Universidade de São Paulo

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto

Programa de Pós-Graduação em Reabilitação e Desempenho Funcional

JOYCE ALINE PAGANELLI NASCIMENTO

Adaptações da marcha em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne

pelo uso de AFO (Ankle-Foot Orthosis) diurna:

duplo protocolo com uso progressivo e livre.

Ribeirão Preto – SP
2018

JOYCE ALINE PAGANELLI NASCIMENTO

Adaptações da marcha em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne

pelo uso de AFO (Ankle-Foot Orthosis) diurna:

duplo protocolo com uso progressivo e livre.

Versão corrigida

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo para obtenção de Título de Mestre em Ciências

Área de Concentração: Fisioterapia

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Ana Claudia Mattiello-Sverzut*

AUTORIZO A REPRODUÇÃO E DIVULGAÇÃO TOTAL OU PARCIAL DESTE TRABALHO, POR QUALQUER MEIO CONVENCIONAL OU ELETRÔNICO, PARA FINS DE ESTUDO E PESQUISA, DESDE QUE CITADA A FONTE.

FICHA CATALOGRÁFICA

Nascimento, Joyce Aline Paganelli.

Adaptações da marcha em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne pelo uso de AFO (Ankle-Foot Orthosis) diurna: duplo protocolo com uso progressivo e livre.

Ribeirão Preto, 2018. 96f. 30cm

Dissertação (Mestrado de Pós Graduação em Ciência da Saúde Aplicada ao Aparelho Locomotor - Área de concentração: Fisioterapia) Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da universidade de São Paulo.

1. Distrofia Muscular de Duchenne 2. Marcha 3. Órtese 4. Fisioterapia. 5. Reabilitação.

Orientadora: Mattiello-Sverzut, Ana Claudia.

Data da defesa: 26/04/2018

FOLHA DE APROVAÇÃO

NASCIMENTO, Joyce Aline Paganelli. Adaptações da marcha em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne pelo uso de AFO (Ankle-Foot Orthosis) diurna: duplo protocolo com uso progressivo e livre.

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo para obtenção de Título de Mestre em Ciências.

Área de concentração: Fisioterapia

Aprovada (o) em: ____/____/____

Banca examinadora

Prof. Dr. _____

Instituição: _____ Assinatura: _____

Prof. Dr. _____

Instituição: _____ Assinatura: _____

Prof. Dr. _____

Instituição: _____ Assinatura: _____

DEDICATÓRIA

Dedico a Deus que sempre guiou meus passos e colocou pessoas maravilhosas em meu caminho.

A meus pais José Álvaro (*In memoriam*) e Hercília que dedicaram a vida para que eu e meus irmãos trilhássemos um caminho verdadeiro e de amor, além de nos presentear com uma vida de oportunidades e incentivo aos estudos.

Aos meus avós pelas orações e carinho semanais que preencheram as dificuldades do dia-a-dia.

Aos meus irmãos, cunhados (as), sobrinhos (as), sogro e sogra que sempre me alegraram e me ensinaram os verdadeiros valores de ter e fazer parte de uma família. À minha tia Tatá que com muita sabedoria incentivou meu coração a iniciar essa jornada.

E ao grande amor da minha vida que esteve ao meu lado em todos os momentos. Pela compreensão, pelo carinho, pelo companheirismo e por ter dado o meu maior tesouro, que mesmo tão pequena já é responsável por renovar minhas energias e me motivar a seguir em frente e continuar sonhando.

AGRADECIMENTOS

À Deus pelo levantar de cada manhã.

À minha família que é o alicerce de minha vida.

À querida professora Ana Claudia, que nesses anos de convivência contribuiu muito para minha formação acadêmica e pessoal. Pela paciência e compreensão perante os obstáculos, pela inspiração, pela criatividade, pela transparência e pelo amor que demonstra pelos pacientes e pela nossa profissão, se tornou fonte de inspiração em minha vida.

À professora e Ms. Cyntia Rogean, que além de referência profissional e fonte de inspiração em minha formação e vida pessoal, se tornou uma grande amiga.

À Mariana Souza que abriu caminhos para que eu pudesse seguir com muito mais facilidade e motivação em meu projeto.

A toda equipe do laboratório, em especial a querida Marisa Maia, minha mãezona e porto seguro, a Manu, super companheira e guerreira, à Bia minha irmãzinha pra vida, à Gabi fonte de inspiração e a todas mestrandas e alunas de iniciação científica que sempre estavam prontas para ajudar ou conversar e que sempre terão um lugarzinho especial em meu coração.

Não tenho palavras para agradecer a todos os funcionários da Oficina de Ortopédica do CER (Ft. Robson, Matheus, Cléber, André e Dona Nadir) e do Laboratório de Marcha do CER (Fernando, Ft. Ms. Felipe e a Dra. Carla) que me acolheram com muita educação, carinho e prontidão. Auxiliaram de todas as formas possíveis para que esse trabalho pudesse ser concretizado. São seres humanos que fazem mais do que trabalhar. Dedicam uma vida em pró aos pacientes e eu tive o prazer e a sorte de tê-los em meu caminho.

Aos funcionários do Programa de Pós-graduação em Reabilitação e Desempenho Funcional, Samuel e Marília, pela dedicação e atenção para com todos os alunos.

As crianças, familiares e cuidadores que participaram deste estudo e me ensinaram a ver a vida sob a ótica da superação.

Ao Prof. Dr. Edson Martinez, do Departamento de Medicina Social da FMRP-USP, pela dedicação e carinho ao me acolher em sua sala, pelo auxílio quanto ao tratamento dos dados e análise estatística, que permitiram a apresentação deste trabalho.

Às queridas amigas Sarina, Diandra e Fernanda, aos meus estimados pacientes e equipe de trabalho que tiveram ações, gestos, palavras amorosas e compreensão durante e no final dessa caminhada.

À banca examinadora da qualificação formada pelos professores Renato Martins e Marcelo Riberto que acrescentaram ao trabalho críticas construtivas e sugestões pertinentes.

A todos que de alguma forma contribuíram para a conclusão deste estudo.

Muito obrigada!

*“Aos outros dou o direito de ser como são. A mim dou o dever
de ser cada dia melhor.”*

Chico Xavier

Depois de algum tempo você descobre que as pessoas com quem você se importa na vida são tomadas de você muito depressa, por isso sempre devemos deixar as pessoas que amamos com palavras amorosas, pode ser a última vez que a vejamos. Descobre que se leva muito tempo para se tornar a pessoa que quer ser, e que o tempo é curto. Aprende que heróis são pessoas que fizeram o que era necessário fazer, enfrentando as consequências. Aprende que paciência requer muita prática. Portanto, plante seu jardim e decore sua alma, ao invés de esperar que alguém lhe traga flores. E você aprende que realmente pode suportar, que realmente é forte, e que pode ir muito mais longe depois de pensar que não se pode mais.

William Shakespeare

RESUMO

NASCIMENTO, J.A.P. **Adaptações da marcha em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne pelo uso de AFO (Ankle-Foot Orthosis) diurna: duplo protocolo com uso progressivo e livre.** 2018. 94f. Dissertação (Mestrado) - Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2018.

Introdução: A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é causada pela deleção ou deficiência do gene que codifica a proteína distrofina. Com a evolução da doença, ocorre um grande comprometimento na marcha com consequente perda da capacidade de deambulação, fato que causa grande impacto na qualidade de vida dos pacientes e de seus cuidadores. Recomendações para uso noturno da órtese suropodálica, também chamada AFO (*Ankle-Foot Orthosis*), já estão bem estabelecidos na literatura científica, porém o uso durante a deambulação ainda é incipiente. Recentemente, o uso da AFO articulada diurna foi avaliado e indicado como importante aliado no tratamento da reabilitação desses pacientes, capaz de minimizar as compensações características da doença e prolongar a marcha. Ainda assim, questões como o tempo recomendado para uso diário e efeitos do uso do dispositivo, a médio e longo prazo, aguardam investigações mais precisas. **Objetivo:** Identificar as adaptações cinemáticas e cinéticas da marcha de pacientes com DMD que fizeram uso da órtese tipo AFO articulada diurna durante dois períodos de três meses, pelo uso progressivo e livre, respectivamente. **Método:** A amostra foi composta por 8 pacientes deambuladores diagnosticados com DMD, de 6 a 10 anos de idade. As avaliações foram compostas por testes de força, medida da amplitude de movimento, teste de caminhada dos 10 metros, testes funcionais cronometrados, aplicação da escala de Medida da Função Motora (MFM) e análise cinética e cinemática da marcha, com órtese (CO) e sem órtese (SO). Cada voluntário participou de 4 avaliações ao longo de um período de 6 meses e fez um auto-relato do número de quedas. No período entre 1ª avaliação (AV1) e a 2ª avaliação (AV2) o paciente fez uso diurno da órtese durante 2 horas/dia que foi incrementado para 4 horas/dia (2º mês) e 6 horas/dia (3º mês), momento que foi realizada a 3ª avaliação (AV3). Entre o 3º e 6º mês, o voluntário ficou livre para usar, ou não, a AFO diurna. Ao final desse período, foi realizada a 4ª avaliação (AV4). Para análise dos dados, foi utilizado o teste de regressão linear com efeitos mistos (efeitos aleatórios e fixos) obtidas com o auxílio do Software SAS® 9.3. Os dados obtidos em nosso estudo foram comparados com dados normativos da literatura. Para os dados cinemáticos e cinéticos da marcha foram obtidas as médias, de 3 avaliações, dos picos máximos e mínimos dos parâmetros de cada fase da marcha (apoio e balanço) para cada paciente com e sem órtese. Posteriormente, foram calculadas as médias e os intervalos de confiança de cada grupo, com e sem órtese. **Resultados:** Os testes cronometrados demonstraram redução do tempo de subida de 4 degraus, sem órtese, quando comparados os tempos de execução na AV1 em relação à AV3 e na AV1 em relação à AV4 ($p<0.05$). A análise comparativa das médias de força muscular indicou que houve aumento significativo da força de flexores de joelho da AV3 para AV4, dos extensores de joelho da AV1 para AV3 e dos dorsiflexores da AV1 para AV3 e da AV1 para AV4 ($p<0,05$). A análise dos parâmetros espaço-temporais indicou diminuição da largura da passada ($p<0.05$) quando comparada a AV1 em relação à AV4 na situação sem órtese (AV1 vs AV4). Quando comparamos dados do grupo CO em relação ao grupo SO, pode ser observado que o grupo CO apresentou maior tempo do ciclo da marcha na AV1 ($p<0.01$), maior tempo de duplo apoio na AV1 ($p<0.01$), na AV2 ($p<0.01$) e na AV3 ($p=0.02$). Nas avaliações cinética e cinemática, a análise comparativa entre as condições com e sem órtese, na fase de apoio da marcha, indicou redução significativa dos seguintes

parâmetros, para condição CO: amplitude de abdução e adução ($p=0.0002$) e absorção de potência de quadril ($p<0.0001$), geração de potência de tornozelo ($p<0.0001$). Outros parâmetros apresentaram aumento significativo na condição CO quando comparado à condição SO, fase de apoio: máximo momento extensor ($p<0.0001$) e geração de potência ($p=0.0035$) de quadril, máximo momento flexor ($p<0.0001$) e amplitude de geração e absorção de potência ($p<0.0001$) de joelho, máximo ângulo de dorsiflexão ($p<0.0001$), máximo momento flexor plantar ($p<0.0001$) e absorção de potência ($p<0.0001$) de tornozelo. Na fase de balanço houve redução significativa para máximo momento extensor ($p<0.0001$) e geração de potência ($p<0.0001$) de quadril. Nesta mesma fase foi observado aumento significativo para máximo ângulo de flexão ($p<0.0001$) do joelho, máximo ângulo de dorsiflexão ($p<0.0001$), máximo momento flexor plantar ($p<0.0001$) e amplitude de momento dorsiflexor e flexor plantar ($p<0.0001$) do tornozelo. Foi observado ainda, na fase de balanço da marcha, aumento significativo na geração de potência de tornozelo ($p=0.0251$) nas AV1, AV3 e AV4, na condição CO quando comparada à condição SO. O efeito de interação das fases de apoio e balanço também indicou que a condição SO apresentou máximo ângulo de inclinação pélvica superior quando comparado à condição CO, nas AV2 ($p=0.0011$), AV3 ($p=0.0024$) e AV4 ($p=0.0191$). **Conclusão:** O uso diurno e progressivo da órtese AFO articulada, em situação de carga, provoca alterações biomecânicas positivas na marcha de pacientes com DMD que repercutem minimizando o número de quedas e favorecendo a funcionalidade geral das crianças.

