CYNTIA ROGEAN DE JESUS ALVES

**Interação dos fatores músculoesqueléticos com o equilíbrio de crianças e
adolescentes com neuropatia sensorial e motora hereditária**

Versão Corrigida

Tese apresentada a Faculdade de Medicina de Ribeirão
Preto, Universidade de São Paulo para a obtenção do título
de doutor (a) em Ciências.

Área: Fisioterapia

Orientadora: Profa. Dra. Ana Claudia Mattiello-Sverzut

Ribeirão Preto

2018

Autorizou o a reprodução total ou parcial deste trabalho, por qualquer meio eletrônico ou convencional, para fins de ensino e pesquisa, desde que citada a fonte.

Universidade de São Paulo – Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto

Alves, Cyntia Rogean de Jesus

Interação dos fatores musculoesqueléticos com o equilíbrio de crianças e adolescentes com neuropatia sensorial e motora hereditária. Ribeirão Preto, 2018
p.107.

Tese de doutorado apresentada a Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto/ USP – Programa de Pós-graduação em Reabilitação e Desempenho Funcional. Área: Fisioterapia.

Orientadora: Mattiello-Sverzut, Ana Cláudia.

1. Controle postural, 2. Estabilidade postural, 3. Neuropatia sensorial e motora hereditária, 4. Criança, 5. Plataforma de força, 6. Pes cavus

Folha de Avaliação

Nome: Cyntia Rogean de Jesus Alves

Título: Interação dos fatores musculoesqueléticos com o equilíbrio de crianças e adolescentes com neuropatia sensorial e motora hereditária

Tese apresentada à Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo junto ao Departamento de Ciências da Saúde, para a obtenção do título de doutor(a) em Ciências, pelo Programa de Pós-graduação em Reabilitação e Desempenho Funcional.

Area: Fisioterapia

Banca Examinadora

Profa. Dra Daniela Cristina Caralho de Abreu

Instituição:FMRP/ USP

Assinatura: _____

Prof. Dr Renato de Moraes

Instituição:EEFRP/USP

Assinatura: _____

Profa. Dra Daniela Godoi Jacomassi

Instituição:DEFMH/ UFSCar

Assinatura: _____

Prof. Dr Marcos Seizo Kishi

InstituiçãoFAEPI/ UFU

Assinatura: _____

Dedicatória

À família, que dá significado às
buscas pelo bem, justo, verdadeiro!

Agradecimentos

Serei breve e por este motivo, injusta certamente, ao redigir agradecimentos em tão limitado espaço. Consideremos então que esta “janela” expõe apenas parte de uma paisagem muito maior!

Agradeço imensamente minha mãe, Rosa Maria, pelo suporte sempre, compreendendo ou não!! Supriu brilhantemente minhas ausências desempenhando seu mais novo papel de “avó da Alice”.

Ao meu esposo, “co-orientador” desde o mestrado, Álvaro: sem palavras para agradecer!!!!

Especiais agradecimentos à profa. Dra. Ana Claudia Mattiello-Sverzut, pessoa de descomunal otimismo, dinamismo e confiança no ser humano, ávida por desafios. Não por acaso, devo ter sido trazida ao se convívio, um verdadeiro antídoto para meu niilismo.

Ao prof. Dr. Edson Z. Martinez, pela generosidade em dividir seus conhecimentos estatísticos.

Não posso imaginar como seria este trabalho sem Tenysson Will, responsável por minimizar meu sofrimento diante de matrizes e funções!

A todos do Laboratório de Estrutura e Função do músculo-esquelético: aos que passaram, ICs queridas Amanda Testa, Tais Silva (Miss CMT), Paula Calori, Beatriz Garcia, e aos que seguiram e seguem comigo nestes anos com respeito, companheirismo e bom humor: Adriana Elias-Nascimento, Emanuela Martins, Gabriela Davoli, Joyce Paganelli, Marisa Leonardi. Agradeço imensamente por todo suporte fornecido enquanto eu gestava Alice e a tese!!! Juliana Cardoso, chegando nos últimos momentos e fazendo a diferença!!! É isso mesmo, pessoas: “Nenhum homem é uma ilha isolada; cada homem é uma partícula do continente, uma parte da terra; se um torrão é arrastado para o mar, a Europa fica diminuída...” (John Donne).

Enquanto desenvolvia este estudo, encontrei pessoas com as quais gostaria de conviver muito, muito mais, como Jean Silva, Rosangela Alice e todo o grupo “Matlab do whatsapp”!!! Para aqueles que duvidam que eu uso celular, está aí um grupo que pode depor a meu favor! Meus sinceros agradecimentos pela disponibilidade, por todo conhecimentos e angústias partilhados.

Aos funcionários do laboratório de Marcha do Centro de Reabilitação (CER-FMRP), Fernando Vieira e Felipe Serenza, sempre dispostos a auxiliar e viabilizar as coletas.

Ao Prof. Dr. Renato de Moraes, Prof. Dr. Paulo Roberto Pereira Santiago, juntamente com a equipe do LABIOCOM (EEFRP-USP) que disponibilizaram o uso do laboratório para me “socorrer” quando as coletas foram interrompidas, por ocasião da reforma do Centro de Reabilitação (CER- HCFMRP).

Agradeço ainda ao prof. Dr. Wilson Marques Jr, prof. Dr. Charles Lourenço por manterem abertas as portas de seus ambulatórios e encaminharem os pacientes com CMT para as avaliações.

Ao Departamento de Ciências da Saúde da FMRP, minha terceira casa.

E por fim, agradeço a Deus. Pretendo seguir, lembrando-me sempre das palavras de São Tomás de Aquino: “Dê-me, Senhor, agudeza para entender, capacidade para reter, método e faculdade para aprender, sutileza para interpretar, graça e abundância para falar, acerto ao começar, direção ao progredir e perfeição ao concluir”.

RESUMO

Alves, Cyntia Rogean de Jesus. **Interação dos fatores musculoesqueléticos com o equilíbrio de crianças e adolescentes com neuropatia sensorial e motora hereditária.** 2018. 107f. Tese (Doutorado em Ciências) – Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2018.

O controle postural na doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) está subsidiado em estudos com adultos, nos quais deformidades distais, desequilíbrios musculares e aspectos maturacionais estão bem documentados. Para infância e adolescência, o controle postural permanece por ser explorado e pode contribuir para elucidar como um sistema neuromuscular imaturo lida com a doença em curso. Neste contexto, foi proposto um estudo de desenho transversal (Estudo 1) composto por crianças e adolescentes com CMT (encaminhados ao Ambulatório CMT-Infantil do Centro de Reabilitação do HCFMRP-USP; Grupo CMT) e seus pares saudáveis (Grupo Controle), e outro longitudinal (Estudo 2), composto exclusivamente de crianças e adolescentes com CMT. O Estudo 1 caracterizou a oscilação postural e explorou sua interação com variáveis musculoesqueléticas, a partir da comparação do Grupo CMT e Grupo Controle, sendo composto por 53 participantes de ambos os sexos, idade entre 6 e 18 anos, sendo 24 saudáveis e 29 com CMT. Foram coletados dados de massa, estatura, base de apoio, Índice Postural do Pé (IPP), amplitudes passivas de movimento, força muscular isométrica de membros inferiores, medidas de desempenho (teste de caminhada dos 6 min – T6, teste dos 10 m – T10, salto horizontal - SH) e de equilíbrio (estabilometria, Escala de Equilíbrio Pediátrica - EEP). A força muscular isométrica dos grupos musculares inversores, eversores, dorsiflexores, flexores plantares, flexores e extensores de joelho e extensores de quadril foi medida bilateralmente com um dinamômetro manual (Lafayette, modelo 01163). Para avaliação estabilométrica foi usada uma plataforma de força (Bertec, modelo FP 4060-08), com frequência de amostragem de 100 Hz, tempo de registro de 30 s por tentativa. As 4 condições de teste (olhos abertos/superfície rígida; olhos abertos/superfície deformável; olhos fechados/superfície rígida; olhos fechados/superfície deformável) foram repetidas aleatoriamente por 3 vezes, intervaladas por 30 s, perfazendo 12 tentativas. Foram extraídas a área da elipse de confiança, velocidade (total, mediolateral e anteroposterior), frequência (total, mediolateral e anteroposterior) e o Quociente de Romberg (QR_v) por meio do programa MATLAB (R2014a), usando um filtro digital Butterworth passa-baixa de 4ª ordem, com frequência de corte de 7 Hz. O programa SPSS (versão 17) foi usado para análise estatística (nível de significância de 5%). No aspecto musculoesquelético (amplitude de dorsiflexão, ângulo poplíteo e força muscular da maioria dos grupos testados) e nos testes de desempenho (T10, T6 e SH), os resultados mostraram que o grupo CMT exibiu valores inferiores ao Controle ($p < 0,05$). Quanto ao controle postural, comparações intragrupo das condições de teste no grupo CMT evidenciaram incremento na área e velocidades do centro de pressão (CP), mas não nas frequências, conforme a complexidade da tarefa. Nas comparações intergrupos, tanto a EEP quanto a estabilometria evidenciaram menor equilíbrio no grupo CMT quando comparado ao Controle (aumento da área de confiança da elipse e das velocidades, associadas a um decréscimo da frequência do CP) ($p < 0,05$). As interações mais relevantes entre fatores musculoesqueléticos e equilíbrio sugerem melhor controle postural para indivíduos com pés são planos e amplitudes de dorsiflexão reduzidas. O Estudo 2 buscou detectar alterações no controle postural nos participantes que foram seguidos por 6 e 12 meses consecutivos, sendo 22 com CMT de ambos os sexos, idade entre 6 e 18 anos. Registros da oscilação postural, das variáveis musculoesqueléticas e de desempenho foram analisados em intervalos de 6 meses (AV1, AV2 e AV3). Os programas SPSS (versão 17) e R Core Team (2016) foram usados para análise estatística. O teste de Wilcoxon foi usado para comparar variáveis estabilométricas do seguimento semestral e anual e para uma análise complementar, considerando os subgrupos de 6 a 9 anos ($n=8$) e de 10 a 17 anos ($n=9$). O comportamento das variáveis musculoesqueléticas foi analisado com o modelo linear de efeitos mistos. O teste t de Student para amostras pareadas foi usado para analisar T10, T6 e SH. O IPP e EEP foram analisados com o teste exato de Fisher. Os resultados mostraram que não houve mudanças significativas na estabilometria entre AV1 e AV2 ou AV1 e AV3. Nas comparações entre AV1 e AV2, houve aumento significativo no ângulo poplíteo, na força dos grupos musculares eversores de tornozelo e extensores de quadril, no SH e a força muscular dos extensores de joelho sofreu decréscimo ($p < 0,05$). Nas comparações entre AV1 e AV3, houve aumento significativo da força muscular dos grupos inversores, eversores, dorsiflexores e extensores de joelho ($p < 0,05$). A análise complementar do seguimento anual identificou reduções significativas na amplitude de dorsiflexão, velocidade mediolateral (condições olhos abertos/superfície rígida e olhos fechados/superfície rígida) e velocidade total (condições olhos abertos/superfície rígida e olhos fechados/superfície rígida) no subgrupo de crianças ($n=8$) ($p < 0,05$). No subgrupo de adolescentes ($n=9$), houve aumento significativo da força muscular de inversores, dorsiflexores e extensores de joelho ($p < 0,05$) enquanto a estabilometria permaneceu inalterada. Em suma, os resultados do Estudo 1 e 2 permitem concluir que o controle postural

deficitário de crianças e adolescentes com CMT é mensurável com base nas variáveis estabilométricas extraídas da análise global; é expresso por grandes e rápidas oscilações do CP, nas quais a frequência não distingue as condições de teste quando comparadas aos seus pares saudáveis. A velocidade do CP parece refletir as mudanças na estabilidade postural quando crianças e adolescentes são analisados como subgrupos distintos. Além disso, seguimentos anuais parecem ser suficientes para detectar mudanças no controle postural, nas variáveis musculoesqueléticas e de desempenho.

Palavras-chave: Controle postural. Estabilidade postural. Neuropatia sensorial e motora hereditária. Criança. Plataforma de força. Pes cavus.

ABSTRACT

Alves, Cyntia Rogean de Jesus. **Interaction of skeletal-muscle factors with balance in children and adolescents with hereditary sensory-motor neuropathy.** 2018. 107 p. Tese (Doutorado em Ciências) – Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2018.

Postural control in Charcot-Marie-Tooth disease (CMT) is supported in studies with adults, in which distal deformities, muscular imbalances and maturational aspects are well documented. For childhood and adolescence, standing balance remains to be explored and may contribute to elucidate how an immature neuromuscular system deals with the ongoing disease. In this context, a cross-sectional study (Study 1) composed of children and adolescents with CMT (referred to the CMT-Infantile Ambulatory of the HCFMRP-USP Rehabilitation Center, CMT Group) and their healthy peers (Control Group), and another longitudinal (Study 2), composed exclusively of children and adolescents with CMT were proposed. Study 1 characterized the postural oscillations and explored its interaction with musculoskeletal variables from the comparison of the CMT Group and Control Group, being composed of 53 participants of both sexes, age between 6 and 18 years, being 24 healthy and 29 with CMT. Mass, height, base of support, foot postural index (PPI), passive amplitudes of movement, isometric muscle strength of lower limbs, performance measures (6-min walk test -T6, 10- T10, horizontal jump - SH) and balance (stabilometry, Pediatric Balance Scale - EEP) were collected. The isometric muscle strength of the inversion, dorsiflexion, plantarflexion, knee extension, knee flexion and hip extension was measured bilaterally with a manual dynamometer (Lafayette, model 01163). Stabilometric evaluation used a force platform (Bertec, model FP 4060-08), with sampling frequency of 100 Hz, recording time of 30 s per trial. The 4 test conditions (open eyes / hard surface, open eyes / deformable surface, closed eyes / hard surface, closed eyes / deformable surface) were randomly repeated 3 times, intervals for 30 s, making 12 trials. The confidence ellipse area, velocity (total, mediolateral and anteroposterior), frequency (total, mediolateral and anteroposterior) and the Romberg Quotient (QRv) were extracted using MATLAB program (R2014a), adopting a 4th order Butterworth digital low-pass filter and a cut-off frequency of 7 Hz. Statistical analysis used the SPSS program (version 17) and it was adopted level of significance of 5%. In the musculoskeletal aspect (amplitude of dorsiflexion, popliteal angle and muscular strength of most of the groups tested) and performance tests (T10, T6 and SH), CMT group showed values lower than Control ($p < 0.05$). For balance, intragroup comparisons of the test conditions in the CMT group evidenced an increased area and velocities of the pressure center (CP), but not the frequencies, according to the complexity of the task. In the intergroup comparisons, EEP and stabilometry showed less postural control in the CMT group when compared to the Control (increased confidence ellipse area and velocities associated with a decrease in CP frequency) ($p < 0.05$). The most relevant interactions between musculoskeletal and oscillations of CP suggest better postural control for subjects the flat feet and reduced dorsiflexion amplitudes. Study 2 comprised 22 participants with CMT of both sexes, aged between 6 and 18 years and it sought to detect changes in postural oscillations in CMT with 6 and 12 consecutive months of follow-up. Postural oscillations, musculoskeletal and performance variables were analyzed at 6-month intervals (AV1, AV2 and AV3). SPSS (version 17) and R Core Team (2016) programs were used for statistical analysis. The Wilcoxon test was used to compare stabilometric variables of the bi-annual and annual follow-up and to a complementary analysis, considering the subgroups of 6 to 9 years ($n = 8$) and 10 to 17 years ($n = 9$). The linear mixed effects model analyzed the musculoskeletal variables. Student's t-test for paired samples was used to analyze T10, T6 and SH. The Fisher's exact test analyzed the IPP and EEP. The results showed no significant changes in the stabilometry between AV1 and AV2 or AV1 and AV3. Comparisons between AV1 and AV2 showed significant increase in the popliteal angle strength of the ankle evertors and hip extensors SH while the muscle strength of knee extensors decreased ($p < 0.05$). Comparisons between AV1 and AV3, showed a significant increase in the muscular strength for inversion, eversion, dorsiflexion and knee extension groups ($p < 0.05$). The complementary analysis of the annual follow-up identified significant reductions in dorsiflexion amplitude, mediolateral velocity (open eyes / rigid surface and closed eyes / rigid surface) and total velocity (open eyes / rigid surface and closed eyes / rigid surfaces) in the subgroup of children ($n = 8$) ($p < 0.05$). Subgroup of adolescents ($n = 9$) showed a significant increase in the muscular strength of inverters, dorsiflexors and knee extensors ($p < 0.05$) while the stabilometry remained unchanged. In summary, the results of Study 1 and 2 allow us to conclude that the poor postural control of children and adolescents with CMT is measurable based on the stabilometric variables extracted from the global analysis; is

expressed by large and rapid CP oscillations, in which frequency does not distinguish the test conditions when compared to their healthy counterparts. The velocity of CP seems to reflect changes in postural stability when children and adolescents are analyzed as distinct subgroups. In addition, annual follow-up appears to be sufficient to detect changes in postural control, musculoskeletal and performance variables.

Keywords: Postural Control, Postural stability. Hereditary sensory motor neuropathy. Children. Force platform. Pes cavus.

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

ACE	Área de Confiança da Elipse
AD	Autossômica dominante
AEP	Atrofia Espinal Progressiva
ANGE	Ambulatório de Neurogenética
AP	Direção ântero-posterior
APO	Ângulo poplíteo
AR	Autossômica recessiva
BSCL2	Berardinelli-Seip congenital lipodystrophy type 2
BTD	Distância entre os dois halux
BOS	Base de suporte
C	Controle
CMT	Doença de Charcot-Marie-Tooth
CMT1A	Doença de Charcot Marie Tooth tipo 1ª
CMT2.	Doença Charcot Marie Tooth tipo 2
CMTX	CMT ligada ao X
CMTES	CMT Examination Score
CMTPedS	CMT Pediatric Scale
DCTN1	Dynactin
D	Polineuropatia diabética
dHMN	Distal hereditary motor neuropathy
DF	Dorsiflexão
DI	Dominante intermediária
DNM2	Dinamin 2.
EEP	Escala de Equilíbrio Pediátrica
EEB	Escala de Equilíbrio de Berg
EFL	Comprimento efetivo do pé
EGR2	Early-growth-response 2
EVA	Etil-vinil-acetato
EVA (dor)	Escala visual – analógica de dor
FAP	Frequência ântero-posterior
FDF	Força muscular de dorsiflexão
FEV	Força muscular de eversão do tornozelo
FEJ	Força muscular de extensores de joelho
FEQ	Força muscular de extensores de quadril
FFP	Força muscular de flexão plantar
FGD4.	FGD1-related F-actin binding protein
FIG4	FIG4 homologue of <i>Saccaromyces cerevisiae</i>
FML	Frequência mediolateral
FIN	Força muscular de inversão do tornozelo
FL	Comprimento do pé
FP	Flexão plantar
Ft	Frequência total
GARS	Glicil-tRna sintetase
GDAP1	Gap junction B1
HCFMRP	Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto
HMSN	hereditary motor sensory neuropathy
HSN	hereditary sensory neuropathy
HSPB1	Heat shock 27-kda protein 1
HSPB8	Heat shock 22-kda protein 8

IPP	Índice Postural do Pé
LAM	Laboratório de Marcha
LMNA	Lamin A/C nuclear envelope protein
MED25	mediator of RNA polymerase II transcription, subunit 25
MFN2	Mitofusin 2
MFW	Largura do pé, proximal às cabeças dos metatarsos
ML	Direção médio-lateral
MPZ	Myelin protein zero
MTMR2	Myotubularin-related protein2
NDRG1	N-myc downstream-regulated gene1
NEFL	Neurofilament light chain
NIS	Neuropathy impairment score
NSMH	Neuropatia sensitivo motora hereditária
PFI	Postural Foot Index
PMP22	Peripheral myelin protein 22
PRPS1	Phosphoribosylpyrophosphate synthetase1
PRX	Periaxin
QR _a	Quociente de Romberg obtido em superfície rígida
QR _b	Quociente de Romberg obtido em superfície deformável
T10	Teste de caminhada dos 10 metros
T6	Teste de caminhada dos 6 minutos
VAP	Velocidade ânteroposterior
VML	Velocidade mediolateral
V _t	Velocidade total
RAB7	Small gtpase late endosomal protein RAB7
SBF2	Set-binding factor2
SH	Salto horizontal
SH3TC2	SH3 domain and tetratricopeptide repeat domain 2
SIMPLE/LITAF	Small integral mebrane protein of lysosome/late endosome lipopolysaccharide-induced tumor necrosis fator
SPTLC1	Serine palmitoyltransferase long chain subunit1
V _{t_n}	Velocidade total do CP
VML _n	Velocidade mediolateral do CP normalizada
VAP _n	Velocidade anteroposterior do CP normalizada
YARS	Tyrosil-tRna sinthetase

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Principais formas de CMT e seus genes associados.	7
Figura 2: Participantes do Estudo 1 com diagnóstico de CMT.	28
Figura 3: Medidas para o cálculo da base de suporte.	29
Figura 4: Classificação do tipo de pé conforme pontuações obtidas no IPP.	34
Figura 5: Distribuição dos pontos da EEP obtidos dos participantes com CMT, expressos em porcentagem.	39
Figura 6: Medianas da área de confiança da elipse normalizada do grupo CMT nas diferentes condições testadas.	40
Figura 7: Medianas da velocidade total (a), mediolateral(b) e anteroposterior (c) normalizadas do grupo CMT, nas diferentes condições testadas.	42
Figura 8: Mediana da frequência total (a), mediolateral (b) e anteroposterior (c) do grupo CMT, nas diferentes condições testadas.	43
Figura 9: Medianas da área da elipse de confiança da elipse normalizada do grupo Controle, nas diferentes condições testadas.	44
Figura 10: Medianas da velocidade total (a), mediolateral (b) e anteroposterior (c) normalizadas do grupo Controle, nas diferentes condições testadas.	46
Figura 11: Medianas da frequência total (a), mediolateral(b) e anteroposterior (c) do grupo Controle, nas diferentes condições testadas.	47
Figura 12: Comparações das áreas de confiança da elipse entre o grupo CMT e Controle, nas diferentes condições testadas.	48
Figura 13: Comparações das velocidades entre o grupo CMT e Controle, nas diferentes condições testadas.	49
Figura 14: Comparações das frequências entre o grupo CMT e Controle, nas diferentes condições testadas.	51
Figura 15: Seguimento dos participantes do Estudo 2.	63
Figura 16: Distribuição dos tipos de pé (IPP) conforme a idade dos participantes com CMT. ..	69

LISTA DE TABELAS

Tabela 1: Principais estudos relacionados ao controle postural e neuropatias sensitivo-motoras hereditárias.	16
Tabela 2: Variáveis estabilométricas usadas no estudo.....	32
Tabela 3: Critérios de pontuação do IPP.	34
Tabela 4: Caracterização dos participantes quanto aos dados antropométricos, ao exame físico (amplitudes de movimento passivas, força muscular isométrica e IPP) e resultados das comparações entre o grupo CMT e Controle.	37
Tabela 5: Medidas de desempenho do grupo CMT e Controle.....	38
Tabela 6: Quociente de Romberg (RQv) calculado a partir das velocidades do CP em superfície rígida e deformável, respectivamente.....	52
Tabela 7: Coeficientes estimados (beta) para as velocidades do CP nas diferentes condições de teste.	53
Tabela 8: Variáveis utilizadas para avaliar a evolução da CMT.	65
Tabela 9: Dados antropométricos e do exame físico dos participantes da análise semestral.....	67
Tabela 10: Dados antropométricos e do exame físico dos participantes da análise anual.	68
Tabela 11: Valores normalizados das variáveis obtidas do CP na AV1), AV2 e AV3)	70

SUMÁRIO

RESUMO	i
ABSTRACT	iii
LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS	v
LISTA DE FIGURAS	vii
LISTA DE TABELAS	viii
SUMÁRIO	ix
1 INTRODUÇÃO	1
2 REVISÃO DA LITERATURA	5
2.1 NEUROPATIA SENSITIVO-MOTORA HEREDITÁRIA	6
2.2 CONTROLE POSTURAL E CMT	10
2.3 A ESTABILOMETRIA	21
3 OBJETIVO	24
3.1 OBJETIVO GERAL	25
3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	25
ESTUDO 1	26
4 MATERIAIS E MÉTODOS	27
4.1 Aspectos Éticos	27
4.2 Sujeitos	27
4.3 Critérios de Inclusão e exclusão para o grupo CMT	27
4.4 Critérios de inclusão e exclusão para o grupo Controle	28
4.5 PROCEDIMENTOS	29
4.5.1 Procedimentos de avaliação	29
4.5.1.1 Dados antropométricos gerais	29
4.5.1.2 Testes da força muscular isométrica e medidas de arco de movimento passivo de membros inferiores	30
4.5.1.3 Testes de equilíbrio - Estabilometria	30
4.5.1.4 Medidas de desempenho, testes cronometrados e classificação dos tipos de pé	32
4.5.1.5 Normalização de dados	34
5 ANÁLISE ESTATÍSTICA	35
6 RESULTADOS	36
6.1 Caracterização dos participantes	36
6.2 Comparações das variáveis estabilométricas do grupo CMT e Controle	40
6.2.1 Análise intragrupos	40
6.2.1.1 Grupo CMT	40
6.2.1.2 Grupo Controle	44
6.2.2 Análise Intergrupos	48
6.3 Interações entre equilíbrio, variáveis musculoesqueléticas e tipo de pé do grupo CMT	53

7	DISCUSSÃO	54
7.1	Área e velocidade	55
7.2	Frequências	57
7.3	Relações entre variáveis musculoesqueléticas e o controle postural na CMT	58
8.	CONCLUSÕES.....	60
	ESTUDO 2	61
9	MATERIAIS E MÉTODOS	62
9.1	Aspectos Éticos	62
9.2	Sujeitos.....	62
9.3	Crítérios de Inclusão e exclusão.....	62
9.4	PROCEDIMENTOS	64
9.4.1	Procedimentos de avaliação e reavaliação	64
10	ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	65
11	RESULTADOS	66
11.1	Caracterização dos participantes	66
11.2	Evolução semestral e anual.	69
12	DISCUSSÃO	72
12.1	Comportamento das variáveis estabilométricas	73
12.2	Comportamento das variáveis musculoesqueléticas, IPP e variáveis de desempenho 75	
12.3	Limitações	76
13	CONCLUSÕES.....	78
14	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	79
	ANEXO A.....	90
	ANEXO B	93
	ANEXO C	94
	ANEXO D.....	97
	ANEXO E	98
	ANEXO F	99
	ANEXO G.....	100
	APÊNDICE A	101
	APENDICE B	103

A polineuropatia de Charcot-Marie-Tooth (CMT) é a mais prevalente (1/2500) dentre as inúmeras neuropatias sensitivo-motoras hereditárias (NSMH), tem início na infância e exibe considerável variedade genotípica e fenotípica (BRAATHEN et al., 2011; CORNETT et al., 2016; PAREYSON; MARCHESI, 2009; PAREYSON; SAVERI; PISCIOTTA, 2017). Nas suas formas mais frequentes (CMT1A e CMT1X), é uma condição patológica incapacitante, com curso evolutivo lento, desenvolvendo-se ao longo das primeiras décadas de vida e que não apresenta tratamento curativo até o presente momento. No quadro clínico já instalado, encontram-se hiporreflexia, fraquezas musculares e perdas sensoriais distais associadas às deformidades em pés do tipo cavovaro (BURNS et al., 2013; LAURÁ et al., 2018; REILLY et al., 2011) que em tese, podem estar envolvidas em maior ou menor grau com controle postural deficitário presente neste grupo de doentes.

O controle postural é um requisito fundamental para que tarefas diárias sejam executadas com segurança, precisão e independência. Assim, a instabilidade postural repercute de forma negativa na participação de indivíduos com CMT nas atividades de vida diária (ANENS; EMTNER; HELLSTRÖM, 2015; MENOTTI et al., 2014; TANIGUCHI et al., 2013). Além disso, a instabilidade postural pode resultar em entorses de tornozelo (BURNS; RAYMOND; OUVRIER, 2009; ROSE et al., 2015) fraturas em diferentes segmentos corporais e até mesmo traumas cranio-encefálicos (CARROLL et al., 2017).

