

## COMPOSIÇÃO CORPORAL E EXPANSÃO TORÁCICA EM INDIVÍDUOS QUE VIVEM E CONVIVEM COM ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL TIPO II E III

### BODY COMPOSITION AND CHEST EXPANSION OF TYPE II AND III SPINAL MUSCULAR ATROPHY PATIENTS

Raíssa Christina Mendes de Sousa<sup>1</sup>, Cristina Márcia Dias<sup>1</sup>, Susana Ortiz Costa<sup>1</sup>, Arthur de Sá Ferreira<sup>1</sup>, Carla Peixoto Vinha de Souza<sup>2</sup>, Alexandra Prufer de Queiroz Campos Araújo<sup>2</sup>, Míriam Raquel Meira Mainenti<sup>1,2</sup>

#### Resumo

**Introdução:** pacientes com atrofia muscular espinhal apresentam fraqueza muscular, problemas ortopédicos, complicações alimentares e declínio da função respiratória. Alterações na massa magra e na massa gorda também são esperadas. **Objetivo:** verificar a composição corporal e a expansão torácica de pacientes com atrofia muscular espinhal tipo II e III. **Método:** foram avaliados 14 indivíduos, sete no Grupo I (pacientes) com 9 (7 - 12) anos, 29,7 (23,5 - 60,0) kg; e sete no Grupo II (sem a doença) com 9 (9-12) anos, 31,0 (27,8 - 54,1) kg. A análise da composição corporal foi obtida pela bioimpedância elétrica monofrequencial. Os perímetros de tórax, quadril e abdômen foram medidos com uma fita métrica. As análises estatísticas foram realizadas no programa SPSS ( $p < 0,05$ ). **Resultados:** os pacientes apresentaram maior impedância: 1416,9 (850,5 - 1559,1) vs 788,0 (683,6 - 853,8),  $P < 0,05$ ; e percentual de gordura: 31,2 (23,9 - 46,6) vs 19,1 (14,9 - 27,0) %,  $P < 0,05$ . A diferença entre a perímetria de tórax em inspiração forçada e em expiração forçada foi menor para os pacientes em comparação com o Grupo II: 3,0 (0,8 - 4,4) vs. 5,0 (3,9 - 6,5) cm,  $P < 0,05$ . **Conclusão:** pacientes com amiotrofia muscular espinhal apresentaram maior adiposidade e menor expansão torácica.

**Palavras-chave:** doenças neuromusculares; impedância elétrica; distribuição da gordura corporal; antropometria; pulmão.

#### Abstract

**Introduction:** spinal muscular atrophy patients present muscle weakness, orthopedic problems, nutritional complications and respiratory impairment. Lean mass and fat mass modifications are also expected in this population. **Objective:** to verify the body composition and chest expansion of type II and III spinal muscular atrophy patients. **Method:** fourteen individuals were evaluated: seven patients in Group I of 9 (7-12) years of age, weighing 29.7 (23.5-60.0) kg; and seven children without the disease in Group II of 9 (9-12) years, weighing 31.0 (27.8-54.1) kg. Patients' monofrequency bioelectrical impedance was used for analyze body composition. Chest, hip and abdominal girths were measured by a flexible steel tape. The SPSS program was used to statistical analysis ( $p < 0.05$ ). **Results:** patients presented higher impedance: 1416.9 (850.5-1559.1) vs 788.0 (683.6-853.8),  $P < 0.05$ ; and fat percentage: 31.2 (23.9-46.6) vs 19.1 (14.9-27.0)%,  $P < 0.05$ . The difference between forced inspiration and forced expiration thorax girth was smaller for patients when comparing to Group II: 3.0 (0.8-4.4) vs. 5.0 (3.9-6.5) cm,  $P < 0.05$ . **Conclusions:** patients with spinal muscular atrophy presented higher adiposity and lower chest expansion.

**Key words:** neuromuscular diseases; electric impedance; body fat distribution; anthropometry; lung.

1 Centro Universitário Augusto Motta (UNISUAM): Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação - Praça das Nações, 34, 3º andar - Bonsucesso - Rio de Janeiro - Brasil - 21.041-010.