Palavras-chave: Distrofia Muscular de Duchenne. Marcha. Órtese. Fisioterapia. Reabilitação.

Abstract

ABSTRACT

NASCIMENTO, J.A.P. **Adaptation of gait in patients with Duchenne Muscular Dystrophy through the daytime use of AFO (Ankle-Foot Orthosis): double protocol with progressive and free use.** 2018. 94f. Master Dissertation – Ribeirão Preto Medicine School, University of São Paulo, Ribeirão Preto, 2018.

Introduction: Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is caused by deletion or deficiency in the gene that encodes the protein dystrophin. The clinical evolution of this disease includes significant gait impairment with consequent loss of walking ability, and this fact causes negative impact on the quality of life of the affected ones and their caregivers. It has already been well established that there are beneficial effects of nocturnal use of Ankle Foot Orthosis (AFO), nevertheless, the discussion about the daytime use of articulated AFO is rare. Recently, the daytime use of AFO was evaluated and indicated as an important ally in the treatment of these patients, capable of minimizing the biomechanical compensations and prolonging gait cycle. Even so, some issues such as the recommended time and effects for daily use, in the medium and long term, await more precise investigation. **Objective:** To identify the effects of daytime use of articulated AFO on spatiotemporal, kinematic and kinetic gait parameters of DMD patients, during two periods of three months, by progressive and free use, respectively. **Methods:** Eight walking patients diagnosed with DMD between the ages of 6 and 10 years old were evaluated. The data were obtained according to the isometric muscle strength, joint range of motion, timed functional score, the Motor Function Measure (MFM) scale and gait analysis parameters, with (CO) and without (SO) AFO. Four evaluations were carried out over a period of six months and each volunteer self-reported your number of falls. During the first (AV1) and second (AV2) evaluation, patients used the daytime orthosis during two hours per day. This time was increased to four hours per day in the second month and six hours per day in the third month, then when the third (AV3) evaluation was conducted. Between third and sixth month, the use of the orthosis was optional. By the end of month six, the fourth (AV4) evaluation was conducted. The data were analyzed using the mixed linear regression model (Random and Fixed Effects) through the Software SAS® 9.3. The results obtained in the present study are compared with literature data. The means of 3 evaluations for the spatiotemporal, kinematic and kinetic gait data were obtained, for the maximum and minimum peaks of the parameters of each phases in a gait cycle (stance and swing) for each patient with and without orthosis. In the end, the means and the confidence interval were calculated for each group, with and without AFO. **Results:** The timed tests showed a reduction in time for climbing 4 steps without AFO, when compared the AV1 and AV3 runtime in relation to AV1 and AV4 runtime ($p < 0.05$). The comparison of muscle strength showed a significant increase in knee flexor strength from AV3 to AV4, knee extensors from AV1 to AV3 and dorsiflexors from AV1 to AV3 and from AV1 to AV4 ($p < 0.05$). The analysis of spatiotemporal parameters indicates a decrease in the width stride ($p < 0.05$) between AV1 and AV4 without orthosis (AV1 vs AV4). When comparing CO with SO, CO group presented longer gait cycle in AV1 ($p < 0.01$), longer double support phase in AV1 ($p < 0.01$), AV2 ($p < 0.01$) and AV3 ($p = 0.02$). In the kinetic and kinematic evaluations, the comparative analysis between the conditions with and without orthosis in the gait stance phase indicated a significant reduction of the following parameters for the CO condition: adduction-abduction range of motion ($p = 0.0002$) and hip power absorption ($p < 0.0001$) and ankle power generation ($p < 0.0001$). Other parameters showed a significant increase in the CO condition when compared to the SO in stance phase: peak extensor moment ($p < 0.0001$) and hip power

generation ($p=0.0035$), peak flexor moment ($p<0.0001$) and power generation and absorption range of motion ($p<0.0001$), peak dorsiflexion angle ($p<0.0001$), peak plantar-flexor ($p<0.0001$) and ankle power absorption ($p<0.0001$). In the swing phase, a significant reduction in the extension angle ($p<0.0001$) and hip power generating ($p<0.0001$). Also in swing phase, a significant increase for peak knee flexion ($p<0.0001$), peak dorsiflexion range of motion ($p<0.0001$), peak plantar flexor moment ($p<0.0001$) and ankle joint dorsiflexor and plantar-flexor range of motion ($p<0.0001$) were observed. Besides this, in the gait swing phase was observed significant increase in ankle power generation ($p=0.0251$) in AV1, AV3 and AV4 in the condition CO when compared to the SO condition. The interaction effect of stance and swing phases also indicated that the SO condition presented higher pelvic tilt angle when compared to the CO condition, in AV2 ($p=0.0011$), AV3 ($p=0.0024$) and AV4 ($p=0.0191$). **Conclusion:** Thus, the progressive use of Articulated Ankle Foot Orthosis (AFO) in loading response phase can change the gait pattern of patients with Duchenne muscular dystrophy. This result turn to positivity when the temporal, kinematic and kinetic gait parameters are evaluated.

Keywords: Duchenne Muscular Dystrophy. Gait. Orthosis. Physical Therapy. Rehabilitation.

Lista de Figuras

LISTA DE FIGURAS

Figura 1. <i>Ankle Foot Orthoses</i> (AFO) rígida	31
Figura 2. <i>Knee Ankle Foot Orthoses</i> (KAFO)	31
Figura 3. Órtese Suropodálica articulada com tiras removíveis	33
Figura 4. Fluxograma de inclusão e exclusão dos pacientes no estudo	39
Figura 5. Órtese Suropodálica articulada com opção de uso das tiras removíveis. A) Sem a tira de tração. B) Com a tira de tração.	41
Figura 6. Linha cronológica referente ao período e tempo do uso diurno da órtese tipo AFO articulada.....	42
Figura 7 (A e B). Marcadores de rastreamento e de referência utilizados para a reconstrução dos segmentos pelve, coxa, perna e pé do modelo biomecânico. A) Vista Anterior; B) Vista Posterior.....	46
Figura 8. Relação das médias dos parâmetros espaço-temporais da marcha entre a AV1, AV2, AV3 e AV4 e o uso da órtese. (VM: Velocidade média; m: metro; s: segundo; min: minuto).	57
Figura 9. Representação gráfica, referente à pelve, dos valores médios dos parâmetros cinéticos e cinemáticos da marcha na situação com e sem órtese nas AV1 (avaliação 1), AV2 (avaliação 2), AV3 (avaliação 3) e AV4 (avaliação 4)	62
Figura 10. Representação gráfica, referente ao quadril, dos valores médios dos parâmetros cinéticos e cinemáticos da marcha na situação com e sem órtese nas AV1 (avaliação 1), AV2 (avaliação 2), AV3 (avaliação 3) e AV4 (avaliação 4).....	63
Figura 11. Representação gráfica, referente ao joelho, dos valores médios dos parâmetros cinéticos e cinemáticos da marcha na situação com e sem órtese nas AV1 (avaliação 1), AV2 (avaliação 2), AV3 (avaliação 3) e AV4 (avaliação 4).....	64
Figura 12. Representação gráfica, referente ao tornozelo, dos valores médios dos parâmetros cinéticos e cinemáticos da marcha na situação com e sem órtese nas AV1 (avaliação 1), AV2 (avaliação 2), AV3 (avaliação 3) e AV4 (avaliação 4).....	65

Lista de Tabelas

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Caracterização dos pacientes quanto à idade (diagnóstico da doença, início e final do estudo), uso de corticoide, frequência semanal à fisioterapia, ao uso prévio da órtese noturna e ao tempo e número de avaliações completadas no estudo.	40
Tabela 2. Caracterização clínica e antropométrica dos pacientes ao longo das avaliações deste estudo.	52
Tabela 3. Caracterização antropométrica da amostra nas avaliações 1, 3 e 4.	53
Tabela 4. Descrição da forma e tempo de uso do dispositivo e quantidade de quedas relatadas	53
Tabela 5. Caracterização dos testes cronometrados e medidas funcionais (ADM, MFM, força muscular)	55
Tabela 6. Parâmetros espaço-temporais da marcha dos pacientes nas avaliações 1, 2, 3 e 4 sem (SO) e com (CO) uso da órtese.	56
Tabela 7. Valores médios e desvio-padrão dos parâmetros cinéticos e cinemáticos da marcha obtidos nas avaliações 1, 2, 3 e 4 sem (SO) e com (CO) uso da órtese.	60

Lista de Abreviatura e Siglas

LISTA DE ABREVIATURA E SIGLAS

DMD	Distrofia Muscular de Duchenne
ADM	Amplitude de Movimento
MFM	Medida da Função Motora (<i>Motor Function Measure</i>)
D1	Dimensão 1
D2	Dimensão 2
D3	Dimensão 3
AFO	<i>Ankle Foot Orthoses</i>
KAFO	<i>Knee Ankle Foot Orthoses</i>
DR-AFO	Resposta dinâmica – <i>Ankle Foot Orthoses</i>
ANEM	Ambulatório de Doenças Neuromusculares
HCFMRP	Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto
USP	Universidade de São Paulo
FIC138	Ambulatório de Miopatias Infantis
CER	Centro de Reabilitação
AV1	Avaliação 1
AV2	Avaliação 2
AV3	Avaliação 3
AV4	Avaliação 4
EVA	Acetato-vilino de Etileno
FAEPA	Fundação de Apoio ao Ensino, Pesquisa e Assistência
LAM	Laboratório de Análise do Movimento
MC	Massa Corporal
A	Estatura
T10	Teste de caminhada de 10 metros
FM	Força muscular
MRC	Teste manual de força muscular
ADM	Amplitude passiva de movimento articular
EIAS	Espinhas ilíacas ântero-superior
EIPS	Espinhas ilíacas pósterio-superior

MTT	Metatarso
IMC	Índice de massa corporal
dEIAS	Distância entre as espinhas ilíacas ântero-superior
cMMII	Comprimento real dos membros inferiores
SO	Sem Órtese
CO	Com Órtese
VM	Velocidade média
MAX ANG	Máximo Ângulo
AMP	Amplitude

Lista de Símbolos

LISTA DE SIMBOLOS

%	porcentagem
h	horas
°	graus
cm	centímetros
Kg/m ²	quilograma por metro quadrado
Kg	quilogramas
Kgf	quilograma-força
KHz	quilo hertz
m/s	metros por segundo
m	metros
min	minuto
®	Registrado
Nm/Kg	Newton por quilograma
n°	número
s	segundo
Watts/Kg	Watts por quilograma
vs	Versus

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	28
2. OBJETIVO	36
2.1. Geral	36
2.2. Específicos	36
3. MATERIAIS E MÉTODOS.....	38
3.1. Amostra.....	38
3.2. Confecção e entrega da órtese	40
3.3. Procedimentos de avaliação e reavaliação	41
3.4. Descrição dos procedimentos utilizados na avaliação e reavaliação	43
3.4.1. Massa corporal (MC)	43
3.4.2. Estatura (A)	43
3.4.3. Teste subida e descida de 4 de graus.....	43
3.4.4. Teste de caminhada de 10 metros (T10)	44
3.4.5. Medida da função motora (MFM) - dimensão 1	44
3.4.6. Força muscular (FM)	44
3.4.7. Amplitude passiva de movimento articular (ADM)	45
3.4.8. Análise biomecânica da marcha.....	45
4. ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	50
5. RESULTADOS	52
5.1. Apresentação descritiva dos dados	52
5.2. Análise dos parâmetros espaço-temporais da marcha	55
5.3. Análise dos parâmetros cinético e cinemáticos da marcha.....	58
6. DISCUSSÃO	67
7. LIMITAÇÃO DO ESTUDO	73
8. CONCLUSÃO.....	75
9. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	77

10. APÊNDICES 84

11. ANEXO 95

Introdução

1. INTRODUÇÃO

O termo distrofia muscular é utilizado para descrever um grupo de miopatias determinadas geneticamente e que apresentam um curso degenerativo e progressivo. A distrofia muscular de Duchenne (DMD), também conhecida como distrofia muscular pseudo-hipertrófica ou distrofia muscular progressiva é uma das formas mais prevalentes de doença muscular hereditária na infância, tendo uma incidência estimada de 1 em cada 3.500 crianças do sexo masculino nascidas vivas (EMERY et al., 1990; MAH et al., 2014).