Apesar de sua relevância do ponto de vista funcional, a instabilidade postural na CMT tem abordagem restrita à população adulta (LENCIONI et al., 2015; NARDONE; GRASSO; SCHIEPPATI, 2006; TOZZA et al., 2016; VAN DER LINDEN et al., 2010) na qual inúmeros problemas secundários e terciários já se instalaram (deformidades distais pouco móveis, reduzida capacidade de deambulação e descondicionamento físico) e os benefícios dos tratamentos conservadores têm valor limitado. Vale ressaltar ainda que a instabilidade postural na CMT é pouco explorada por métodos quantitativos quando comparada às outras polineuropatias (CIMBIZ; CAKIR, 2005; HERRERA-RANGEL et al., 2014; MORIMOTO et al., 2016; MUSTAPA et al., 2016; NARDONE; GRASSO; SCHIEPPATI, 2006), o que constitui um entrave à proposição de intervenções eficazes e precoces para esta população. A proposição de intervenções a fim de minimizar o impacto negativo da instabilidade postural deve suceder o entendimento dos fatores a ela

relacionados. Assim, carecem de esclarecimentos várias questões sobre a criança e o adolescente com CMT: (1) a oscilação postural presente na criança com CMT pode ser mensurada e reflete a instabilidade postural? (2) a oscilação postural na criança com CMT exibe características diferentes daquelas encontradas em crianças saudáveis? (3) É possível detectar mudanças na oscilação postural em 6 ou 12 meses de seguimento? (4) existem fatores inerentes à CMT que estão relacionados à instabilidade postural e que são mais relevantes que outros? (5) E em caso positivo, estes fatores são passíveis de intervenção? Este estudo se concentrou em responder as primeiras quatro questões, no intuito de contribuir para um melhor entendimento do controle postural na criança e adolescente com CMT e futuramente fundamentar intervenções de caráter preventivo ou adaptativo.

Aspectos gerais do controle postural envolvendo tanto a postura em pé quanto a marcha têm sido relacionados às características clínicas típicas de adultos com CMT (GUILLEBASTRE; CALMELS; ROUGIER, 2013a; KARS et al., 2009; NARDONE et al., 2000; VAN DER LINDEN et al., 2010). Em adultos com CMT, foram encontradas correlações positivas entre fraqueza dos músculos flexores plantares e dorsiflexores com a marcha e com a área de oscilação corporal (GUILLEBASTRE; CALMELS; ROUGIER, 2013a). Quando adultos com polineuropatias de diversas etiologias foram analisados conjuntamente, não foram encontradas correlações entre fraqueza muscular e controle postural (NARDONE et al., 2000; VAN DER LINDEN et al., 2010), tampouco deste último com as perdas proprioceptivas (KARS et al., 2009). Um estudo recente desenvolvido por Tozza et al. (2017) correlacionou dados de controle postural de adultos (estabilometria e baropodometria) com testes clínicos e evidenciou instabilidade postural na CMT associada, de maneira inversa, à força muscular de dorsiflexores. As alterações sensoriais e os encurtamentos musculares e deformidades dos pés não estabeleceram relação com a instabilidade postural dos participantes com CMT (TOZZA et al., 2016).

Em crianças com CMT, dados específicos a respeito da instabilidade postural ou sobre possíveis influências de fatores musculoesqueléticos não foram encontrados. Um estudo preliminar com 7 crianças indicou que a velocidade do centro de pressão (CP), medida estabilométrica cujo aumento expressa controle postural deficitário, tendia a ser maior conforme a força muscular isométrica de membros inferiores encontrava-se reduzida (MATTIELLO-SVERZUT, BAPTISTA, CALORI, GARCIA, 2015). Tal

relação inversa entre a velocidade do CP e as forças musculares de inversores, eversores, dorsiflexores, flexores plantares, extensores de joelho e quadril ocorreu quando as condições de teste de equilíbrio semi-estático foram registradas sem feedback visual. Estes achados nortearam o presente estudo no que diz respeito à seleção das variáveis estabilométricas que pudessem refletir o declínio do controle postural na CMT. Além disso, diante da dificuldade de atribuir significado aos valores encontrados ou confrontá-los com dados normativos, um grupo controle foi inserido.

Outro ponto de interesse sobre a criança com CMT é identificar qual a contribuição das deformidades distais no nível de estabilidade postural, e se esta contribuição é realmente significativa. As informações disponíveis na literatura não são suficientes, pois não descrevem explicitamente uma relação entre deformidades de pés cavos ou outros tipos com a instabilidade postural, mas sim relações entre auto - relato de instabilidade de tornozelo e pés cavos (ROSE et al., 2015) Quando comparados indivíduos com pé neutro, os adultos saudáveis com pés pronados ou supinados exibem tendência de maior instabilidade postural em testes de apoio unipodal (TSAI et al., 2006), o que denota a influência do alinhamento dos pés e da base de apoio no equilíbrio. A verificação da existência de tais relações na população pediátrica com CMT poderia aprimorar a prescrição de órteses ou a seleção de outros recursos terapêuticos adequados, antes da instalação de deformidades severas.

Em suma, caracterizar e quantificar a oscilação postural de crianças com CMT, por meio da estabilometria é imprescindível para compreender como sistemas em maturação lidam com a postura em pé diante do progressivo quadro de fraquezas musculares, encurtamentos e deformidades distais.

2.1 NEUROPATIA SENSITIVO-MOTORA HEREDITÁRIA

A neuropatia sensitivo-motora hereditária ou neuropatia de Charcot Marie Tooth (CMT) compõe um grupo heterogêneo de polineuropatias progressivas, no qual mais de 80 genes já foram relacionados (CORNETT et al., 2017). Mutações em um conjunto reduzido de aproximadamente 5 genes (PMP22, GJB1, MPZ, MFN2 e GSAP1) são responsáveis por 90% dos casos identificados de CMT (PAREYSON; SAVERI; PISCIOTTA, 2017). Estes genes codificam proteínas relacionadas a diferentes funções celulares, tais como a compactação e manutenção da mielina periférica, o transporte axonal, metabolismo mitocondrial, e a degeneração axonal representa o comprometimento resultante das diferentes mutações até então identificadas (PAREYSON; MARCHESI, 2009).

As formas de herança genética na CMT podem ser autossômicas dominante, recessiva ou ligada ao X (DICK et al., 1993). E, por meio dos achados eletrofisiológicos, a CMT é classificada com desmielinizante, quando há redução na velocidade de condução nervosa, e axonal, quando a velocidade de condução esta normal ou levemente reduzida, mas as amplitudes dos potenciais de ação motores e sensoriais encontram-se reduzidas (SHY et al., 2008; YIU et al., 2008). A Figura 1 sumariza os principais subtipos de CMT e respectivos genes envolvidos (retângulos vermelhos), agrupando-os nas formas desmielinizante e axonal (PAREYSON; MARCHESI, 2009), com a representação esquemática das sobreposições entre os diferentes tipos de CMT (áreas de intersecção).

Figura 1: Principais formas de CMT e seus genes associados.

Fonte: Pareyson e Marchesi (2009).

AD=autossômico dominante AR=autossômico recessivo; *BSCL2*=Berardinelli-Seip congenital lipodystrophy type 2; CMT=doença de Charcot-Marie-Tooth. CMTX= CMT ligado ao X; *DCTN1*=dynactin; dHMN=distal hereditary motor neuropathy. DI=dominant intermediate; *DNM2*=dynamin 2; *EGR2*=early-growth-response 2; *FGD4*=FGD1-related F-actin binding protein; *FIG4*=FIG4 homologue of *Saccharomyces cerevisiae*; *GARS*=glycyl-tRNA synthetase; *GDAP1*=ganglioside-induced differentiation-associated protein 1; *GJB1*=gap junction B1; HMSN=hereditary motor and sensory neuropathy; HSN=hereditary sensory neuropathy; *HSPB1*=heat shock 27-kDa protein 1; *HSPB8*=heat shock 22-kDa protein 8; *LMNA*=lamin A/C nuclear envelope protein; *MED25*=mediator of RNA polymerase II transcription, subunit 25; *MFN2*=mitofusin 2; *MPZ*=myelin protein zero; *MTMR2*=myotubularin-related protein 2; *NDRG1*=N-myc downstream - regulated gene 1; *NEFL*=neurofilament light chain; *PMP22*=peripheral myelin protein 22; *PRPS1*=phosphoribosylpyrophosphate synthetase 1; *PRX*=periaxin. *RAB7*=small GTPase late endosomal protein RAB7; *SBF2*=set-binding factor 2; *SH3TC2*=SH3 domain and tetratricopeptide repeat domain 2; *SIMPLE/LITAF*=small integral membrane protein of lysosome/late endosome; lipopolysaccharide-induced tumour necrosis factor; *SPTLC1*=serine palmitoyltransferase long chain subunit 1; *YARS*=tyrosyl-tRNA synthetase.

A variabilidade fenotípica na CMT também é considerável (CORNETT et al., 2016), na qual destacam-se os acometimentos musculoesqueléticos distais, como a fraqueza de grupos musculares distais em membros superiores (KOBESOVA et al., 2016; VIDELER; BEELEN; NOLLET, 2010), membros inferiores (BERCIANO et al., 2011; BURNS et al., 2005a; ROSE; BURNS; NORTH, 2010; ROSENBAUM; PHILLIPS,

2014; VINCI, 2006), perdas sensoriais e deformidades em mãos e pés (KUNOVSKY et al., 2017; LAURÁ et al., 2017; VIDELER et al., 2002).

Como repercussão funcional dos déficits primários, há declínio das capacidades relacionadas ao equilíbrio estático e dinâmico (KENNEDY et al., 2017; MONTI BRAGADIN et al., 2015; NARDONE et al., 2000, 2014; VAN DER LINDEN et al., 2010), predispondo o indivíduo a quedas, entorses, fraturas e traumas em diversos segmentos corporais (CARROLL et al., 2017).

Relação direta entre força muscular e instabilidade postural de adultos com CMT foi encontrada no estudo de Guillebastre, Calmels e Rougier (2013). Em contraposição, quando diversas polineuropatias foram estudadas em conjunto, não foram encontradas correlações entre fraqueza muscular e instabilidade postural (NARDONE et al., 2000; VAN DER LINDEN et al., 2010). Vale ressaltar que diferenças metodológicas podem ser fonte de divergências nos resultados, uma vez que há estudos usando diferentes variáveis estabilométricas e nos quais a força muscular é mensurada de maneira semi-quantitativa com a Escala *Medical Research Council* (MRC) (BERGIN et al., 1995; NARDONE et al., 2000; VAN DER LINDEN et al., 2010; VINCI, 2006), enquanto outros estudos usam medidas mais precisas e sensíveis em detectar sutis mudanças na produção da força muscular a dinamometria (ESCOLAR et al., 2001; HÉBERT et al., 2011; SILVA et al., 2014; SOLARI et al., 2008). Soma-se a este fato a diversidade de apresentação clínica e de acometimento nas polineuropatias hereditárias, ainda que se trate do mesmo tipo de CMT, conforme citado anteriormente.

Quanto às modalidades sensoriais, a CMT apresenta redução da sensibilidade somatossensorial de predomínio distal (DICK, 1993). A deterioração de fibras nervosas aferentes grossas, quantificada em teste de sensibilidade vibratória, foi relacionada à instabilidade postural de adultos com CMT (BERGIN et al., 1995; NARDONE; GRASSO; SCHIEPPATI, 2006; RESNICK et al., 2000). Em indivíduos saudáveis, perdas somatossensoriais foram simuladas por meio de resfriamento da sola dos pés, e não foram encontradas alterações nas oscilações posturais, mas sim aumento na atividade eletromiográfica da musculatura tríceps sural (BILLOT et al., 2014). Este último achado foi interpretado como uma ação compensatória bem-sucedida, que foi capaz de restringir a movimentação do tornozelo e, em última instância, controlar a postura em ortostatismo. Estabelecendo um paralelo com a condição neuromuscular encontrada na CMT, tal

estratégia pode não estar totalmente disponível, uma vez que na CMT, fraqueza e perda sensorial distal coexistem. As fibras aferentes mielínicas grossas (A-alfa) de pacientes com CMT 1A são as mais atingidas, resultando em alterações nas respostas reflexas de curta latência e redução do *feedback* sensorial da sola dos pés (GREY et al., 2004; MAZZARO et al., 2005). Entretanto, com base na área de oscilação corporal, para Nardone *et al.* (2000) e Nardone, Grasso e Schieppati (2006), o controle postural de adultos com CMT 1A ainda se mantém satisfatório. Uma hipótese para este achado foi a relativa preservação das fibras aferentes A-beta, que também veiculam informações táteis e vibratórias. Em estudo mais recente, tal concepção foi refutada perante a forte correlação encontrada entre sensibilidade vibratória reduzida e a instabilidade postural de nove adultos com CMT1A e oito adultos com atrofia muscular espinhal (VAN DER LINDEN et al., 2010). Vale ressaltar que, neste último estudo, o nível de estabilidade postural foi avaliado com base na velocidade de deslocamento do centro de pressão ao invés da área de oscilação corporal utilizada por Nardone *et al.* (2000).

As deformidades distais são frequentes quando se trata de polineuropatias iniciadas na infância e adolescência, sendo que os pés cavos, planos e/ou dedos em martelo atingem aproximadamente 71% dos casos de CMT (LAURÁ et al., 2017). Na população saudável, a proporção dos tipos de pé varia, bem como as medidas usadas para classificá-los. Mas independente da medida adotada, crianças saudáveis têm alta prevalência de pés do tipo pronado (GIJON-NOGUERON et al., 2016; UDEN; SCHARFBILLIG; CAUSBY, 2017), estabilizam a estrutura dos pés por volta dos 6 a 8 anos (GIJON-NOGUERON et al., 2016) e vão sofrendo decréscimo da pronação do pé ao longo do crescimento (CARVALHO et al., 2017; GIJON-NOGUERON et al., 2016; REDMOND; CRANE; MENZ, 2008). Com base nas medidas da altura da proeminência do osso navicular, meninas e meninos apresentaram pés planos até aproximadamente os 10 e 11 anos, respectivamente (WASEDA et al., 2014). Valores normativos do *Postural Foot Index* (PFI) para crianças e adolescentes brasileiros indicam haver predomínio do tipo de pé neutro/normal com tendência ao plano (os autores referem-se à pronação) e os meninos apresentando pontuações superiores às meninas (CARVALHO et al., 2017). Medidas obtidas a partir do índice do arco longitudinal medial indicam que a criança normal exhibe pés planos entre 1 e 6 anos e depois deste período tende a atingir características compatíveis aos adultos (MÜLLER et al., 2012). Dados similares são apresentados com base nas medidas do índice Chipaux-Smirak, nos quais a formação do

arco longitudinal medial ocorre entre os 4 e 6 anos de idade (ONODERA et al., 2008). Nos primeiros anos de vida, é desafiador estabelecer critérios de normalidade para pés infantis. Mas, fica evidente que o tipo de pé cavo não figura entre as apresentações típicas do desenvolvimento normal.

O pé cavo é uma deformidade multiplanar que aumenta a pressão plantar e o risco de lesões por sobrecarga nas estruturas articulares, fatores frequentemente associados aos sintomas álgicos relatados por pacientes com CMT (BURNS et al., 2005b). O desequilíbrio de força da musculatura inversora - eversora dos pés e a sobrecarga dos músculos flexores plantares em contraposição à fraqueza do grupo de dorsiflexores parecem estar envolvidas na patogênese das deformidades distais em CMT. A ação preservada dos músculos fibular longo e tibial posterior sem a antagonização dos músculos tibial anterior e fibular curto favorece o equino varo (APOSTLE; SANGEORZAN, 2012). E o enfraquecimento dos músculos intrínsecos do pé também é apontado como gerador de deformidades (BERCIANO et al., 2011; VINCI et al., 2006). Contudo, o impacto de tais desalinhamentos distais no controle postural na criança com CMT permanece pouco explorado (ROSE et al., 2015). O foco do estudo conduzido por Rose et. al (2015) em crianças com CMT foi investigar correlações entre as características estruturais, antropométricas de crianças e adolescentes com a chamada instabilidade funcional de tornozelo, não abordando diretamente a instabilidade postural.

2.2 CONTROLE POSTURAL E CMT

Controle postural é definido como a capacidade de dominar a posição do corpo no espaço para propósitos de estabilidade e orientação postural (WOOLLACOTT; SHUMWAY-COOK, 1990). O adequado controle postural (estático ou dinâmico) implica em prevenir a queda, ou seja, em atingir, manter ou recuperar a posição do centro de massa em relação aos limites de estabilidade determinados por uma dada base de suporte (JÁUREGUI-RENAUD, [s.d.]; PAILLARD; NOÉ, 2015; POLLOCK et al., 2000).

Do ponto de vista biomecânico, o controle postural em pé é caracterizado por sutis oscilações, pois forças internas (batimentos cardíacos e movimentos respiratórios) e externas (ação gravitacional) atuam continuamente sobre o corpo. Deste modo, uma

postura puramente estática é irreal e por este motivo é recomendado referir-se ao controle ortostático parado como postura semi - estática (DUARTE; FREITAS, 2010).

Os mecanismos normais que garantem o controle postural envolvem fatores biomecânicos, neuromusculares (WINTER, 1995), integração das informações visuais, vestibulares e somatossensoriais (MCKEON; HERTEL, 2007; SHUMWAY- COOK & WOOLLACOTT, 2003).

Um fator biomecânico relevante é o alinhamento dos segmentos corporais: quanto maior alinhamento vertical do corpo em relação à gravidade, menor a demanda energética para manter a postura, pois nesta condição é necessário esforço muscular mínimo para retornar a projeção do centro de massa à base de apoio (SHUMWAY – COOK & WOOLLACOTT, 2003). As contínuas e sutis oscilações corretivas da postura demonstram um repertório simplificado de estratégias (HORAK & NASHNER, 1986). Nesta concepção, oscilações ântero-posteriores são mediadas por mecanismos distais, ou seja, atividade ou estratégia do tornozelo, enquanto as oscilações laterais são mediadas por mecanismos proximais correspondentes à atividade do quadril (BONNET; LEPEUT, 2011). Segundo Horak e Nashner (1986), tarefas desafiadoras, nas quais os mecanismos do tornozelo não são suficientes para garantir o controle ântero-posterior, os mecanismos do quadril (proximais) são acionados. Neste sentido, a manutenção do controle postural em ortostatismo é basicamente dependente de movimentos distais no tornozelo e proximais no quadril, embora contribuição de outras articulações como o joelho sejam reconhecidas (GAGE et al., 2004), e padrões mais complexos possam ocorrer (ALEXANDROV, FROLOV, HORAK, CARLSON-KUHTA, & PARK, 2005). Na CMT, a instabilidade funcional do tornozelo já foi relatada (ROSE et al., 2015) e estabeleceu correlação positiva com o equilíbrio deficitário e a deformidade de pés cavos.

A proposição de um modelo no qual a postura em pé pode ser comparada a um pêndulo invertido (WINTER, 1995) é amplamente utilizada e nas situações mais desafiadoras de manutenção do controle postural, o corpo pode se comportar como um duplo pêndulo, pois as rotações ocorrerem tanto em torno do quadril quanto do tornozelo. Em contraposição, Bardy et al. (2003) consideram que o modelo do pêndulo invertido não é capaz de caracterizar o controle postural ântero - posterior adequadamente embora existam similaridades entre as duas concepções. No estudo com jovens saudáveis, Bardy et al. (2003) os colocava em pé, de frente a uma tela de computador com um alvo

retangular que aumentava e diminuía de tamanho conforme a oscilação corporal ântero-posterior ocorria. A tarefa dos participantes era impedir mudanças no tamanho do alvo. A análise cinemática evidenciou dois padrões de movimento, um denominado de movimento em fase, no qual o tornozelo e quadril moviam-se na mesma direção e a atividade do tornozelo precedia a do quadril; e outro movimento anti - fase (ou fora de fase), no qual havia movimento do quadril em direção oposta à do tornozelo. Comparando com as estratégias originalmente descritas por Nashner, o movimento em fase corresponde à estratégia do tornozelo enquanto o movimento anti - fase corresponde à estratégia do quadril.

Do ponto de vista neural, as estratégias citadas anteriormente são evocados por mecanismos de *feedback* e *feedforward* que são coordenados conforme o funcionamento dos sistemas sensoriais e motores (PATEL et al., 2008). Informações sensoriais visuais, vestibulares e somatossensoriais terão pesos diferentes na seleção das estratégias de controle postural de modo que, dependendo das características individuais (antropometria, idade, experiências sensório-motoras, integridade dos sistemas) e das condições das tarefas, atuarão no sentido de manter-se ou mover-se contra a gravidade (JÁUREGUI-RENAUD; LORAM, 2015).

O sistema visual tem grande contribuição sobre o controle postural (FITZPATRICK e MCCLOSKEY, 1994; RIACH; STARKES, 1994; RIVAL; CEYTE; OLIVIER, 2005; WOOLLACOTT; SHUMWAY-COOK, 1990). A posição e os movimentos de elementos do ambiente são informados ao SNC por meio de sinais convertidos pelas células da retina que apresenta em sua região central posterior (fóvea) uma maior de concentração de fotorreceptores do tipo cone. Estes são responsáveis por identificar formas e cores, compondo a chamada visão focal/central. Nas regiões mais periféricas da retina, aumenta a quantidade de outro tipo de receptores: os bastonetes e estes captam a informações de movimento em situações de baixa luminosidade, compondo a chamada visão periférica. Acredita-se que as visões central e periférica são complementares no controle da postural semi-estática e apresentam especificidade direcional, ou seja, existe influência predominante da visão periférica sobre as oscilações ântero-posteriores enquanto a visão central influencia as oscilações laterais (AGOSTINI et al., 2016; BERENCSI; ISHIHARA; IMANAKA, 2005).

Todas as informações visuais, de regiões periféricas e centrais da retina, são conduzidas pelo nervo óptico, quiasma óptico e trato óptico até o núcleo geniculado lateral do tálamo e deste para vias visuais conscientes e inconscientes (LUNDY-EKMAN, 2008). Nas vias conscientes, as informações trafegam pelo córtex parietal posterior e permitem direcionar os movimentos, enquanto aquelas que seguem pelo córtex occipital-temporal são responsáveis pela identificação visual de objetos. As informações visuais são processadas no colículo superior e área pré-tectal que são estruturas envolvidas nos movimentos oculares visualmente guiados e nos reflexos pupilares, respectivamente (LUNDY-EKMAN, 2008).

O sistema visual é capaz de detectar oscilações posturais menores que 1 Hz (FITZPATRICK e MCCLOSKEY, 1994) e sua importância para o controle postural fica evidente em estudos tanto com crianças (DE ARAÚJO et al., 2014; MATOS; MATOS; OLIVEIRA, 2010; RIACH; STARKES, 1993; RIVAL; CEYTE; OLIVIER, 2005; WOOLLACOTT; SHUMWAY-COOK, 1990) quanto com adultos (BONNET, BAUDRY, 2016; ADAMO, POCIASK, ALLON, 2013; BERENCSI et al., 2005, SASAKI, USAMI, GAGEY et al., 2002). Nas polineuropatias diabéticas, a presença da informação visual não reduz as oscilações posturais, sugerindo que esta modalidade sensorial não compensa a imprecisão das informações somatossensoriais, típicas desta população (NARDONE e SCHIEPATTI, 2004).

O sistema vestibular influencia o controle postural ao fornecer informações sobre a posição da cabeça em relação à gravidade e a estabilização do olhar. Seus receptores, denominados canais semicirculares e otólitos, captam informações sobre a aceleração angular e linear da cabeça, respectivamente. As informações detectadas são transmitidas aos núcleos vestibulares no bulbo, ponte e cerebelo. Ajustes posturais são gerados graças às conexões dos núcleos vestibulares com várias partes do sistema nervoso: a medula espinhal, a formação reticular, o colículo superior, o núcleo do nervo acessório e o cerebelo (HERDMAN, 2002).

Estudos demonstram que o sistema vestibular tem maior participação no equilíbrio dinâmico ou quando o indivíduo se encontra em superfície instável, como nas plataformas móveis e, quando a visão está indisponível (CREATH et al., 2008; PETERKA et al., 2010). Diferente do sistema somatossensorial, o sistema vestibular consegue detectar oscilações ocorridas quando a superfície de apoio se move em uma faixa específica de

velocidade próxima à oscilação natural do corpo (2 a 8 graus/s). Tais aferências evocam respostas posturais automáticas proximais (em especial no tronco do indivíduo) que garantem a estabilidade postural (HORAK; KLUZIK; HLAVACKA, 2016).

Em situações nas quais há pouca aceleração da cabeça e a base de apoio é firme, o papel do sistema vestibular no controle postural é modesto quando comparado aos outros sistemas, restringindo-se a manter a atividade tônica da musculatura antigravitária (CULLEN, 2012; FITZPATRICK; MCCLOSKEY, 1994; INGLIS; MACPHERSON, 1995). Esta última ação é efetuada por meio das conexões entre tratos vestibulo-espinais laterais e os motoneurônios inferiores controladores dos músculos situados no tronco e membros inferiores, enquanto os tratos vestibulo-espinais mediais ativam a musculatura cervical (LUNDY- ECKMAN, 2008). A informação vestibular também não é crítica para manter o controle postural mediante translações rápidas no plano horizontal, situação na qual uma resposta adequada é a ativação muscular em membros inferiores por meio do *feedback* somatossensorial (INGLIS; MACPHERSON, 1995)

O sistema somatossensorial fornece informações exteroceptivas, representadas pelo tato da planta dos pés e propioceptivas, representada pelo senso de posição articular e cinestesia. Especificamente, seus receptores são os órgãos tendinosos de Golgi, fusos musculares e terminações nervosas articulares responsáveis por captar mudanças na tensão muscular, no comprimento muscular e nos ângulos articulares, respectivamente. Os receptores propioceptivos dos membros inferiores e pés são sensíveis a oscilações no tornozelo e desta forma, são considerados importantes para a manutenção do controle postural em pé (BONNET et al., 2014). Mas, o papel da somatossensação dos membros inferiores nas reações posturais ainda permanece em discussão (BALDAN et al., 2014; BILLOT et al., 2015; FITZPATRICK; MCCLOSKEY, 1994; MAURER et al., 2001; YI; PARK, 2009; ZHANG; LI, 2013). Há evidências de que a informação somatossensorial proveniente do “toque leve”, no qual a polpa do dedo toca uma superfície imprimindo até 1 N, auxilie na manutenção do equilíbrio em várias condições patológicas (BALDAN et al., 2014). Situações experimentais que mimetizam déficits somatossensoriais cutâneos, como a hipotermia, aumentaram a atividade do tríceps sural que foi interpretada como um mecanismo compensatório para manter a postura em pé, mas não induzem a um maior deslocamento do centro de pressão (BILLOT et al., 2014). Fitzpatrick e McCloskey (1994), ao estudarem a postura ereta relaxada de 5 jovens saudáveis, consideraram que o

sistema somatossensorial proprioceptivo é mais sensível em detectar oscilação corporal e apenas na sua ausência ou imprecisão, as sensações visuais e vestibulares tornariam - se relevantes. Contrariamente, em adultos com doença de CMT, é defendida a hipótese de que as informações proprioceptivas não são essenciais para o controle da postura semi-estática (NARDONE et al., 2000). Neste sentido, a investigação usando uma tarefa dinamica, ou seja, controle da passagem da postura sentada para ortostatismo seguido da manutenção da postura semi-estática em pé; evidenciou a importância diferenciada de duas modalidades sensoriais: a sensibilidade proprioceptiva foi relevante para o controle postural durante a passagem da posição sentada para em pé, enquanto a sensibilidade tátil foi relevante para o equilíbrio na postura semi-estática em pé (LENCIONI et al., 2014).

Graças à redundância das informações sensoriais, falhas em um dado sistema sensorial não implicam em perda total do controle postural. Estudos com polineuropatia diabética sugerem que os mecanismos de controle postural podem ser reajustados ao menos na direção ântero-posterior (DICKSTEIN; PETERKA; HORAK, 2003; HORAK; KLUZIK; HLAVACKA, 2016; HORAK; NASHNER, 1986; VAN DEURSEN; SIMONEAU, 1999). A simulação de perdas somatossensoriais por meio de anestesia em pés seguida de desestabilizações ântero-posteriores provocadas por uma plataforma móvel, evocaram a estratégia do quadril e, estratégias do tornozelo quando a sensação estava intacta. No que concerne ao deslocamento médio-lateral, acredita-se que os resultados seriam similares, ou seja, mudanças de estratégias são evocadas quando certas informações sensoriais não estão disponíveis. Seria o caso de pacientes diabéticos que apresentam maior oscilação postural médio-lateral que ântero-posterior quando comparados aos seus controles saudáveis(BONNET; LEPEUT, 2011).

Quanto à CMT, uma seleção de estudos que abordaram seu controle postural em pé é a apresentada na Tabela 1. A seleção priorizou os estudos publicados entre os anos de 2006 e 2017 na base de dados Pubmed, e que utilizaram alguma variável estabilométrica para caracterizar o controle postural.

Tabela 1. Principais estudos relacionados ao controle postural e neuropatias sensitivo-motoras hereditárias.