2 Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ): Departamento de Pediatria, Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG) - Rua Bruno Lobo, 50. Cidade Universitária, Campus do Fundão - Rio de Janeiro - Brasil - 21.941-912. Departamento e Instituição no qual o trabalho foi realizado: Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação, Centro Universitário Augusto Motta (UNISUAM) e Departamento de Pediatria, Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ)

**Corresponding Author:** miriam.mainenti@hotmail.com.

Suggested citation: Sousa RCM, et al. Body composition and chest expansion of type ii and iii spinal muscular atrophy patients; Journal of Human Growth and Development 2013; 23(2): 164-169  
Manuscript submitted Oct 15 2012, accepted for publication Mai 02 2013.

## INTRODUÇÃO

A atrofia muscular espinhal (AME) é uma doença neuromuscular autossômica recessiva caracterizada pela degeneração de motoneurônios do corno anterior da medula espinhal e da região inferior do bulbo<sup>1-5</sup>. É classificada de acordo com a gravidade da doença e o início da manifestação dos sintomas, sendo o tipo I o mais grave e o tipo IV o que apresenta menos complicações<sup>1,3,6-8</sup>. Crianças com AME do tipo II chegam a sentar e apresentam deformidade torácica por debilidade dos músculos, causando desvios na coluna. O tipo III pode ter seu início na adolescência ou na fase adulta. São pacientes que conseguem sentar e deambular sozinhos, podendo manter ou não a independência nessas habilidades motoras quando se tornam adultos<sup>1-3,6,7</sup>. Pacientes com AME apresentam fraqueza proximal simétrica progressiva e hipotonia<sup>1-4,6,8</sup>, com integridade da parte sensorial, uma vez que a doença interfere apenas no neurônio motor<sup>7</sup>. Além da fraqueza muscular, são particularmente importantes os problemas respiratórios<sup>9</sup>, os ortopédicos<sup>5</sup> e os nutricionais<sup>10-12</sup>.

Dentre as técnicas para avaliar a composição corporal em crianças, destaca-se a bioimpedância elétrica como uma forma não invasiva e indolor, já utilizada por outros autores na avaliação de indivíduos com AME<sup>13</sup>, assim como em crianças e adolescentes em geral<sup>14-16</sup>. Medidas antropométricas de perímetros corporais são bastante utilizadas na prática profissional<sup>17,18</sup> em virtude de sua praticidade e baixo custo. A perimetria do tórax já vem sendo estudada buscando uma associação com a função pulmonar<sup>19</sup>, sem o objetivo de substituir as medidas clássicas de espirometria, mas para verificar a possibilidade de fazer um acompanhamento mais freqüente da função pulmonar.

Crianças com AME têm o seu desenvolvimento prejudicado devido a alterações no estado nutricional, muscular, postural e respiratório. A avaliação da composição corporal nesses pacientes se justifica, pois, segundo Caromano et al.<sup>20</sup>, existe correlação entre a porcentagem de gordura e a força muscular geral em pacientes com doenças neuromusculares. Poucos são os estudos que avaliaram esses pacientes com técnicas mais acessíveis, como a bioimpedância elétrica e a perimetria.

Dessa forma, o objetivo é verificar a composição corporal e a expansão torácica de pacientes com atrofia muscular espinhal tipo II e III.

## MÉTODO

### *Protocolo do Estudo e Amostra*

Foram avaliados sete pacientes (Grupo I) com diagnóstico de AME (cinco do tipo II e dois do tipo III), recrutados no ambulatório de neuropediatria do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG) da Universidade Federal do Rio

de Janeiro (UFRJ) e encaminhados para a avaliação nos laboratórios do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação, no Centro Universitário Augusto Motta (UNISUAM). Para comparação, foram selecionados sete indivíduos (Grupo II) da Escola Municipal Rui Barbosa (Bonsucesso – Rio de Janeiro, RJ), que haviam participado previamente de outro projeto de pesquisa na UNISUAM, com características de idade, sexo, peso e altura pareadas às dos pacientes (Tabela 1).