A distrofia muscular de Duchenne é causada por um distúrbio genético de carácter recessivo, ligado ao cromossomo X. Cerca de 2/3 dos casos de DMD são herdados da mãe, portadora assintomática da doença (WORTON et al., 1988). A distrofia é causada pela deleção ou deficiência do gene que codifica a proteína distrofina que se localiza na superfície da membrana do músculo (sarcolema) e é responsável pela manutenção e integridade das fibras musculares durante o processo de contração e relaxamento. Os constantes processos de degeneração e reparação que acometem as fibras musculares esqueléticas são associados à substituição do tecido muscular por tecido gorduroso ou conjuntivo. É pressuposto que a deficiência da distrofina cause diminuição da permeabilidade muscular, permitindo o acúmulo de cálcio no interior da célula e este, por sua vez, parece estar relacionado à morte da fibra. (BELLAYOU et al., 2009; HOFFMAN et al., 1987; DECONINCK, 2006).

O início dos sintomas da doença é insidioso. As primeiras manifestações clínicas são observadas entre 3 e 4 anos de idade e são observadas quedas frequentes, dificuldade de caminhar, correr, subir escadas e levantar do chão. As crianças apresentam o sinal clínico de Gowers que é uma manobra utilizada para levantar do chão com apoio dos membros superiores sobre as pernas dando a impressão de uma escalada ao longo dos membros inferiores devido à fraqueza dos músculos extensores do tronco (EMERY et al., 1993; TECKLIN, 2006).

Apesar do curso clínico progressivo da doença não ser homogêneo, as atividades funcionais podem ser desempenhadas, mesmo que mais lentamente, até os 6 ou 7 anos. A partir dessa idade há um declínio rápido da força muscular e da função. Os músculos posturais tornam-se progressivamente mais fracos, resultando no aumento da curvatura da coluna vertebral e consequentemente na diminuição da função pulmonar. Por volta dos 9 anos elas perdem a capacidade de andar e tornam-se dependentes da cadeira de rodas. No início da terceira década evoluem para óbito devido à insuficiência respiratória ou cardíaca (PARSONS et al., 2004; BELLAYOU et al., 2009; WORTON et al., 1988; SANTOS et al., 2006).

Na DMD, a fraqueza muscular é progressiva, bilateral, simétrica e nos estágios iniciais da doença acomete músculos proximais e os membros inferiores (MCDONALD et al., 1995; EDWARDS et al., 1984). Com o passar do tempo, ocorre o desenvolvimento de encurtamentos miotendinosos em flexão-plantar do tornozelo, flexão do quadril e joelho e inversão do pé. A diminuição da amplitude de movimento (ADM) dos flexores do quadril associado à fraqueza muscular do glúteo máximo dificulta o alinhamento mecânico do centro de gravidade, necessário à manutenção da postura vertical (BAPTISTA et al., 2014). Isto gera uma acentuação da lordose lombar e da inclinação pélvica anterior, além de limitar o apoio ao solo e dificultar a marcha dessas crianças (TECKLIN, 2006). De acordo com BAPTISTA et al. (2014), a inclinação pélvica é um dos fatores biomecânicos mais importantes que afeta o equilíbrio semi-estático em DMD.

Para avaliação das disfunções motoras proximais, distais e axiais em pacientes com doenças neuromusculares, a versão em português (Brasil) da escala Motor Function Measure (MFM) demonstrou boa confiabilidade e homogeneidade na sua aplicação (IWABE et al., 2008). Por meio de atividades classificadas em três dimensões, é possível mensurar ganhos e/ou perdas funcionais em diferentes estágios da doença (BERARD et al., 2005; SILVA et al., 2012). Nos pacientes com DMD é possível observar diferenças significativas nos escores da dimensão 1 (D1) em um breve período de tempo. Essa dimensão possui atividades que exigem manobras em ortostatismo e de transferências, que se correlaciona com as atividades que sofrem declínio mais rapidamente nesses pacientes como dito anteriormente (VUILLEROT et al., 2010; DINIZ et al., 2012). De acordo com VUILLEROT et al. (2010) é possível observar diminuição significativa dos escores obtidos na D1 em um período de 3 meses.

Os pacientes com DMD realizam a marcha miopática ou anserina, que se assemelha com um “andar gingado” devido à fraqueza dos músculos abdominais, glúteos e quadríceps. Devido às compensações e ao déficit de equilíbrio é observada uma redução da fase de apoio e do comprimento do passo e aumento da cadência e da largura do passo durante a marcha (DOGLIO et al., 2011). Em um estudo realizado por THOMAS et al. (2010) foram observadas algumas características da marcha desses pacientes: aumento da rotação pélvica no plano transversal, que possivelmente é uma estratégia adotada para melhorar o comprimento do passo, menor dorsiflexão na fase terminal do apoio, aumento da extensão do joelho no apoio médio e terminal e aumento da flexão plantar na fase de balanço. O aumento da flexão plantar do tornozelo na fase de balanço e no contato inicial resulta em uma maior flexão do quadril e do joelho e em uma ligeira elevação da pelve, observada no balanço final.

Quanto à cinética da marcha, o joelho exibe um momento de flexão menor durante a fase de apoio médio. O momento de flexão plantar da fase de apoio inicial e o momento dorsiflexor na posição terminal também são menores. A faixa de momento articular máximo e mínimo em DMD também é diminuída (THOMAS et al., 2010).

Os estudos conduzidos por ARMAND et al. (2005) e D'ANGELO et al. (2009) indicaram que o padrão de marcha dos meninos com DMD sofre alterações com a progressão temporal, sendo que, crianças com maior idade são afetadas mais gravemente. Segundo D'ANGELO et al. (2009), durante o ciclo da marcha, as crianças mais velhas permanecem maior tempo em flexão plantar de tornozelo e em hiperextensão de joelho e a flexão do quadril na fase do balanço terminal é mais evidente. Assim, considerando os diferentes estágios de acometimento causado pela distrofia, análises quantitativas e qualitativas de força muscular, amplitude de movimento, testes funcionais e de análise de marcha são relevantes para subsidiar as intervenções em reabilitação e condutas fisioterapêuticas (DOGLIO et al., 2011).

Como destacado anteriormente, a progressão da doença compromete a marcha das crianças com DMD. A perda da deambulação gera um grande impacto na qualidade de vida dos pacientes e de seus cuidadores. Longos períodos na posição sentada resultam em uma progressão acelerada das morbidades provocadas pela doença: há um rápido avanço na diminuição da força muscular, aumento dos encurtamentos osteomioarticulares e osteoporose por desuso (SPENCER et al., 1962), aumento/desenvolvimento de escoliose e diminuição da função cardiorrespiratória (TECKLIN, 2006). Assim, um importante objetivo que envolve o tratamento e a reabilitação nesses pacientes é fornecer recursos que prolonguem a capacidade de deambulação (HSU et al., 1993; VUILLEROT et al., 2010).

Até o momento, os tratamentos indicados para a distrofia muscular de Duchenne são paliativos, inclusive aqueles apontados para prolongar a deambulação. Destacam-se os tratamentos cirúrgicos pelo alongamento de tendão, artrodese e procedimentos corretivos. Porém, tais procedimentos envolvem uso de anestésico que se associam a riscos aos pacientes devido as disfunções cardiorrespiratórias provocadas pela própria doença. Além disso, a dor e a imobilização no período pós-operatório podem intensificar a progressão da fraqueza muscular e prejudicar o retorno à deambulação (GARRALDA et al., 2006; BIRCH, 1988). Procedimentos cirúrgicos são mais indicados na fase que antecede a perda da marcha ou, imediatamente após a perda da deambulação, com o objetivo exclusivo de manter o paciente em posição vertical pelo maior tempo possível (GRIFFET et al., 2011; BIRCH, 1988). Portanto, durante o período que a criança deambula sem auxílio, o tratamento conservador

com exercícios de flexibilidade miotendínea passivo e ativo, exercícios de fortalecimento e o uso de órtese são correntemente indicados.

A intervenção ortótica com o objetivo de retardar os danos musculoesqueléticos e prolongar o tempo de deambulação no tratamento de pacientes com distrofia muscular de Duchenne é bastante discutida (STEVENSON, 2006). Questões como o momento ideal para iniciar a intervenção, o tipo de dispositivo, o tempo e o período mais adequado para o uso da órtese e os efeitos a médio e longo prazo provocados por essa intervenção ainda não foram respondidas (SOUZA et al., 2015).

Estudos mostram que as principais órteses prescritas são: a órtese rígida suropodálica ou *Ankle Foot Orthoses* (AFO) (Figura 1) e a *Knee Ankle Foot Orthoses* (KAFO) (Figura 2). O uso da AFO tem sido recomendada no período noturno com o objetivo de minimizar o desenvolvimento de encurtamentos em flexão plantar do tornozelo (ALEMDAROĞLU et al.,

Figura 2. *Knee Ankle Foot Orthoses* (KAFO)

(Fonte: Google)

Figura 1. *Ankle Foot Orthoses* (AFO) rígida

(Fonte: Google)

2014; SCOTT et al., 1981; SOUZA et al., 2015). A órtese KAFO, também conhecida por órtese longa, é utilizada durante o dia, durante a deambulação, e pode auxiliar na prevenção e progressão de deformidades e favorecer o posicionamento da articulação do pé durante o apoio da marcha e assim, prolongar o tempo de marcha dos pacientes com DMD (PARDO et al., 2011). Porém, apesar de ser relatado que a KAFO poder favorecer o prolongamento da deambulação, ela é excessivamente pesada associando-se à redução de velocidade de marcha, ao aumento da dificuldade em subir escadas, e a necessidade de assistência manual para evitar quedas devido ao seu tamanho e peso (SANTOS, 2006). Portanto, na maioria das vezes, as crianças abandonam a marcha por fatores secundários estabelecidos pelo dispositivo ortótico.

O uso das órteses parece retardar a idade de perda da deambulação em pacientes com DMD por minimizar o avanço dos encurtamentos musculares. De acordo com a revisão de SOUZA et al. (2015), o uso noturno precoce da AFO pode minimizar a progressão de deformidades e, assim possibilitar futura intervenção pela KAFO, na fase que precede a perda da marcha, sem necessidade de intervenção cirúrgica.