1ºAutor (ano)	Grupo Controle (n)	Grupo Experimental (n)	Objetivo	Variáveis / instrumentação	Resultados
Tozza (2016)	n=24 43±20 anos	CMT1A n=21 39±17 anos	Avaliar a influência das perdas somatossensoriais, fraqueza distal e deformidades dos pés em adultos com CMT	Baropodometria (3 áreas de pressão plantar); estabilometria (área de oscilação do CP e Velocidade de deslocamento do CP); Quociente de Romberg; força muscular por teste manual; sensibilidade; CMTES	CMT1A tem maior instabilidade postural quando comparado ao controle, independentemente de haver ou não informação visual. Houve maior relação da instabilidade postural com a fraqueza dos músculos dorsiflexores.
Lencioni (2014)	n=41; 44±18 anos	CMTA1 (n=47) 44,5±12 anos	Estudar a estabilidade postural semi -estática e a passagem da posição sentada para em pé	Escalas de comprometimento do sistema nervoso periférico; Força muscular (MRC), EVA (dor), Força de reação ao solo (FRS) durante a tarefa. Medidas de instabilidade do sentar-levantar- manter se em pé	CMT1A tem maior instabilidade postural quando comparado ao controle Houve maior correlação da instabilidade postural com a fraqueza muscular distal do que com o déficit somatossensorial. O protocolo testado foi adequado para evidenciar o desequilíbrio estático e dinâmico em CMT1A.
Nardone (2014)	n=38 74,9±8,7 anos	CMT1A (n=10) 44,1±14 anos D (n=12) 54,7±17 anos	Comparar equilíbrio e marcha de participantes com diferentes acometimentos de fibras aferentes do sistema nervoso periférico.	NIS Equilíbrio estático (área de oscilação corporal) e dinâmico (parâmetros espaço-temporais da marcha)	Pacientes com D têm maior do desequilíbrio estático e dinâmico que CMT.
Guillebastre (2013)	Controle (n=19) 49±10 anos	CMT com força dista>4 (n=11); 43±20 anos CMT com força dista<4 (n=15); 55±11 anos	Relacionar fraquezas musculares em membros inferiores com marcha e controle postural de adultos com CMT	Força muscular de flexores plantares, dorsiflexores Área do CP Comprimento do CP Porcentagem de peso no pé com menor apoio Variâncias dos deslocamentos do CP nas direções AP e ML Marcha (parâmetros espaço-temporais)	Houve correlações positivas entre fraqueza de músculos dorsiflexores e flexores plantares com os parâmetros de marcha. Pacientes com pouca fraqueza de flexores plantares apresentaram controle postural anormal no eixo AP. Os parâmetros temporais da marcha ficaram mais prejudicados no grupo de pacientes com maior fraqueza de flexores plantares.

1ºAutor (ano)	Grupo Controle (n)	Grupo Experimental (n)	Objetivo	Variáveis / instrumentação	Resultados
Van der Linden (2010)	n=11; 58,4±9,5 anos	CMT1A (N=9) 49±8 anos Atrofia muscular espinal (n=8); 52±12, 2 anos	Determinar a influência do comprometimento somatossensorial na instabilidade postural de CMT1A	Velocidade do centro de pressão Quociente de Romberg (dependência visual) Sensibilidade vibratória; força muscular; tato superficial	A instabilidade postural relaciona-se com a perda da sensibilidade vibratória (fibras grossas). Na vigência de perdas palestésicas, a dependência visual tende a aumentar com a complexidade da tarefa, como ocorreu no grupo CMT1A
Nardone (2006)	C (n=20) 29 a 77 anos	CMT 1 ^a (n=5) 32 a 63 anos CMT 2 (n=8) 18 a 61 anos D (n = 14) 43 a 77 anos	Verificar se o efeito da perda proprioceptiva é maior em condições estáticas ou dinâmicas	Equilíbrio semi-estático: área de oscilação do CP Equilíbrio dinâmico: oscilação da cabeça na direção AP Velocidade de condução nervosa	CMT2 obteve os piores desempenhos em condições estáticas, seguidos dos diabéticos. Condições dinâmicas evidenciaram desempenho levemente alterado em todos os polineuropatas em relação aos normais, sugerindo a existência de estratégias compensatórias.

C= controle; D= polineuropatia diabética; CMT= polineuropatia de Charcot Marie Tooth; CMT1A= polineuropatia de Charcot Marie Tooth tipo 1A; CMT2= polineuropatia de Charcot Marie Tooth tipo 2; NIS= neuropathy impairment score; EVA(dor)= escala visual –analógica de dor. AP= direção ântero-posterior; ML= direção médio-lateral.

A análise dos estudos selecionados evidencia as diferenças metodológicas, especialmente no que concerne às condições de teste do equilíbrio e às variáveis como a área de oscilação, a velocidade de deslocamento do centro de pressão (Tabela 1). Deste modo, as comparações entre os estudos ficam limitadas. Ainda assim, a combinação de resultados parece indicar uma ordem crescente de controle postural semi – estático, na qual o CMT2 apresenta o pior desempenho, seguido do diabético, CMT1A e por fim os saudáveis. E aumentos na área de oscilação e na velocidade do CP denotam controle postural deficitário dos polineuropatas.

Os resultados de Nardone, Grasso e Schieppati (2006) reforçam a hipótese de que as informações aferentes das fibras II têm um papel importante no controle postural. Considerando que as informações provenientes das fibras aferentes II são relativas a alterações no comprimento muscular e não na velocidade com a qual estas mudanças ocorrem, é plausível que seu uso pelo sistema de controle postural seja mais relevante na postura semi - estática. E por esta razão, pacientes com CMT2, cuja degeneração das fibras aferentes II é preponderante, apresentaram os piores resultados na estabilometria (NARDONE; GRASSO; SCHIEPPATI, 2006). Além disso, independentemente de serem CMT1A, CMT2 ou diabéticos, são encontradas correlações negativas entre as velocidades de condução nervosa e a área de oscilação do centro de massa nos testes de estabilometria, ou seja, houve maior oscilação corporal quanto maior a lentidão na velocidade de condução nervosa.

Com o objetivo de separar as contribuições da fraqueza muscular e do déficit somatossensorial sobre o controle postural na CMT, van der Linden et al. (2010) os compararam com controles e com participantes cuja fraqueza muscular não é acompanhada de déficits adicionais: pacientes com Atrofia Espinal Progressiva (AEP). As condições de teste incluíam o ortostatismo sobre plataforma de força com e sem espuma, com olhos abertos e fechados. A velocidade de deslocamento lateral ou ântero-posterior do CP foi maior para os pacientes quando comparados aos controles. Para os pacientes, conforme a tarefa se tornava mais complexa (olhos fechados e superfície de espuma), a velocidade de deslocamento do CP aumentava, não havendo diferenças entre CMT e AEP. Apenas ao calcular a dependência visual por meio do quociente de Romberg que a diferença entre CMT e AEP ficou evidente, pois o acometimento somatossensorial presente no CMT e não a fraqueza muscular, desencadeou maior oscilação do CP. Neste

sentido, também foram encontradas correlações negativas entre a velocidade de deslocamento do CP e a sensibilidade vibratória do grupo com CMT1A, ou seja, quanto maior a instabilidade postural, menor era preservação da sensibilidade vibratória. Estes achados não corroboram com o estudo de Nardone, Grasso e Schieppati (2006), mas devem ser comparados com cautela, uma vez que o nível de acometimento da doença e as variáveis para estimar a instabilidade postural foram diferentes: Nardone, Grasso e Schieppati (2006) investigaram a área de oscilação do CP e van der Linden *et al.* (2010) registraram a velocidade do CP.

Outro estudo examinou a relação marcha – equilíbrio- fraqueza muscular distal na CMT confrontando 11 adultos com força muscular (MRC) distal menor que grau 4, 19 adultos com força muscular maior ou igual a grau 4 e 19 sujeitos-controle (GUILLEBASTRE; CALMELS; ROUGIER, 2013). As fraquezas musculares dos participantes com CMT estavam associadas à redução na velocidade, cadência e tamanho do passo durante a marcha. Quanto ao controle postural, todos os participantes com CMT exibiram déficits, expressos pelo aumento da área e do deslocamento do CP, mas apenas aqueles com maior fraqueza dos músculos flexores plantares apresentavam problemas no deslocamento do CP no eixo médio-lateral. Sobre este último achado, os autores especulam a participação dos músculos flexores plantares em conjunto com os músculos do quadril na tarefa de estabilização médio-lateral. Classicamente, atividade muscular dos flexores plantares é associada ao controle postural no eixo ântero-posterior. Porém, é possível que a postura de excessiva rotação externa de membros inferiores durante o ortostatismo, aumente a participação do grupo muscular gastro-sóleo na estabilização medio-lateral do corpo (GUILLEBASTRE; CALMELS; ROUGIER, 2013).

Com enfoque na análise de um movimento funcional, Lencioni *et al.* (2014) estudaram o controle postural durante o sentar, levantar e manter-se em pé de 47 adultos com CMT. Os resultados evidenciaram que a fraqueza muscular de flexores plantares foi mais relevante do que as perdas somatossensoriais para determinar a instabilidade ao se levantar e em sequência manter-se em pé. Este achado diverge daqueles relatados por van der Linden *et al.* (2010), porém, estes últimos pesquisadores admitem que seus participantes apresentavam manifestações leves da doença, enquanto os participantes do estudo de Lencioni *et al.*, 2014 eram severamente acometidos.

Tozza *et al.* (2016) investigaram a estabilidade postural de adultos com CMT e a influência da fraqueza muscular distal, dos encurtamentos musculares distais, das perdas somatossensoriais e das deformidades nos pés. Dados da estabilometria, da baropodometria, dos testes manuais convencionais, do comprimento muscular do músculo tríceps sural e a *CMT Examination Score* (CMTES) foram correlacionados e evidenciaram instabilidade postural na CMT associada de maneira inversa à força muscular de dorsiflexores (TOZZA *et al.*, 2016). A relativa preservação da força muscular do grupo flexor plantar e os mecanismos de co - contração foram citados como possíveis explicações para os achados. E, corroborando com a literatura (VAN DER LINDEN *et al.*, 2010; LENCIONI *et al.*, 2014), as perdas sensoriais e os encurtamentos musculares distais não estabeleceram relação com a instabilidade postural de adultos com CMT. Quanto às deformidades dos pés, a hipótese de Tozza *et al.* (2017) para tais achados é que, por se tratar de adultos, mecanismos compensatórios foram desenvolvidos ao longo da lenta evolução da doença e por este motivo, não impactaram a estabilidade postural.

Quanto à faixa etária dos participantes dos estudos selecionados na Tabela 1, sua maioria contem adultos e idosos, não havendo estudo que envolvesse crianças e adolescentes. A CMT tem suas manifestações já nas duas primeiras décadas de vida (PAREYSON; MARCHESI, 2009), o que confere demanda às investigações no início da doença. É sabido que a idade afeta o controle postural. E, com o predomínio de idosos numa amostra, os resultados podem não só refletir os déficits ocasionados pela CMT, mas também os efeitos do envelhecimento. Vale ressaltar ainda que, não há como extrapolar dados de controle postural obtidos de adultos para crianças e adolescentes (HSU; KUAN; YOUNG, 2009). Um ponto de partida para o assunto seria caracterizar o controle postural em pé de crianças com CMT da maneira mais quantitativa possível. No adulto com CMT, a estabilometria já expressou seu potencial de captar o nível de acometimento funcional em desenhos de estudo transversais.

Em suma, a instabilidade postural é característica das polineuropatias sensoriais e motoras hereditárias. Para as crianças e adolescentes, nos quais o sistema musculoesquelético e o próprio sistema de controle postural ainda estão em maturação, as relações deste com a fraqueza distal, as deformidades e os déficits somatossensoriais ainda não são claras, tampouco se dados estabilométricos transversais e longitudinais poderiam expressar o controle postural deficitário e a evolução da doença.

2.3 A ESTABILOMETRIA

A estabíloметрия ou posturografia estática refere-se à técnica que monitora as oscilações espontâneas do centro de pressão (CP) nas direções ântero-posterior (AP) e médio-lateral (ML) por meio da plataforma de força e possibilita uma análise quantitativa da estabilidade postural (BARATTO et al., 2002; DUARTE; FREITAS, 2010; VIEIRA; OLIVEIRA; NADAL, 2009)

O registro das oscilações do CP é capaz de gerar inúmeras variáveis, algumas contendo informações redundantes, e neste sentido, esforços em simplificar as análises têm sido apresentados na literatura (BARATTO *et al.*, 2002; ROCCHI, CHIARI E CAPPELLO, 2004; RAYMAKERS, SAMSON E VERHAAR, 2005; BLASZCZYK, 2016). Na verdade, os sinais do centro de massa (COM) é que representam o movimento real de oscilação corporal tal qual se considera no modelo do pêndulo invertido, enquanto o CP em si é o ponto de aplicação da força resultante das forças verticais que atuam sobre a base de suporte. Durante a postura ereta semi-estática, os movimentos do COM e do CP estão em fase e a posição do CP coincide com a projeção do COM na base de apoio (BARATTO et al., 2002; DUARTE; FREITAS, 2010). Mas é importante distingui-los, principalmente no que diz respeito às informações que eles carregam: o COM contém componentes de baixa frequência de oscilação, relacionados aos componentes mecânicos do controle postural como a rigidez muscular. O CP contém componentes de alta frequências de oscilação que supostamente se relacionam com comandos de antecipação dos movimentos do COM e cujos registros são proporcionais ao torque do tornozelo (BARATTO et al., 2002)

Aumentos nas oscilações posturais sejam interpretados como pobre controle postural. A área de oscilação, a velocidade média e a frequência média de oscilação do CP são algumas das variáveis comumente encontradas nos estudos. Este conjunto de variáveis são pertencentes à categoria de variáveis globais e resumidamente, informam sobre a magnitude das oscilações posturais no domínio do tempo e da frequência (BARATTO et al., 2002)

A área de oscilação corresponde à superfície compreendida no intervalo de uma elipse de confiança que considera de 90% a 95% dos pontos representantes das posições do CP (DUARTE; FREITAS, 2010a; OBA et al., 2015). Aumentos desta área são

interpretados como dificuldade em manter a posição ortostática estável e, contrariamente, reduções sugerem melhor controle postural (PAILLARD; NOÉ, 2015).

A velocidade média de deslocamento é definida como o comprimento total do deslocamento do CP dividido pela unidade de tempo (PAILLARD, NOÉ, 2015, JANCOVÁ, 2008; PRIETO et al., 1996). Esta variável pode ser avaliada em sua totalidade (a velocidade média total) ou desmembrada conforme as direções AP e ML. A velocidade reflete a eficiência dos sistemas em controlar a postura ortostática: velocidades altas representam redução do controle postural ou desenvolvimento incompleto do controle postural (HSU, KUAN e YOUNG., 2009) e aumento do risco de queda. A velocidade média de deslocamento do CP exhibe boa reprodutibilidade entre sessões quando se trata de ortostatismo bipodal (LIN et al., 2008) e um índice útil para inferir sobre a quantidade de atividade neuromuscular requerida para rigidez à postura (GEURTS et al., 1993; PAILLARD, NOÉ, 2015).

A frequência média é definida como o número de oscilações do CP ocorridas em determinado intervalo de tempo (PAILLARD; NOÉ, 2015) e pode ser extraída por uma variedade de métodos (BARATTO 2000; DUARTE E FREITAS, 2010). Em crianças com síndrome de Down, a frequência aumentada na direção ML quando comparada aos seus pares saudáveis foi considerada um sinal de pobre controle postural (RIGOLDI et al., 2011). Índícios de atraso no desenvolvimento postural também foram obtidos a partir da frequência ML, ao ser constatado que, diferente do grupo com síndrome de Down, participantes saudáveis não mostravam mudanças em seus valores com o avanço da idade.

A aquisição e processamento dos dados do CP em plataforma de força exige padronizações dos procedimentos. Estes tem sido objeto de discussão, em especial devido às demandas de seu uso em ambiente clínico nos países europeus (SCOPPA et al., 2012; GAGEY, WEBER, 2010; CHIARI, ROCCHI, CAPPELLO, 2002; *International Society for Posture and Gait Research -ISPGR*). Recomendações são apresentadas, tais como usar plataformas de força com determinadas características (acurácia de 1 mm; precisão por volta de 0,05 mm, resolução maior que 0,05 mm), registrar os dados do CP por no mínimo de 25s e com frequência de amostragem mínima de 50Hz, manter ambiente livre de ruído, padronizar posição dos pés (SCOPPA et al., 2012; PRIETO et al., 1996; ROCCHI, SISTI E DITROILO, 2005; WESTCOTT, LOWES E RICHARDSON, 1997).

Classicamente, a tarefa do indivíduo submetido ao exame estabilométrico é manter a postura ortostática em diferentes condições sensoriais. As características da superfície de apoio afetam a quantidade e qualidade de informação somatossensorial distal, podendo ser firme ou deformável. O uso de blocos de espuma altera a disponibilidade das informações proprioceptivas distais e somáticas na planta dos pés (PATEL et al., 2008, 2011) e causa perturbação mecânica distal, exigindo maiores torques para estabilizar o tornozelo (MACLELLAN E PATLA, 2006).

Quanto às normalizações, recomendações para minimizar a influência da antropometria e de fatores biomecânicos sobre as variáveis estabilométricas são encontradas na literatura (CHIARI, ROCCHI e CAPPELLO, 2002, LAFOND et al 2004; VIEIRA, OLIVEIRA e NADAL, 2009b). Certas variáveis estabilométricas parecem ser imunes à influência de fatores antropométricos e biomecânicos, como por exemplo a distância média do CP, a distância média AP, a RMS do deslocamento na direção AP, a área da elipse de confiança (95%), a direção do deslocamento, e a frequência de oscilação ML (CHIARI; ROCCHI; CAPPELLO, 2002). Outras variáveis são moderadamente influenciadas por fatores antropométricos e biomecânicos, como é o caso da frequência média de oscilação AP e a frequência mediana ML, todas são dependentes da base de suporte. E, por fim, há variáveis fortemente influenciadas pela estatura e massa corporal como o comprimento da oscilação do CP e sua velocidade média (CHIARI; ROCCHI; CAPPELLO, 2002).

3.1 OBJETIVO GERAL

O presente estudo teve três objetivos relacionados: (1) caracterizar, a partir de análise transversal, a oscilação postural de crianças e adolescentes com CMT; (2) avaliar a interação das variáveis estabilométricas, musculoesqueléticas e deformidades dos pés; (3) investigar se as variáveis musculoesqueléticas, estabilométricas, medidas funcionais e deformidades estruturais dos pés progridem em 6 e 12 meses de *follow-up*.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Avaliar o equilíbrio semi-estático com base na área, velocidade média, frequência média de oscilação do CP e quociente de Romberg, e confrontar dados de crianças e adolescentes com CMT aos seus pares saudáveis (Estudo 1);

- Verificar a interação das variáveis musculoesqueléticas (força muscular distal de membros inferiores, amplitudes passivas e deformidades distais) com equilíbrio semi-estático na CMT (Estudo 1);

- Realizar um registro longitudinal das variáveis estabilométricas de crianças e adolescentes com CMT, a fim de verificar se estas expressam declínio do controle postural em ortostatismo no período do estudo (Estudo 2);

- Realizar um registro longitudinal da força muscular de membros inferiores, de medidas funcionais (salto horizontal, teste de caminhada dos 10 metros, teste de caminhada dos 6 minutos, Escala de Equilíbrio Pediátrica/Escala de Berg) e deformidades dos pés em crianças e adolescentes com CMT, a fim de verificar se estas sofrem mudanças no período do estudo (Estudo 2).

Trata-se de um estudo observacional, de caráter transversal, no qual o controle postural em ortostatismo de participantes com CMT emparelhados aos saudáveis foram confrontados. Além disso, o grupo CMT foi analisado quanto à interação dos fatores musculoesqueléticos com o equilíbrio, representado pela velocidade de oscilação do CP.

4 MATERIAIS E MÉTODOS

4.1 Aspectos Éticos

O Estudo 1 é parte integrante do projeto de pesquisa intitulado **“Interação dos Fatores musculoesqueléticos com o equilíbrio e o desempenho na marcha de crianças com neuropatia sensorial e motora hereditária (NSHM)”** que foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP/USP, parecer 902644). Uma autorização foi obtida por meio do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e Termo de Assentimento, assinados pelos pais ou responsáveis e pelo menor participante, respectivamente.

4.2 Sujeitos

O Estudo 1 envolveu 53 crianças e adolescentes de ambos os sexos, idade entre 6 e 18 anos, sendo 24 saudáveis (Grupo Controle), recrutadas de instituições de ensino de Ribeirão Preto e 29 com diagnóstico de CMT (Grupo CMT), admitidas no Ambulatório de Neurogenética (ANGE) e encaminhadas ao Ambulatório CMT-Infantil (FIC237) do Centro de Reabilitação (CER) do HCFMRP - USP. O número de participantes com CMT que foi encaminhado ao FIC237 totalizou 43 (Figura 2), porém, este valor ficou reduzido ao serem aplicados os critérios de inclusão e exclusão, descritos a seguir.

4.3 Critérios de Inclusão e exclusão para o grupo CMT

Foram inseridos no estudo todos os participantes com o diagnóstico médico da doença, com disponibilidade de comparecer às avaliações, com ortostatismo e marcha independentes, sem doenças associadas à CMT que acometessem o sistema cardiorrespiratório. Foram excluídos os participantes menores de 6 anos e maiores de 18 anos, sem ortostatismo e marcha independentes, sem diagnóstico definitivo, com doenças associadas à CMT que acometessem o sistema cardiorrespiratório; com histórico de intervenção cirúrgica ortopédica envolvendo os membros inferiores (Figura 2).

Figura 2: Participantes do Estudo 1 com diagnóstico de CMT.

4.4 Critérios de inclusão e exclusão para o grupo Controle

Foram inseridos no estudo participantes não-atletas, provenientes duas instituições de ensino de Ribeirão Preto (1 privada e outra municipal), com idades e sexo compatíveis aos participantes do grupo CMT e com disponibilidade de comparecer a uma avaliação.

Considerando as idades e sexos pareáveis, os participantes elegíveis para compor o grupo Controle foram recrutados em ambiente escolar, a partir do envio da ficha de triagem (Apêndice A) e do termo de consentimento (Anexo C), assentimento (Anexo D) aos pais e/ou responsáveis. Posteriormente, a checagem das fichas de triagem permitiu verificar quais participantes preenchiam os critérios de inclusão. Aqueles que retornaram com os documentos assinados e cumpriram os critérios de inclusão foram contatados via telefone e as avaliações foram agendadas.

Foram excluídos do estudo participantes menores de 6 anos e maiores de 18 anos, atletas, sem disponibilidade de comparecer às avaliações, com doenças o sistema cardiorrespiratório, usuários de medicamentos de uso contínuo para quaisquer doenças, praticantes de exercício físico regular nas últimas 8 semanas anteriores à data da coleta; com histórico de intervenção cirúrgica ortopédica nos membros inferiores ou malformações dos membros inferiores.

4.5 PROCEDIMENTOS

4.5.1 Procedimentos de avaliação

As coletas ocorreram no Centro de Reabilitação (CER) para todos os participantes. A pesquisadora responsável realizou um exame físico geral e testes de equilíbrio (estabilometria) com auxílio dos técnicos do laboratório de marcha (LAM – CER-HCFMRP) e uma aluna de iniciação científica.

4.5.1.1 Dados antropométricos gerais

A massa corporal foi obtida por meio de uma balança digital (Welmy W300) e a estatura foi mensurada usando-se um estadiômetro convencional de parede.

A base de suporte foi calculada conforme descrição de Chiari, Rocchi e Capello (2002):

$$BOS = \frac{1}{2} (BTD + IMD) (EFL).$$

Figura 3: Medidas para o cálculo da base de suporte.

IMD = distância entre os maléolos mediais

BTD = distância entre os dois halux

BOS = base de suporte

MFW = largura do pé, proximal às cabeças dos metatarsos

EFL = comprimento efetivo do pé

FL = comprimento do pé

Fonte: Chiari, Rocchi e Capello (2002)

4.5.1.2 Testes da força muscular isométrica e medidas de arco de movimento passivo de membros inferiores

Um dinamômetro (manual muscle test system – modelo 01163, Lafayette Instrument, UK) foi usado para avaliar a força muscular isométrica (mensurada em kilograma-força) de inversores, eversores, dorsiflexores, flexores plantares, flexores e extensores de joelho e extensores de quadril, conforme posicionamentos padronizados (BURNS et al., 2005a). O procedimento de “*make-test*” foi adotado, ou seja, o examinador mantém o dinamômetro estático enquanto o participante faz força contra o aparelho (STRATFORD; BALSOR, 1994). As forças musculares dos dorsiflexores e flexores plantares foram obtidas na posição de decúbito dorsal, membros inferiores estendidos, pés para fora da maca e estabilização da perna logo acima da linha dos maléolos; os músculos extensores do joelho foram testados na posição sentada, com membros inferiores pendentes (HÉBERT et al., 2011). E por fim, o teste dos músculos extensores do quadril foi realizado em posição adaptada da descrição de Hebert et al. (2011): em decúbito lateral, membro inferior de teste em posição neutra (com auxílio de banqueta para apoiar o membro inferior testado em posição de teste), joelho fletido a 90 graus. Três contrações de 5 segundos intercaladas por pausas de 20 segundos foram obtidas em ambos membros inferiores. A média das 3 contrações foi usada para análise estatística.

Medida da amplitude de movimento passiva de dorsiflexão e flexão plantar bilateral e ângulo poplíteo foram realizadas por goniômetro convencional, e adotando procedimentos padronizados (MARQUES, 2014).

4.5.1.3 Testes de equilíbrio - Estabilometria

Os deslocamentos do CP foram obtidos por meio de uma plataforma de força (Bertec, modelo FP 4060-08), frequência de amostragem de 100Hz e com de tempo de registro de 30 segundos (s) por tentativa.

Os testes foram realizados em 4 condições, repetidas 3 vezes, perfazendo 24 tentativas, nas quais foi adotada a posição ortostática natural, membros superiores ao longo do corpo, pés paralelos e sem calçado. Um intervalo de 30 s foi adotado entre cada tentativa para permitir descanso.

As condições de teste foram coletadas em ordem aleatória e consistiam em: olhos abertos/superfície rígida; olhos abertos/superfície deformável; olhos fechados/superfície rígida; olhos fechados/superfície deformável. A superfície deformável consistia de uma placa de espuma (densidade 33 e espessura de 15 cm) que foi usada para reduzir a acurácia das informações sensoriais da região plantar (CHERNG; LEE; SU, 2003). Nas condições de teste com informação visual, foi solicitado ao participante manter o olhar fixo sobre um alvo distante 2 metros de sua base de apoio.

A duração de cada tentativa (30 s) não foi informada ao participante, mas foram fornecidas instruções para que a posição em pé relaxada fosse mantida até que a examinadora sinalizasse verbalmente o término do teste. A posição dos pés e por conseguinte, a base de suporte, foi controlada, ou seja, os participantes adotaram pés paralelos sobre uma folha de etil -vinil-acetato (EVA) e a impressão plantígrada foi registrada e reproduzida em todos os teste de uma mesma sessão. Posteriormente, as impressões plantígradas foram usadas para calcular a base de suporte, citada no item 4.4.1.2, seguindo método de Chiari et al. (2002). Os sinais da plataforma de força permitiram computar as variáveis de interesse descritas na Tabela 2.

Tabela 2: Variáveis estabilométricas usadas no estudo.

Variáveis estabilométricas*		Descrição matemática
Área (mm ²)	Área de confiança da elipse (ACE _n)	$A = 5,991 \cdot \pi \cdot \sigma_0 \cdot \sigma_1$
Velocidade (m/s)	Velocidade total do CP (V _{tn})	$\overline{Vt} = f \cdot \sqrt{\sum_{i=2}^N (X_i - X_{i-1})^2 + \sum_{i=2}^N (Y_i - Y_{i-1})^2}$
	Velocidade mediolateral do CP (V _{MLn})	$\overline{VAP} = f \cdot \sum_{i=2}^N X_i - X_{i-1} $
	Velocidade anteroposterior do CP (V _{APn})	$\overline{VML} = f \cdot \sum_{i=2}^N Y_i - Y_{i-1} $
Frequência média (Hz)	Frequência total	$\overline{ftot} = \int ftot \cdot P(ftot) \cdot dftot$
	Frequência ântero-posterior	$\overline{fap} = \int fx \cdot P(fx) \cdot dfx$
	Frequência medio-lateral	$\overline{fml} = \int fy \cdot P(fy) \cdot dfy$
Quociente de Romberg (adimensional)	Quociente de Romberg (QR _a)	$QR_a = \frac{VCP_{olhos\ fechados\ superfície\ rígida}}{VCP_{olhos\ abertos\ superfície\ rígida}}$
	Quociente de Romberg (QR _b)	$QR_b = \frac{VCP_{olhos\ fechados\ superfície\ deformável}}{VCP_{olhos\ abertos\ superfície\ deformável}}$

O n subscrito (n) indica que a variável foi normalizada (Detalhes na seção 4.4.1.5)

O a e b subscritos (a) e (b) indicam que o QR foi obtido a partir de dados em superfície rígida e deformável, respectivamente.