## Avaliações Realizadas

### **Peso**

A medida da massa corporal total foi feita em uma balança (R110, Welmy - Santa Bárbara d'Oeste, São Paulo, Brasil) com precisão de 0,1 kg. O avaliado foi instruído a manter ambos os pés sobre a plataforma, sem suporte e com o peso dividido nos dois membros inferiores<sup>21</sup>. Para os que não conseguiam ficar em ortostatismo, a medida foi feita com o avaliado sendo sustentado por uma pessoa auxiliar e, após medir apenas o auxiliar, foi feita subtração para identificar o peso do paciente.

### **Estatura**

Em virtude de muitos pacientes não conseguirem permanecer na posição de pé, foi realizada uma estimativa da estatura para todos os participantes do estudo a partir da aplicação da fórmula proposta na literatura para dados brasileiros<sup>22</sup>: Estatura (cm) = 63,525-3,237\*(S)-0,06904\*(A)+1,293\*(HS), sendo S = sexo (masculino = 1; feminino = 2); A = idade (anos) e HS = semienvergadura (cm, distância entre o esterno e a falange distal do dedo médio, passando a fita métrica paralelamente à clavícula<sup>23</sup>).

### **Bioimpedância Elétrica**

A verificação da composição corporal foi feita através do Analisador de Bioimpedância BIA 310e (Biodynamics, Seattle, Washington, USA). Foram colocados dois eletrodos na mão e no pé (região dorsal). O exame foi realizado em decúbito dorsal e os avaliados receberam recomendações pré-teste, como não realizar exercícios, não tomar cafeína, nem se alimentar nas últimas quatro horas e urinar pelo menos 30 minutos antes do teste. Os valores de resistência e reatância detectados no teste foram aplicados em uma fórmula específica para crianças<sup>14,15</sup>:  $MM = 2,33 + 0,588*(E^2/Z) + 0,211*P$ , sendo MM = massa magra (kg); E = estatura (cm); Z = impedância ( $Resistência^2 + Reatância^2$ )<sup>1/2</sup> (W); P = peso (kg)<sup>14</sup>. Para o cálculo do percentual de gordura, foram aplicadas as seguintes equações:  $MG = P - MM$ ; e  $\%G = (MG/P)*100$ , sendo MG = massa gorda (kg), P = peso (kg), MM = massa magra (kg), e  $\%G$  = percentual de gordura (%).

Além dessas variáveis, foram utilizadas equações<sup>11</sup> para calcular o índice de massa corporal ( $IMC = P/E^2$ ), índice de massa magra ( $IMM = MM/E^2$ ) e índice de massa gorda ( $IMG = MG/E^2$ ).

## Perimetria

Os perímetros foram medidos utilizando uma fita métrica (Terrazul, Cambuci, São Paulo, Brasil). Para medir o abdômen, o indivíduo foi posicionado de pé e a fita métrica foi alinhada na altura da cicatriz umbilical<sup>24</sup>. Para medir o quadril, com o indivíduo em pé e com os pés unidos, alinhou-se a fita métrica na região do quadril, ao nível da maior protuberância posterior, aproximadamente na linha da sínfise púbica<sup>21</sup>. Para os pacientes que não conseguiam ficarem em posição ortostática, as medidas foram realizadas com auxiliares que sustentavam o peso do paciente enquanto o avaliador realizava a medida. Para medir o tórax, braços ligeiramente abduzidos, foi alinhada a fita métrica na região do tórax, ao nível mesoesternal<sup>21</sup>. Para os pacientes que não conseguiam ficar em posição ortostática, a medida foi feita com o indivíduo sentado, preferencialmente sem encosto. Foram feitas três medidas de tórax: 1) Padrão (Torax): após uma expiração normal<sup>21</sup>; 2) Inspiração máxima (ToraxInsp): após uma inspiração forçada; e 3) Expiração máxima (ToraxExp): após uma expiração forçada. A diferença entre a perimetria em inspiração máxima e aquela em expiração máxima foi chamada de expansão torácica.