Já a indicação de uso de AFO articulada durante o dia, para crianças e adolescentes com DMD, ainda é pouco explorada pela literatura científica. Em 2015, TOWNSEND et al. indicaram 3 crianças com DMD a fazerem uso diurno da órtese suropodálica de resposta dinâmica (DR-AFO) ao longo de 2 semanas. Os autores destacaram que as AFOs usadas durante a deambulação podem exigir contrações excessivas do quadríceps resultando no enfraquecimento muscular, o que geralmente, deve ser evitado. Porém, não foram observados dados referentes à análise dos efeitos e adaptações cinemáticas e cinéticas da marcha pelo uso deste dispositivo. Sabe-se que a AFO dinâmica leva a um acúmulo de energia no calcanhar durante a fase de apoio gerando uma propulsão no pé na fase de balanço (CARVALHO, 2006). Assim, como previsto, os resultados deste estudo não sugeriram benefícios claros acerca do dispositivo para deambulação doméstica ou comunitária, uma vez que, sob a nossa ótica, a órtese utilizada não é indicada para esse tipo de morbidade. Considerando que, em pacientes com DMD, há encurtamento muscular e não há “pé caído”, mais comum nas lesões de nervo periférico, o uso da AFO dinâmica é inadequado.

Segundo STEVENS (2006), o uso da AFO diurna pode enfraquecer o músculo quadríceps e aumentar sua suscetibilidade a lesões permanentes por ação de contrações excêntricas. Em 2010, Bushby et al., a partir de um estudo multicêntrico, destacaram que o uso diurno da AFO deve ficar restrito aos pacientes cadeirantes. O destaque a este pequeno conjunto de ideias, é que estes grupos de pesquisa não realizaram estudos controlados das variáveis lineares da marcha, o que torna tais apontamentos subjetivos. Com objetivo de incrementar dados acerca dessa temática, nosso grupo de pesquisa realizou um estudo sobre efeitos da AFO articulada (Figura 3). Foi observado o efeito do uso noturno e diurno da AFO articulada na biomecânica da marcha em 20 pacientes deambuladores com DMD (SOUZA et al., 2016). A AFO articulada foi eleita para análise por permitir dorsiflexão ativa e bloquear a flexão plantar durante as fases que compõem o ciclo da marcha, podendo ser mais adequada para a anomalia biomecânica dos pacientes com DMD. Após análises transversais e longitudinais dos resultados, observou-se que os pacientes que fizeram início precoce da órtese noturna e que mantiveram seu uso, apresentaram aumento da velocidade da marcha, dos momentos extensor de quadril e flexor plantar e aumento da geração de potência de

tornozelo, diminuindo assim, algumas compensações biomecânicas típicas da DMD. Quanto ao grupo que realizou uso diurno da órtese houve maior pico do ângulo de dorsiflexão e do momento dorsiflexor e menor pico máximo do momento flexor plantar quando comparado ao grupo que não utilizou órtese. As adaptações causadas pela AFO diurna não foram permanentes, porém seu uso minimizou compensações características da doença, fato que, supostamente, pode contribuir para o prolongamento da deambulação das crianças com DMD. O estudo sugere que o uso noturno e diurno deve ser mantido ao longo do tempo, e as órteses devem ser ajustadas ou refeitas conforme o crescimento da criança (SOUZA et al, 2016). Este estudo, por outro lado, foi desenvolvido em uma amostra de conveniência, fato que limita a extrapolação de suas conclusões. O desenho experimental também foi rudimentar pois não foi realizado período de adaptação com uso do dispositivo e também não foi acompanhado o tempo de uso diário do dispositivo.

Figura 3. Órtese Suropodálica articulada com tiras removíveis (SOUZA et al., 2016).

Enfim, diante dos resultados potencialmente positivos citados acima e das limitações do nosso estudo prévio, do número incipiente de estudos que relatam os efeitos biomecânicos das órteses diurnas em pacientes com DMD, da dificuldade em estabelecer um protocolo de uso dos dispositivos com melhor possibilidade de aceitação por esses adolescentes e com as controvérsias que esse tema traz na literatura, a expectativa positiva acerca das vantagens em prolongar o tempo de deambulação dessas crianças, nos impulsiona a permanecer nessa linha de estudo. É necessário consolidar resultados analisando um número maior de pacientes com DMD e os efeitos de adaptações cinemáticas e cinéticas da marcha com o uso crescente no

período diurno do dispositivo, durante a deambulação, uma vez que o uso noturno já está estabelecido.

É importante ressaltar, que a intervenção com a órtese durante o dia, na distrofia muscular de Duchenne, pode ter algumas limitações como: diante de uma doença degenerativa e progressiva, os aspectos psicológicos e emocionais que envolvem o paciente e os cuidadores podem influenciar na aceitação do uso da órtese. Por se tratar de pacientes que estão na idade de infância e início da adolescência é possível que o uso da órtese cause constrangimento ao paciente, uma vez que se trata de um “calçado diferente” que poderá ser notado no ambiente social. O início do uso do equipamento também pode ser dificultado pela necessidade de adaptação necessária para usá-lo uma vez que o mesmo poderá interferir na dinâmica da marcha da criança.

Nossa hipótese é que a utilização da órtese diurna possa interferir positivamente nos parâmetros lineares da marcha. Assim, além de avaliar as adaptações funcionais, de mobilidade, de força muscular e alterações cinéticas e cinemáticas da marcha, nossa proposta é inicialmente oferecer um protocolo intervencionista de forma gradativa e progressiva com o objetivo de adaptação aceitação do uso da órtese durante a deambulação. Em um segundo momento, com o objetivo de verificar a real aceitação na utilização do dispositivo, será oferecido ao paciente a opção de uso livre da órtese.

Objetivo

2. OBJETIVO

2.1.Geral

Identificar e quantificar as adaptações funcionais musculoesqueléticas, cinemáticas e cinéticas da marcha, nos planos frontal e sagital, de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne que fizeram uso da órtese tipo AFO articulada diurna durante dois períodos de três meses caracterizados como (1) uso progressivo (com incremento gradual de horas/uso do dispositivo conforme protocolo pré-estabelecido) e (2) uso livre (tempo de uso do dispositivo determinado pelo participante), respectivamente.

2.2.Específicos

- Compreender os efeitos instituídos pelo uso contínuo e progressivo da AFO articulada na biomecânica da marcha da criança considerando os dados basais (1ª avaliação) e os dados de avaliações consecutivas realizadas 30 e 90 dias após o início da utilização do dispositivo de forma longitudinal e transversal.
- Avaliar a adaptação e aceitação do uso progressivo da órtese diurna numa situação de livre utilização por 90 dias do dispositivo após a fase de uso contínuo;
- Avaliar a função motora, a força muscular isométrica e a amplitude passiva de movimento articular dos membros inferiores após 90 dias de uso progressivo e após 90 dias de uso livre do dispositivo.

Materiais e Métodos

3. MATERIAIS E MÉTODOS

3.1.Amostra

No início do estudo foi realizado um levantamento de dados utilizando o prontuário eletrônico do Sistema do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto dos pacientes diagnosticados com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) em seguimento no Ambulatório de Doenças Neuromusculares (ANEM) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (HCFMRP-USP) e que realizam acompanhamento no Ambulatório de Miopatias Infantis (FIC138) do Centro de Reabilitação (CER) do mesmo hospital.

O estudo foi composto por uma amostra de conveniência de 8 pacientes com diagnóstico de DMD com idade entre 6 e 10 anos idade. Este projeto foi submetido à apreciação do Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital das Clínicas da FMRP-USP (Parecer nº 050703/2016).

Os critérios de inclusão no estudo foram: diagnóstico confirmado de DMD, deambulação comunitária independente, não apresentar outras morbidades incapacitantes associadas à distrofia, compreensão dos comandos dados pelo avaliador, não fazer uso de órtese diurna (ou não ter tido experiência prévia de uso diurno), fazer ou não uso de AFO noturna (inclusive prévia à pesquisa). Foram excluídos da amostra os pacientes que estavam em desacordo com os critérios de inclusão ou que, em algum momento, interromperam o protocolo de uso da órtese diurna pré-estabelecidos pelos avaliadores. Tanto os responsáveis quanto os voluntários inseridos na pesquisa concordaram quanto à participação no estudo mediante assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e de Termo de Consentimento (Apêndice I).

Foi identificado um total de 40 pacientes com DMD dos quais 21 foram excluídos do projeto por serem cadeirantes. Dos 19 pacientes deambuladores, foram excluídos 3 pacientes que faziam uso prévio da órtese diurna, 3 pacientes que ao longo do estudo receberam diagnósticos diferentes de DMD, 1 necessitava de apoio parcial para se locomover e 1 paciente não foi encontrado. 11 pacientes aceitaram participar do estudo sendo que 2 iniciaram as avaliações, mas desistiram por não se acompanharem as etapas de uso da órtese e por dificuldades comportamentais e 1 paciente não compareceu à avaliação. 8 pacientes iniciaram as avaliações, sendo que 7 concluíram o protocolo do estudo finalizando as 4 avaliações e 1 paciente concluiu até a terceira avaliação (Figura 4). Portanto, este estudo foi constituído por uma amostra de conveniência de 8 pacientes.

Figura 4. Fluxograma de inclusão e exclusão dos pacientes no estudo

A Tabela 1 caracteriza os pacientes incluídos no estudo ($n=8$) com relação à idade de diagnóstico da doença, à idade referente ao início do estudo (avaliação 1) e ao final do estudo (avaliação 4), se faz ou não uso de corticoide, a quantidade de sessões semanais de fisioterapia, se fazia uso, prévio ao estudo, da órtese noturna e há quanto tempo e em qual etapa de avaliação a criança completou no estudo.

Durante o período do estudo todos pacientes estavam em tratamento com corticoide, apenas 1 paciente ainda não havia iniciado tratamento de fisioterapia, os demais realizavam 2 sessões por semana. Apenas 1 paciente não realizou uso prévio de órtese noturna.

Tabela 1. Caracterização dos pacientes quanto à idade (diagnóstico da doença, início e final do estudo), uso de corticoide, frequência semanal à fisioterapia, ao uso prévio da órtese noturna e ao tempo e número de avaliações completadas no estudo.

Paciente	Idade de Diagnóstico (anos)	Idade AV1 (anos)	Uso de corticoide	Fisioterapia (x/semana)	Uso AFO noturna; Idade de início	Nº de avaliações realizadas
1	3	6	Sim	2	Sim; 4	4
2	1,5	6	Sim	2	Sim; 6	4
3	4	6	Sim	2	Não	4
4	2	9	Sim	2	Sim; 9	4
5	3	10	Sim	2	Sim; 9	4
6	3	6	Sim	2	Sim; 6	4
7	3	8	Sim	2	Sim; 6	4
8	3	6	Sim	0*	Sim; 6	3
Média (DP)	2,8 (0,8)	7,1 (1,6)	-	1,8 (0,7)	-	-

*Paciente foi orientado sobre a importância de se iniciar acompanhamento fisioterapêutico.

AV1: Avaliação 1; AFO: *ankle-foot orthosis*; Nº - número.

3.2. Confecção e entrega da órtese

Os voluntários incluídos no projeto foram encaminhados para confecção de órtese na oficina ortopédica do CER por intermédio da docente responsável pelo Ambulatório de Miopatias Infantis ou pela fisioterapeuta do serviço que acompanha tais atendimentos. Nesta, foi desenvolvido um molde negativo bilateral respeitando as deformidades em flexão plantar de cada paciente. Após a secagem, o molde foi preenchido com gesso em pó umedecido originando uma matriz equalizada manualmente com o objetivo de proporcionar melhor adesão e correções de eventuais pontos de pressão. A versão final foi confeccionada com material termomoldável em altas temperaturas (polipropileno), o qual após o endurecimento foi revestido internamente com acetato-vilino de etileno (EVA) macio. A manutenção do posicionamento da órtese se deu por meio de tirantes em velcro reforçado com tiras de couro presos em um arrebite articular de alumínio fixado sobre a órtese. A confecção da órtese durou aproximadamente 45 dias e não interferiu na demanda de serviço da referida oficina. Estes dispositivos foram pagos diretamente pela Fundação de Apoio ao Ensino, Pesquisa e Assistência (FAEPA) por meio de Projeto Auxílio à pesquisa em vigência (número 1185/2014).