Legenda:

5,991 é igual ao valor da distribuição Chi-quadrado para 95% de confiança da área da elipse

σ_0 é o desvio padrão do auto-vetor 0

σ_1 é o desvio padrão do auto-vetor 1

Os dados estabilométricos brutos foram filtrados e extraídos por meio do programa MATLAB (R2014a), usando um filtro digital Butterworth passa-baixa de quarta ordem, com frequência de corte de 7 Hz e funções previamente descritas na literatura (DE OLIVEIRA, 2017; DUARTE; FREITAS, 2010a).

4.5.1.4 Medidas de desempenho, testes cronometrados e classificação dos tipos de pé

Foi realizada avaliação clínica do equilíbrio por meio da Escala de Equilíbrio Berg (MIYAMOTO et al., 2004) quando os participantes eram maiores de 15 anos, e sua versão

infantil, a Escala de Equilíbrio Pediátrica (EEP) (MICHAELSEN; MONTEIRO, 2012) quando os participantes eram menores de 15 anos.

O teste de caminhada de 6 minutos foi realizado em um circuito retangular de 20 m, no qual foi obtida a distância total percorrida, com o participante monitorado quanto à frequência cardíaca, pressão arterial (Pa), saturação de oxigênio (Satp O2) e percepção de esforço (ROBERTSON et al., 2005).

No teste de caminhada dos 10 metros, o tempo de execução foi registrado com auxílio de um cronômetro. O participante executava o teste sem calçados e era instruído a andar o mais rápido possível, sem correr (WATSON, 2002).

O teste de salto horizontal (CASTRO-PINERO et al., 2009) foi realizado sem calçados, em superfície plana e livre. Uma demonstração de manobra preparatória (agachamento e impulsão com os membros superiores) precedeu o registro de 3 tentativas, cujo comando verbal foi: “pule com os pés juntos o mais distante que conseguir”.

Os tipos de pé foram classificados usando o Índice Postural do Pé (IPP) (REDMOND; CRANE; MENZ, 2008; REDMOND; CROSBIE; OUVRIER, 2006). O IPP é uma ferramenta de avaliação fácil e rápida que exibe excelente confiabilidade inter e intra-examinadores, inclusive quando aplicada em crianças e adolescentes (EVANS; ROME; PEET, 2012; LEE et al., 2015; MORRISON; FERRARI, 2009). A postura dos pés é avaliada com base na observação do retropé e antepé e é composta por seis critérios para os quais se atribuem pontos que variam de -2 a + 2 (Tabela 3).

Tabela 3: Critérios de pontuação do IPP.

Itens do IPP	Pontuação				
	-2	-1	0	+1	+2
1. Palpação da cabeça talar	Palpável somente lateral na	Palpável na lateral e levemente palpável na medial	Palpável de forma igual na lateral e medial	Palpável na medial e levemente na lateral	Palpável somente na medial
2. Curvas supra e infra maléolar (maleolo lateral)	Curva inframaleolar muito côncava	Curva inframaleolar mais concava que curva supramaleolar	Curvas infra e supra maléolar mais ou menos iguais	Curva inframaleolar mais aplainada que curva supra maléolar	Curva inframaleolar plana ou convexa
3. Inversão/eversão do calcâneo	Eversão $>5^\circ$	eversão $\leq 5^\circ$	Calcâneo vertical	Inversão $\leq 5^\circ$	Inversão $> 5^\circ$
4. Proeminência talonavicular	Muito abaulado	Abaulado	Plano	Côncavo	Muito côncavo
5. Congruência do arco medial longitudinal	Arco agudamente elevado	Arco moderadamente elevado	Arco normal	Arco rebaixado	Arco severamente rebaixado com contato no solo
6. Abdução e adução do antepé sobre o retropé	Artelhos visíveis na lateral e não visíveis na medial	Artelhos claramente visíveis na lateral	Artelhos igualmente visíveis na medial e lateral	Artelhos claramente visíveis na medial	Artelhos visíveis na medial e não visíveis na lateral

A pontuação final do IPP corresponde a somatória dos seis itens e pode assumir os valores de -12 a +12 (REDMOND; CRANE; MENZ, 2008). A interpretação do IPP é realizada conforme a faixa de valores obtida. A faixa de -12 a -5 corresponde aos pés muito supinados; de -4 a -1 são os pés supinados; de 0 a +4 são os pés normais/neutros; de +5 a +8 são os pés pronados e; de +9 a +12 são os pés muito pronados (Figura 4).

Figura 4: Classificação do tipo de pé conforme pontuações obtidas no IPP.

4.5.1.5 Normalização de dados

Os valores brutos da área e velocidade do CP obtidos na estabilometria foram normalizados, ou seja, a área foi dividida pela estatura ao quadrado; a velocidade total, velocidade ML e velocidade AP foram divididas pela raiz quadrada da estatura multiplicada por 9,8 (HOF, 1995). A seleção das variáveis que deveriam ser submetidas

à normalização ocorreu com base nos achados de Chiari, Rocchi, Capello (2002). As frequências média, frequência ML e frequência AP não foram submetidas à normalização.

5 ANÁLISE ESTATÍSTICA

O tratamento estatístico foi realizado com auxílio do programa SPSS (versão 17) e foi adotado o nível de significância de 5%. Foram aplicados testes de normalidade (Shapiro-Wilk) e conforme os resultados destes últimos, testes paramétricos e não paramétricos foram aplicados (na presença de variáveis de uma mesma categoria que apresentassem distribuição normal e não normal, optou-se por aplicar teste do tipo não paramétricos). As comparações intergrupos dos dados antropométricos utilizaram o teste T de Student. Comparações intergrupos dos dados do exame físico e variáveis estabilométricas foram submetidas ao teste U de Mann-Withney. Comparações intragrupos envolvendo as variáveis estabilométricas utilizaram o teste de Friedman seguidos do post-hoc Wilcoxon com p ajustado por Bonferroni. Para verificar a relação entre 2 variáveis dependentes, selecionadas para representar o controle postural em ortostatismo (velocidade ML e velocidade AP), e as variáveis independentes (forças musculares, amplitudes de movimento e IPP), foram feitos modelos de regressão linear múltiplos.

As velocidades de deslocamento do CP nas direções médio-lateral e ântero-posterior foram selecionadas para representar o controle postural em ortostatismo na análise que se segue, fundamentando-se em estudo prévio (MATTIELLO-SVERZUT, BAPTISTA, CALORI, GARCIA, 2015) e em relatos científicos sobre instabilidade crônica de tornozelo (HERTEL; OLMSTED-KRAMER, 2007) e instabilidade postural de adultos com polineuropatias (TOZZA et al., 2016; VAN DER LINDEN et al., 2010). Assim, modelos de regressão linear múltiplos foram desenvolvidos para as 4 condições de teste, de modo a explorar as relações entre velocidade de deslocamento do CP e variáveis musculoesqueléticas. Desta forma, por meio do Método dos mínimos quadrados, foram estimados os coeficientes de regressão (beta) para cada condição de teste.

6 RESULTADOS

6.1 Caracterização dos participantes

Dados antropométricos, do exame físico e comparações entre grupo CMT e grupo controle são apresentados na Tabela 4. O grupo CMT apresentou 10 casos de CMT1A (35%), 2 casos de CMT2A (7 %), 2 casos de CMT1B (7 %), 1 caso de CMTX (3%) e 14 casos (48%) nos quais os subtipos não foram identificados com os testes genéticos utilizados.

Os dados antropométricos apresentaram distribuição normal, conforme resultados do teste de Shapiro Wilk. Comparações entre os grupos, realizadas por meio do teste t de Student para amostras independentes, mostraram que não houve diferença significativa no que se refere à massa corporal e estatura (Tabela 4).

As amplitudes de movimento e forças musculares apresentaram distribuição normal, com exceção da amplitude de movimento passiva de dorsiflexão, flexão plantar, ângulo poplíteo e força muscular do grupo extensor de quadril esquerdo. Portanto, as comparações entre o grupo CMT e controle foram conduzidas por meio do teste de U-Mann Whitney. A análise das medidas do exame físico mostrou que o grupo CMT possuía valores reduzidos de amplitude de dorsiflexão ($U=94$, $p=0,00$ para lado direito, $U=71$, $p=0,00$ para o lado esquerdo) e de ângulo poplíteo ($U=180$, $p=0,02$ para lado direito, $U=182$, $p=0,03$ para o lado esquerdo) em comparação ao grupo controle. Quanto à força muscular isométrica, o grupo CMT apresentou valores reduzidos em todos os grupos musculares testados quando comparados ao grupo controle, com exceção da musculatura flexora plantar direita e da musculatura extensora do quadril, bilateralmente (Tabela 4).

Quanto ao IPP, houve diferença significativa entre os grupos ($U= 102,5$, $p=0,00$). O grupo CMT apresentou predominância de pés do tipo supinado (61%) seguido do tipo pronado (25%) e neutro (14%), enquanto o grupo controle apresentou predomínio do pé neutro (65%) seguido do tipo pronado (22%) e supinado (13%) (Tabela 4).

Tabela 4: Caracterização dos participantes quanto aos dados antropométricos, ao exame físico (amplitudes de movimento passivas, força muscular isométrica e IPP) e resultados das comparações entre o grupo CMT e Controle.

	Grupo CMT (n=29)			Grupo controle (n=24)				
	Média (Desvio padrão)	IC 95%		Média (Desvio padrão)	IC 95%		p-valor	
Idade (anos)	11,7 (3,0)	-		11,5 (3,2)	-		-	
Massa (kg)	48,2 (16,0)	6,8		46,8 (15,2)	6,1		0,75	
Estatura (cm)	150,3 (13,7)	5,5		152,3 (15,6)	6,2		0,62	
	Mediana	Quartil 25%	75%	Minimo; Máximo	Mediana	Quartil 25%75%	Minimo; Máximo	p-valor
Amplitudes (graus)								
Dorsiflexão (D)	0	-4,0; 10,0		-28,0; 25,0	12	10,0; 19,5	0,0; 30,0	0,00
Dorsiflexão (E)	0	0,0; 8,0		-30,0; 22,0	15	10,0; 20,0	6,0; 30,0	0,00
Flexão Plantar (D)*	50	42,0; 59,0		8,0; 70	47,5	38,5; 50,0	30,0; 60,0	0,16
Flexão Plantar (E)*	50	40,0; 55,0		0,0; 60,0	45	40,0; 53,7	35,0; 60,0	0,18
Angulo poplíteo (D)	140	132; 149		120;155	150	140; 159	130; 170	0,02
Angulo popliteo (E)	140	130; 150		120; 158	149	140; 157	130; 170	0,03
Força Muscular (kgf)								
Inversão (D)	5,8	3,8; 7,5		0,9; 9,8	7,5	6,5;9,3	3,9;16,7	0,003
Inversão (E)	5,3	4,5; 6,8		1,0; 9,6	6,9	6,4;9,6	3,7; 13,9	0,001
Eversão (D)	5,0	2,6; 7,7		0,8; 10,7	7,9	5,9;9,9	4,1; 17,8	0,000
Eversão (E)	4,7	2,7; 6,7		0,8; 10,0	7,8	5,9; 10,4	4,6; 17,2	0,000
Flexão plantar (D)	13,7	9,5; 25,6		3,3; 37,1	24,9	18,6; 29,3	9,7; 44,2	0,090
Flexão plantar (E)	15,5	9,4; 25,6		3,2; 40,3	25,3	17,1;29,1	8,7; 40,4	0,010
Dorsiflexão (D)	4,5	2,3; 6,5		0,0; 13,3	13,4	8,4;15,9	5,7; 24,6	0,000
Dorsiflexão (E)	5,0	2,0; 6,7		0,0; 11,7	13,5	8,5; 15,8	5,6; 28,3	0,000
Extensor de joelho (D)	17,7	12,4; 21,0		7,5; 28,0	20,8	13,7; 27,1	9,2; 40,5	0,043
Extensor de joelho (E)	15,5	10,2; 19,0		7,5; 24,6	18,9	14,8; 26,2	11,7; 38,3	0,006
Extensor de quadril (D)	11,4	8,7; 14,8		5,9; 21,4	10,6	9,2; 16,3	5,8; 24,1	0,780
Extensor de quadril (E)	10,8	8,3; 14,5		6,7; 18,8	10,3	9,4; 14,3	6,0; 18,9	0,730
IPP*								
(D)	-2	-4,7; 7,0		-11; 10	3	1; 5	-2; 7	0,00
(E)	-2	-4,7; 5,7		-10; 9	3	1; 5	-2; 7	0,00
Distribuição percentual dos tipos de pé	14% neutro; 25%pronado; 61% supinado				65% neutro; 22% pronado; 13% supinado			

* Os dados de força muscular isométrica dos músculos flexores plantares de 1 participante do grupo CMT não foram registrados. [‡] O dado de IPP de 1 participante do grupo Controle não foi obtido.

Quanto aos resultados dos testes cronometrados e de desempenho, o T10, T6 e o salto horizontal apresentaram distribuição normal e a Tabela 5 mostra as médias e desvios-padrão obtidos conforme a idade. De acordo com o teste T de Student para amostras independentes, houve diferença significativa entre os grupos ($p < 0,01$). O grupo CMT exibiu maiores valores de T10 ($t(23) = 4,08$ $p < 0,01$), menores valores no T6 ($t(23) = -5,37$ $p < 0,01$) e no salto horizontal ($t(23) = -6,61$ $p < 0,01$) quando comparado ao grupo controle (Tabela 5).

Tabela 5: Medidas de desempenho do grupo CMT e Controle

Grupo	Idade (anos)	T10 (s) n=26	T6 (m) n=25	Salto horizontal (m) n=29
		Média (Desvio-padrão)	Média (Desvio-padrão)	Média (Desvio-padrão)
CMT	7 (n=3)	7,9 (1,2)	309 (117)	0,52 (0,1)
	8 (n=1)	5,7(NA)	512 (NA)	0,94(NA)
	9 (n=3)	6,4(1,0)	310 (65)	0,77 (0,1)
	10 (n=6)	8,8 (1,8)	410 (88)	0,52 (0,2)
	11 (n=3)	8,8 (1,6)	441 (105)	0,75 (0,3)
	12 (n=1)	7,6(NA)	500 (NA)	1,01(NA)
	14 (n=5)	7,7(1,7)	450 (62)	0,78 (0,4)
	15 (n=4)	8,5 (0,6)	440 (19)	0,88 (0,2)
	16 (n=2)	8,4(2,4)	447 (46)	0,67 (0,9)
	17 (n=1)	8,4(NA)	420(NA)	0,51(NA)
	Todos (n= 29)	8,10(1,4)	424(81,4)	0,70 (0,3)
Controle		n=23	n=23	n=23
	7 (n=3)	6,0 (3,2)	470 (65,1)	1,14 (0,2)
	9 (n=4)	5,8 (0,4)	541 (58,8)	1,12 (0,2)
	10 (n=4)	5,7 (0,9)	573 (91,2)	1,39 (0,1)
	11 (n=1)	6,6 (NA)	489 (NA)	0,53 (NA)
	12 (n=2)	5,9 (0,8)	581 (89,8)	1,35 (0,4)
	13 (n=1)	6,6 (NA)	475 (NA)	1,51 (0,2)
	14 (n=3)	6,5 (2,5)	593 (24,0)	1,23 (0,4)
	15 (n=1)	8,9 (NA)	500 (NA)	1,40 (0,3)
	16 (n=2)	8,0 (0,4)	550 (64,8)	1,14 (0,2)
	17 (n=2)	6,2 (0,8)	568 (68,6)	1,40 (0,3)
	Todos (n= 23)	6,3 (1,5)	542 (66,9)	1,25 (0,3)
Diferença		$t(23) = 4,08$ $p < 0,01$	$t(23) = -5,37$ $p < 0,01$	$t(23) = -6,61$ $p < 0,01$

NA= não se aplica.

Para a EEP, as pontuações apresentaram distribuição não normal e, portanto, as comparações entre o grupo CMT e controle foram conduzidas por meio do teste de U-Mann Whitney. Houve diferença significativa entre os grupos ($U=192$, $p<0,01$), com menores pontuações para o grupo CMT em relação ao grupo Controle. A Figura 5 mostra a distribuição das porcentagens de pontuações obtidas no grupo CMT: 55% dos participantes obteve a pontuação máxima de 56 pontos; 24% obteve entre 54 e 55 pontos; 14 % obteve entre 50 e 53 pontos e 10% obteve entre 47 e 49 pontos. No grupo Controle, todos os participantes pontuaram o valor –teto da escala de 56 pontos.

Figura 5: Distribuição dos pontos da EEP obtidos dos participantes com CMT, expressos em porcentagem.

comparada à condição olhos-fechados/superfície deformável. E por fim, a condição olhos abertos/superfície deformável apresentou velocidade anteroposterior menor que olhos-fechados/superfície deformável (Figura 7c).

Figura 7: Medianas da velocidade total (a), mediolateral(b) e anteroposterior (c) normalizadas do grupo CMT, nas diferentes condições testadas.

As diferenças significativas são sinalizadas da seguinte forma: * $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos abertos/superfície rígida; ** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos fechados/superfície rígida; *** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos abertos/superfície deformável; **** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos fechados/superfície deformável.

Quanto às frequências (total, na direção ML e AP), o grupo CMT não apresentou diferença significativas entre as condições testadas (Figura 8a-c).

Figura 8: Mediana da frequência total (a), mediolateral (b) e anteroposterior (c) do grupo CMT, nas diferentes condições testadas.

As diferenças significativas são sinalizadas da seguinte forma: * $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos abertos/superfície rígida; ** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos fechados/superfície rígida; *** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos abertos/superfície deformável; **** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos fechados/superfície deformável.

6.2.1.2 Grupo Controle

A área de confiança da elipse mostrou diferenças significativas entre as condições de teste ($X^2(3) = 65,6$, $p=0,0001$) no grupo Controle. A análise post hoc, usando o teste de Wilcoxon corrigido por Bonferroni (valor de p ajustado = 0,008), mostrou diferenças entre as condições de teste, com aumento dos valores da área da elipse de confiança de acordo com a complexidade da tarefa: olhos abertos/superfície rígida foi menor que olhos abertos/superfície deformável e olhos fechados/superfície deformável; olhos fechados/superfície rígida foi menor que olhos abertos/superfície-deformável e olhos fechados/superfície deformável; olhos abertos/superfície deformável foi menor que olhos fechados/superfície deformável. O grupo controle não apresentou diferença entre as condições olhos abertos/superfície rígida e olhos fechados/superfície rígida (Figura 9).

Figura 9: Medianas da área da elipse de confiança da elipse normalizada do grupo Controle, nas diferentes condições testadas.

As diferenças significativas são sinalizadas da seguinte forma: * $p<0.05$ quando comparadas a condição olhos abertos/superfície rígida; ** $p<0.05$ quando comparadas a condição olhos fechados/superfície rígida; *** $p<0.05$ quando comparadas a condição olhos abertos/superfície deformável; **** $p<0.05$ quando comparadas a condição olhos fechados/superfície deformável.

Quanto às velocidades do CP, houve diferença significativa entre as condições de teste (velocidade total com $X^2(3) = 65,15$ $p=0,0001$; velocidade mediolateral com $X^2(3) = 65,50$ $p=0,0001$; e velocidade ânteroposterior com $X^2(3) = 66,60$ $p=0,000$). Os testes post – hoc detectaram que a velocidade total e mediolateral aumentaram de acordo com a complexidade da tarefa (Figura 10a-c). A velocidade ânteroposterior foi menor na condição olhos abertos/superfície rígida quando comparada a olhos abertos/superfície deformável e olhos fechados/superfície deformável; a condição olhos fechados/superfície

rígida foi menor quando comparada à olhos abertos/superfície deformável e olhos fechados/superfície deformável e; a condição olhos abertos/superfície deformável foi menor que olhos fechados/superfície deformável. Não houve diferença significativa entre as condições olhos abertos/superfície rígida e olhos fechados/superfície rígida (Figura 10c).

Figura 10: Medianas da velocidade total (a), mediolateral (b) e anteroposterior (c) normalizadas do grupo Controle, nas diferentes condições testadas.

As diferenças significativas são sinalizadas da seguinte forma: * $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos abertos/superfície rígida; ** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos fechados/superfície rígida; *** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos abertos/superfície deformável; **** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos fechados/superfície deformável.

Quanto à frequência total, mediolateral e anteroposterior (Figura 11), o grupo Controle não apresentou diferenças significativas entre as condições testadas

Figura 11: Medianas da frequência total (a), mediolateral(b) e anteroposterior (c) do grupo Controle, nas diferentes condições testadas.

As diferenças significativas são sinalizadas da seguinte forma: * $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos abertos/superfície rígida; ** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos fechados/superfície rígida; *** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos abertos/superfície deformável; **** $p < 0.05$ quando comparadas a condição olhos fechados/superfície deformável.

6.2.2 Análise Intergrupos

O teste U-Mann Whitney mostrou diferenças significativas entre o grupo CMT e Controle para a área de elipse de confiança (Figura 12) e para as velocidades total, mediolateral e anteroposterior (Figura 13a-c), em todas as condições avaliadas. Tanto a análise realizada com os dados normalizados quanto absoluto mostrou que o grupo CMT exibiu maiores valores quando comparados aos obtidos no grupo Controle.

Figura 12: Comparações das áreas de confiança da elipse entre o grupo CMT e Controle, nas diferentes condições testadas.

As diferenças significativas ($p < 0.05$) são sinalizadas por * e as barras horizontais conectam as condições de teste nas quais as diferenças foram significativas.

Figura 13: Comparações das velocidades entre o grupo CMT e Controle, nas diferentes condições testadas.

As diferenças significativas ($p < 0.05$) são sinalizadas por * e as barras horizontais conectam as condições de teste nas quais as diferenças foram significativas.

A frequência total não apresentou diferença entre os grupos CMT e Controle (Figura 14a).

A frequência mediolateral mostrou diferença significativa entre os grupos apenas nas condições olhos-abertos/superfície deformável ($U=188$, $p= 0,007$) e olhos-fechados/superfície deformável ($U=153$; $p= 0,003$), nas quais o grupo CMT apresentou menores valores quando comparados ao grupo Controle (Figura 14b).

No que concerne à frequência anteroposterior, com exceção da condição olhos fechados/superfície deformável, todas as condições apresentaram diferenças intergrupos, nas quais menores valores foram obtidos no grupo CMT quando comparados ao grupo Controle (condição olhos-abertos/superfície rígida: $U=218$; $p=0,03$; condição olhos-fechados/superfície rígida: $U=217$, $p= 0,03$; condição olhos-abertos/superfície deformável: $U=216$; $p=0,03$) (Figura 14c)

Figura 14: Comparações das frequências entre o grupo CMT e Controle, nas diferentes condições testadas.

As diferenças significativas ($p < 0.05$) são sinalizadas por *e as barras horizontais conectam as condições de teste nas quais as diferenças foram significativas.

O Quociente de Romberg (QR_v) não apresentou diferença significativa entre os grupos. A mediana do QR_v obtido em superfície rígida foi maior quando comparado àquele obtido em superfície deformável tanto para o grupo CMT quanto para o grupo Controle (Tabela 6).

Tabela 6: Quociente de Romberg (RQ_v) calculado a partir das velocidades do CP em superfície rígida e deformável, respectivamente.

CMT (n=23 [‡])			Controle (n=24)		
QR_v	Mediana	mínimo-máximo	Mediana	mínimo-máximo	p-valor
Superfície rígida	1,37	0,79 – 3,22	1,26	0,79 - 1,63	0,07
Superfície deformável[‡]	0,61	0,39 - 2,68	0,61	0,41 - 1,00	0,49

[‡] Na análise do QR_v obtido em superfície deformável, 6 participantes foram excluídos por não conseguiram permanecer em pé sem apoio por tempo mínimo de 30 s.

6.3 Interações entre equilíbrio, variáveis musculoesqueléticas e tipo de pé do grupo CMT

Os coeficientes estimados contidos na Tabela 7 expressam a magnitude das relações entre o equilíbrio e uma ou mais variáveis musculoesqueléticas, considerando que as relações são válidas na presença de todas as demais variáveis musculoesqueléticas testadas. Então, quando existe uma relação entre a velocidade do CP e alguma variável musculoesquelética, conforme esta aumenta ou diminui em uma unidade, a velocidade do CP acompanha esta mudança com magnitude igual ao valor do coeficiente estimado (Tabela 7).

Tabela 7: Coeficientes estimados (beta) para as velocidades do CP nas diferentes condições de teste.

		Velocidade mediolateral				Velocidade anteroposterior			
		olhos abertos/ superfície rígida	olhos fechados/ superfície rígida	olhos abertos/ superfície deformável	olhos fechados/ superfície deformável	olhos abertos/ superfície rígida	olhos fechados/ superfície rígida	olhos abertos/ superfície deformável	olhos fechados/ superfície deformável
Amplitude	FP	-0,00001	-0,00004	-0,00004	-0,00012	0,00003	0,00012	0,00001	-0,00003
	DF	0,00006	0,00023*	0,00007	0,00001	0,00002	0,00046*	0,00006	-0,00011
	APO	-0,00001	0,00001	-0,00001	0,00014	-0,00010	-0,00035	-0,00007	0,00015
Força Muscular	FIN	-0,00020	-0,00028	-0,00037	0,00028	-0,00027	-0,00122	-0,00058	0,00048
	FEV	-0,00021	-0,00021	-0,00023	0,00048	-0,00031	-0,00206	-0,00058	0,00026
	FFP	0,00002	0,00002	0,00004	-0,00001	-0,00003	-0,00006	0,00001	-0,00007
	FDF	-0,00012	-0,00051	0,00001	-0,00037	-0,00012	0,00016	0,00018	-0,00005
	FEJ	0,00004	0,00017	0,00006	-0,00017	0,00003	0,00047	0,00011	-0,00023
	FEQ	-0,00009	-0,00025	-0,00002	-0,00032	-0,00003	0,00027	0,00014	-0,00019
IPP	plano	0,00077	0,00022	-0,00305	-0,00182	0,00276	-0,00092	-0,00431*	-0,00230
	cavo	0,00214	0,00504	-0,00128	0,00024	0,00185	0,00650	-0,00264	-0,00169

* $p \leq 0,05$

DF= dorsiflexão; FP=flexão plantar; APO= ângulo poplíteo; FIN=força muscular de inversão do tornozelo; FEV= força muscular de eversão do tornozelo; FFP= força muscular de flexão plantar; FDF = força muscular de dorsiflexão; FEJ= força muscular de extensores de joelho; FEQ= força muscular de extensores de quadril; IPP plano= pé plano; IPP cavo = pé cavo.

A análise da Tabela 7 indica que somente 2 variáveis músculos esqueléticas (amplitude passiva de dorsiflexão e IPP) apresentaram relações com a velocidade de deslocamento do CP. Na condição de teste olhos fechados/superfície rígida, foram evidenciadas relações significativas entre a velocidade mediolateral e a amplitude passiva de dorsiflexão (coeficiente estimado=0,0002, $p=0,04$); entre velocidade ântero-posterior

e a amplitude passiva de dorsiflexão (coeficiente estimado= 0,0004, $p=0,05$). A interpretação é feita da seguinte forma: quando a informação visual não está disponível, a amplitude de passiva de dorsiflexão tem maior influência sobre a velocidade do CP do que as demais variáveis musculoesqueléticas. A cada 1 ° adicional de dorsiflexão, há um aumento nas velocidades de deslocamento do CP da ordem de 0,0002 e 0,0004 (valor normalizado), na direção ML e AP, respectivamente.

Na condição de teste olhos abertos/superfície deformável, foram evidenciadas relações significativas entre velocidade ântero-posterior e o IPP (coeficiente estimado= - 0,004, $p=0,049$). A interpretação é feita da seguinte forma: o participante com CMT que tem pé plano apresenta baixa velocidade anteroposterior (magnitude de 0,004) quando está sobre um bloco de espuma. As relações da velocidade de deslocamento do CP com as demais variáveis musculoesqueléticas não foram significativas.

7 DISCUSSÃO

O presente estudo buscou identificar e interpretar as variáveis estabilométricas que pudessem refletir o controle postural semi-estático de crianças e adolescentes com CMT e, relacioná-las com fatores musculoesqueléticos. Estudos mostram que a avaliação estabilométrica é capaz de distinguir grupos com instabilidade postural de diferentes origens e acometimentos neurológicos em crianças (BUCCI et al., 2017; CABEZA-RUIZ et al., 2011; GOULEME et al., 2014; RIGOLDI et al., 2011; VILLARROYA et al., 2012) e adultos (CATTANEO et al., 2014; SARIPALLE et al., 2014; TOZZA et al., 2016). Na medida do nosso conhecimento, este é o primeiro estudo composto exclusivamente por crianças e adolescentes com CMT que aborda o comportamento das variáveis estabilométricas no domínio e tempo e das frequências (clássicas ou globais). Um estudo investigou o controle postural em pé de crianças com distrofia muscular de Duchenne e diferentes polineuropatias (KAYA et al., 2015), enquanto outros estudos envolviam adultos com neuropatias periféricas diversas (LENCIONI et al., 2015; NARDONE; GRASSO; SCHIEPPATI, 2006; TOZZA et al., 2016), de modo que permanecia a dúvida se crianças e adolescentes com CMT exibiriam resultados similares.