## Aspectos Éticos

Todos os responsáveis assinaram um termo de consentimento livre e esclarecido e as crianças e adolescentes assinaram um termo de assentimento. O protocolo experimental foi

aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro Universitário Augusto Motta (CAAE: 0028.0.307.000-11).

## Análise Estatística

Em virtude do pequeno tamanho amostral, abordagens não paramétricas foram selecionadas para a análise dos dados. Os dados foram expressos como mediana (intervalo interquartil). O teste Mann Whitney U foi utilizado para comparar os grupos, sendo utilizada a simulação de Monte Carlo com 10.000 reamostragens para contornar a limitação do tamanho amostral. Todas as análises foram realizadas no programa SPSS versão 13.0, considerando um nível de significância de 5%.

## RESULTADOS

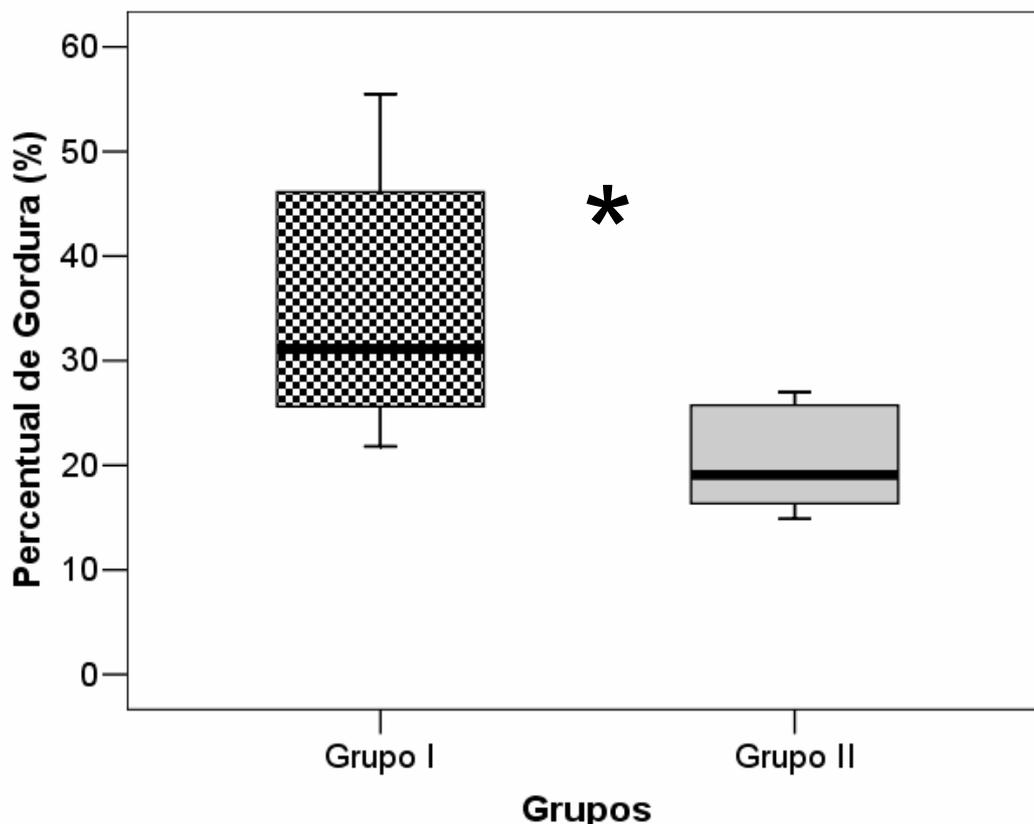
A faixa etária do Grupo I foi de 9 (7-12) anos, similar ao Grupo II, com 9 (9-12) anos ( $P = 0,509$ ). Os grupos também foram comparáveis quanto ao peso, estatura e IMC: 29,7 (23,5-60,0) vs. 31,0 (27,8-54,1) kg,  $P = 0,618$ ; 1,45 (1,40-1,58) vs. 1,55 (1,45 - 1,63) m,  $P=0,262$ ; e 15,3 (9,8 - 21,3) vs. 14,0 (12,9 - 18,8) kg/m<sup>2</sup>,  $P = 0,905$ , respectivamente.