A órtese confeccionada foi do tipo AFO articulada com tiras removíveis (Figura 5). Esse modelo foi proposto, devido a vantagem de poder ser usado tanto no período noturno quanto no diurno. À noite, o objetivo foi a manutenção ou o ganho de amplitude de movimento, para isso foram utilizadas as tiras laterais. Os cuidadores foram orientados a tracionar as tiras no sentido de favorecer a dorsiflexão do tornozelo respeitando o limite de desconforto relatado pelo paciente. Para o uso diurno, as tiras foram removidas, permitindo assim, a dorsiflexão bilateral livre.

Figura 5. Órtese Suropodálica articulada com opção de uso das tiras removíveis. A) Sem a tira de tração. B) Com a tira de tração.

Ao receber a órtese, o paciente foi instruído pela equipe de profissionais (fisioterapeutas e docente) que atuam no FIC138 e responsáveis por esse projeto, quanto à forma correta de utilização, cuidados e posicionamento do dispositivo. O dispositivo foi testado por aproximadamente 20 minutos, no próprio CER (protocolo utilizado para verificação da necessidade de pequenos ajustes a fim de evitar qualquer desconforto ou lesão ao paciente).

3.3.Procedimentos de avaliação e reavaliação

A coleta de dados gerais do paciente, avaliação da força, teste de caminhada dos 10 metros, testes funcionais cronometrados e a aplicação da escala de Medida da Função Motora (MFM) foram realizados nas dependências da Sala da Infância do CER-HCFMRP durante o andamento do Ambulatório de Miopatias Infantis (FIC138) pela mestrandia e sob supervisão dos profissionais do serviço. No Laboratório de Análise do Movimento (LAM) do CER-

HCFMRP, conjuntamente com análise da marcha (descrita no item 4.5.7), foram adquiridos dados relativos à massa corporal, estatura, força muscular manual, amplitude articular de movimento. Estes procedimentos foram realizados pelos mesmos examinadores treinados e capacitados (Apêndice II).

Após receber a órtese, os voluntários participaram de 4 avaliações ao longo de um período de 6 meses (Figura 6). As avaliações foram realizadas na seguinte sequência: Avaliação 1 (AV1): inicial, os voluntários foram orientados a aguardar a primeira avaliação para iniciar o uso do dispositivo durante o dia (no mesmo dia de entrega do dispositivo após adaptação de 20 min, como destacado acima); Avaliação 2 (AV2): realizada após 30 dias; Avaliação 3 (AV3): realizada após 90 dias; e Avaliação 4 (AV4): realizada após 180 dias. Ao final de cada avaliação o voluntário recebeu instruções sobre o tempo de uso da órtese no período diurno sendo que todos os voluntários foram orientados a utilizar as órteses no período noturno, com as tiras laterais tracionadas o máximo possível sem causar dor/desconforto ao paciente, no sentido da dorsiflexão do tornozelo bilateralmente, durante todo tempo do estudo.

Figura 6. Linha cronológica referente ao período e tempo do uso diurno da órtese tipo AFO articulada.
Legenda: (AV1: Avaliação 1; AV2: Avaliação 2; AV3: Avaliação 3; AV4: Avaliação 4)

O período entre a AV1 e AV2 teve duração de 30 dias e o paciente foi orientado a utilizar a órtese no período diurno durante 2 horas /dia. Até o 90º dia, o tempo de utilização do dispositivo foi incrementado para 4 horas/dia (2º mês) e 6 horas/dia (3º mês). O uso progressivo é uma tentativa de minimizar possíveis desconfortos e atenuar os impactos do início do uso do dispositivo, havendo assim uma adaptação gradual na marcha desse paciente. Ao final de 90 dias foi realizada a AV3. Posteriormente, o voluntário ficou livre para usar, ou não, a AFO diurna (mas permaneceu usando AFO noturna). Nessa fase do estudo pretendemos compreender se houve adaptação e aceitação pessoal e da família quanto ao uso do dispositivo; também foi interesse investigar qual tempo de uso de dispositivo (ou não) já que os cuidadores foram instruídos a anotar tais dados num diário. Após 180 dias foi realizado a ultima avaliação (AV4). Ao final do estudo, os pacientes permaneceram em

acompanhamento no ambulatório de miopatias do CER (FIC 138) e os cuidadores foram orientados pela equipe sobre o seguimento quanto ao uso do dispositivo.

No primeiro trimestre de uso da órtese, os voluntários foram orientados a deambular o maior tempo possível durante o período em que estivessem fazendo uso do dispositivo. Aos cuidadores foi entregue um questionário para anotações do desempenho do voluntário constando de dados qualitativos e quantitativos como aceitação do dispositivo e tempo aproximado que o indivíduo deambulou com a mesma (Apêndice III). Sempre que possível, o cuidador ou voluntário recebeu um telefonema, quinzenal, com o objetivo de estimular o uso adequado da órtese, preenchimento do questionário e para sanar eventuais dúvidas.

3.4.Descrição dos procedimentos utilizados na avaliação e reavaliação

3.4.1. Massa corporal (MC)

Foi determinada por uma balança eletrônica (Welmy® W200/5) com capacidade máxima de 200 Kg, mínima de 1 Kg, erro de 0,05 Kg e resolução de 01 Kg. Os pacientes foram avaliados conforme a normatização do Ministério da Saúde/SISVAN, 2004: descalços e com o mínimo de roupa possível, na posição em pé sobre o centro da plataforma da balança; foram orientados a manter postura ereta, pés paralelos e alinhados, braços estendidos ao longo do corpo, e a cabeça em posição neutra, voltada para frente e com foco em um ponto fixo na altura dos olhos.

3.4.2. Estatura (A)

Foi determinada por meio de um estadiômetro vertical com a escala em cm e precisão de 1mm (Tonelli®) fixado à parede, seguindo a normatização do Ministério da Saúde/SISVAN, 2004. Os voluntários foram avaliados em postura ereta, descalços e sem adereços na cabeça; foram posicionados no centro do equipamento com os pés posicionados de forma paralela seguindo a linha do quadril. As nádegas e os ombros permaneceram em contato com a parede e o olhar fixado em um ponto no horizonte.

3.4.3. Teste subida e descida de 4 degraus

O teste foi realizado em 2 etapas distintas: subida e descida de 4 degraus. O teste foi iniciado com a criança na posição ortostática, com os pés juntos, com as

extremidade dos dedos dos pés a 5 cm da borda do primeiro degrau. No início e ao final do teste, o paciente deveria permanecer com o ombros alinhados em posição neutra e com os cotovelos em extensão. A criança foi instruída a subir e descer os 4 degraus sendo autorizado apoio dos membros superior no corrimão caso houvesse necessidade para realização da tarefa. O teste terminou quando ambos os pés tocaram a plataforma superior da escada (na subida) e após os dois pés tocarem o chão (na descida).

3.4.4. Teste de caminhada de 10 metros (T10)

Foi cronometrado o tempo, em segundos, utilizado pelo paciente para percorrer uma distância de 10 metros. O trajeto foi demarcado pelo examinador através de fita adesiva em solo plano e ambiente bem iluminado. Durante o teste o examinador utilizou comando verbal instruindo o paciente a andar o mais rápido que conseguir sem correr.

3.4.5. Medida da função motora (MFM) - dimensão 1

Para Avaliação da função motora foi aplicada a escala da Medida da Função Motora (MFM) na versão em português (IWABE et al; 2008). A MFM é composta por 32 itens, incluindo avaliações estáticas e dinâmicas, divididas na dimensão 1 (D1) com 13 itens que avalia a posição em pé e transferências, dimensão 2 (D2) com 12 itens, que avalia a função motora axial e proximal e dimensão 3 (D3), com 7 itens que avaliam a função motora distal dos membros superiores. A pontuação de cada item poderá variar de 0 a 3 sendo que 0 corresponde à incapacidade de realizar a tarefa e 3 o melhor desempenho na realização da tarefa. Para esse estudo foi utilizado apenas a avaliação D1. O escore parcial obtido na D1 foram calculados e expressos em porcentagens em relação ao escore máximo de 39 pontos para análise dos dados (Anexo I).

3.4.6. Força muscular (FM)

Foram avaliadas a força muscular isométrica máxima dos músculos flexores do quadril, flexores e extensores do joelho e dorsiflexores de tornozelo por meio de dinamômetro Hand-Held (*Lafayette Instrument, Lafayette, UK*) cujos valores são registrados na unidade de kilograma-força. O dinamômetro foi posicionado perpendicularmente na região distal do membro avaliado e o paciente foi orientado

a manter contração isométrica por 5 segundos. Foram obtidas 3 medidas para cada grupo muscular sendo considerada a de maior valor numérico. Para a medida de força dos músculos flexores de quadril o paciente foi posicionado em decúbito dorsal e o membro avaliado foi posicionado em 90° de flexão de quadril e joelho e o dinamômetro foi posicionado distal sobre o quadríceps. Para a medida da força dos flexores e extensores de joelho, o paciente foi posicionado sentado com 90° de flexão de quadril e joelho, sem apoio dos membros inferiores. O dinamômetro foi posicionado na face acima do tendão de Aquiles e na face anterior e distal da tíbia respectivamente. A força dos músculos dorsiflexores de tornozelo foram analisados com o paciente em decúbito dorsal e membros inferiores estendidos e com o dinamômetro posicionado sobre a cabeça dos metatarsos. Também foi realizado o teste manual de força muscular (MRC) para os extensores e flexores dos dedos dos pés, flexor e extensor do hálux, dorsiflexores e flexores plantares de tornozelo, flexores e extensores de joelhos, flexores, extensores, adutores e abdutores de quadril. Os testes foram efetuados seguindo orientações destacadas no livro *Músculos, Provas e Funções* (KENDALL et al; 2007).

3.4.7. Amplitude passiva de movimento articular (ADM)

Foram obtidas as medidas da amplitude de movimento por meio de um goniômetro convencional em posição padronizada conforme recomendações do Manual de Goniometria (MARQUES, 2003). As amplitudes articulares analisadas foram para os seguintes movimentos: dorsiflexão de tornozelo com joelho estendido e fletido, flexão plantar de tornozelo, flexão e extensão de joelhos, flexão, extensão, adução, abdução, rotação medial e lateral de quadril.

3.4.8. Análise biomecânica da marcha

A avaliação da marcha foi realizada no Laboratório de Análise do Movimento (LAM) do CER-HCFMRP por meio de um sistema de oito câmeras de emissão infravermelha (marca: Qualisys; modelo: Oqus 300) posicionadas e fixadas há aproximadamente 2,6 m do chão que capturam o movimento do corpo por meio de marcadores refletivos colocados na superfície da pele. Duas plataformas de força da marca Bertec, modelo FP 4060-08, medindo 60cm x 40cm, sincronizadas com o sistema de câmeras, trabalhando com frequência de aquisição de 120Hz, forneceram os dados da força (X, Y e Z) e do momento (X, Y e Z).

Foram utilizados 2 tipos de marcadores: 1º) de rastreamento, composto por esferas posicionadas na ponta de um bastão de 7 cm de comprimento, que têm como objetivo rastrear a trajetória de cada segmento durante o movimento; 2º) de referência, formado por esferas, com 19 mm de diâmetro, fixadas sobre a pele por meio de fita adesiva em regiões anatômicas identificadas por meio de palpação por um profissional treinado. Os marcadores de referência são utilizados para a construção dos segmentos pelve, coxa, perna e pé do modelo biomecânico. Foram utilizados os seguintes pontos conforme o sistema de marcadores Helen Hayes (KADABA et al, 1990): espinha ílica ântero-superiores (EIAS), ponto médio do sacro entre as espinhas ílicas póstero-superiores (EIPS), epicôndilos laterais femorais, maléolos laterais, tuberosidade dos calcâneos e ponto médio entre 2º e 3º metatarsos (Figura 7).