As crianças e adolescentes com CMT do presente estudo, quando comparados aos seus pares saudáveis, apresentam maior área e velocidade de oscilação do CP associados

a menor frequência ML e AP, em condições sensoriais/biomecânicas específicas. E, o QR não mostrou capacidade de discriminar participantes com e sem CMT.

7.1 Área e velocidade

O controle postural deficitário na CMT foi detectado pelo aumento na área da elipse de confiança e na velocidade total, que se mostraram significativamente maior e mais rápida no grupo CMT quando comparados ao Controle, em todas as condições de teste. Em adultos com CMT, Tozza et al (2017) não encontraram aumento da área de oscilação do CP, mas apenas da velocidade do CP. Apesar das diferentes abordagens metodológicas para tratar os dados do CP (RAYMAKERS; SAMSON; VERHAAR, 2005), divergências nos resultados encontrados podem ser atribuídas ao fato de adultos e crianças com CMT exibirem diferentes estratégias para lidar com o equilíbrio, por estarem em estágios diferentes da doença, ou pelo estágio de desenvolvimento do controle postural. A respeito do estágio da doença, pode-se assumir que os déficits articulares, musculares e somatossensoriais são mais pronunciados em adultos quando comparados às crianças. Diferente dos adultos, as crianças do presente estudo apresentam força de flexão plantar e arco de movimento do tornozelo relativamente preservados, com exceção da dorsiflexão. Um estudo prévio com crianças CMT encontrou correlações positivas do equilíbrio mensurado com a PBS (*Pediatric Balance Scale*) e as condições musculares e articulares (SILVA et al., 2014). É possível que o aumento da área e velocidade do CP sejam compensadas por uma maior atividade dos músculos tríceps surais e grupamentos proximais do membro inferior, questão que poderia ser investigada por meio de correlações entre dados clínicos, cinemáticos e cinéticos, em estudos futuros. Em adultos saudáveis, Billot et al. (2015) observaram que o controle da postura em pé ocorre à custa do aumento da atividade do tríceps quando há privação sensorial distal (redução das informações dos mecanorreceptores por resfriamento na planta dos pés). Esta situação poderia corresponder em parte àquela encontrada em crianças nos estágios iniciais da CMT, ou por se tratar de um controle postural ainda em formação, outras estratégias seriam implementadas. Contudo, de modo geral e com base no desenvolvimento normal do controle postural, quanto maior a área e mais rápido o deslocamento do CP, pior a estabilidade postural (BAROZZI et al., 2014; CUISINIER et al., 2011; PRIETO et al., 1996; RIVAL; CEYTE; OLIVIER, 2005; WOOLLACOTT; SHUMWAY-COOK, 1990). Portanto, com base nos achados estabilométricos, nosso grupo CMT tem um

controle postural deficitário, cujas diferenças na área e velocidade do CP em relação aos controles, parecem ser maiores na condição olhos fechados-superfície deformável.

As altas velocidades do CP encontradas no grupo CMT ficaram mais evidentes na maioria dos testes sem referência visual quando comparados às condições com visão. Curiosamente, as análises das velocidades do CP mostraram que, do ponto de vista estatístico, as condições olhos fechados/superfície rígida e olhos abertos/superfície deformável são similares. Tais resultados são compatíveis com a concepção de que a criança com CMT tem dificuldades de obter informações somatossensoriais, de modo que o desafio postural imposto pelas duas condições supracitadas se tornam similares. Vale ressaltar também, que a condição olhos abertos/superfície deformável torna-se muito desafiadora para a criança com CMT, pois impõe perturbação biomecânica multidirecional (PATEL et al., 2008, 2011) que nesta condição patológica parece não ser eficientemente revertida por ação muscular, tampouco pela disponibilidade da informação visual. Os valores do QR_v não evidenciaram dependência visual no grupo CMT quando comparado aos seus pares saudáveis. Um processo de *reweighting* sensorial (PETERKA, 2002) ou a alta variabilidade da velocidade do CP encontrada no grupo CMT podem ser parte da explicação para tal achado. Além disso, houve dificuldade em obter de todos os participantes tal quociente (6 não concluíram os testes nas condições mais desafiadoras).

No grupo CMT, a velocidade mediolateral aumentou de acordo com a complexidade da tarefa, o que corrobora com dados de outros estudos sobre desenvolvimento normal do controle postural (GOULEME et al., 2014; HSU; KUAN; YOUNG, 2009; RIVAL; CEYTE; OLIVIER, 2005). Portanto, há similaridade entre CMT e nossas crianças saudáveis no que diz respeito ao padrão de respostas, mas não se pode afirmar o mesmo quanto à sua magnitude.

É consenso que as condições sensoriais afetam as velocidades do CP, e que mudanças na informação visual têm impacto maior na velocidade ânteroposterior quando comparada à velocidade mediolateral (BONNET; RAY, 2011; DA SILVA; NADAL; INFANTOSI, 2012; SOZZI et al., 2011). Nosso estudo mostrou que as crianças com CMT têm a velocidade do CP afetada em ambas direções, evidenciada pela aumentada magnitude das respostas quando comparadas aos seus pares saudáveis (Figura 8b-d). Já nestes últimos, as tarefas em superfície rígida com e sem a visão exibiram velocidades do

CP similares na direção AP, e apenas as tarefas em superfície deformável parecem ter alterado a velocidade do CP significativamente (Figura 13a-c).

7.2 Frequências

O grupo CMT mostrou valores reduzidos de frequência anteroposterior nas condições denominadas olhos-abertos/superfície rígida, olhos-fechados/superfície rígida e olhos-abertos/superfície deformável quando comparados ao grupo Controle. E a frequência mediolateral foi menor quando comparadas ao grupo Controle apenas nas condições que envolviam superfície deformável. A frequência do CP reflete a vibração do corpo, estando a frequência anteroposterior relacionada ao controle do tornozelo e a mediolateral relacionada ao mecanismo de controle do quadril (WINTER, 1995). Um estudo com análise espectral da frequência mediana anteroposterior do CP mostrou que crianças típicas apresentam valores aumentados quando comparados aos adultos saudáveis (CHERNING, LEE, SU, 2003). De modo similar, crianças e adultos com síndrome de Down também apresentam aumento das frequências de oscilação do CP, quando comparadas a seus pares saudáveis (RIGOLDI et al., 2011; VILLAROYA et al., 2012). Então, embora o significado clínico de valores específicos das frequências não tenha sido totalmente elucidado, frequências elevadas são consideradas indicadores de pior controle postural. No presente estudo, as comparações envolvendo dados da frequência total aponta para a reduzida capacidade que esta variável estabilométrica parece ter em distinguir CMT e saudáveis, ao menos quando se analisa sua magnitude. O comportamento da frequência mediolateral nas condições de teste em superfície rígida, mas não em superfície deformável, foi similar àquela do grupo Controle e este achado é compatível com as características da doença: déficit proprioceptivo e muscular distal coexistindo com preservação da função muscular proximal que possibilita o uso do quadril para controlar a postura. Quanto aos reduzidos valores da frequência anteroposterior na CMT na condição olhos-fechados/superfície rígida, olhos fechados/superfície rígida e olhos abertos/superfície deformável, isoladamente estes indicariam no CMT melhor controle da postura ortostática por parte da articulação do tornozelo, mas este não parece ser o caso para todos. Alguns participantes com CMT claramente adotaram uma postura de agachamento nas condições de privação visual ou sobre o bloco de espuma. Esta postura abaixa o COM e, considerando o modelo do pêndulo invertido, a oscilação corporal tende a reduzir. Outra explicação é considerar a

que, diante das limitações para lidar com a condição de teste, o participante com CMT julgue a postura ameaçadora (CARPENTER, FRANK, SILCHER, PEYSAR, 2001) e aumenta a *stiffness* corporal (WINTER et. al, 1998), o que reduz a frequência de oscilação. Soma-se a isto a restrição na amplitude de movimento passivo no tornozelo, observada nos estágios iniciais da CMT (SILVA et al., 2014) e também detectada nos participantes deste estudo.

7.3 Relações entre variáveis musculoesqueléticas e o controle postural na CMT

Com base nos resultados obtidos, o impacto de certas condições musculoesqueléticas sobre a postura semi-estática dos participantes com CMT parece modificar-se conforme as condições de teste. Por exemplo, quando a informação visual não estava disponível e a superfície de suporte era rígida, ter uma maior amplitude passiva de dorsiflexão resultou em maiores velocidades de deslocamento do CP, tanto na direção AP quanto ML. Este dado nos leva a questionar se ao nos depararmos com encurtamentos musculares na criança com CMT, devemos inserir condutas fisioterapêuticas (exercícios de alongamento, por exemplo) para atingir as chamadas amplitudes de movimento normal. A amplitude passiva de dorsiflexão de 89,6% dos participantes com CMT foi significativamente inferior aos seus controles, considerando os valores normativos (SOUKIE et al., 2011). Do ponto de vista de estabilidade postural, altas velocidades de oscilação do CP não são interessantes, embora não esteja estabelecido um valor limite para um desempenho desejável. Neste sentido, a criança com CMT poderia se beneficiar de um certo grau de encurtamento muscular distal, aumentando assim sua estabilidade de tornozelo.

Outro achado relevante foi a relação entre o IPP e a velocidade ânteroposterior nas condições de teste em que o CMT permaneceu sobre um bloco de espuma e portanto, a informação proprioceptiva tornou-se imprecisa. Os pés classificados como planos exibiram relação inversa com a velocidade de deslocamento do CP na direção ânteroposterior. LIN et al. (2006) encontraram resultados semelhantes em crianças no que diz respeito à área de oscilação do CP e impressão plantar, especialmente quando a informação visual não estava disponível. Deste modo, os dados de nosso estudo sugerem que a presença do pé plano confere maior estabilidade quando comparado ao pé cavo.

Quanto ao pé neutro/normal, não é possível inferir, já que o grupo analisado possuía apenas 2 casos com tal classificação de pés.

De forma antagônica ao senso comum, não houve relação significativa das forças musculares com a velocidade mediolateral ou ânteroposterior na condição supostamente mais desafiadora: olhos fechados/superfície deformável. Os coeficientes estimados para esta última condição (Tabela 6), embora não tenham alcançado o nível de significância pré-estabelecido, exibiram valores negativos de relação com as forças musculares de flexores plantares, dorsiflexores, extensores de joelho e quadril. Estes dados nos instigam hipotetizar que por se tratar de uma tarefa estática, o papel das forças musculares foi pouco significativo, embora haja a necessidade de um estudo eletromiográfico para confirmar ou refutar tal hipótese. As forças musculares devem ser mais relevantes na estabilidade postural do CMT em tarefas dinâmicas e quando informações visuais e proprioceptivas não estão disponíveis. Corroborando com tal concepção, Guillebaste et al. (2013) consideram que na ausência de perturbações externas, a postura ortostática não requer força muscular significativa, não sendo, portanto, afetada no CMT quando o déficit de força muscular é leve. Em seu estudo, 26 adultos com CMT foram subdivididos conforme a força muscular que apresentavam no tornozelo: um grupo foi composto de participantes com força muscular ≥ 4 e outro com força muscular <4 (MRC). Os resultados mostraram que as fraquezas musculares impactaram de forma negativa na marcha dos CMT, com redução da velocidade, cadência e tamanho do passo. Quanto ao controle postural semi-estático, representado pela área e pela variância do deslocamento do CP, apenas o subgrupo com músculos flexores plantares <4 apresentou deficiências. No caso das crianças com CMT do nosso estudo, a força muscular de flexão plantar, mensurada por dinamometria, mostrou relativa preservação em comparação aos seus controles. Isto sugere que, de modo similar às crianças saudáveis, a musculatura flexora plantar estava disponível para estabilizar o tornozelo, em especial na direção AP.

Uma das limitações deste estudo foi o reduzido número de participantes com CMT que conseguiram terminar os 30 segundos de ortostatismo nas tarefas mais desafiadoras (condição olhos abertos/superfície deformável, olhos-fechados-superfície rígida; olhos fechados/superfície deformável) ($n=23$). A não inclusão de dados sobre a sensibilidade superficial e profunda também restringiu a caracterização dos participantes, em especial aqueles com CMT. Outra limitação que permeia a maioria dos estudos com

CMT, incluindo este, é a heterogeneidade dos acometimentos e os diferentes níveis de desenvolvimento do controle postural com os quais tivemos que lidar. Diferentes subtipos de CMT compuseram este estudo e isto pode ter algum efeito não-controlado sobre os resultados, pois sabe-se que a forma CMT1A apresentam progressão lenta dos 3 aos 10 anos, com taxa de progressão de 12% em 2 anos, enquanto o subtipo CMT2A apresenta o dobro (23%) (CORNETT et al., 2017).

De interesse para a condução de futuros estudos é a análise das bandas espectrais de frequência. De forma análoga ao que foi estudado outras condições patológicas (DEGANI et al., 2017; GOULÈME et al., 2017; LACOUR; BERNARD-DEMANZE; DUMITRESCU, 2008; SINGH et al., 2012), este tipo de análise poderá complementar a caracterização do controle postural na CMT, revelando se há reorganização de específicos sistemas sensoriais.

8. CONCLUSÕES

O estudo evidencia que o controle postural deficitário de crianças e adolescentes com CMT é expresso por grandes e rápidas oscilações do CP quando comparadas aos seus pares saudáveis. Em relação à existência ou não de dependência visual para o controle da postura ortostática, o Quociente de Romberg não foi capaz de distinguir as crianças e adolescentes com CMT de seus pares saudáveis. E as interações mais relevantes entre fatores musculoesqueléticos e equilíbrio parecem se concentrar no tipo de pé e na amplitude passiva de dorsiflexão, sendo que menor oscilação postural é observada quando os pés são planos e a amplitude passiva de dorsiflexão é reduzida.

Trata-se de um estudo observacional e longitudinal que investigou a existência de alterações no equilíbrio por meio de variáveis estabilométricas selecionadas (área e velocidade de oscilação do CP). Em paralelo, registros semestrais e anuais do quadro motor e funcional de participantes com CMT foram analisados.

9 MATERIAIS E MÉTODOS

9.1 Aspectos Éticos

O Estudo 2 é parte do projeto de pesquisa intitulado **“Interação dos Fatores músculoesqueléticos com o equilíbrio e o desempenho na marcha de crianças com neuropatia sensorial e motora hereditária (NSHM)”** que foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HC-FMRP/USP, processo HCRP 14904/2014). Uma autorização foi obtida por meio do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e Termo de Assentimento, assinados pelos pais ou responsáveis e pelo menor participante, respectivamente.

9.2 Sujeitos

O Estudo 2 envolveu 22 participantes de um grupo de 35 crianças e adolescentes com diagnóstico de CMT (Grupo CMT) de ambos os sexos, idade entre 6 e 18 anos, que se encontravam em seguimento médico no Ambulatório de Neurogenética (ANGE) do HCFMRP-USP no período de outubro de 2015 a julho de 2017.

9.3 Critérios de Inclusão e exclusão

Foram inseridos no Estudo 2 todos os participantes que cumpriram os critérios de inclusão e exclusão descritos no Estudo 1 e que compareceram a 2 avaliações, no mínimo: a avaliação de admissão (AV1), após 6 meses (AV2) e/ou após 12 meses (AV3). Tais intervalos entre as avaliações correspondem àqueles adotados pelo ANGE, que recebe pacientes de diferentes estados brasileiros, cuja disponibilidade de retornos médicos no referido ambulatório é limitada. Assim, de acordo com o intervalo entre as avaliações coletadas, os participantes foram agrupados para análise semestral ou anual (Figura 15).

Figura 15: Seguimento dos participantes do Estudo 2.

*Os 7 participantes que concluíram todas as avaliações são comuns ao grupo Semestral e Anual.

9.4 PROCEDIMENTOS

9.4.1 Procedimentos de avaliação e reavaliação

Todos os participantes foram submetidos a uma avaliação inicial (AV1) e nesta, foram convidados a realizar seguimento em intervalos de 6 meses, no período de 12 meses. Portanto, para compor os dados, foram previstas a avaliação de admissão (AV1), após 6 meses (AV2) e após 12 meses (AV3).

As avaliações ocorreram no Centro de Reabilitação (CER- HCFMRP), foram conduzidas pela pesquisadora responsável, auxiliada por uma aluna de iniciação científica e pela equipe técnica do Laboratório de Marcha (LAM).

Para verificar se houve evolução da doença nos intervalos de 6 e 12 meses, em especial no aspecto do equilíbrio, foram consideradas as variáveis estabilométricas (a letra n subscrita indica uso de valores normalizados), musculoesqueléticas e os testes de desempenho (Tabela 8).

Tabela 8: Variáveis usadas para avaliar a evolução da CMT.

Variáveis estabilométricas*	
Área (mm ²)	Área de confiança da elipse (ACE _n)
Velocidade (m/s)	Velocidade total do CP (V _{tn}) Velocidade mediolateral do CP (VML _n) Velocidade anteroposterior do CP (VAP _n)
Quociente de Romberg (adimensional)	Quociente de Romberg (QR _a) Quociente de Romberg (QR _b)
Variáveis musculoesqueléticas	
Amplitude de Movimento (graus)	Dorsiflexão (DF) Flexão plantar (FP) Ângulo poplíteo (APOP)
Força muscular isométrica (kgf)	Inversores (FIN) Eversores (FEV) Dorsiflexores (FDP) Flexores plantares (FFP) Extensores do joelho (FEJ) Extensores do quadril (FEQ)
Índice Postural do Pé (pontuação)	(IPP)
Variáveis de desempenho	
	Teste de caminhada 10 m (s) (T10) Teste de 6 minutos (m) (T6) Salto horizontal (m) (SH) Escala de Equilíbrio Pediátrica (pontuação) (EEP)

*cada variável estabilométrica foi medida em 4 condições diferentes: olhos abertos/superfície rígida; olhos abertos/superfície deformável; olhos fechados/superfície rígida; olhos fechados/superfície deformável. QR_a = razão entre a Vt na condição olhos fechados/superfície-rígida e olhos abertos/superfície-rígida. QR_b = razão entre a Vt na condição olhos fechados/superfície deformável e olhos abertos/superfície deformável.

Os valores da área da elipse de confiança e as velocidades total, ML e AP foram normalizadas de acordo com Hof (1996) e o QRv foi calculado a partir dos valores normalizados da velocidade total.

10 ANÁLISE ESTATÍSTICA

O tratamento estatístico foi realizado com auxílio do programa SPSS (versão 17) e R Core Team (2016), no qual foi adotado o nível de significância de 5%. As comparações entre as variáveis estabilométricas obtidas no seguimento semestral e anual foram conduzidas usando o teste de Wilcoxon. As comparações envolvendo as variáveis musculoesqueléticas (força muscular e amplitudes de movimento) utilizaram o modelo linear de efeitos mistos. Este modelo considera que cada participante possui duas informações (medida do lado direito e esquerdo) em cada momento (AV1, AV2, AV3). As comparações das medidas de desempenho T10, T6 e SH utilizaram o teste t de Student

para amostras pareadas. O teste exato de Fisher foi usado para comparar as pontuações do IPP e da EEP obtidas nas avaliações semestrais e anuais.

Uma análise complementar sobre a evolução das variáveis estabilométricas, e das musculoesqueléticas aplicando o teste de Wilcoxon, foi conduzida nos participantes com seguimento anual, considerando dois subgrupos distintos: as crianças (de 6 a 9 anos, n=8) e os adolescentes (de 10 a 17 anos, n=9).

11 RESULTADOS

11.1 Caracterização dos participantes

Ao final de período do estudo, 12 participantes completaram AV1 e AV2 (semestral) e 17 participantes realizaram AV1 e AV3 (anual). Considerando a amostra em sua totalidade, houve 7 casos de CMT1A (41%), 2 casos de CMT2A (12 %) 1 caso de CMT2B (6 %), e 7 casos nos quais os subtipos não foram identificados com os testes genéticos utilizados (41%). Os participantes inseridos na análise semestral apresentaram de 7 e 16 anos de idade (média =11,7; desvio-padrão=3,0) e os participantes da análise Anual apresentaram de 6 e 16 anos de idade (média=10,3; desvio-padrão=2,8). Dados antropométricos e do exame físico são apresentados na Tabela 9 e 10, respectivamente.

Tabela 9: Dados antropométricos e do exame físico dos participantes da análise semestral.

Seguimento semestral			
	Média (Desvio padrão)		IC 95%
Massa (kg)	46.1 (17.3)		35-57
Estatura (cm)	148.2 (13.9)		139-157
Amplitude de movimento (graus)	Mediana	Quartil 25% 75%	Mínimo; Máximo
Dorsiflexão (D)	9.0	-4; 10	-10; 25
Dorsiflexão (E)	7.5	0; 12	-8; 20
Flexão Plantar (D)	52	36; 61	20; 70
Flexão Plantar (E)	50	42; 60	20; 70
Angulo poplíteo (D)	140	126; 145	120; 146
Angulo popliteo (E)	140	125; 140	120; 150
Força Muscular(kgf)			
Inversores (D)	7.5	4.3; 8.1	2.7; 9.9
Inversores (E)	6.0	4.7; 7.2	3.2; 9.6
Eversores(D)	5.6	4.0; 7.3	1.7; 9.4
Eversores(E)	5.2	3.7; 6.6	2.4; 10.0
Flexores plantares (D)	16.4	12.5; 25.6	7.2; 35.5
Flexores plantares (E)	15.0	12.1; 25.3	8.1; 31.7
Dorsiflexores (D)	6.9	3.9; 8.2	3.2; 11.2
Dorsiflexores (E)	6.6	3.5; 8.1	3.2; 11.7
Extensores de joelho (D)	16.7	12.5 21.0	8.2; 28.0
Extensorees de joelho (E)	14.8	12.7; 21.6	7.9; 24.5.
Extensores de quadril (D)	12.8	7.7; 14.8	5.7; 15.8
Extensores de quadril (E)	10.3	8.4; 12.8	5.2; 15.1
Índice Postural do Pé – IPP			
Distribuição dos tipos de pé	0% neutro 58.3% pronado 41.7% supinado		

D= direita; E= esquerda.

Tabela 10: Dados antropométricos e do exame físico dos participantes da análise anual.

Seguimento Anual			
	Média (Desvio padrão)		IC 95%
Massa (kg)	42.1 (17.2)		33-51
Estatura (cm)	143.35 (15.6)		135-151
Amplitude de movimento (graus)	Mediana	Quartil 25% 75%	Mínimo; Máximo
Dorsiflexão (D)	8	0; 15	-10; 22
Dorsiflexão (E)	9	0; 9	-10; 20
Flexão Plantar *(D)	50	47; 57	18; 70
Flexão Plantar *(E)	50	45; 57	20; 60
Angulo poplíteo (D)	140	133; 146	120; 155
Angulo popliteo (E)	140	130; 147	120; 155
Força Muscular (kgf)			
Inversores (D)	4.57	3.3; 6.1	2.0; 8.0
Inversores (E)	4.47	3.3; 6.0	2.0; 9.0
Eversores (D)	4.17	2.9; 6.3	1.0; 8.0
Eversores (E)	4.77	2.7; 6.1	1.0; 8.0
Flexores plantares (D)	19.33	10.6; 25.8	3.0; 37.0
Flexores plantares (E)	17.23	12.8; 25.7	4.0; 40.0
Dorsiflexores (D)	5.40	2.8; 6.5	0.0; 10.0
Dorsiflexores (E)	4.9	2.5; 6.8	0.0; 9.0
Extensoresde joelho (D)	13.23	9.6; 19.0	7.0; 28.0
Extensores de joelho (E)	11.5	8.8; 17.1	7.0; 22.0
Extensores de quadril (D)	9.57	7.2; 11.7	5.0; 16.0
Extensores de quadril (E)	8.33	7.5; 9.5	4.0; 14.0
Índice Postural do Pé - IPP [‡]			
Distribuição dos tipos de pé	11.8% neutro		
	41.2% pronado		
	47.0% supinado		

D= direita; E= esquerda.

A Figura 16 contém a distribuição dos tipos de pé de todos participantes conforme a idade. O IPP apresentou pontuações envolvendo toda a extensão da escala, com tendência de redução dos valores nas idades mais avançadas.

Figura 16: Distribuição dos tipos de pé (IPP) conforme a idade dos participantes com CMT.

11.2 Evolução semestral e anual.

A Tabela 11 mostra as medianas e medidas de variabilidade das variáveis estabilométricas obtidas na AV1, AV2 e AV3.

Tabela 11: Valores normalizados das variáveis obtidas do CP na AV1, AV2 e AV3.

Condição de teste		AV1 (n=22)			AV2 (n=12)			AV3 (n=17)		
		Média	Mediana	Desvio-padrão	Média	Mediana	Desvio-padrão	Média	Mediana	Desvio-padrão
ACE_n	olhos abertos/superfície rígida	0,0003	0,0002	0,0003	0,0002	0,0001	0,0002	0,0004	0,0002	0,0003
	olhos fechados/superfície rígida	0,0006	0,0003	0,0007	0,0002	0,0002	0,0001	0,0005	0,0002	0,0006
	olhos abertos/superfície deformável	0,0060	0,0040	0,0005	0,0004	0,0004	0,0003	0,0007	0,0006	0,0004
	olhos fechados/superfície deformável	0,0012	0,0010	0,0010	0,0009	0,0010	0,0006	0,0015	0,0014	0,0008
Vt_n	olhos abertos/superfície rígida	0,0041	0,0031	0,0022	0,0036	0,0038	0,0014	0,0041	0,0032	0,0019
	olhos fechados/superfície rígida	0,0064	0,0042	0,0048	0,0040	0,0040	0,0010	0,0059	0,0044	0,0037
	olhos abertos/superfície deformável	0,0058	0,0052	0,0033	0,0049	0,0050	0,0024	0,0063	0,0059	0,0023
	olhos fechados/superfície deformável	0,0092	0,0082	0,0059	0,0070	0,0070	0,0030	0,0105	0,0088	0,0039
VML_n	olhos abertos/superfície rígida	0,0029	0,0022	0,0015	0,0032	0,0034	0,0013	0,0030	0,0028	0,0013
	olhos fechados/superfície rígida	0,0045	0,0030	0,0034	0,0035	0,0034	0,0010	0,0042	0,0031	0,0026
	olhos abertos/superfície deformável	0,0041	0,0037	0,0023	0,0043	0,0046	0,0020	0,0045	0,0041	0,0016
	olhos fechados/superfície deformável	0,0065	0,0058	0,0042	0,0060	0,0063	0,0030	0,0074	0,0062	0,0027
VAP_n	olhos abertos/superfície rígida	0,0022	0,0016	0,0012	0,0035	0,0020	0,0040	0,0022	0,0018	0,0013
	olhos fechados/superfície rígida	0,0029	0,0027	0,0016	0,0032	0,0018	0,0031	0,0028	0,0021	0,0018
	olhos abertos/superfície deformável	0,0034	0,0034	0,0017	0,0032	0,0028	0,0013	0,0040	0,0039	0,0017
	olhos fechados/superfície deformável	0,0051	0,0050	0,0032	0,0044	0,0043	0,0018	0,0064	0,0061	0,0024
QRv_a	olhos abertos/superfície rígida/olhos fechados/superfície rígida	1,4900	1,4600	0,3400	1,2100	1,2500	0,2700	1,4100	1,5000	0,3000
QRv_b	olhos abertos/superfície deformável/olhos fechados/superfície deformável	1,5200	1,5500	0,4100	1,4200	1,4000	0,4100	1,6900	1,6700	0,3100

ACE= área de confiança da elipse; Vt= velocidade total; VML= velocidade mediolateral; VAP= velocidade ântero-posterior; QRv_a= quociente de Romberg obtido em superfície rígida; QRv_b= quociente de Romberg obtido em superfície deformável

A análise semestral não revelou mudanças significativas nas variáveis estabilométricas entre AV1 e AV2. As medidas amplitude de movimento passivo e de força muscular isométrica apresentaram aumentos significativos para: ângulo poplíteo (diferença estimada = -6,3 graus; IC95% -1,2 a - 10,1, $p < 0,05$); grupo muscular eversor de tornozelo (FEVE - diferença estimada = -0,56 kgf; IC95% -1,1 a - 0,2, $p < 0,05$) e extensor de quadril (FEQ - diferença estimada = -1,9 kgf; IC95% -0,5 a -3,3, $p < 0,05$). Houve redução significativa na força muscular apenas para os músculos extensores de joelho (FEJ - diferença estimada = +2,0 kgf; IC95% +3,7 a +0,3, $p < 0,05$). Quanto às variáveis de desempenho, houve diferença significativa apenas no salto horizontal (SH) que apresentou aumento na AV2 quando comparado à AV1 (SH - diferença estimada = 12 cm; IC95% -22,3 a -1,5 $p < 0,05$).