O Grupo I apresentou maior resistência, impedância e percentual de gordura. Menores valores de expansão torácica, massa magra e IMM também foram identificados, porém os dois últimos sem significância estatística (Tabela 1, Figura 1).

**Tabela 1:** Variáveis demográficas, de composição corporal e perimetria

Variáveis/Grupos	Grupo I (n = 7)	Grupo II (n = 7)	P-valor*
Semienvergadura (cm)	65,1 (60,3-77,0)	74,0 (66,0-80,0)	0,171
Resistência (W)	1416 (850-1557)	785 (681-849)	0,005
Reatância (W)	51 (43-68)	60 (54-70)	0,267
Impedância (W)	1416,9 (850,5-1559,1)	788,0 (683,6-853,8)	0,008
MG (kg)	9,3 (5,7-27,7)	5,3 (4,6-13,7)	0,320
IMG (kg/m <sup>2</sup> )	5,4 (2,7-11,1)	2,6 (1,9-4,8)	0,169
MM (kg)	20,3 (16,0-26,7)	26,4 (24,2-33,6)	0,055
IMM (kg/m <sup>2</sup> )	9,5 (7,1-11,9)	12,1 (10,9-12,9)	0,055
Torax (cm)	64,2 (56,5-79,1)	63,2 (60,5-78,5)	0,624
ToraxInsp (cm)	69,0 (60,3-86,8)	67,1 (66,0-79,0)	0,757
ToraxExp (cm)	63,5 (56,1-78,1)	63,2 (59,5-77,5)	0,624
Expansão torácica (cm)	3,0 (0,8-4,4)	5,0 (3,9-6,5)	0,049
Abdômen (cm)	60,5 (49,9-82,3)	60,7 (57,0-75,0)	0,945
Quadril (cm)	72,0 (60,0-80,6)	70,5 (66,0-81,0)	0,811

Dados expressos como mediana (intervalo interquartil). \* Teste Mann-Whitney U, com simulação de Monte Carlo. MG = massa gorda; IMG = índice de massa gorda; MM = massa magra; IMM = índice de massa magra; Torax = perimetria do tórax após uma expiração normal; ToraxInsp = perimetria do tórax após uma inspiração forçada; ToraxExp = perimetria do tórax após uma expiração forçada.



**Figura 1:** Box Plot (mínimo, 1º quartil, mediana, 3º quartil e máximo) do percentual de gordura dos Grupos I e II. \*  $p < 0,05$  (Teste Mann Whitney U, com simulação de Monte Carlo).

## DISCUSSÃO

O grupo I, composto por pacientes com AME, apresentou maior adiposidade corporal (maior impedância e maior percentual de gordura corporal) quando comparado ao grupo II. Leroy-Willig e colaboradores<sup>25</sup>, utilizando ressonância magnética e técnicas antropométricas para a verificação da composição corporal em 11 crianças com doenças neuromusculares, verificaram valor médio de percentual de gordura de 35,9% (dobras cutâneas), similar ao valor mediano verificado no presente estudo (31,2%). Entretanto, esses autores investigaram somente três pacientes com AME tipo II e não investigaram a expansão torácica desses pacientes.

Nos Estados Unidos<sup>11</sup>, também foram observados maior percentual de gordura e IMG quando os 25 pacientes com AME tipos I, II e III foram comparados com valores normativos norte-americanos para sexo, idade e raça. Outro grupo de pesquisadores desse mesmo país mostrou que 21 pacientes com AME tipos II e III possuem maior nível de adiposidade do que indivíduos sem a doença, tanto ao comparar a espessura da gordura subcutânea como ao utilizar a impedância (resistência, reatância e ângulo de fase) oferecida a correntes elétricas aplicadas (bioimpedância

multifrequencial)<sup>13</sup>. Ainda nos EUA, a gordura subcutânea avaliada em 25 pacientes com AME (15 com tipo II e 10 com tipo III) com compasso de dobras cutâneas se mostrou maior (média de 12,5 mm para tipo II e 8,82 mm para tipo III) em comparação aos valores de indivíduos que não apresentavam a doença (média de 5,37 mm)<sup>26</sup>, corroborando os resultados do presente estudo.

