474-4422(18)30025-5.

⁸ Langer AL. Guia para diagnóstico e manejo terapêutico da distrofia muscular de Duchenne. São Paulo: Book Express Editora, 2014, 172p

⁹ MARIA Ângela Lou Royo, NATIVIDAD López Urquizar; Bases Psicopedagógicas da Educação Especial; tradução de Ricardo Rosenbusch – Petrópolis, RJ: Vozes, 2012.

¹⁰ Diagnóstico e manejo da Distrofia Muscular de Duchenne – Um guia para famílias, 2018. Disponível em: <https://treat-nmd.org/wp-content/uploads/2020/06/uncategorized-1-Guia-Familiar-DMD-Portugu%C3%AAs.pdf>. Acesso em maio de 2020.

¹¹ Davidson ZE, Truby H. A review of nutrition in Duchenne muscular dystrophy. *J Hum Nutr Diet*. 2009 Oct;22(5):383-93.

¹² Davis J, Samuels E, Mullins L. Nutrition considerations in Duchenne muscular dystrophy. *Nutr Clin Pract*. 2015 Aug;30(4):511-21

¹³ Scaglioni S, De Cosmi V, Ciappolino V, Parazzini F, Brambilla P, Agostoni C. Factors influencing children's eating behaviours. *Nutrients*. 2018 May 31;10(6). pii: E706. doi: 10.3390/nu10060706.

¹⁴ Lawrence R, Segal J, Segal R; Help Guide.org International. Health eating: simple ways to plan, enjoy, and stick to a healthy diet. Santa Monica, CA, USA: Help Guide; 2019 Jan [last updated]. Disponível em: <https://www.helpguide.org/articles/healthy-eating/healthy-eating.htm/>. Acesso em: 20 mar. 2019.

¹⁵ McDonald, C. M. et al. Long-term effects of glucocorticoids on function, quality of life, and survival in patients with Duchenne muscular dystrophy: a prospective cohort study. *Lancet* (2018). doi:10.1016/S0140-6736(17)32160-8

¹⁶ Salera S, Menni F, Moggio M, Guez S, Sciacco M, Esposito S. Nutritional challenges in Duchenne muscular dystrophy. *Nutrients*. 2017 Jun 10;9(6). pii: E594. doi: 10.3390/nu9060594.

**Material destinado a profissionais de saúde habilitados a prescrever ou dispensar medicamentos.
BR-DMD-0397 - Setembro 2021**