A análise anual (AV1 e AV3) não mostrou mudanças significativas nas variáveis estabilométricas. Quanto às variáveis musculoesqueléticas, houve aumento significativo na força muscular isométrica entre a AV1 e AV3 para os grupos musculares inversores (FINV- diferença estimada = -1,4 kgf; IC95% - 0,4 a -2,3, $p < 0,05$), eversores (FEVE - diferença estimada = -0,6 kgf; IC95% -0,4 a - 1,6, $p < 0,05$), dorsiflexores (FDF- diferença estimada = - 1,2 kgf; IC95% - 0,6 a -1,7, $p < 0,05$) e extensores de joelho (FEJ - diferença estimada = -2,0 kgf; IC95% - 0,6 a -3,5, $p < 0,05$). O IPP, QR e as variáveis de desempenho T10, T6, SH, EEP não apresentaram diferença significativa entre as medidas obtidas na AV1 e AV3.

Uma análise complementar do seguimento anual identificou que o subgrupo de crianças ($n=8$) mostrou reduções na amplitude passiva de dorsiflexão (mediana AV1=12; mediana AV3=2; $p < 0,05$, $r=-0,74$) e nas seguintes medidas da estabilometria: VML nas condições olhos abertos/superfície rígida (mediana AV1=0,005; mediana AV3=0,004; $p < 0,05$, $r=-0,79$) e olhos fechados/superfície rígida (mediana AV1=0,006; mediana AV3=0,004; $p < 0,05$, $r=-0,77$), Vt nas condições olhos abertos/superfície rígida (mediana AV1=0,006; mediana AV3=0,005; $p < 0,05$, $r=-0,79$) e olhos fechados/superfície rígida (mediana AV1=0,008; mediana AV3=0,006; $p < 0,05$, $r=-0,77$).

O subgrupo de adolescentes ($n=9$) não apresentou diferenças significativas nas variáveis estabilométricas obtidas na AV1 e AV3, mas houve aumento da força muscular de inversores (mediana AV1=5,9; mediana AV3=7,3; $p < 0,05$, $r=-0,49$), dorsiflexores

(mediana AV1=5,6; mediana AV3=7,4; $p<0,05$, $r=-0,63$) e extensores de joelho (mediana AV1=17,6; mediana AV3=19,7; $p<0,05$, $r=-0,50$) na AV3 em comparação à AV1.

12 DISCUSSÃO

O registro longitudinal das 32 variáveis das crianças com CMT (estabilométricas, musculoesqueléticas e de desempenho motor), mostrou que um conjunto limitado delas foi capaz de evidenciar mudanças significativas decorrentes da doença, considerando o período de seguimento semestral e anual. Devido à sua progressão lenta, encontrar variáveis-resposta que se modificam em um curto espaço de tempo na CMT constitui uma das maiores dificuldades relatadas (BURNS et al., 2009; PAREYSON; SAVERI; PISCIOTTA, 2017; VERHAMME et al., 2009) e em adultos, a responsividade da maioria das variáveis comumente usadas é baixa (Piscosquito et al., 2015).

No que diz respeito à estabilidade postural, foco do presente estudo, quando crianças e adolescentes são analisadas em conjunto, não foi possível detectar alterações significativas ao longo do tempo do estudo nas variáveis estabilométricas. As análises conduzidas de modo independente no subgrupo de crianças (menores de 10 anos) e de adolescentes (maiores de 10 anos) possibilitaram verificar uma evolução do controle postural no primeiro subgrupo e uma manutenção no último. No subgrupo de crianças, o aumento da capacidade de controlar a postura em superfície rígida é expresso pelas reduções significativas na velocidade total e medio-lateral, nas condições olhos abertos/superfície rígida e olhos fechados/superfície rígida. Este achado não foi encontrado quando a informação proprioceptiva ficou imprecisa (superfície deformável).

Quanto às variáveis musculoesqueléticas, a análise semestral de crianças e adolescentes (grupo total, $n=12$) mostrou aumento do ângulo poplíteo, das forças musculares isométricas de eversores e extensores de quadril, enquanto a análise anual sinalizou aumento das forças musculares isométricas de inversores, eversores, dorsiflexores e extensores de quadril. Em contrapartida, o IPP e as variáveis de desempenho motor, com exceção do salto horizontal, não sofreram modificações em 6 meses e tampouco em 12 meses. Ao considerar a idade de 10 anos como limite para estabelecer dois subgrupos, foi possível detectar redução da amplitude de dorsiflexão no subgrupo de crianças e aumento da força muscular de certos grupos musculares (inversores, dorsiflexores e extensores do quadril) no subgrupo de adolescentes.

Um ponto comum aos dois subgrupos foi a manutenção dos valores das variáveis de desempenho. Na literatura, dados do quadro clínico geral obtidos da CMTPedS demonstram diferentes taxas de progressão da CMT que vão desde de 5% ao ano (BURNS et al., 2012) até 28% em 2 anos, dependendo do subtipo (CORNETT et al., 2017). Uma maior taxa de evolução da doença é encontrada na CMT2A (23% em 2 anos) quando comparada à CMT1A (12% em 2 ano), principalmente entre 3 e 10 anos de idade (CORNETT et al., 2017). Enquanto a manutenção do IPP parece ter retratado a lenta taxa de evolução da doença, a relativa estabilidade dos valores dos testes de desempenho foi interpretada como um sinal de evolução da doença, uma vez que no desenvolvimento motor típico, maturações somática, fisiológica e neuromuscular modificam o T10 (PEREIRA; RIBEIRO; ARAUJO, 2015), a distância do T6 (GEIGER et al., 2007) e o salto horizontal (FERNANDEZ-SANTOS et al., 2018), no sentido de aumento no desempenho.

Desta visão geral dos resultados do estudo, pode-se depreender pelo menos duas informações relevantes: uma acerca do tempo de seguimento e outra sobre as variáveis que refletem a progressão da doença na infância e adolescência. Se o objetivo é detectar mudanças no controle postural e nas condições musculoesqueléticas da CMT na infância e adolescência, reavaliações anuais parecem ser mais informativas que reavaliações semestrais. Quanto à estabilometria, baseada na denominada análise global, apenas a velocidade de oscilação do CP mostrou alterações significativas que podem auxiliar na compreensão da estabilidade postural da criança com CMT em um desenho longitudinal.

Os itens que se seguem apresentam uma abordagem detalhada das variáveis utilizadas no estudo e de seu significado na criança e adolescente com CMT.

12.1 Comportamento das variáveis estabilométricas

O uso da estabilometria tem sido desencorajado diante da baixa repetibilidade dos testes, devido à alta variância das medidas intra- e inter-sujeito (SOBERA; SYCZEWSKA, 2011). Porém, medidas obtidas em plataforma de força apresentam moderada e excelente confiabilidade teste-reteste em sistemas de avaliação de equilíbrio como Balance Master (GELDHOF et al., 2006) e na velocidade e distância percorrida pelo CP (BAROZZI et al., 2014b; LIN et al., 2008) de crianças saudáveis. Em crianças com CMT, a maturação do controle postural pode coexistir com a desmielinização

periférica e/ou lesão axonal, e uma baixa repetibilidade da estabilometria poderia mascarar mudanças do controle postural, mas este não parece ser o caso da variável velocidade de deslocamento do CP. Embora uma investigação sobre a confiabilidade das medidas estabilométricas em CMT não tenha sido conduzida neste estudo, a velocidade de oscilação do CP permitiu o registro longitudinal e quantitativo do controle postural em ortostatismo. A hipótese aventada no presente estudo era de encontrar aumento da área e da velocidade de oscilação do CP em crianças com CMT, indicando piora do controle postural ao longo do período de observação. Os dados obtidos em 6 e 12 meses de seguimento sustentaram parcialmente tal hipótese, com base na velocidade (especificamente a velocidade total e médio-lateral), na análise separada dos subgrupos, nos valores obtidos dos controles do Estudo 1 e do estudo de Barozzi et al. (2014). A estabilometria de todos os participantes analisada em conjunto não apresentou modificações no período de estudo, o que pode sinalizar estagnação no desenvolvimento do controle postural ou ser atribuído à característica não linear do desenvolvimento postural associado à presença de períodos de transição, nos quais o desempenho é variável (KIRSHENBAUM; RIACH; STARKES, 2001; RIVAL; CEYTE; OLIVIER, 2005). Quando crianças e adolescentes foram analisados separadamente, o seguimento anual evidenciou manutenção de todos os valores de estabilometria para o subgrupo adolescente e o oposto para o subgrupo de crianças. No subgrupo crianças, a velocidade total e médio-lateral decresceram entre a AV1 e AV3. Desta forma, a interpretação é que o controle postural permaneceu estável nos adolescentes e melhorou nas crianças. No subgrupo de crianças, os valores reduzidos de velocidade total e médio-lateral na AV3 quando comparados à AV1, especificamente nas condições olhos abertos/superfície rígida e olhos fechados/superfície rígida sugerem evolução na capacidade de controlar a postura ortostática apenas quando a informação somatossensorial está disponível. Do ponto de vista do desenvolvimento neuromotor, a velocidade de deslocamento do CP decresce à medida que a maturação ocorre e assim, tais achados do presente estudo estão alinhados aos da literatura (BAROZZI et al., 2014; RIACH; STARKES, 1994; RIVAL; CEYTE; OLIVIER, 2005), exceto pelo fato de não ter ocorrido em todas as condições de teste. Barozzi et al (2014) avaliaram 289 crianças típicas entre 6 e 14 anos e encontraram reduções na velocidade média do CP com o avanço das idades, em todas as condições de teste. Diferenças metodológicas dificultam comparações, porém, considerando valores normativos da velocidade total (BAROZZI et al., 2014), o subgrupo de crianças com

CMT do presente estudo apresentou valores elevados. Similarmente, a velocidade médio-lateral do subgrupo de crianças com CMT exibiu valores superiores àqueles encontrados em crianças típicas do Estudo 1. Isto sugere que, embora o comportamento das velocidades nos dados longitudinais seja compatível com o desenvolvimento típico do controle postural, elevadas magnitudes observadas no CMT em relação a crianças típicas revelam instabilidade postural. Quanto à velocidade antero-posterior, não houve mudança significativa, embora haja um consenso sobre sua maior susceptibilidade às mudanças na informação visual quando comparada à velocidade médio-lateral (BARELA; JEKA; CLARK, 2003; BONNET; RAY, 2011; DA SILVA; NADAL; INFANTOSI, 2012; SOZZI et al., 2011). Uma explicação para este achado pode estar na rigidez do tornozelo, confirmada pela presença de amplitude passiva limitada de dorsiflexão no subgrupo de crianças (item 4.2) e que culmina na restrição da oscilação do CP no plano sagital.

12.2 Comportamento das variáveis musculoesqueléticas, IPP e variáveis de desempenho

Conduzida com todos os participantes em um único grupo, a análise semestral, mostrou aumento no ângulo poplíteo, na força isométrica dos grupos musculares eversores de tornozelo, extensores do quadril, na distância do salto horizontal, enquanto a força isométrica dos grupos musculares extensores de joelho reduziu. Após 12 meses de seguimento, houve aumento na força muscular dos grupos inversores, eversores, dorsiflexores e extensores de joelho e manutenção da força muscular nos grupos flexores plantares e extensores de quadril. Na análise conduzida em 2 subgrupos independentes, destaca-se a perda da amplitude passiva de dorsiflexão nas crianças enquanto nos adolescentes houve ganho de força muscular isométrica em inversores, dorsiflexores e extensores de joelho. Com relação às forças musculares, vale ressaltar que a manutenção e/ou ausência de diferenças entre os valores de força muscular na amostra analisada constitui um resultado negativo, uma vez que se trata de participantes em desenvolvimento. Contudo, tais resultados estão em desacordo com o estudo de Kennedy et al (2017), no qual crianças com CMT apresentaram decréscimo da força muscular dos grupos eversores, inversores, dorsiflexores em 12 meses.

Em todas as análises (com e sem formação de subgrupos), a manutenção do IPP após 12 meses pode estar relacionada à lenta taxa de progressão da doença, sendo o

período de observação do presente estudo insuficiente para detectar mudanças significativas nesta variável. A distribuição do IPP conforme a idade dos participantes, mostra uma tendência de aumento da frequência de pés cavos após os 9 anos (Figura 16) que também foi observada nos participantes com CMT do Estudo 1. Em contraposição, crianças saudáveis têm alta prevalência de pés do tipo pronado (GIJON-NOGUERON et al., 2016; UDEN; SCHARFBILLIG; CAUSBY, 2017) e entre as idades de 6 e 8 anos, parece haver certa estabilidade na estrutura dos pés (GIJON-NOGUERON et al., 2016) que se encaminha para uma redução da pronação ao longo do crescimento (CARVALHO et al., 2017; GIJON-NOGUERON et al., 2016; REDMOND; CRANE; MENZ, 2008).

Contudo, a aplicação do IPP mostrou-se adequada para classificar a postura dos pés dos participantes com CMT, ainda que o período de seguimento tenha sido insuficiente para detectar mudanças. Na presente amostra, com participantes de 6 a 17 anos, 58% de casos apresentaram pés pronados, 42% supinados e nenhum pé neutro. Valores normativos para crianças espanholas apontam para o predomínio de pés neutros ao se observar as idades entre 6 e 11 anos (GIJON-NOGUERON et al., 2016). De modo similar, uma amostra de crianças brasileiras entre 10 a 14 anos (n=1364) também revelou predomínio de pés neutros (CARVALHO et al., 2017). Nas crianças e adolescentes com CMT, a presença de algum desalinhamento ficou evidente, seja na direção de pronação ou supinação excessivas, conforme mostra o IPP. Estudos nesta área produziram evidências de que as fraquezas, desequilíbrios musculares e encurtamentos distais precedem as deformidades nos pés, pois pacientes de 2 a 4 anos que ainda não apresentavam pés cavos já tinham fraqueza em grupos musculares dorsiflexores e encurtamentos de tríceps surais (BURNS et al., 2005; BURNS; RYAN; OUVRIER, 2009; ROSE; BURNS; NORTH, 2010).

A detecção de aumento significativo do salto horizontal entre AV1 e AV2, não foi considerada relevante pois, nesta variável, o número de dados obtidos foi reduzido (a medida não foi obtida de 2 participantes).

12.3 Limitações

A sensibilidade superficial e profunda dos participantes com CMT poderia auxiliar na compreensão dos fatores que levaram o subgrupo de crianças menores de 10 anos a melhorar o controle postural nas condições de superfície rígida, mas não sobre a

espuma, conforme indicaram as reduções na V_t e VML obtidas após 12 meses. Porém, dados confiáveis sobre a sensibilidade superficial e profunda são difíceis de se obter em crianças sem instrumentação específica (BLANKENBURG et al., 2010; DAHLINL et al., 2015; HILZ et al., 1998) e não foram coletados de forma sistemática para este estudo.

Outra limitação deste estudo diz respeito à verificação da confiabilidade e repetibilidade das medidas de avaliação, em especial, das estabilométricas. A alternativa foi considerar a literatura disponível no assunto (RUHE; FEJER; WALKER, 2010), uma vez que a maioria dos participantes do estudo residia em outra cidade e não apresentava disponibilidade de repetir os testes em um curto espaço de tempo.

Como na maioria dos estudos com doenças raras, a amostra aqui analisada é de conveniência e teve número restrito de participantes, na qual foram incluídos casos com idades e níveis de acometimento distintos. Na análise complementar, na qual 2 subgrupos foram criados (crianças $n=8$ e adolescentes $n=9$), o tamanho da amostra se torna crítico. Contudo, a classificação do “ r ” de Cohen, calculado para a maioria das variáveis foi igual ou superior a 0,50, denota que o tamanho do efeito variou de moderado a grande.

13 CONCLUSÕES

Este estudo permitiu verificar que o seguimento anual é o tempo mínimo suficiente para detectar a evolução da CMT em crianças e adolescentes, seja pela estagnação, redução ou aumento de certas medidas de desempenho motor e de postura. As deformidades estruturais dos pés constituem uma exceção, pois estas parecem necessitar de seguimento superior a 12 meses.

De um modo geral, a manutenção das medidas de desempenho e de equilíbrio foram interpretadas como resultados negativos, ou seja, uma evolução da doença. Quando crianças e adolescentes foram consideradas um único grupo, o controle postural se apresenta mantido em 6 ou 12 meses.

Ao analisar crianças e adolescentes como subgrupos distintos, comportamentos diferentes emergiram no seguimento anual: participantes maiores de 10 anos mantiveram seus desempenhos na estabilometria enquanto aqueles menores de 10 anos, aumentaram a capacidade de controlar a postura, expressos pelas reduções significativas na velocidade total e mediolateral do CP.

14 REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- AGOSTINI, V. et al. The role of central vision in posture: Postural sway adaptations in Stargardt patients. **Gait and Posture**, v. 43, p. 233–238, 2016.
- ANENS, E.; EMTNER, M.; HELLSTRÖM, K. Exploratory study of physical activity in persons with Charcot-Marie-Tooth disease. **Archives of Physical Medicine and Rehabilitation**, v. 96, n. 2, p. 260–268, 2015.
- APOSTLE, K. L.; SANGEORZAN, B. J. Anatomy of the Varus Foot and Ankle. **Foot and Ankle Clinics**, v. 17, n. 1, p. 1–11, 2012.
- BALDAN, A. M. S. et al. Effect of light touch on postural sway in individuals with balance problems: A systematic review. **Gait & Posture**, v. 40, n. 1, p. 1–10, maio 2014.
- BARATTO, L. et al. A new look at posturographic analysis in the clinical context: sway-density versus other parameterization techniques. **Motor control**, v. 6, n. 3, p. 246–270, 2002.
- BARELA, J. A.; JEKA, J. J.; CLARK, J. E. Postural control in children. **Experimental Brain Research**, v. 150, n. 4, p. 434–442, 2003.
- BAROZZI, S. et al. Reliability of postural control measures in children and young adolescents. **European Archives of Oto-Rhino-Laryngology**, v. 271, n. 7, p. 2069–2077, 2014.
- BERCIANO, J. et al. New insights into the pathophysiology of pes cavus in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A duplication. **Journal of neurology**, v. 258, n. 9, p. 1594–602, set. 2011.
- BERENCSI, A.; ISHIHARA, M.; IMANAKA, K. The functional role of central and peripheral vision in the control of posture. **Human Movement Science**, v. 24, n. 5–6, p. 689–709, 2005.
- BERGIN, P. S. et al. Body sway and vibration perception thresholds in normal aging and in patients with polyneuropathy. **Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry**, v. 58, n. 3, p. 335–340, 1 mar. 1995.
- BILLOT, M. et al. Reduced plantar sole sensitivity induces balance control modifications to compensate ankle tendon vibration and vision deprivation. **Journal of Electromyography and Kinesiology**, v. 25, n. 1, p. 155–160, 2015.
- BLANKENBURG, M. et al. Reference values for quantitative sensory testing in children and adolescents: Developmental and gender differences of somatosensory perception. **Pain**, v. 149, n. 1, p. 76–88, 2010.
- BONNET, C. T. et al. The contribution of body weight distribution and center of pressure location in the control of mediolateral stance. **Journal of Biomechanics**, v. 47, n. 7, p. 1603–1608, 2014.
- BONNET, C. T.; LEPEUT, M. Proximal Postural Control Mechanisms May Be Exaggeratedly Adopted by Individuals With Peripheral Deficiencies: A Review. **Journal of Motor Behavior**, v. 43, n. 4, p. 319–328, jul. 2011.

- BONNET, C. T.; RAY, C. Peripheral neuropathy may not be the only fundamental reason explaining increased sway in diabetic individuals. **Clinical Biomechanics**, v. 26, n. 7, p. 699–706, 2011.
- BRAATHEN, G. J. et al. Genetic epidemiology of Charcot-Marie-Tooth in the general population. **European journal of neurology : the official journal of the European Federation of Neurological Societies**, v. 18, n. 1, p. 39–48, jan. 2011.
- BUCCI, M. P. et al. Discriminant validity of spatial and temporal postural index in children with neurodevelopmental disorders. **International Journal of Developmental Neuroscience**, v. 61, n. April, p. 51–57, 2017.
- BURNS, J. et al. The effect of pes cavus on foot pain and plantar pressure. **Clinical Biomechanics**, v. 20, n. 9, p. 877–882, 2005a.
- BURNS, J. et al. Quantification of Muscle Strength and Imbalance in Neurogenic Pes Cavus, Compared to Health Controls, Using Hand-Held Dynamometry. **Foot & Ankle International**.v.26, p.540-544, 2005b.
- BURNS, J. et al. Ascorbic acid for Charcot-Marie-Tooth disease type 1A in children: a randomised, double-blind, placebo-controlled, safety and efficacy trial. **The Lancet Neurology**, v. 8, n. 6, p. 537–544, 2009.
- BURNS, J. et al. Validation of the Charcot – Marie – Tooth Disease Pediatric Scale as an Outcome Measure of Disability. **Annals of Neurology**. v.71 n.5, p.642-652, 2012.
- BURNS, J. et al. Transitioning outcome measures : relationship between the CMTPedS and CMTNSv2 in children , adolescents , and young adults with Charcot-Marie-Tooth disease. v. 180, p. 177–180, 2013.
- BURNS, J.; RAYMOND, J.; OUVRIER, R. Feasibility of foot and ankle strength training in childhood Charcot-Marie-Tooth disease. **Neuromuscular disorders : NMD**, v. 19, n. 12, p. 818–21, dez. 2009.
- BURNS, J.; RYAN, M. M.; OUVRIER, R. A. Evolution of foot and ankle manifestations in children with CMT1A. **Muscle & nerve**, v. 39, n. 2, p. 158–66, fev. 2009.
- CABEZA-RUIZ, R. et al. Time and frequency analysis of the static balance in young adults with Down syndrome. **Gait & Posture**, v. 33, n. 1, p. 23–28, 2011.
- CARROLL, K. et al. Falls in children and adolescents with Charcot-Marie-Tooth disease and typically developing children: a six month prospective study. **Neuromuscular Disorders**, v. 27, p. S147, 2017.
- CARVALHO, B. K. G. et al. The influence of gender and body mass index on the FPI-6 evaluated foot posture of 10- to 14-year-old school children in São Paulo, Brazil: A cross-sectional study. **Journal of Foot and Ankle Research**, v. 10, n. 1, p. 1–7, 2017.

- CASTRO-PINERO J. et al. Percentile Values for Muscular Strength Field Tests in Children Aged 6 to 17 Years: Influence of Weight Status. **Journal of Strength Conditioning Research** 23: 2295-2310, 2009.
- CATTANEO, D. et al. Stabilometric assessment of context dependent balance recovery in persons with multiple sclerosis: a randomized controlled study. **Journal of NeuroEngineering and Rehabilitation**, v. 11, n. 1, p. 100, 2014.
- CHERNG, R. J.; LEE, H. Y.; SU, F. C. Frequency spectral characteristics of standing balance in children and young adults. **Medical Engineering and Physics**, v. 25, n. 6, p. 509–515, 2003.
- CHIARI, L.; ROCCHI, L.; CAPPELLO, A. Stabilometric parameters are affected by anthropometry and foot placement. **Clinical Biomechanics**, v. 17, n. 9–10, p. 666–677, 2002.
- CIMBIZ, A.; CAKIR, O. Evaluation of balance and physical fitness in diabetic neuropathic patients. **Journal of Diabetes and its Complications**, v. 19, n. 3, p. 160–164, 2005.
- CORNETT, K. M. D. et al. Phenotypic Variability of Childhood Charcot-Marie-Tooth Disease. **JAMA Neurology**, v. 73, n. 6, p. 645, 2016.
- CORNETT, K. M. D. et al. Natural history of Charcot-Marie-Tooth disease during childhood. **Annals of Neurology**, v. 82, n. 3, p. 353–359, 2017.
- CREATH, R. A et al. The role of vestibular and somatosensory systems in intersegmental control of upright stance. **J Vestib Res.**, v. 18, n. 1, p. 39–49, 2008.
- CUISINIER, R. et al. Reweighting of sensory inputs to control quiet standing in children from 7 to 11 and in adults. **PLoS ONE**, v. 6, n. 5, 2011.
- CULLEN, K. E. The vestibular system: Multimodal integration and encoding of self-motion for motor control. **Trends in Neurosciences**, v. 35, n. 3, p. 185–196, 2012.
- DA SILVA, P. J. G.; NADAL, J.; INFANTOSI, A. F. C. Investigating the center of pressure velocity Romberg s quotient for assessing the visual role on the body sway. **Revista Brasileira de Engenharia Biomédica**, v. 28, n. 4, p. 319–326, 2012.
- DAHLIN, L. B. et al. Vibrotactile perception in finger pulps and in the sole of the foot in healthy subjects among children or adolescents. **PLoS ONE**, v. 10, n. 4, p. 1–14, 2015.
- DE ARAÚJO, P. P. et al. Stabilometric parameters analysis in children with visual disorder. **International Archives of Medicine**, v. 7, n. 1, p. 1, 2014.
- DE OLIVEIRA, J. M. Statokinesigram normalization method. **Behavior Research Methods**, v. 49, n. 1, p. 310–317, 2017.
- DEGANI, A. M. et al. The effects of mild traumatic brain injury on postural control. **Brain Injury**, v. 31, n. 1, p. 49–56, 2017.
- DICK, J.P. THOMAS, P.K. Peripheral neuropathy. Philadelphia: Elsevier, 2005.
- DICKSTEIN, R.; PETERKA, R. J.; HORAK, F. B. Effects of light fingertip touch on postural responses in subjects with diabetic neuropathy. **Journal of Neurology Neurosurgery and**

Psychiatry, v. 74, n. 5, p. 620–626, 2003.

DUARTE, M.; FREITAS, S. M. S. F. Revision of posturography based on force plate for balance evaluation. v. 14, n. June, 2010a.

ESCOLAR, D. M. et al. Clinical evaluator reliability for quantitative and manual muscle testing measures of strength in children. **Muscle & nerve**, v. 24, n. 6, p. 787–93, jun. 2001.

EVANS, A. M.; ROME, K.; PEET, L. The foot posture index , ankle lunge test , Beighton scale and the lower limb assessment score in healthy children : a reliability study. **Journal of Foot and Ankle Research**, v. 5, n. 1, p. 1, 2012.

FERNANDEZ-SANTOS, J. R. et al. Kinematic analysis of the standing long jump in children 6- to 12-years-old. **Measurement in Physical Education and Exercise Science**, v. 22, n. 1, p. 70–78, 2018.

FITZPATRICK, R.; MCCLOSKEY, D. I. Proprioceptive, visual and vestibular thresholds for the perception of sway during standing in humans. **The Journal of Physiology**, v. 478, n. 1, p. 173–186, 1994.

GAGE, W. H. et al. Kinematic and kinetic validity of the inverted pendulum model in quiet standing. **Gait and Posture**, v. 19, n. 2, p. 124–132, 2004.

GAGEY, P. M.; WEBER, B. Study of intra-subject random variations of stabilometric parameters. **Medical and Biological Engineering and Computing**, v. 48, n. 8, p. 833–835, 2010.

GEIGER, R. et al. Six-minute walk test in children and adolescents. **The Journal of pediatrics**, v. 150, n. 4, p. 395–9, 399–2, 2007.

GIJON-NOGUERON, G. et al. Establishing normative foot posture index values for the paediatric population: a cross-sectional study. **Journal of Foot and Ankle Research**, v. 9, n. 1, p. 24, 2016.

GOULEME, N. et al. Spatial and temporal postural analysis: A developmental study in healthy children. **International Journal of Developmental Neuroscience**, v. 38, p. 169–177, 2014.

GOULÈME, N. et al. Spatial and temporal analysis of postural control in children with high functioning Autism Spectrum Disorder. **Research in Autism Spectrum Disorders**, v. 40, n. May, p. 13–23, 2017.

GREY, M. J. et al. Ankle extensor proprioceptors contribute to the enhancement of the soleus EMG during the stance phase of human walking. **Canadian Journal of Physiology and Pharmacology**, v. 82., n. 8-9, p. 610–616, 2004.

GREY, M. J. et al. Positive force feedback in human walking..**The Journal of Physiology**. v. 1, p. 99–105, 2007.

GUILLEBASTRE, B.; CALMELS, P.; ROUGIER, P. Effects of muscular deficiency on postural and gait capacities in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. **Journal of rehabilitation medicine**, v. 45, n. 3, p. 314–7, 6 mar. 2013.

HÉBERT, L. J. et al. Isometric Muscle Strength in Youth Assessed by Hand-held Dynamometry.

Pediatric Physical Therapy, v. 23, n. 3, p. 289–299, 2011.

HERDMAN, S. J. Reabilitação vestibular. 1ª Ed. Manole, p. 25-51 2002.