Um estudo realizado no Rio Grande do Norte, Brasil<sup>27</sup> avaliou o percentual de gordura em 25 pacientes com doenças neuromusculares. Em 48% dos pacientes foram observados valores ótimos, ficando o restante nas faixas de "baixo" e "muito baixo", resultado que não corrobora o alto nível de adiposidade encontrado no presente estudo. Cabe ressaltar que os métodos de avaliação foram diferentes (dobras cutâneas vs. bioimpedância), e que o grupo continha pacientes com diversas doenças neuromusculares, sendo apenas quatro os com AME.

Em uma atualização recente, Markowitz et al.<sup>3</sup> afirmam que pacientes com AME apresentam massa gorda excessiva em relação à sua massa muscular, mesmo com o IMC normal, corroborando o encontrado no Grupo I. Esse fato pode sugerir ao profissional de nutrição que avalia o paciente com AME apenas pelo IMC, a prescrever dieta alimentar com objetivo de aumento de peso<sup>6</sup>, reforçando ainda

mais o alto acúmulo de gordura nessa população. Tais achados justificam a realização de medidas de composição corporal nesses pacientes. Esse acúmulo de peso ocorre principalmente em pacientes com AME tipos II, III e IV<sup>6</sup>, pois os pacientes do tipo I apresentam complicações bulbares que resultam em redução brusca de peso, decorrente, dentre outros fatores, da dificuldade de deglutição. O processo pelo qual o acúmulo de gordura acontece nessa população ainda não está elucidado, sendo a troca de miócitos por tecido conjuntivo e gordura<sup>13</sup> uma hipótese plausível na doença crônica mais avançada.

A massa magra dos pacientes mostrou-se menor em relação ao grupo de escolares, porém sem significância estatística. A menor quantidade de massa muscular corrobora o quadro clínico de fraqueza presente nesses pacientes<sup>1-4,6,8</sup>. Em um estudo nacional recente<sup>27</sup>, foi observado que 90% dos pacientes avaliados apresentavam depleção grave da reserva muscular, corroborando os achados do presente estudo. O fato de pacientes apresentarem baixo nível de atividade física (em virtude da fraqueza e das contraturas) reforça um baixo gasto energético, aumentando ainda mais o risco de obesidade<sup>6</sup>. A massa gorda aumentada representa ameaça adicional aos músculos já comprometidos pela fraqueza, levando, possivelmente, à redução da função motora<sup>11</sup>.

Cabe ressaltar que, na fórmula para o cálculo de massa magra utilizada no presente estudo<sup>14</sup>, foi utilizado o valor de estatura estimado pela equação sugerida por Rabito et al<sup>22</sup>, em cujo estudo o coeficiente de determinação (em relação ao medido) foi de 0,88, um índice considerado de muito bom a excelente<sup>28</sup>, parecendo, assim, uma boa estratégia para a utilização da fórmula mesmo em pessoas que não conseguem permanecer na posição de pé para medir a estatura. Há um consenso na literatura acerca da dificuldade em se obter medidas de estatura acuradas em virtude das contraturas ou inabilidade de permanecer de pé, sendo sugerido o uso de comprimentos de alguns segmentos e a semienvergadura, utilizada

nesse estudo, para estimar a estatura do paciente<sup>6</sup>. A envargadura de três pacientes com AME, em um estudo anterior<sup>25</sup>, apresentou valor médio de 140 cm, bastante similar ao dobro da semienvargadura média verificada em nosso estudo para os pacientes (67,87 cm x 2 = 135,74 cm).