Figura 7 (A e B). Marcadores de rastreamento e de referência utilizados para a reconstrução dos segmentos pelve, coxa, perna e pé do modelo biomecânico. A) Vista Anterior; B) Vista Posterior. EIAS – Espinha ílica ântero-superior; MTT – Metatarso; EIPS – Espinha ílica póstero-superior; *: Marcador de rastreamento.

Os participantes foram orientados a vestir roupas leves ou roupas de banho para melhor visualização dos marcadores. Inicialmente, foi realizada a captura dos dados pelo software QTM. Os voluntários foram instruídos a permanecer

inicialmente em repouso e em posição ortostática, por 5 segundos, com os pés alinhados, no centro da passarela para obtenção de uma imagem pelo software Visual3D® (2007) utilizada para a construção do modelo biomecânico dos segmentos corporais e computação dos dados para os parâmetros espaços temporais, cinéticos e cinemáticos.

Em seguida, os voluntários receberam o comando para iniciar a caminhada ao longo da passarela de forma confortável e com velocidade habitual. Foram realizadas coletas de dados sem a utilização de calçados, e após um breve período de descanso, foi solicitado ao participante que realizasse novamente o percurso calçando a órtese junto com um tênis (ou sapato próprio). Cada participante deambulou pela passarela por, no mínimo, 3 voltas, tendo como objetivo a pisada com apoio unipodal, tanto direito, quanto esquerdo, sobre a plataforma de força localizada ao centro da passarela.

Para o cálculo dos ângulos articulares, o Software Visual 3D utiliza a sequência de Cardan (X, Y, Z). Os ângulos são formados por dois segmentos, um de referência e um distal. Os ângulos do plano sagital são representados pela letra “X”, os do plano frontal pela letra “Y”, e os do plano transversal pela letra “Z”. No plano frontal, foram utilizadas as variáveis angulares de elevação/depressão ou obliquidade pélvica, abdução/adução de quadril e joelho; no plano transversal, foram utilizadas as variáveis de protração/retração da pelve e rotação interna/externa do quadril e joelho; e no plano sagital, de inclinação anterior e posterior da pelve flexão/extensão quadril e joelho e dorsiflexão/flexão tornozelo.

Para o cálculo dos parâmetros espaços-temporais, o software Visual3D® (2007) considera o contato inicial e pré-balanço dos membros inferiores direito e esquerdo. O tempo é dado em segundo e a distância em metros, sendo: Apoio simples: intervalo de tempo entre o contato inicial e o pré-balanço do membro homolateral; Tempo de apoio duplo: intervalo de tempo entre o contato inicial do membro e o pré-balanço do membro contralateral; Tempo de balanço: intervalo de tempo entre o pré-balanço e o contato inicial dos membros homolateral; Comprimento do passo: é a distância entre o contato inicial do membro e o contato inicial do membro contralateral; Comprimento da passada: é a distância percorrida ao realizar dois contatos iniciais com o membro homolateral de forma consecutiva; Velocidade: é calculada utilizando o comprimento sobre o tempo do passo real;

Cadência: é a taxa com que uma pessoa caminha, expressada em passos por minuto.

Para a análise dos dados cinéticos no Software Visual 3D, são selecionados dois segmentos, de acordo com a articulação a ser analisada: um de referência (usualmente o mais proximal) e um distal. Os momentos das articulações e potências são normalizados pelo peso corporal e descritos em Newton/kg.

Para análise dos dados, em cada avaliação (total de 4 avaliações em todo o período do estudo), foram utilizadas as curvas da média de três ciclos de marcha obtidos pelo participante, com e sem uso da órtese. Foram observados os picos máximo e mínimo de cada variável, considerando a fase de apoio (60% do ciclo da marcha) e a fase de balanço (40% do ciclo da marcha).

4. ANÁLISE ESTATÍSTICA

Para análise dos resultados, foi realizada uma análise exploratória dos dados, com o objetivo de sumarizar os valores, organizar e descrever os dados em tabelas com medidas descritivas e em gráficos. Foi utilizado o teste de regressão linear com efeitos mistos (efeitos aleatórios e fixos) para análise dos dados, que foram obtidas com o auxílio do Software SAS® 9.3. Para comparação dos dados obtidos em nosso estudo, na sessão Discussão (item 6), foram utilizados valores normativos publicados por GAUDREULT et al, (2010) e DOGLIO et al, (2011).

Análise longitudinal: Para os dados cinemáticos e cinéticos da marcha foram obtidas as médias, de 3 avaliações, dos picos máximos e mínimos dos parâmetros de cada fase da marcha (apoio e balanço) para cada paciente, com e sem órtese. Posteriormente, foram calculadas as médias e os intervalos de confiança de cada grupo (AV1, AV2, AV3 e AV4) com e sem órtese. Assim foram realizadas:

- Análise longitudinal 1: intervalo entre Avaliações 1 e 4;
- Análise longitudinal 2: intervalo entre Avaliações 2 e 4;
- Análise longitudinal 3: intervalo entre Avaliações 3 e 4;

Análise transversal: Foi realizada análise transversal ao final de cada avaliação para comparação entre os dados obtidos com e sem o uso órtese durante a marcha.

Resultados

5. RESULTADOS

5.1. Apresentação descritiva dos dados

Foram incluídos no estudo os dados da avaliação de 8 pacientes, sendo 7 pacientes com avaliações completas e 1 paciente com a 4ª avaliação incompleta, não sendo apresentados os dados referentes às avaliações de força muscular, goniometria, MFM, espaço-temporal, cinética e cinemática da marcha. A Tabela 2 descreve características antropométricas dos pacientes incluídos no estudo (n=8). Também são apresentados dados da idade de diagnóstico da doença (em anos), à idade referente ao início do estudo (AV1) (em meses), peso (Kg) e altura (cm) na primeira avaliação, entre outras características clínicas dos pacientes (uso de corticóides, se faz fisioterapia e uso de órtese noturna).

Tabela 2. Caracterização clínica e antropométrica dos pacientes ao longo das avaliações deste estudo.

Paciente	Idade AV1 (meses)	Peso AV1 (Kg)	Altura AV1 (cm)	Uso de corticoide	Fisioterapia (x/semana)	Uso AFO noturna; Idade de início	Nº de avaliações realizadas
1	117.3	23.35	125	Sim	2	Sim; 4	4
2	80.4	25.75	115	Sim	2	Sim; 6	4
3	83.9	42.2	126	Sim	2	Não	4
4	100.6	46.8	135	Sim	2	Sim; 9	4
5	121.6	34.8	133	Sim	2	Sim; 9	4
6	77.9	17.05	112	Sim	2	Sim; 6	4
7	73.2	26	118	Sim	2	Sim; 6	4
8	74.7	17.9	110	Sim	0*	Sim; 6	4
Média (DP)	82.1 (16.5)	25.9 (9)	121.5 (8)	-	1.8 (0.7)	-	-

*Paciente foi orientado para iniciar acompanhamento fisioterapêutico.

AV: Avaliação; Kg: Kilograma; cm: centímetro; AFO: *ankle-foot orthosis*; Nº - número.

Durante o período do estudo todos pacientes estavam em tratamento com corticóide, apenas 1 paciente ainda não havia iniciado tratamento de fisioterapia, os demais realizavam 2 sessões por semana nas suas respectivas cidades. Apenas 1 paciente (n=8) iniciou uso concomitante de órtese noturna e diurna. Os demais pacientes faziam uso de órtese noturna previamente ao início deste estudo.

Na Tabela 3 são apresentados os valores médios e desvio-padrão da amostra para idade, peso, altura, índice de massa corporal (IMC), distância entre as espinha íliaca ântero-superior (dEIAS) e comprimento real dos membros inferiores (cMMII) nas avaliações 1, 3 e 4.

Tabela 3. Caracterização antropométrica da amostra nas avaliações 1, 3 e 4.

	N	Idade (meses)	Peso (Kg)	Altura (cm)	IMC (Kg/m ²)	dEIAS (cm)	cMMII (cm)
AV1	8	91,2 (19,4)	29,2 (11)	121,5 (9,4)	29,2 (11)	17,4 (2,5)	61,8 (6,6)
AV3	8	94,5 (19,2)	30,8 (11,7)	122,4 (8,9)	30,8 (11,7)	17,4 (1,8)	61,9 (6,3)
AV4	8	98,0 (16,5)	30,8 (9,5)	123,1 (7,9)	30,8 (9,5)	18,4 (1,7)	63,1 (5,6)

Média (Desvio padrão); AV: Avaliação; n: número de pacientes; IMC: Índice de Massa Corporal; dEIAS: distância entre as Espinhas Íliacas Ântero-Superiores; cMMII: comprimento dos membros inferiores; Kg: Quilograma; Kg/m²:Kilograma/metro quadrado; cm: centímetro.

A Tabela 4 descreve, segundo relato dos cuidadores dos voluntários, o número de quedas que os adolescentes apresentavam previamente ao início do estudo (AV1) e após o período de 3 meses de intervenção (AV3) com o uso progressivo da órtese. Também é descrito se o dispositivo foi utilizado e por quanto tempo durante o período de uso livre, entre a avaliação 3 e 4.

Tabela 4. Descrição da forma e tempo de uso do dispositivo e quantidade de quedas relatadas

Paciente	Nº de avaliações realizadas	Relato do nº de quedas prévio ao início do protocolo*	Relato do nº de quedas na AV3#	Xdias/semana de uso da órtese durante o período livre**	Tempo de uso da órtese durante o período livre**
1	4	1x/semana	0	Não usou a órtese	Não usou a órtese
2	4	2-3x/dia	0	7dias/semana	6-8 horas/dia
3	4	1-2x/dia	1x/semana	4dias/semana	5 horas/dia
4	4	2x/semana	0	5dias/semana	2 horas/dia
5	4	4x/semana	1x/semana	Não usou a órtese	Não usou a órtese
6	4	2-3x/semana	1x/semana	1-2dias/semana	2 horas/dia
7	4	1x/semana	0	7dias/Semana	3 horas/dia
8	4	1-2x/semana	0	5dias/semana^	3 horas/dia

Legenda: *: Relato segundo responsáveis dos voluntários, de forma verbal ou escrita, no dia da respectiva avaliação; #: este dado foi obtido considerando que a “queda” deveria ser relatada quando o paciente fazia uso da

órtese; **: Intervalo de tempo entre avaliação 3 e avaliação 4; ^: usou a órtese por 45 dias e depois interrompeu o uso. N°: número; X: quantidade de uso da órtese por semana.

Com relação à avaliação dos testes cronometrados, foi observada redução do tempo de subida de 4 degraus quando os pacientes estavam sem órtese, quando comparados os tempos de execução na AV1 em relação à AV3 e na AV1 em relação à AV4 (AV1 vs AV3; AV1 vs AV4; $p < 0.05$) (Tabela 4). As demais comparações realizadas para os testes cronometrados e escores da MFM não indicaram alterações significativas. Análise da ADM não indicou alteração significativa para os itens avaliados. A análise comparativa das médias de força muscular indicou que houve aumento significativo da força de flexores de joelho da AV3 para AV4, dos extensores de joelho da AV1 para AV3 e dos dorsiflexores da AV1 para AV3 e da AV1 para AV4 ($p < 0,05$) (Tabela 4).