HERRERA-RANGEL, A. et al. The Influence of Peripheral Neuropathy , Gender , and Obesity on the Postural Stability of Patients with Type 2 Diabetes Mellitus. **Journal of Diabetes Research**. v. 2014, p. 7, 2014.

HERTEL, J.; OLMSTED-KRAMER, L. C. Deficits in time-to-boundary measures of postural control with chronic ankle instability. **Gait and Posture**, v. 25, n. 1, p. 33–39, 2007.

HILZ, M. J. et al. Normative values of vibratory perception in 530 children , juveniles and adults aged 3 – 79 years. v. 159, p. 219–225, 1998.

HOF, A. L. Scaling gait data to body size. **Gait and Posture**, v. 4, p. 222-223, 1996.

HORAK, F. B.; KLUZIK, J.; HLAVACKA, F. Velocity dependence of vestibular information for postural control on tilting surfaces. **Journal of Neurophysiology**, v. 116, n. 3, p. 1468–1479, 2016.

HORAK, F. B.; NASHNER, L. M. Central programming of postural movements: adaptation to altered support-surface configurations. **Journal of neurophysiology**, v. 55, n. 6, p. 1369–1381, 1986.

HSU, Y. S.; KUAN, C. C.; YOUNG, Y. H. Assessing the development of balance function in children using stabilometry. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, v. 73, n. 5, p. 737–740, 2009.

INGLIS, J. T.; MACPHERSON, J. M. Bilateral labyrinthectomy in the cat: effects on the postural response to translation. **Journal of neurophysiology**, v. 73, n. 3, p. 1181–91, 1995.

JANCOVÁ, J. Measuring the balance control system--review. **Acta medica (Hradec Kralove) / Universitas Carolina, Facultas Medica Hradec Kralove**, v. 51, n. 3, p. 129–137, 2008.

JÁUREGUI-RENAUD, K. Postural Balance and Peripheral Neuropathy. [s.d.].

KARS, H. J. et al. The Effect of Reduced Somatosensation on Standing Balance: A Systematic Review The Effect of Reduced Somatosensation on Standing Balance: A Systematic Review Kars. **Journal of Diabetes Science and Technology J Diabetes Sci Technol J Diabetes Sci Technol**, v. 33, n. 4, p. 931–943, 2009.

KAYA, P. et al. Effect of muscle weakness distribution on balance in neuromuscular disease. **Pediatrics International**, v. 57, n. 1, p. 92–97, fev. 2015.

KENNEDY, R. et al. Deterioration in gait and functional ambulation in children and adolescents with Charcot–Marie–Tooth disease over 12 months. **Neuromuscular Disorders**, v. 27, n. 7, p. 658–666, 2017.

KIRSHENBAUM, N.; RIACH, C. L.; STARKES, J. L. Non-linear development of postural control and strategy use in young children: A longitudinal study. **Experimental Brain Research**,

v. 140, n. 4, p. 420–431, 2001.

KOBESOVA, A. et al. Evaluation of muscle strength and manual dexterity in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. **Journal of Hand Therapy**, v. 29, n. 1, p. 66–72, 2016.

KUNOVSKY, D. et al. Handwriting difficulties of children with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. **Journal of the Peripheral Nervous System**, v. 22, n. 1, p. 34–38, 2017.

LACOUR, M.; BERNARD-DEMANZE, L.; DUMITRESCU, M. Posture control, aging, and attention resources: Models and posture-analysis methods. **Neurophysiologie Clinique**, v. 38, n. 6, p. 411–421, 2008.

LAURÁ, M. et al. Prevalence and orthopedic management of foot and ankle deformities in Charcot-Marie-Tooth disease. **Muscle and Nerve**, 2017.

LAURÁ, M. et al. Prevalence and orthopedic management of foot and ankle deformities in Charcot-Marie-Tooth disease. **Muscle and Nerve**, v. 57, n. 2, p. 255–259, 2018.

LEE, J. S. et al. Correlation of foot posture index with plantar pressure and radiographic measurements in pediatric flatfoot. **Annals of Rehabilitation Medicine**, v. 39, n. 1, p. 10–17, 2015.

LENCIONI, T. et al. Postural stabilization and balance assessment in Charcot-Marie-Tooth 1A subjects. **Gait and Posture**, v. 40, n. 4, p. 481–486, 2014.

LENCIONI, T. et al. The influence of somatosensory and muscular deficits on postural stabilization: Insights from an instrumented analysis of subjects affected by different types of Charcot-Marie-Tooth disease. **Neuromuscular Disorders**, v. 25, n. 8, p. 640–645, 2015.

LIN, D. et al. Reliability of COP-based postural sway measures and age-related differences. **Gait and Posture**, v. 28, n. 2, p. 337–342, 2008.

LORAM, I. Postural control and sensorimotor integration. **Grieve's Modern Musculoskeletal Physiotherapy**, 2015.

LUNDY-EKMAN, L. Neurociência: Fundamentos para a reabilitação. 3ª Ed. Elsevier, p. 444, 2008.

MATOS, M. R. DE; MATOS, C. P. G. DE; OLIVEIRA, C. S. Equilíbrio estático da criança com baixa visão por meio de parâmetros estabilométricos. **Fisioterapia em Movimento**, v. 23, n. 3, p. 361–369, 2010.

MATTIELLO-SVERZUT A, BAPTISTA CRJA, CALORI P, GARCIA B, .MARQUES JR.W. G.P.328 - Stabilometric findings in children and adolescent with Charcot-Marie-Tooth disease. **Neuromuscular disorders : NMD**, v. 25, n. suppl 2, p. Page S284, 2015.

MAURER, C. et al. Human balance control during cutaneous stimulation of the plantar soles. **Neuroscience Letters**, v. 302, n. 1, p. 45–48, 2001.

MAZZARO, N. et al. Lack of on-going adaptations in the soleus muscle activity during walking in patients affected by large-fiber neuropathy. **Journal of neurophysiology**, v. 93, n. 6, p. 3075–

85, jun. 2005.

MCKEON, P.; HERTEL, J. A. Y. Diminished plantar cutaneous sensation and postural control. **Perceptual and Motor Skill**, v. 104, p. 56–66, 2007.

MENOTTI, F. et al. Amount and intensity of daily living activities in Charcot-Marie-Tooth 1A patients. **Brain and behavior**, v. 4, n. 1, p. 14–20, jan. 2014.

MICHAELSEN, S. M.; MONTEIRO, V. C. Adaptação cultural e análise da confiabilidade da versão brasileira da Escala de Equilíbrio Pediátrica (EEP). v. 16, n. 3, 2012.

MIYAMOTO, S. T. et al. Brazilian version of the Berg balance scale. **Brazilian Journal of Medical and Biological Research**, v. 37, n. 9, p. 1411–1421, set. 2004.

MONTI BRAGADIN, M. et al. Tinetti and Berg balance scales correlate with disability in hereditary peripheral neuropathies: a preliminary study. **European journal of physical and rehabilitation medicine**, v. 51, n. 4, p. 423–427, 2015.

MORIMOTO, A. et al. Association between symptoms of bilateral numbness and/or paresthesia in the feet and postural instability in Japanese patients with diabetes. **Diabetology International**, v. 7, n. 1, p. 69–76, 2016.

MORRISON, S. C.; FERRARI, J. Inter-rater reliability of the Foot Posture Index (FPI-6) in the assessment of the paediatric foot. v. 5, p. 1–5, 2009.

MÜLLER, S. et al. Static and dynamic foot characteristics in children aged 1-13 years: A cross-sectional study. **Gait and Posture**, v. 35, n. 3, p. 389–394, 2012.

MUSTAPA, A. et al. Postural Control and Gait Performance in the Diabetic Peripheral Neuropathy: A Systematic Review. **Biomed Res. Int.**, v. 2016, p. 9305025, 2016.

NARDONE A, SCHIEPPATI M. Group II spindle fibres and afferent control of stance. Clues from diabetic neuropathy. **Clin Neurophysiol.**;115:779–89. 2004.

NARDONE, A. et al. Loss of large-diameter spindle afferent fibres is not detrimental to the control of body sway during upright stance: evidence from neuropathy. **Experimental Brain Research**, v. 135, n. 2, p. 155–162, nov. 2000.

NARDONE, A. et al. Clinical Neurophysiology Afferent control of walking : Are there distinct deficits associated to loss of fibres of different diameter ? **Clinical Neurophysiology**, v. 125, n. 2, p. 327–335, 2014.

NARDONE, A.; GRASSO, M.; SCHIEPPATI, M. Balance control in peripheral neuropathy: are patients equally unstable under static and dynamic conditions? **Gait & posture**, v. 23, n. 3, p. 364–73, abr. 2006.

OBA, N. et al. Difference in postural control during quiet standing between young children and adults: Assessment with center of mass acceleration. **PLoS ONE**, v. 10, n. 10, p. 1–11, 2015.

ONODERA, A. N. et al. What is the best method for child longitudinal plantar arch assessment and when does arch maturation occur? **Foot**, v. 18, n. 3, p. 142–149, 2008.

- PAILLARD, T.; NOÉ, F. Techniques and Methods for Testing the Postural Function in Healthy and Pathological Subjects. **BioMed Research International**, v. 2015, 2015.
- PAREYSON, D.; MARCHESI, C. Diagnosis, natural history, and management of Charcot-Marie-Tooth disease. **The Lancet. Neurology**, v. 8, n. 7, p. 654–67, jul. 2009.
- PAREYSON, D.; SAVERI, P.; PISCIOTTA, C. New developments in Charcot–Marie–Tooth neuropathy and related diseases. **Current Opinion in Neurology**, p. 1, 2017.
- PATEL, M. et al. The effect of foam surface properties on postural stability assessment while standing. **Gait and Posture**, v. 28, n. 4, p. 649–656, 2008.
- PATEL, M. et al. Foam posturography: Standing on foam is not equivalent to standing with decreased rapidly adapting mechanoreceptive sensation. **Experimental Brain Research**, v. 208, n. 4, p. 519–527, 2011.
- PEREIRA, A. C.; RIBEIRO, M. G.; ARAUJO, A. P. DE Q. C. Timed motor function tests capacity in healthy children. **Archives of disease in childhood**, p. 147–151, 2015.
- PETERKA, R. J. Sensorimotor integration in human postural control. **Journal of Neurophysiology**, 88, 1097–1118, 2002.
- PETERKA, R. J. et al. Dynamic Regulation of Sensorimotor Integration in Human Postural Control. p. 410–423, 2010.
- POLLOCK, A S. et al. What is balance? **Clinical rehabilitation**, v. 14, n. 4, p. 402–406, 2000.
- PRIETO, T. E. et al. Measures of postural steadiness: Differences between healthy young and elderly adults. **IEEE Transactions on Biomedical Engineering**, v. 43, n. 9, p. 956–966, 1996.
- RAYMAKERS, J. A.; SAMSON, M. M.; VERHAAR, H. J. J. The assessment of body sway and the choice of the stability parameter(s). **Gait and Posture**, v. 21, n. 1, p. 48–58, 2005.
- REDMOND, A. C.; CRANE, Y. Z.; MENZ, H. B. **Journal of Foot and Ankle Research**. Normative values for the Foot Posture Index. v. 9, p. 1–9, 2008.
- REDMOND, A. C.; CROSBIE, J.; OUVRIER, R. A. Development and validation of a novel rating system for scoring standing foot posture : The Foot Posture Index. **Clinical Biomechanics**. v. 21, p. 89–98, 2006.
- REILLY, M. M. et al. Charcot-Marie-Tooth disease. **Journal of the Peripheral Nervous System**, v. 16, p. 1–14, 2011.
- RESNICK, H. E. et al. Independent effects of peripheral nerve dysfunction on lower-extremity physical function in old age: the Women’s Health and Aging Study. **Diabetes Care**, v. 23, n. 11, p. 1642–1647, nov. 2000.
- RIACH, C.; STARKES, J. Stability limits of quiet standing postural control in children and adults. **Gait & Posture**, v. 1, n. 2, p. 105–111, 1993.
- RIACH, C.; STARKES, J. Velocity of centre of pressure excursions as an indicator of postural

- control systems in children. **Gait and Posture**, v. 2, n. 3, p. 167–172, 1994.
- RIGOLDI, C. et al. Postural control in children, teenagers and adults with Down syndrome. **Research in Developmental Disabilities**, v. 32, n. 1, p. 170–175, 2011.
- RIVAL, C.; CEYTE, H.; OLIVIER, I. Developmental changes of static standing balance in children. **Neuroscience Letters**, v. 376, n. 2, p. 133–136, 2005.
- ROBERTSON, R. J. et al. Validation of the children's OMNI-resistance exercise scale of perceived exertion. **Medicine and Science in Sports and Exercise**, v. 37, n. 5, p. 819–826, 2005.
- ROCCHI, L.; CHIARI, L.; CAPPELLO, A. Feature selection of stabilometric parameters based on principal component analysis. v. 42, n. September 2003, 2004.
- ROCCHI, M.; SISTI, D.; DITROILO, M. The misuse of the confidence ellipse in evaluating statokinesigram. **Ital J Sport**, v. 12, n. January, p. 169–172, 2005.
- ROSE, K. J. et al. Correlates of functional ankle instability in children and adolescents with Charcot-Marie-Tooth disease. **Journal of Foot and Ankle Research**, v. 8, n. 1, p. 61, 2015.
- ROSE, K. J.; BURNS, J.; NORTH, K. N. Factors Associated With Foot and Ankle Strength in Healthy Preschool-Age Children and Age-Matched Cases of Charcot-Marie-Tooth Disease Type 1A. **Journal of Child Neurology**, v. 25, n. 4, p. 463–468, 2010.
- ROSENBAUM, A. J.; PHILLIPS, N. The Cavus Foot. **Medical Clinics of NA**, v. 98, n. 2, p. 301–312, 2014.
- RUHE, A.; FEJER, R.; WALKER, B. The test-retest reliability of centre of pressure measures in bipedal static task conditions - A systematic review of the literature. **Gait and Posture**, v. 32, n. 4, p. 436–445, 2010.
- SARIPALLE, S. K. et al. Classification of body movements based on posturographic data. **Human Movement Science**, v. 33, n. 1, p. 238–250, 2014.
- SCOPPA, F. et al. Gait & Posture Clinical stabilometry standardization Basic definitions – Acquisition interval – Sampling frequency. **Gait & Posture**, p. 9–11, 2012.
- SHY, M. E. et al. Neuropathy progression in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. **Neurology**, v. 70, n. 5, p. 378–383, 2008.
- SILVA, T. R. et al. Balance and muscle power of children with Charcot-Marie-Tooth. **Brazilian Journal of Physical Therapy**, v. 18, n. 4, p. 334–342, 2014.
- SINGH, N. B. et al. The spectral content of postural sway during quiet stance: Influences of age, vision and somatosensory inputs. **Journal of Electromyography and Kinesiology**, v. 22, n. 1, p. 131–136, 2012.
- SOBERA, M.; SYCZEWSKA, M. Neuroscience Letters Posture control development in children aged 2 – 7 years old, based on the changes of repeatability of the stability indices. v. 491, p. 13–17, 2011.
- SOLARI, A. et al. Reliability of clinical outcome measures in Charcot-Marie-Tooth disease.

Neuromuscular Disorders, v. 18, n. 1, p. 19–26, 2008.

SOUCIE, J. M. et al. Range of motion measurements: Reference values and a database for comparison studies. **Haemophilia**, v. 17, n. 3, p. 500–507, 2011.

SOZZI, S. et al. Sensori-motor integration during stance: Time adaptation of control mechanisms on adding or removing vision. **Human Movement Science**, v. 30, n. 2, p. 172–189, 2011.

STRATFORD, P. W.; BALSOR, B. E. A Comparison of Make and Break Tests Using a Hand-Held Dynamometer and the Kin-Com. **Journal of Orthopaedic & Sports Physical Therapy**, v. 19, n. 1, p. 28–32, 1994.

TANIGUCHI, J. B. et al. Quality of life in patients with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v. 71, n. 6, p. 392–396, 2013.

TOZZA, S. et al. Postural instability in Charcot-Marie-Tooth 1A disease. **Gait and Posture**, v. 49, p. 353–357, 2016.

TSAL, L.-C. et al. Comparison of Different Structural Foot Types for Measures of Standing Postural Control. **Journal of Orthopaedic & Sports Physical Therapy**, v. 36, n. 12, p. 942–953, 2006.

UDEN, H.; SCHARFBILLIG, R.; CAUSBY, R. The typically developing paediatric foot: how flat should it be? A systematic review. **Journal of Foot and Ankle Research**, v. 10, n. 1, p. 37, 2017.

VAN DER LINDEN, M. H. et al. Postural instability in Charcot-Marie-Tooth type 1A patients is strongly associated with reduced somatosensation. **Gait & posture**, v. 31, n. 4, p. 483–8, abr. 2010.

VAN DEURSEN, R. W. M.; SIMONEAU, G. G. Foot and Ankle Sensory Neuropathy, Proprioception, and Postural Stability. **Journal of Orthopaedic & Sports Physical Therapy**, v. 29, n. 12, p. 718–726, 1999.

VERHAMME, C. et al. The natural history of Charcot-Marie-Tooth type 1A in adults: A 5-year follow-up study. **Brain**, v. 132, n. 12, p. 3252–3262, 2009.

VIDELER, A. J. et al. Hand strength and fatigue in patients with hereditary motor and sensory neuropathy (types I and II). **Archives of Physical Medicine and Rehabilitation**, v. 83, n. 9, p. 1274–1278, 2002.

VIDELER, A. J.; BEELEN, A.; NOLLET, F. Verifying the hypothesis of overwork weakness in Charcot-Marie-Tooth. **Journal of rehabilitation medicine**, v. 42, n. 4, p. 380; author reply 380–1, abr. 2010.

VIEIRA, T. DE M. M.; OLIVEIRA, L. F. DE; NADAL, J. An overview of age-related changes in postural control during quiet standing tasks using classical and modern stabilometric descriptors. **Journal of Electromyography and Kinesiology**, v. 19, n. 6, p. e513–e519, 2009a.

VIEIRA, T. M. M.; OLIVEIRA, L. F.; NADAL, J. Estimation procedures affect the center of

pressure frequency analysis. **Brazilian Journal of Medical and Biological Research**, v. 42, n. 7, p. 665–673, 2009b.

VILLARROYA, M. A. et al. Static standing balance in adolescents with Down syndrome. **Research in Developmental Disabilities**, v. 33, n. 4, p. 1294–1300, 2012.

VINCI, P. Lower limb manual muscle testing in the early stages of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. v. 21, n. 3, p. 159–163, 2006.

VINCI, P. et al. Lower limb manual muscle testing in the early stages of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. **Functional neurology**, v. 21, n. 3, p. 159–63, 2006.

WASEDA, A. et al. Standard growth of the foot arch in childhood and adolescence-Derived from the measurement results of 10,155 children. **Foot and Ankle Surgery**, v. 20, n. 3, p. 208–214, 2014.

WATSON, M. J. Refining the Ten-metre Walking Test for Use with Neurologically Impaired People. **Physiotherapy**, v. 88, n. 7, p. 386–397, jul. 2002.

WESTCOTT, S. L.; LOWES, L. P.; RICHARDSON, P. K. Evaluation of Postural Stability in Children: Current Theories and Assessment Tools. **Physical Therapy**, v. 77, n. 6, p. 629–645, 1997.

WINTER, D. Human balance and posture control during standing and walking. **Gait & Posture**, v. 3, n. 4, p. 193–214, dez. 1995.

WOOLLACOTT, M. H.; SHUMWAY-COOK, A. Changes in posture control across the life span--a systems approach. **Physical Therapy**, v. 70, n. 12, p. 799–807, 1990.

YI, Y.; PARK, S. Effect of reduced cutaneous cues on motion perception and postural control. **Experimental Brain Research**, v. 195, n. 3, p. 361–369, 2009.

YIU, E. M. et al. Neurophysiologic abnormalities in children with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. **Journal of the Peripheral Nervous System**, v. 241, p. 236–241, 2008.

ZHANG, S.; LI, L. The differential effects of foot sole sensory on plantar pressure distribution between balance and gait. **Gait & posture**, v. 37, n. 4, p. 532–5, abr. 2013.

ANEXO A

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO
**PROGRAMA DE PÓS GRADUAÇÃO EM REABILITAÇÃO E
DESEMPENHO FUNCIONAL**

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

O seu filho (a) está sendo convidado a participar, como voluntário, do estudo **Interação dos fatores musculoesqueléticos com o equilíbrio e o desempenho na marcha de crianças e adolescentes com neuropatia sensorial e motora hereditária (CMT)**, coordenado pela Profa. Dra. Ana Claudia Mattiello-Sverzut e desenvolvido por Cyntia Rogean de Jesus Alves de Baptista com a colaboração da fisioterapeuta Adriana H. do Nascimento-Elias, graduandas Paula Calori Domingues e Beatriz Garcia, vinculadas à Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, curso de Fisioterapia

Este estudo tem como **objetivo** realizar um registro ao longo do tempo da força, flexibilidade, sensibilidade, equilíbrio e o andar de crianças e adolescentes com doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) atendidos no Ambulatório de CMT do Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto.

Se você e seu (sua) filho(a) aceitarem participar deste estudo, serão agendadas 3 visitas intercaladas por um período de 6 meses para realização das seguintes avaliações:

- A. avaliação da força muscular (MRC) específica dos músculos do tornozelo, do joelho e do quadril, utilizando um aparelho chamado dinamômetro Hand-Held (Lafayette Instrument, Lafayette, UK). Três contrações de 5 segundos intercaladas por pausas de 20 segundos serão obtidas em ambas pernas. Este procedimento dificilmente gera algum desconforto ou sensação de cansaço, pois é rápido e possui intervalos entre as contrações.
- B. avaliação da amplitude de movimento passiva da articulação do tornozelo. Neste teste, o avaliador vai usar uma espécie de régua (goniômetro) enquanto posiciona as pernas de seu filho (a) para testar a mobilidade máxima em várias direções. Este procedimento não apresenta risco ou desconforto em sua realização.
- C. Avaliação da sensibilidade. Será testada a capacidade de seu filho (a) perceber uma vibração nos pés. Ele permanecerá deitado, de olhos fechados e o avaliador vai encostar um aparelho que vibra (diapasão) sobre pontos específicos dos pés. Seu filho (a) será orientado (a) a relatar quando deixar de detectar o estímulo

Projeto: Interação dos fatores musculoesqueléticos com o equilíbrio e o desempenho na marcha de crianças e adolescentes com neuropatia sensorial e motora hereditária (NSMH)
TCLE versão 2, 22/12/2014.

de vibração. Neste momento, será registrado o número indicado na escala do equipamento. Este procedimento não ocasiona dor, mas sim uma sensação de vibração, que para algumas pessoas pode ser interpretada como uma sensação desconfortável.

- D. registro dos deslocamentos do centro de pressão pela plataforma de força. É uma avaliação da capacidade de seu filho (a) de ficar equilibrado (a) durante as seguintes tarefas na posição em pé: ficar equilibrado com os pés juntos, levantar rapidamente uma bola acima da cabeça; ficar equilibrado sobre um bloco de espuma e ficar equilibrado sobre um bloco de espuma enquanto levanta rapidamente uma bola acima da cabeça. Todas as tarefas são executadas de olhos abertos e fechados, com 3 tentativas de 30 segundos em cada condição, perfazem um total de 24 tentativas. Este procedimento apresenta risco mínimo em sua realização. Pode haver desequilíbrio do corpo ao tentar manter as posturas de teste. Para evitar queda, o participante usará um cinto de segurança e/ou terá auxílio dos pesquisadores fornecendo apoio para os braços.
- E. Avaliação funcional do equilíbrio com Escala de Equilíbrio de Pediátrica. Neste item, seu (sua) filho (a) irá realizar 14 tarefas de equilíbrio, tais como ficar sobre um pé, apanhar objeto no chão, alternar os pés em um degrau rapidamente. Este procedimento apresenta risco ou desconforto mínimos de desequilíbrio e queda em sua realização, de forma semelhante à descrição do teste anterior.
- F. Índice Postural do Pé. Neste item o avaliador vai palpar e fotografar os pés de seu filho (a), medir distâncias entre saliências ósseas com uma espécie de régua (goniometro). Este procedimento não apresenta risco ou desconforto em sua realização.
- G. Teste de caminhada de 6 minutos. Neste teste, seu filho (a) será incentivado (a) a caminhar por 6 minutos e a pressão arterial, os batimentos cardíacos, a oxigenação do sangue e a distância percorrida serão monitorados. Neste procedimento, o participante pode apresentar risco de desconforto e sensação de cansaço.
- H. Teste dos 10 metros. Seu filho (a) será instruído (a) a percorrer a distância estipulada de duas formas: andando em velocidade natural e correndo. Este procedimento apresenta risco mínimo de desconforto em sua realização, podendo haver queixa de sensação de cansaço.
- I. Teste Long-jump (salto horizontal). Serão solicitados 3 saltos com os pés juntos, incentivando que o participante realize a maior distância possível, sem cair. Este procedimento apresenta risco mínimo de desconforto ou queda em sua realização.
- J. Medidas espaço-temporais e cinemática da marcha. Um sistema computadorizado e associado a câmeras irá detectar os marcadores de luz infravermelha dispostos em partes corporais específicas do seu (sua) filho (a). A tarefa que seu (sua) filho (a) desempenhará será andar por uma passarela enquanto as câmeras registram os movimentos. Posteriormente, a forma de andar do seu filho (a) será analisada.

Todos os testes explicados acima serão feitos no Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto, a cada 6 meses, por 3 sessões/ visitas. Cada sessão ou visita terá duração aproximada de 2 horas.

A equipe da pesquisa esclarecerá as dúvidas e explicará cada avaliação que será realizada. As informações deste estudo poderão ser utilizadas para fins estatísticos ou científicos, e é assegurada total privacidade e anonimato do participante.

Os dados obtidos neste estudo auxiliarão no conhecimento das alterações das pernas de participantes com CMT, e suas consequências no equilíbrio e no andar. Assim, este estudo poderá auxiliar os terapeutas no desenvolvimento de avaliações e tratamentos mais adequados para esta doença.

Uma ajuda de custo será fornecida a você, no valor de 20 reais por sessão/visita.

Você terá acesso a informações do estudo a qualquer momento que desejar. Você tem o direito de interromper a participação da criança sob sua responsabilidade a qualquer momento. E caso desista da participação, não haverá penalidade ou prejuízo e não comprometerá a continuidade de seguimento ou tratamento nesta instituição. Caso você concorde que seu filho participe, como voluntário desta pesquisa, favor assinar abaixo. Serão assinadas duas vias deste documento, sendo uma entregue a você e outra arquivada no Centro de Pesquisa.

Ribeirão Preto ____ de _____ de _____.

Nome do responsável

Assinatura do responsável

Ribeirão Preto, ____ de _____ de _____.

Nome do pesquisador que obteve o termo

Assinatura do pesquisador que obteve o termo

Para questões relacionadas a este estudo contate:

Cyntia Rogean de Jesus Alves de Baptista ou Ana Claudia Mattiello-Sverzut¹

E-mail: crogean@fmrp.usp.br ou acms@fmrp.usp.br

Tel: (016) 3602-0739 ou (016) 3602-0738;

Estrutura e Função do Músculo Esquelético - Laboratório de Pesquisa Científica - FMRP – USP.

Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto. Tel: (016) 3602-1000, ramal 2228.

ANEXO B

Termo de Assentimento

Você está sendo convidado a participar, como voluntário, da pesquisa chamada **Interação dos fatores musculoesqueléticos com o equilíbrio e o desempenho na marcha de crianças e adolescentes com neuropatia sensorial e motora hereditária (CMT)**, coordenado pela Profa. Dra. Ana Claudia Mattiello-Sverzut, desenvolvido por Cyntia Rogean de Jesus Alves de Baptista com a colaboração da fisioterapeuta Adriana H. do Nascimento-Elias, graduandas Paula Calori Domingues e Beatriz Garcia, vinculadas à Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto.

Essa pesquisa estudará possíveis alterações nas pernas de crianças e adolescentes que tem uma doença chamada Charcot-Marie-Tooth. Se concordar em participar desta pesquisa, você deverá ir ao Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, para fazer 2 avaliações por ano com os seguintes testes: A) avaliar a força; B) avaliar a flexibilidade das suas juntas; C) avaliar sua capacidade de sentir vibração nos pés e tornozelos; D) e E) avaliar seu equilíbrio; F) fotografar seus pés; G), H) e J) filmar como você anda; I) avaliar como você pula. Nenhum teste provocará dor, mas você pode sentir algum desconforto, como por exemplo sensação de cansaço.

Seu desempenho nestas avaliações será comparado com outros participantes da mesma idade que a sua. Assim, entenderemos melhor como as alterações nas pernas afetam o equilíbrio e o andar de crianças e adolescentes com CMT.

Todos os testes explicados acima serão feitos no Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto, a cada 6 meses, por 3 sessões/ visitas. Cada sessão ou visita terá duração aproximada de 2 horas.