Dados de função pulmonar (espirometria) de estudo prévio<sup>29</sup> mostram o distúrbio restritivo característico dessa população, resultante da fraqueza dos músculos respiratórios, da redução da complacência pulmonar e da parede torácica. Menores valores de expansão torácica para os pacientes confirmam essa restrição e mostram que medidas realizadas com equipamentos simples, como a fita métrica, podem auxiliar no acompanhamento da função pulmonar desses pacientes. Segundo Lima e Lima<sup>30</sup>, utilizar a perimetria em crianças é importante, pois é um método prático, viabilizando melhor acompanhamento das dimensões corporais na prática clínica. Uma característica dos pacientes com AME tipo II é a fraqueza dos músculos intercostais, assim como dos demais músculos envolvidos na inspiração e na expiração, sendo esses últimos mais comprometidos<sup>6</sup>. A diferença na expansão torácica observada nesse estudo corrobora a relação citada, em uma revisão recente sobre a doença<sup>3</sup>, entre a fraqueza dos músculos intercostais, a doença pulmonar restritiva e a evolução da doença.

Em conclusão, os pacientes com atrofia muscular espinhal tipo II e III apresentam maior adiposidade corporal e menor expansão torácica quando comparados ao grupo sem a doença.

## AGRADECIMENTOS

Aos pacientes e responsáveis que participaram da pesquisa; e às alunas Débora Pedroza Guedes da Silva (Iniciação Científica) e Raquel de Oliveira Vieira (Mestrado), pelo auxílio na coleta de dados.

## REFERÊNCIAS

1. D'Amico A, Mercuri E, Tiziano FD, Bertini E. Spinal muscular atrophy. *Orphanet J Rare Dis*. 2011; 6(71).
2. Tsirikos AI, Baker ADL. Spinal muscular atrophy: Classification, aetiology, and treatment of spinal deformity in children and adolescents. *Curr Orthop*. 2006; 20 (6): 430-445.
3. Markowitz JA, Singh P, Darras BT. Spinal Muscular Atrophy: A Clinical and Research Update. *Pediatr Neurol*. 2012; 46(1): 1-12.
4. Araújo APQC, Ramos VG, Cabello PH. Dificuldades diagnósticas na atrofia muscular espinhal. *Arq Neuropsiquiatr*. 2005; 63(1): 145-149.
5. Oliveira CM, Araújo APQC. Self-reported quality of life has no correlation with functional status in children and adolescents with spinal muscular atrophy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2011; 15(1): 36-39.
6. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B et al. Consensus Statement for Standards of Care in Spinal Muscular Atrophy. *J Child Neurol*. 2007; 22(8): 1027-1049.
7. Baioni MTC, Ambiel CR. Spinal muscular atrophy: diagnosis, treatment and future prospects. *J Pediatr*. 2010; 86(4): 261-270.
8. Darbar IA, Plaggert PG, Resende MBD, Zanoteli E, Reed UC. Evaluation of muscle strength and motor abilities in children with type II and III