Tabela 5. Caracterização dos testes cronometrados e medidas funcionais (ADM, MFM, força muscular)

	Avaliação 1		Avaliação 3		Avaliação 4	
	N=8		N=8		N=7	
	Média	IC 95%	Média	IC 95%	Média	IC 95%
Força muscular isométrica (Kgf)						
Flexores de quadril	3.7	(2.7 - 4.7)	4.4	(3.4 - 5.3)	4.3	(3.3 - 5.3)
Flexores de joelho	6.1	(4.2 - 7.9)	5.8#	(3.9 - 7.6)	6.5	(4.6 - 8.3)
Extensores de joelho	5.3*	(2.0 - 8.6)	6.4	(3.2 - 9.7)	5.8	(2.5 - 9.1)
Dorsiflexores	3.9*#	(2.6 - 5.1)	4.4	(3.1 - 5.6)	4.5	(3.2 - 5.8)

Legenda: *p<0,05: quando comparado com avaliação 3; #p<0,05: quando comparado com avaliação 4 (p<0.05).

5.2. Análise dos parâmetros espaço-temporais da marcha

Na Tabela 6 são apresentados os valores médios e os intervalos de confiança (95%) obtidos quanto aos parâmetros espaço-temporais da marcha, com e sem órtese, nas AV1, AV2, AV3 e AV4. As variáveis lineares avaliadas foram velocidade da marcha, velocidade média normalizada pela altura, largura da passada, comprimento da passada, tempo do ciclo, tempo de apoio duplo e cadência.

Tabela 6. Parâmetros espaço-temporais da marcha dos pacientes nas avaliações 1, 2, 3 e 4 sem (SO) e com (CO) uso da órtese.

	SO		CO	
	Média	IC 95%	Média	IC 95%
Velocidade (m/s)				
Avaliação 1	0.95	(0.81 - 1.09)	0.89	(0.75 - 1.03)
Avaliação 2	0.93	(0.79 - 1.07)	0.87	(0.72 - 1.00)
Avaliação 3	0.96	(0.82 - 1.10)	0.89	(0.75 - 1.04)
Avaliação 4	0.98	(0.84 - 1.13)	0.90	(0.75 - 1.04)
VM normalizada (altura/s)				
Avaliação 1	0.76	(0.65 - 0.87)	0.73	(0.61 - 0.84)
Avaliação 2	0.77	(0.66 - 0.88)	0.71	(0.60 - 0.82)
Avaliação 3	0.78	(0.67 - 0.90)	0.73	(0.61 - 0.84)
Avaliação 4	0.80	(0.68 - 0.91)	0.73	(0.61 - 0.85)
Largura passada (m)				
Avaliação 1	0.13*	(0.10 - 0.16)	0.14	(0.12 - 0.17)
Avaliação 2	0.14	(0.11 - 0.17)	0.14	(0.11 - 0.17)
Avaliação 3	0.15	(0.12 - 0.18)	0.16	(0.13 - 0.18)
Avaliação 4	0.16	(0.13 - 0.19)	0.16	(0.13 - 0.19)
Comprimento passada (m)				
Avaliação 1	0.93	(0.83 - 1.02)	0.94	(0.84 - 1.04)
Avaliação 2	0.90	(0.80 - 1.00)	0.90	(0.80 - 1.00)
Avaliação 3	0.91	(0.81 - 1.01)	0.94	(0.84 - 1.04)
Avaliação 4	0.91	(0.81 - 1.01)	0.93	(0.83 - 1.03)
Tempo do ciclo (s)				
Avaliação 1	0.98#	(0.89 - 1.08)	1.10	(1.01 - 1.20)
Avaliação 2	0.99	(0.89 - 1.08)	1.07	(0.97 - 1.16)
Avaliação 3	0.99	(0.90 - 1.08)	1.07	(0.82 - 1.16)
Avaliação 4	0.96	(0.87 - 1.06)	1.05	(0.96 - 1.15)
Tempo duplo apoio (s)				
Avaliação 1	0.16#	(0.10 - 0.21)	0.26	(0.20 - 0.31)
Avaliação 2	0.16#	(0.10 - 0.21)	0.24	(0.18 - 0.29)
Avaliação 3	0.16&	(0.11 - 0.22)	0.23	(0.17 - 0.28)
Avaliação 4	0.16	(0.10 - 0.22)	0.21	(0.16 - 0.27)
Cadência (passos/min)				
Avaliação 1	123.2#	(113.2 - 133.2)	110.2	(100.1 - 120.2)
Avaliação 2	124.9	(114.9 - 134.9)	117.4	(107.3 - 127.4)
Avaliação 3	122.5^	(112.5 - 132.5)	112.9	(102.8 - 122.9)
Avaliação 4	125.9	(115.5 - 136.3)	116.3	(105.9 - 126.7)

SO – Sem órtese; CO – Com órtese; IC - Intervalo de Confiança; VM – Velocidade média; m – metros; s – segundos; min – minutos *: Avaliação 1 x 4 ($p < 0.05$) na situação SO; #: $p < 0,01$ quando comparado na mesma avaliação CO (com órtese); &: $p = 0,02$ quando comparado na mesma avaliação CO (com órtese); ^: $p = 0,05$ quando comparado na mesma Avaliação CO (com órtese).

A análise da Tabela 6 indica diminuição da largura da passada ($p<0.05$) quando comparada a AV1 com AV4 na situação sem órtese (AV1 vs AV4). Quando comparamos dados do grupo CO em relação ao grupo SO, pode ser observado que o grupo CO apresentou maior tempo do ciclo da marcha na AV1 ($p<0.01$), maior tempo de duplo apoio na AV1 ($p<0.01$), na AV2 ($p<0.01$) e na AV3 ($p=0.02$) e menor tempo de cadência na AV1 ($p<0.01$) e na AV3 ($p=0.05$). As variáveis de velocidade VM (velocidade média) normalizada e comprimento da passada não apresentaram alterações significativas entre as avaliações e entre os grupos, com órtese ou sem órtese. A figura 8 demonstra os achados anteriormente destacados.

Figura 8. Relação das médias dos parâmetros espaço-temporais da marcha entre a AV1, AV2, AV3 e AV4 e o uso da órtese. (VM: Velocidade média; m: metro; s: segundo; min: minuto; CO: com órtese; SO: sem órtese).

5.3 Análise dos parâmetros cinético e cinemáticos da marcha

A Tabela 7 apresenta os valores médios e desvio-padrão obtidos com os parâmetros cinéticos e cinemáticos da marcha, com e sem órtese, durante a AV1, AV2, AV3 e AV4. A análise dos dados indica que não houve diferença entre o lado direito e esquerdo. Também não foi observada diferença entre os parâmetros de marcha quando comparadas as diferentes avaliações (AV1 vs AV4, AV2 vs AV4, AV3 vs AV4), seja para a condição com órtese, seja para condição sem órtese.

Na análise de regressão, o efeito de interação das fases de apoio e balanço indicou que a condição SO apresentou máximo ângulo de inclinação pélvica superior quando comparado à condição CO, nas AV2 ($p=0.0011$), AV3 ($p=0.0024$) e AV4 ($p=0.0191$).

Análise comparativa entre as condições com e sem órtese, fase de apoio da marcha, indicou redução significativa dos seguintes parâmetros, para condição CO: amplitude de abdução e adução ($p=0.0002$), máximo momento flexor ($p<0.0001$) e absorção de potência de quadril ($p<0.0001$), geração de potência ($p<0.0001$) e amplitude de geração e absorção de potência de tornozelo ($p=0.0004$). Outros parâmetros apresentaram aumento significativo na condição CO quando comparado à condição SO, fase de apoio: máximo momento extensor ($p<0.0001$), geração de potência ($p=0.0035$) de quadril, máximo momento flexor ($p<0.0001$), amplitude do momento flexor e extensor ($p<0.0001$), absorção de potencia ($p=0.0103$), amplitude de geração e absorção de potência ($p<0.0001$) de joelho, máximo ângulo de dorsiflexão ($p<0.0001$), máximo momento flexor plantar ($p<0.0001$), amplitude do momento dorsiflexor e flexor plantar ($p<0.0001$) e absorção de potência ($p<0.0001$) de tornozelo (Tabela 7).

Na fase de balanço houve redução significativa na condição CO quando comparado à condição SO para máximo momento extensor ($p<0.0001$), geração de potência ($p<0.0001$) e amplitude de geração e absorção de potência ($p=0.0012$) de quadril e máximo ângulo de extensão ($p<0.0001$) de joelho. Nesta mesma fase foi observado aumento significativo na condição CO quando comparado à condição SO para máximo ângulo de adução de quadril ($p=0.0251$), máximo ângulo de flexão ($p<0.0001$) do joelho, máximo ângulo de dorsiflexão ($p<0.0001$), máximo momento flexor plantar ($p<0.0001$) e amplitude de momento dorsiflexor e flexor plantar ($p<0.0001$) do tornozelo. Foi observado ainda, na fase de balanço da marcha, aumento significativo da amplitude de momento flexor e extensor de quadril ($p=0.0084$) na AV1 e aumento na geração de potência de tornozelo ($p=0.0251$) nas AV1, AV3 e AV4, na condição CO quando comparada à condição SO. Por outro lado, foi observada redução significativa da amplitude do momento flexor e extensor de quadril ($p=0.0084$) na AV2, AV3

e AV4 e aumento na geração de potência de tornozelo ($p=0.0251$) na AV2 na condição CO quando comparada à condição SO (Tabela 7).

As curvas ilustrativas das médias dos dados cinemático e cinético referente às comparações entre as condições com órtese e sem órtese, avaliações de 1 a 4, são encontradas nas Figuras 9, 10, 11 e 12.

Tabela 7. Valores médios e desvio-padrão dos parâmetros cinéticos e cinemáticos da marcha obtidos nas avaliações 1, 2, 3 e 4 sem (SO) e com (CO) uso da órtese.