Caso você concorde em participar desta pesquisa, favor assinar abaixo. Serão assinadas duas vias deste documento, sendo uma entregue a você e outra arquivada no Centro de Pesquisa.

Ribeirão Preto, ____ de _____ de _____.

Nome do voluntário

Assinatura do voluntário

ANEXO C

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO
**PROGRAMA DE PÓS GRADUAÇÃO EM REABILITAÇÃO E
DESEMPENHO FUNCIONAL**

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido dirigido às crianças do grupo controle (sem a doença)

O seu filho está sendo convidado a participar, como voluntário, do estudo **Interação dos fatores musculoesqueléticos com o equilíbrio e o desempenho na marcha de crianças e adolescentes com neuropatia sensorial e motora hereditária (CMT)**, coordenado pela Profa. Dra. Ana Claudia Mattiello-Sverzut e desenvolvido por Cyntia Rogean de Jesus Alves de Baptista com a colaboração das fisioterapeutas Paula Calori Domingues, Beatriz Garcia e Adriana H. do Nascimento-Elias, vinculadas à Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto.

Este estudo tem como **objetivo** realizar um registro ao longo do tempo da força, flexibilidade, sensibilidade, equilíbrio e marcha de crianças e adolescentes com doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) atendidos no Ambulatório de CMT do Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto.

O seu filho **não** tem essa doença. Então vamos comparar o desempenho de crianças e adolescentes saudáveis (sem a doença) com aqueles que têm a doença. Esta comparação nos permitirá relacionar o desempenho para andar e se equilibrar com a força, flexibilidade, sensibilidade e postura dos pés.

Se você e seu filho aceitarem participar deste estudo, serão agendadas 3 visitas intercaladas por um período de 6 meses, para realizar os seguintes testes:

- A. avaliação da força muscular (MRC) específica dos músculos do tornozelo, extensores do joelho e extensores do quadril, utilizando um aparelho chamado dinamômetro Hand-Held (Lafayette Instrument, Lafayette, UK). Três contrações de 5 segundos intercaladas por pausas de 20 segundos serão obtidas em ambas pernas. Este procedimento dificilmente gera algum desconforto ou sensação de cansaço, pois é rápido e possui intervalos entre as contrações.
- B. avaliação da amplitude de movimento passiva da articulação do tornozelo. Neste teste, o avaliador vai usar uma espécie de régua (goniômetro) enquanto posiciona as pernas de seu filho (a) para testar a mobilidade máxima em várias direções. Este procedimento não apresenta risco ou desconforto em sua realização.
- C. Avaliação da sensibilidade. Será testada a capacidade de seu filho (a) perceber uma vibração nos pés. Ele permanecerá deitado, de olhos fechados e o avaliador vai encostar um aparelho que vibra (diapasão) sobre pontos específicos dos pés. Seu filho (a) será orientado (a) a relatar quando deixar de detectar o estímulo de vibração. Neste momento, será registrado o número indicado na escala do equipamento. Este procedimento não ocasiona dor, mas sim uma sensação de vibração, que para algumas pessoas pode ser interpretada como uma sensação desconfortável.

- D. registro dos deslocamentos do centro de pressão pela plataforma de força (Bertec, modelo FP 4060-08), que é uma avaliação da capacidade de seu filho (a) de ficar equilibrado (a) durante as seguintes tarefas na posição em pé: ficar equilibrado com os pés juntos, levantar rapidamente uma bola acima da cabeça; ficar equilibrado sobre um bloco de espuma e ficar equilibrado sobre um bloco de espuma enquanto levanta rapidamente uma bola acima da cabeça. Todas as tarefas são executadas de olhos abertos e fechados, com 3 tentativas de 30 segundos em cada condição, perfazem um total de 24 tentativas. Este procedimento não apresenta risco ou desconforto em sua realização. Porém, os participantes podem se sentir entediados e e/ou com sensação de cansaço.
- E. Avaliação funcional do equilíbrio com Escala de Equilíbrio de Pediátrica. Neste item, seu (sua) filho (a) irá realizar 14 tarefas de equilíbrio, tais como ficar sobre um pé, apanhar objeto no chão, alternar os pés em um degrau rapidamente. Este procedimento apresenta risco ou desconforto mínimos de desequilíbrio e queda em sua realização, pois haverão avaliadores supervisionando seu filho durante os testes.
- F. Índice Postural do Pé. Neste item o avaliador vai palpar e fotografar os pés de seu filho (a), medir distâncias entre saliências ósseas com uma espécie de régua (goniometro). Este procedimento não apresenta risco ou desconforto em sua realização.
- G. Teste de caminhada de 6 minutos. Neste teste, seu filho (a) será incentivado a caminhar por 6 minutos e a pressão arterial, os batimentos cardíacos, a oxigenação do sangue e a distância percorrida serão monitorados. Neste procedimento, o participante pode apresentar risco de desconforto e sensação de cansaço durante sua realização.
- H. Teste dos 10 metros. Seu filho (a) será instruído a percorrer a distância estipulada de duas formas: andando em velocidade natural e correndo. Este procedimento apresenta risco mínimo de desconforto em sua realização, podendo haver queixa de sensação de cansaço.
- I. Teste Long-jump (salto horizontal). Serão solicitados 3 saltos com os pés juntos, incentivando que o participante realize a maior distância possível, sem cair. Este procedimento apresenta risco mínimo de desconforto em sua realização.
- J. Medidas espaço-temporais e cinemática da marcha. Um sistema computadorizado e associado a câmeras irá detectar os marcadores de luz infravermelha dispostos em partes corporais específicas do seu (sua) filho (a). A tarefa que seu (sua) filho (a) desempenhará será andar por uma passarela enquanto as câmeras registram os movimentos. Posteriormente, a forma de andar do seu filho (a) será analisada

Os testes A e B, explicados anteriormente, serão feitos na própria escola do seu (sua) filho (a), por ocasião da aula de Educação Física, ou conforme liberação do(a) professor (a). Os demais testes (de C a J) serão realizados no Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto, a cada 6 meses,

perfazendo 3 sessões/ visitas. Cada sessão ou visita no hospital terá duração aproximada de 2 horas. Você será orientado a levar os documentos da criança (RG, CPF e cartão SUS) no dia da primeira avaliação para que seja providenciado o registro neste Hospital. Os testes que dependem da vinda do participante ao hospital (de C a J) serão agendados fora do período das aulas, por exemplo, pela manhã para estudantes do período vespertino e, à tarde para os estudantes do período matutino. Desta forma, não haverá prejuízo ao cumprimento do calendário escolar.

A equipe da pesquisa esclarecerá as dúvidas e explicará anteriormente cada avaliação que será realizada. As informações deste estudo poderão ser utilizadas para fins estatísticos ou científicos, e será assegurada total privacidade e anonimato do participante.

Os dados obtidos neste estudo auxiliarão no conhecimento das alterações das pernas de participantes com CMT, e suas consequências no equilíbrio e no andar. E, assim, este estudo poderá auxiliar os terapeutas no desenvolvimento de avaliações e tratamentos mais adequados para esta doença.

Uma ajuda de custo será fornecida a você, no valor de 20 reais por sessão/visita.

Você terá acesso a informações do estudo a qualquer momento que desejar. Você tem o direito de interromper a participação da criança sob sua responsabilidade a qualquer momento. E caso desista da participação, não haverá penalidade ou prejuízo.

Caso você concorde que seu filho participe, como voluntário, desta pesquisa, favor assinar abaixo. Serão assinadas duas vias deste documento, sendo uma entregue a você e outra arquivada no Centro de Pesquisa.

Ribeirão Preto, ____ de _____ de _____.

Nome do responsável

Assinatura do responsável

Ribeirão Preto, ____ de _____ de _____.

Nome do pesquisador que obteve o termo

Assinatura do pesquisador que obteve o termo

Para questões relacionadas a este estudo contate:

Cyntia Rogean de Jesus Alves de Baptista ou Ana Claudia Mattiello-Sverzut

E-mail: crogean@fmrp.usp.br ou acms@fmrp.usp.br

Tel: (016) 3602-0739 ou (016) 3602-0738;

Estrutura e Função do Músculo Esquelético - Laboratório de Pesquisa Científica - FMRP – USP.

Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto. Tel: (016) 3602-1000, ramal 2228.

ANEXO D

Termo de Assentimento (grupo controle)

Você está sendo convidado a participar, como voluntário, da pesquisa chamada **Interação dos fatores musculoesqueléticos com o equilíbrio e o desempenho na marcha de crianças e adolescentes com neuropatia sensorial e motora hereditária (CMT)**, coordenado pela Profa. Dra. Ana Claudia Mattiello-Sverzut e desenvolvido por Cyntia Rogean de Jesus Alves de Baptista com a colaboração da fisioterapeuta Adriana H. do Nascimento-Elias, graduandas Paula Calori Domingues e Beatriz Garcia, vinculadas à Universidade de Ribeirão Preto.

Essa pesquisa estudará como andam e se equilibram as crianças e adolescentes que tem doença de Charcot-Marie-Tooth. **Você não tem essa doença.** Mas, está sendo convidado para que os seus resultados possam ser comparados com os de crianças que têm a doença.

Se concordar em participar desta pesquisa, você será avaliado em sua escola e depois deverá ir ao Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, para fazer 2 avaliações por ano com os seguintes testes: A) avaliar a força; B) avaliar a flexibilidade das suas juntas; C) avaliar sua capacidade de sentir vibração nos pés e tornozelos; D) e E) avaliar seu equilíbrio; F) fotografar seus pés; G), H) e J) filmar como você anda; I) avaliar como voce pula. Nenhum teste provocará dor, mas você pode sentir algum desconforto, como por exemplo sensação de cansaço.

Seu desempenho nestas avaliações será comparado com outros participantes da mesma idade que a sua. Assim, entenderemos melhor como as alterações nas pernas afetam o equilíbrio e o andar de crianças e adolescentes com CMT.

Os testes A e B, explicados anteriormente, serão feitos na própria escola, durante a aula de Educação Física, ou conforme liberação do(a) professor (a). Os demais testes (de C a J) serão realizados no Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto, a cada 6 meses, perfazendo 3 sessões/ visitas. Cada sessão ou visita terá duração aproximada de 2 horas.

Caso você concorde em participar desta pesquisa, favor assinar abaixo. Serão assinadas duas vias deste documento, sendo uma entregue a você e outra arquivada no Centro de Pesquisa.

Ribeirão Preto, ____ de _____ de _____.

Nome do voluntário

Assinatura do voluntário

ANEXO E

Escala de Percepção de Esforço adaptado para crianças.

Fonte: Robertson RJ, Goss FL, Andreacci JL, Dube JJ, Rutkowski JJ, Frazee KM, Snee BM. Validation of the Children's MNI Resistance Exercise Scale of perceived exertion. Med Sci Sports Exerc. 2005-b; 37:819-26.

ANEXO F

ANUÊNCIA ESCOLAR

Ribeirão Preto, 11 dezembro de 2014.

Afirmo que recebi o projeto de pesquisa intitulado **“Interação dos fatores músculo-esqueléticos com o equilíbrio e o desempenho na marcha de crianças e adolescentes com neuropatia sensorial e motora hereditária (NSMH)”** para apreciação e autorizo a realização da coleta de dados no ambiente escolar.

Destaco que a aquisição de dados ocorrerá nos horários e condições determinadas pelo professor da disciplina de Educação física e que não comprometerá as atividades escolares dos alunos participantes.

Atenciosamente,

Direção

ANEXO G

Parecer do Comitê de Ética

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA
DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

Ribeirão Preto, 10 de junho de 2015

Ofício nº 2094/2015
CEP/MGV

Prezadas Senhoras,

O trabalho intitulado **“INTERAÇÃO DOS FATORES MÚSCULO-ESQUELÉTICOS COM O EQUILÍBRIO E O DESEMPENHO NA MARCHA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM NEUROPATIA SENSORIAL E MOTORA HEREDITÁRIA (NSMH)” – Versão 2**, foi analisado pelo Comitê de Ética em Pesquisa, em sua 409ª Reunião Ordinária realizada em 08/06/2015 e enquadrado na categoria: **APROVADO**, bem como o **Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – Versão 2** e o **Termo de Assentimento**, de acordo com o Processo HCRP nº 14904/2014.

De acordo com Carta Circular nº 003/2011/CONEP/CNS, datada de 21/03/2011, o sujeito de pesquisa ou seu representante, quando for o caso, deverá rubricar todas as folhas do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE – apondo sua assinatura na última do referido Termo; o pesquisador responsável deverá da mesma forma, rubricar todas as folhas do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE – apondo sua assinatura na última página do referido Termo.

Este Comitê segue integralmente a Conferência Internacional de Harmonização de Boas Práticas Clínicas (IGH-GCP), bem como a Resolução nº 466/12 CNS/MS.

Lembramos que devem ser apresentados a este CEP, o Relatório Parcial e o Relatório Final da pesquisa.

Atenciosamente.

DR^a. MARCIA GUIMARÃES VILLANOVA

Coordenadora do Comitê de Ética em
Pesquisa do HCRP e da FMRP-USP

Ilustríssimas Senhoras

CYNTHIA ROGEAN DE JESUS ALVES DE BAPTISTA

PROF^a. DR^a. ANA CLÁUDIA MATTIELLO SVERZUT (Orientadora)

Depto. de Biomecânica, Medicina e Reabilitação do Aparelho Locomotor

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
Campus Universitário – Monte Alegre
14048-900 Ribeirão Preto SP

Comitê de Ética em Pesquisa do HCRP e FMRP-USP
FWA-00002733; IRB-00002186 e Registro PB/CONEP nº 5440
(16)3602-2228/cep@hcrp.usp.br

www.hcrp.usp.br

APÊNDICE A

FICHA DE TRIAGEM

Prezados pais e responsáveis

Seu filho está sendo convidado a participar de um estudo que busca comparar dados obtidos de crianças com neuropatia de Charcot Marie Tooth com dados de crianças saudáveis. Para obter os dados das crianças saudáveis, estamos visitando alguns colégios de Ribeirão Preto, a fim de divulgar e recrutar voluntários para participação em pesquisa científica. A primeira parte do teste será realizado no ambiente escolar (medida da altura e do peso, índice de massa corporal e medida da força muscular de braços e pernas) e ocorrerá na escola de seu (sua) filho (a), em horário estipulado pelos professores de Educação Física. Posteriormente, entraremos em contato por telefone para agendar a segunda parte dos testes (equilíbrio, análise computadorizada da marcha e do equilíbrio) que precisará ser no Centro de Reabilitação (CER) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto.

Para tanto, se houver consentimento que seu (a) filho (a) participe como voluntário de projeto de pesquisa, é necessário que o senhor (a) preencha essa ficha e assine o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) autorizando o uso dos dados coletados em pesquisa científica. Asseguramos total sigilo e anonimato do voluntário.

OBS: Os testes realizados no voluntário estão detalhados no TCLE. Se surgirem dúvidas, contatar nossa equipe nos telefones ou e-mail contidos no termo de consentimento.

Nome do voluntário: _____

Sexo: (☐) Feminino (☐) Masculino Idade: _____

Data de nascimento: ____/____/____

Naturalidade: _____ Escola _____

Série: _____

Nome do Responsável: _____

Endereço: _____

Bairro: _____

Telefone: _____

Assinale com um X na alternativa que corresponde à condição do seu (sua) filho (a):

a) Doença cardíaca (☐) Não (☐) Sim

Qual? _____

b) Doença neurológica (☐) Não (☐) Sim Qual? _____

c) Doença ortopédica (☐) Não (☐) Sim

Qual? _____ Onde? _____

d) Fraqueza muscular () Não () Sim

Qual frequência? _____

e) Dor no corpo () Não () Sim

Local? _____

f) Realiza algum tratamento? () Não () Sim Qual? _____

Há quanto tempo? _____

g) Faz uso de medicamentos? () Não () Sim Qual? _____

Há quanto tempo? _____

h) Faz uso de dispositivos auxiliares? () Não () Sim Qual? _____

Há quanto tempo? _____

i) Já sofreu fratura? () Não () Sim Onde? _____

Há quanto tempo? _____

j) Já fez alguma cirurgia? () Não () Sim Qual? _____

Há quanto tempo? _____

k) Pratica algum esporte? () Não () Sim Qual? _____

Quantas vezes por semana?

1 vez () 2 vezes () 3 vezes () 4 vezes () 5 ou mais ()

Há quanto tempo?

1 mês () 2 meses () 3 meses () 6 meses () 1 ano ou mais ()

APENDICE B

AVALIAÇÃO DA FISIOTERAPIA - CMTI (*Charcot Marie –Tooth Infantil*)

Avaliação no. _____

Data ____/____/____

Assinatura do avaliador _____

1. IDENTIFICAÇÃO

Nome _____ idade _____

Data _____ de _____ Nascimento _____

Responsável _____ Naturalidade _____

Endereço _____

Telefone _____ encaminhado _____ por _____

Diagnóstico _____ peso (kg) _____ altura (m) _____

Nº. Calçado _____ comprimento perna _____ dhálux-calcaneo _____

A) Avaliação da força muscular dos músculos de membros inferiores (graduação conforme Kendall (1985)* - equivalentes numéricos para os símbolos de palavras usados em graduação; e Teste Muscular Manual.

Figura 1 – graduação de força muscular com os equivalentes para símbolos e palavras (Kendall, F. Músculos Provas e Funções. Manole. 4ªEd.154-155. 1995)

Músculos	
Abdominais superiores	
Abdominais inferiores	

B) Avaliação da força muscular dos estabilizadores de tornozelo (Dinamômetro Hand - Held-Lafayette UK) - kgf

Inversores		
Eversores		
Flexores plantares		

Dorsiflexores		
Extensores de joelho		
Extensores de quadril		

Amplitude Passiva de Movimento do tornozelo e joelho

Flexão Plantar (D/E)		
Dorsiflexão (D/E)		
Ângulo poplíteo(D/E)		

C) Sensibilidade dos pés e tornozelo

Pontos anatômicos testados

Resultados

D) Postura em pé

-Foto dos pés da criança em vistas (ântero-posterior, pósterio-anterior, látero-lateral e medial) a criança estará sobre a plataforma de madeira com a câmera fotográfica a 30 cm de distância.

Postura em pé e apoio unipodal (unipodal com o pé contra-lateral a frente)

-Foto com câmera a 20 cm do pé. Teste da queda do osso navicular (drop- test), que é descrito como a distância da proeminência do osso navicular até o chão, através do qual podemos inferir deformidades tipo pé plano ou cavo

Postura em sedestação

-Foto com câmera a 20 cm do pé para mensuração do navicular drop test com a proeminência do osso navicular sinalizada por caneta dematográfica (flexão de 90 graus de quadril e joelho) sem descarga de peso.

- Com a criança em pé, palpação do pé para obtenção do escore da escala a seguir:

E) Comprometimento do tornozelo e pé (parte do CMT Pediatric Scale) (pontuação baseada nas análises das fotos).

Deformidades do Pé Índice Postural do Pé	Palpação da cabeça talar - 2 palpável na lateral, mas não na medial - 1 palpável na lateral e levemente palpável na medial 0 – Igualmente palpáveis na lateral e medial 1 levemente palpável na lateral e palpável na medial 2 não palpável na lateral, mas palpável na medial	D=	E=
	Curvas do maléolo lateral - 2 curvas abaixo do maléolo reta ou convexa - 1 curva abaixo do maléolo côncava, mas plana, porém, mais superficial que a curva acima do maléolo 0 curvas infra e supramaleolar iguais 1 curva abaixo do maléolo mais côncava que a curva acima do maléolo 2 curvas abaixo do maléolo nitidamente mais côncava	D=	E=
	Inversão/eversion do calcâneo - 2 invertidos aproximadamente (varus) - 1 entre vertical e um varo de 5°. 0 vertical 1 entre vertical e 5°. de eversão (valgo) 2 mais que 5°. De eversão	D=	E=
	Proeminência talonavicular	D=	E=

	- 2 área da articulação talonavicular côncava - 1 área da articulação talonavicular levemente, mas definido, côncavo 0 área da articulação talonavicular aplainada 1 área da articulação talonavicular com protuberância leve 2 área da articulação talonavicular com protuberância acentuada		
	Congruência do arco longitudinal medial - 2 arco longitudinal agudamente angulado - 1 arco longitudinal moderadamente alto 0 arco longitudinal normal e concentricamente curvo 1 arco rebaixado com algum aplainamento na porção central 2 arco muito baixo e com severo aplainamento na porção central-faz contato com o solo	D=	E=
	Abd/Add do antepé sobre o retropé - 2 dedos laterais não visíveis, dedos mediais claramente visíveis -1 dedos mediais claramente mais visíveis que laterais 0 dedos laterais e mediais igualmente visíveis 1 dedos laterais claramente mais visíveis que os mediais 2 dedos laterais claramente visíveis ededos mediais não visíveis	D=	E=
	Total	D=	E=

F) Força de reação do solo e deslocamento do centro de pressão (CP) (plataforma de força AMTI-OR6 – 7- 1000. (AO –olhos abertos, OF- olhos fechados, AOE olhos abertos pés sobre espuma, AFE – olhos fechados sobre a espuma, OAM – olhos abertos com movimento de flexão de ombro, OFM – olhos fechados com movimento de flexão dos ombros, OAEM –olhos abertos, pés sobre a espuma e movimento de flexão de ombro; OFEM –olhos fechados, pés sobre a espuma e movimento de flexão de ombro).

Variaveis	OA	OF	OAE	OFE	OAM	OFM	OAEM	OFEM

G) Salto horizontal (cm)_____; _____; _____ (média= _____) uso de órteses: ()sim () não

H) 10 m corrida\marcha (s) \.....

I) Teste dos 6 minutos

Parâmetros	1 min	6 min	10 min (recuperação)
frequência cardíaca (FC)			
frequência respiratória (FR),			
pressão arterial (PA),			
saturação periférica de oxigênio (SpO ₂)			
escala de esforço percebido de Borg modificada.			
Distância percorrida			

J) Teste de equilíbrio (EEP)

Item	Pontos
1. Sentado para ortostatismo () 4 foi capaz de se levantar sem utilizar as mãos e de estabilizar-se sozinha () 3 foi capaz de se levantar sozinha utilizando as mãos () 2 foi capaz de se levantar utilizando as mãos, depois de algumas tentativas () 1 precisou de auxílio mínimo para se levantar ou se estabilizar () 0 precisou de auxílio moderado ou máximo para se levantar	
2. Ortostatismo para sentado () 4 sentou-se com segurança com o menor uso das mãos () 3 controlou a descida utilizando as mãos () 2 utilizou a parte de trás das pernas contra a cadeira para controlar a descida () 1 sentou-se sozinha, mas a descida foi descontrolada () 0 precisou de auxílio para sentar-se	
3. Transferência () 4 foi capaz de transferir-se com segurança com o menor uso das mãos () 3 foi capaz de transferir-se com segurança; utilizou claramente as mãos () 2 foi capaz de transferir-se mediante dicas verbais e/ou supervisão (vigilância) () 1 precisou de uma pessoa para auxiliar () 0 precisou do auxílio ou supervisão (atenção máxima) de duas pessoas para manter-se segura	
4. Ortostatismo sem apoio () 4 foi capaz de manter-se seguramente de pé por 30 s () 3 foi capaz de manter-se de pé por 30 s sob supervisão (vigilância) () 2 foi capaz de manter-se de pé por 15 s sem auxílio () 1 precisou de algumas tentativas para manter-se de pé por 10 SEGUNDOS sem auxílio () 0 foi incapaz de manter-se de pé por 10 s sem ajuda	
5. Sentado sem apoio () 4 foi capaz de manter-se sentada seguramente por 30 s () 3 foi capaz de manter-se sentada por 30 s sob supervisão (vigilância) ou fez uso claro das extremidades superiores para manter essa posição () 2 foi capaz de manter-se sentada por 15 s () 1 foi capaz de manter-se sentada por 10 s () 0 foi incapaz de manter-se sentada por 10 s sem ajuda	
6. Em pé e olhos fechados () 4 foi capaz de manter-se seguramente de pé por 10 s () 3 foi capaz de manter-se de pé por 10 s sob supervisão (vigilância) () 2 foi capaz de manter-se de pé por 3 s () 1 foi incapaz de manter os olhos fechados por 3 segundos mas permaneceu firme () 0 necessitou de ajuda para evitar uma queda	
7. Em pé e pés juntos () 4 foi capaz de unir os pés sozinha e manter-se seguramente de pé por 30 s () 3 foi capaz de unir os pés sozinha e manter-se de pé por 30 s sob supervisão (vigilância) () 2 foi capaz de unir os pés sozinha mas incapaz de manter-se por 30 s () 1 necessitou de ajuda para realizar a posição mas foi capaz de manter-se por 30 s de pé e com os pés juntos () 0 necessitou de ajuda para realizar a posição e/ou foi incapaz de mantê-la por 30s	
8. Em pé com um pé a frente. <u>Nota:</u> O comprimento do passo deverá ser superior ao comprimento do pé imóvel e a distância entre os pés deverá ser próxima a um passo largo do sujeito () 4 foi capaz de colocar os pés na posição e mantê-la por 30 s. () 3 foi capaz de colocar um pé à frente do outro sozinha e manter essa posição por 30 s. () 2 foi capaz de efetuar um pequeno passo sozinha e manter por 30 s, ou necessitou de ajuda para colocar um pé à frente do outro mas conseguiu manter a posição por 30 s	

☐ 1 necessitou de ajuda para realizar o passo mas conseguiu mantê-lo por 15s ☐ 0 perdeu o equilíbrio ao realizar o passo ou manter a posição	
<p>9. Em pé e apoio unipodal</p> ☐ 4 foi capaz de levantar a perna sozinha e manter por 10 SEGUNDOS ☐ 3 foi capaz de levantar a perna sozinha e manter de 5 a 9 SEGUNDOS ☐ 2 foi capaz de levantar a perna sozinha e manter de 3 a 4 SEGUNDOS ☐ 1 tentou levantar a perna; incapaz de manter por 3 SEGUNDOS mas permanece de pé ☐ 0 foi incapaz de tentar ou necessitou de ajuda para evitar queda	
<p>10. Girar 360°</p> ☐ 4 foi seguramente capaz de girar 360 Graus em 4 SEGUNDOS ou menos para cada lado (total de menos de oito segundos) ☐ 3 foi seguramente capaz de girar 360 Graus em 4 SEGUNDOS ou menos em uma única direção, uma volta completa na outra direção exigiu mais de 4 SEGUNDOS ☐ 2 foi seguramente capaz de girar 360 Graus mas de modo lento ☐ 1 necessitou de supervisão reforçada (vigilância) ou de constantes dicas verbais ☐ 0 necessitou de ajuda para girar	
<p>11. Olhar para trás</p> ☐ 4 olhou para trás/sobre cada ombro; transferências de peso incluíram rotação do tronco ☐ 3 olhou para trás/sobre um dos ombros com rotação do tronco; transferência de peso na direção contrária ocorreu no rumo do ombro; sem rotação do tronco ☐ 2 girou a cabeça para olhar no rumo do ombro; sem rotação do tronco ☐ 1 necessitou de supervisão (vigilância) ao girar; o queixo moveu-se mais da metade da distância até o ombro ☐ 0 necessitou de ajuda para não perder o equilíbrio ou cair; o movimento do queixo foi inferior a metade da distância até o ombro	
<p>12. Apanhar objeto do chão</p> ☐ 4 foi capaz de pegar o apagador segura e facilmente ☐ 3 foi capaz de pegar o apagador mas necessitou de supervisão (vigilância) ☐ 2 foi incapaz de pegar o apagador mas aproximou-se a 1 ou 2 polegadas (2,54cm a 5,08cm) dele e manteve o equilíbrio sozinha ☐ 1 foi incapaz de pegar o apagador; necessitou de auxílio (vigilância) ao tentar pegá-lo ☐ 0 foi incapaz de tentar; necessitou de ajuda para evitar desequilíbrio ou queda	
<p>13. Colocar os pés alternadamente sobre um degrau</p> ☐ 4 manteve-se de pé sozinha seguramente e completou 8 toques em 20 segundos ☐ 3 foi capaz de manter-se de pé sozinha e completou 8 toques em mais de 20 segundos ☐ 2 foi capaz de completar quatro toques sem auxílio; mas necessitou de supervisão reforçada (vigilância) ☐ 1 foi capaz de completar 2 toques; necessitou de mínimo auxílio ☐ 0 necessitou de ajuda para manter equilíbrio ou evitar queda; foi incapaz de tentar	
<p>14. Alcance anterior com os braços estendidos</p> ☐ 4 foi capaz de dobrar-se de seguramente mais de 25,4 cm ☐ 3 foi capaz de dobrar-se mais de 12,7 cm, seguramente ☐ 2 foi capaz de dobrar-se mais de 5,08 cm ☐ 1 foi capaz de dobrar-se, mas necessitou de supervisão (vigilância) ☐ 0 perdeu o equilíbrio ao tentar, necessitou de ajuda externa	