- spinal muscle atrophy treated with valproic acid. *BMC Neurology*. 2011; 11(36).
9. Paschoal IA, Villalba WO, Pereira MC. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*. 2007; 33 (1):81-92.
  10. Messina S, Pane M, De Rose P, Vasta I, Sorleti D, Aloysius A et al. Feeding problems and malnutrition in spinal muscular atrophy type II. *Neuromuscul Disord*. 2008; 18: 389-393.
  11. Sproule DM, Montes J, Montgomery M, Battista V, Koenigsberger D, Shen W et al. Increased fat mass and high incidence of overweight despite low body mass index in patients with spinal muscular atrophy. *Neuromuscul Disord*. 2009; 19: 391-396.
  12. Sproule DM, Montes J, Dunaway S, Montgomery M, Battista V, Koenigsberger D et al. Adiposity is increased among High-Functioning, Non-Ambulatory Patients with Spinal Muscular Atrophy. *Neuromuscul Disord*. 2010; 20(7): 448-452.
  13. Rutkove SB, Shefner JM, Gregas M, Butler H, Caracciolo J, Lin C et al. Characterizing Spinal Muscular Atrophy with Electrical Impedance Myography. *Muscle & Nerve*. 2010; 42: 915-921.
  14. De Lorenzo A, Sorge SP, Iacopino L, Andreoli A, De Luca PP, Sasso GF. Fat-free mass by bioelectrical impedance vs dual-energy Xray absorptiometry (DXA). *Appl Radiat Isot*. 1998; 49:739-41.
  15. Fagundes U, Kopelman B, Oliva CAG, Baruzzi RB, Fagundes-Neto U. Avaliação do estado nutricional e da composição corporal das crianças índias do Alto Xingu e da etnia Ikpeng. *J Pediatr*. 2004; 80(6): 483-489.
  16. Rosa CSC, Messias KP, Fernandes RA, Silva CB, Monteiro HL, Freitas Jr IFF. Atividade física habitual de crianças e adolescentes mensurada por pedômetro e sua relação com índices nutricionais. *Rev Bras Cineantropom Desempenho Hum* 2011; 13(1): 22-28.
  17. Mainenti MRM, Rodrigues EC, Oliveira JF, Ferreira AS, Dias CM, Silva ALS. Adiposity and postural balance control: Correlations between bioelectrical impedance and stabilometric signals in elderly Brazilian women. *Clinics*. 2011; 66(9): 1513-1518.
  18. Poeta LS, Duarte MFS, Giuliano ICB, Farias Jr JCF. Intervenção interdisciplinar na composição corporal e em testes de aptidão física de crianças obesas. *Rev Bras Cineantropom Desempenho H*; 2012, 14(2): 134-143.
  19. Barbiero EF, Vanderlei LCM, Nascimento PC, Costa MM, Scalabrini Neto A. Influência do biofeedback respiratório associado ao padrão quiet breathing sobre a função pulmonar e hábitos de respiradores bucais funcionais. *Rev Bras Fisioter*. 2007; 11(5): 347-353.
  20. Caromano FA, Gomes ALO, Pinto AN, Góes ER, Hirouse LN, Assis SNB et al. Correlação entre massa de gordura corporal, força muscular, pressões respiratórias máximas e função na Distrofia Muscular de Duchenne. *Conscientiae Saúde*. 2010; 9(3): 423-429.
  21. ISAK – International Society for the Advancement of Kinanthropometry. *International Standards for Anthropometric Assessment*. Australia: ISAK, 2001.
  22. Rabito EI, Vannucchi GB, Suen VMM, Castilho Neto LL, Marchini JS. Weight and height prediction of immobilized patients. *Rev Nutr*. 2006; 19 (6): 655-661.
  23. Rezende FAC, Rosado LEFPL, Franceschini SCC, Rosado GP, Ribeiro RCL. Avaliação da aplicabilidade de fórmulas preditivas de peso e estatura em homens adultos. *Rev Nutr*. 2009; 22(4): 443-451.
  24. Chuang Y-C, Hsu K-H, Wang C-J, Hu P-M, Lin T-M, Chiou W-K. Waist-to-thigh ratio can also be a better indicator associated with type 2 diabetes than traditional anthropometrical measurements in taiwan population. *Ann Epidemiol*. 2006; 16(5): 321-331.
  25. Leroy-Willig A, Willig TN, Henry-Feugeas MC, Frouin V, Marinier E, Boulier A et al. Body composition determined with MR in patients with Duchenne Muscular Dystrophy, Spinal Muscular Atrophy and normal subjects. *Magn Reson Imagin*. 1997; 15(7): 737-744.
  26. Wu JA, Darras BT, Rutkove SB. Assessing spinal muscular atrophy with quantitative ultrasound. *Neurology*. 2010; 75(10): 526-531.
  27. Pontes JF, Ferreira GMH, Fregonezi G, Sena-Evangelista KCM, Dourado Junior ME. Força muscular respiratória e perfil postural e nutricional em crianças com doenças neuromusculares. *Fisioter Mov*. 2012; 25(2): 253-261.
  28. Luiz RR. Métodos Estatísticos em Estudo de Concordância. In: Medronho RA, Bloch KV, Luiz RR, Werneck GL. *Epidemiologia*. 2 ed. São Paulo: Atheneu, 2008.
  29. Bach JR, Kang SW. Disorders of ventilation weakness, stiffness and mobilization. *Chest*. 2000; 117:301-303.
  30. Lima VFAP, Lima WP. Comparação da porcentagem de gordura em escolares de 6 a 8 anos pelos métodos de perimetria e dobras cutâneas. *Sinergia*. 2007; 8(2): 135-143.