		Avaliação 1				Avaliação 2				Avaliação 3				Avaliação 4			
		SO		CO		SO		CO		SO		CO		SO		CO	
		Apoio	Balanço	Apoio	Balanço	Apoio	Balanço	Apoio	Balanço	Apoio	Balanço	Apoio	Balanço	Apoio	Balanço	Apoio	Balanço
Pelve	Máx. Ang. Inclinação Pélvica	17,2 (6,3)	16,3 (6,3)	17,6 (5,9)	16,6 (5,4)	17,6 (6,5)	17,3 (7,1)	15,5 (4,8)	14,6 (4,5)	20 (5,3)	18,9 (6,3)	18 (6)	16,7 (5,8)	20,5 (7,3)	19,4 (7,5)	18,6 (6,2)	17,6 (5,4)
	Máx. Ang. Obliquidade Pélvica	7,8 (2,5)	4,7 (2,4)	8,1 (2,2)	4,9 (2,3)	7,1 (4)	4,4 (2,3)	7 (2,3)	5,9 (1,9)	7,8 (4)	5,2 (2,1)	7,6 (3,7)	6 (2,9)	6,2 (2,6)	4,4 (3)	6,8 (2,9)	5,5 (3,2)
	Máx. Ang. Rotação Pélvica	11,4 (5,1)	10,1 (5,9)	11,8 (4,8)	7,1 (6,4)	10,2 (5,4)	9,4 (5,3)	9,6 (4)	7,8 (3,4)	11,4 (5,5)	8,5 (4,7)	9,6 (4,4)	7,8 (3)	10,8 (5,4)	9,5 (5,9)	8,9 (3,2)	6,6 (5,2)
Quadril	Max. Âng. flexão (°)	30,6 (6,8)	41,3 (11,6)	34,3 (6,2)	44,6 (5,8)	32,7 (8,2)	43,6 (11,3)	32,7 (7,5)	40,6 (7,8)	34,7 (4,8)	44,1 (10,5)	37 (5,8)	45,5 (7,4)	36,4 (7)	46,1 (12,4)	36,8 (5,8)	45,8 (6,5)
	Max. Âng. extensão (°)	4,6 (5,7)	-2,5 (8,1)	5,1 (4,8)	0,8 (5,2)	4,3 (6)	-2,4 (7,9)	5,5 (5,1)	-0,1 (7,3)	3,8 (4,3)	-2,4 (2,6)	4,3 (4,5)	-0,8 (4)	1 (6)	-6,4 (6,1)	2 (6,1)	-5 (5,4)
	Amplitude flexão/extensão (°)	35,3 (4,1)	38,8 (8,2)	39,5 (5,1)	45,4 (5,1)	37 (3,3)	41,3 (5,3)	38,2 (7,5)	40,5 (7,5)	38,4 (4)	41,6 (9,4)	41,3 (6,1)	44,7 (8,3)	37,3 (3,2)	39,7 (7,4)	38,9 (5,4)	40,8 (3,9)
	Max. Âng. Adução (°)	6,4 (2,9)	-1,3 (2,7)^	6,2 (3,4)	-0,3 (2,9)	6,4 (2)	-0,8 (3,2)^	6 (2,7)	1 (1,7)	6,5 (4,3)	-0,3 (3,3)^	4,2 (3,8)	-0,2 (3,6)	5 (3,8)	-2,2 (2)^	5,7 (3,4)	1,3 (3,7)
	Max. Âng. Abdução (°)	10,4 (7)	13,1 (5,5)	8,3 (4,3)	12,7 (4,5)	8,3 (5,9)	11,1 (5,5)	6,9 (4)	10,8 (4,2)	8,7 (3,5)	11,8 (1,9)	8,2 (3,3)	11,6 (2,5)	9,9 (3,1)	13,1 (3,9)	7,1 (3)	10 (2,8)
	Amplitude abdução/adução (°)	16,8 (6,8)#	11,8 (4,8)	14,5 (5,5)	12,4 (3,9)	14,7 (6,4)#	10,3 (4,4)	12,9 (4,6)	11,8 (5,2)	15,2 (4,5)#	11,5 (3,8)	12,4 (4,7)	11,4 (4,8)	14,9 (5,5)#	10,9 (4,3)	12,8 (5)	11,4 (5)
	Max. Mom. Extensor (Nm/Kg)	0,4 (0,1) *	0,2 (0,1) *	0,5 (0,2)	0,2 (0,1)	0,4 (0,2) *	0,3 (0,1) *	0,5 (0,2)	0,2 (0,1)	0,5 (0,3) *	0,3 (0,1) *	0,6 (0,2)	0,2 (0,1)	0,4 (0,2) *	0,3 (0,1) *	0,6 (0,4)	0,2 (0,1)
	Max. Mom. Flexor (Nm/Kg)	0,3 (0,1) *	0,1 (0)	0,2 (0,1)	0,1 (0,1)	0,3 (0,1) *	0,2 (0,1)	0,2 (0,1)	0,1 (0,1)	0,4 (0,1) *	0,2 (0,1)	0,3 (0,2)	0,1 (0)	0,3 (0,2) *	0,2 (0)	0,2 (0,2)	0,1 (0)
	Amp. Mom. Flex/Ext (Nm/Kg)	0,7 (0,2)	0,3 (0,1)&	0,7 (0,2)	0,4 (0,1)	0,8 (0,3)	0,5 (0,1)&	0,7 (0,3)	0,3 (0,1)	0,9 (0,3)	0,5 (0,2)&	0,9 (0,3)	0,4 (0,1)	0,7 (0,3)	0,5 (0,1)&	0,8 (0,3)	0,3 (0,1)
	Max. Mom. Abdutor (Nm/Kg)	0,4 (0,1)	0,1 (0)	0,4 (0,2)	0,1 (0)	0,4 (0,1)	0,1 (0)	0,4 (0,2)	0,1 (0)	0,5 (0,1)	0,1 (0,1)	0,4 (0,1)	0,1 (0,1)	0,5 (0,3)	0,1 (0)	0,5 (0,1)	0,1 (0)
	Max. Mom. Adutor (Nm/Kg)	0,1 (0)	0,1 (0)	0,1 (0)	0 (0)	0,1 (0)	0,1 (0)	0,1 (0,1)	0,1 (0)	0,1 (0,1)	0,1 (0)	0,1 (0,1)	0,1 (0)	0,1 (0)	0,1 (0)	0 (0,1)	0,1 (0)
	Amplitude Mom. abd/adutor (Nm/Kg)	0,5 (0,1)	0,2 (0)	0,5 (0,2)	0,2 (0)	0,5 (0,1)	0,2 (0)	0,5 (0,2)	0,2 (0)	0,6 (0,2)	0,2 (0,1)	0,5 (0,1)	0,2 (0,1)	0,6 (0,3)	0,2 (0)	0,6 (0,2)	0,2 (0)
	Geração de potência (Watts/Kg)	0,7 (0,3)@	0,5 (0,3)*	0,9 (0,3)	0,5 (0,3)	0,8 (0,4)@	0,7 (0,3)*	0,9 (0,4)	0,5 (0,3)	1 (0,6)@	0,8 (0,5)*	1,2 (0,5)	0,5 (0,3)	0,8 (0,5)@	0,8 (0,4)*	1,2 (0,6)	0,5 (0,2)
	Absorção de potência (Watts/Kg)	0,5 (0,3)*	0,2 (0,1)	0,2 (0,1)	0,2 (0,1)	0,4 (0,2)*	0,2 (0,2)	0,3 (0,2)	0,2 (0,1)	0,7 (0,5)*	0,3 (0,2)	0,6 (0,6)	0,2 (0,2)	0,4 (0,3)*	0,3 (0,2)	0,3 (0,2)	0,2 (0,1)
	Amp. Geração/absorção (Watts/Kg)	1,2 (0,6)	0,7 (0,4)\$	1,1 (0,3)	0,7 (0,3)	1,2 (0,6)	1 (0,4)\$	1,2 (0,5)	0,7 (0,3)	1,7 (1,1)	1,1 (0,7)\$	1,7 (1)	0,7 (0,4)	1,2 (0,8)	1,1 (0,5)\$	1,5 (0,7)	0,7 (0,3)
Joelho	Max. Âng. Flexão (°)	31,3 (7,1)	62,9 (11,1)*	29,9 (5,2)	71,3 (6,1)	30 (6,5)	66,1 (5,3)*	34,9 (9,3)	70,8 (5,4)	30,7 (5)	65,1 (4,4)*	34,7 (6)	71,4 (4,8)	33,9 (11)	67,2 (5,1)*	38,1 (7,4)	73,7 (4,4)

	Max. Âng. Extensão (°)	1,8 (3,5)	1,5 (5,1)*	1,8 (2,7)	-2,1 (6,1)	0,5 (5,8)	0,1 (6,5)*	-1,5 (3,5)	-5,8 (7,4)	1,8 (5,2)	-0,9 (7,6)*	-1,6 (4,1)	-6,2 (7,6)	-0,8 (5)	-2,3 (5,6)*	-0,8 (2,4)	-4,3 (7,9)
	Amp. Flexão/extensão (°)	33,1 (9,1)	64,4 (8,3)	31,7 (5,3)	69,3 (8,6)	30,5 (9,2)	66,2 (6,3)	33,5 (10,2)	65 (8,7)	32,5 (6)	64,2 (5,4)	33,1 (8)	65,2 (10,3)	33,1 (12,2)	65 (6,3)	37,3 (7,8)	69,4 (9,5)
	Max. Mom. Extensor (Nm/Kg)	0,1 (0,1)	0 (0)	0,1 (0)	0 (0)	0,1 (0,1)	0 (0)	0,1 (0,1)	0 (0)	0,2 (0,1)	0 (0)	0,2 (0,1)	0 (0)	0,2 (0,1)	0 (0)	0,1 (0,1)	0 (0)
	Max. Mom. Flexor (Nm/Kg)	0,3 (0,1)*	0,1 (0)	0,5 (0,1)	0,2 (0,1)	0,3 (0,2)*	0,2 (0)	0,4 (0,2)	0,2 (0)	0,3 (0,1)*	0,2 (0,1)	0,5 (0,2)	0,2 (0)	0,3 (0,1)*	0,2 (0)	0,5 (0,1)	0,2 (0)
	Amplitude Mom. flex/ext (Nm/Kg)	0,4 (0,1)*	0,2 (0)	0,5 (0,1)	0,2 (0,1)	0,5 (0,2)*	0,2 (0,1)	0,5 (0,2)	0,2 (0,1)	0,5 (0,1)*	0,2 (0,1)	0,7 (0,2)	0,2 (0,1)	0,5 (0,1)*	0,2 (0,1)	0,6 (0,1)	0,2 (0)
	Geração de potência (Watts/Kg)	0,7 (0,3)	0,3 (0,2)	0,9 (0,3)	0,4 (0,3)	0,6 (0,2)	0,4 (0,3)	0,9 (0,4)	0,3 (0,2)	0,7 (0,4)	0,3 (0,2)	1,1 (0,6)	0,4 (0,3)	0,6 (0,1)	0,3 (0,2)	1,1 (0,6)	0,4 (0,3)
	Absorção de potência (Watts/Kg)	0,3 (0,2)~	0,9 (0,4)	0,5 (0,2)	0,9 (0,4)	0,4 (0,4)~	1,1 (0,4)	0,5 (0,4)	0,8 (0,4)	0,5 (0,3)~	1 (0,4)	0,5 (0,4)	0,8 (0,4)	0,4 (0,2)~	1,1 (0,4)	0,6 (0,3)	0,9 (0,2)
	Amp. Geração/absorção (Watts/Kg)	1 (0,4)*	1,2 (0,4)	1,4 (0,5)	1,3 (0,4)	1 (0,4)*	1,5 (0,5)	1,4 (0,6)	1,1 (0,4)	1,3 (0,6)*	1,2 (0,4)	1,7 (0,9)	1,2 (0,4)	1 (0,3)*	1,3 (0,4)	1,7 (0,9)	1,3 (0,3)
Tornozelo	Max. Âng. Dorsiflexão (°)	7,2 (5,6) *	-5,5 (7,6) *	13,1 (4,7)	4,6 (6)	7,6 (8,7) *	-4,9 (11,9) *	14,9 (5,8)	7,3 (5,8)	6,6 (7,4) *	-7,6 (10,4) *	14,4 (6,1)	6,3 (4,2)	6,8 (8) *	-5,8 (9,3) *	14,1 (7)	4,8 (5,2)
	Max. Âng. Flexão Plantar (°)	23,7 (18,1)	26 (14,5)	3,6 (4,1)	3,9 (5)	22,5 (20,3)	25,9 (16,8)	0,3 (3,9)	1,1 (3,9)	26 (18,6)	29,8 (17)	1 (3,4)	2,8 (3)	24,9 (21,8)	28,7 (18,1)	3 (3,4)	3,8 (3,3)
	Amplitude Âng. DF/FP (°)	30,8 (13,2)	20,4 (7,9)	16,7 (4)	8,5 (3,7)	30 (13,4)	21 (6,9)	15,2 (4,3)	8,4 (3,6)	32,7 (12,1)	22,2 (8,1)	15,4 (4,7)	9,1 (3,4)	31,7 (15,1)	22,8 (11)	17,1 (3,9)	8,6 (2,9)
	Max. Mom. Flexor plantar (Nm/Kg)	0,8 (0,2)*	0 (0,1)*	1 (0,3)	0,2 (0,2)	0,7 (0,3)*	0,1 (0,1)*	1 (0,4)	0,1 (0,2)	0,9 (0,2)*	0 (0,1)*	1,3 (0,1)	0,2 (0,2)	0,8 (0,3)*	0 (0)*	1,2 (0,3)	0,2 (0,2)
	Max. Mom. Dorsiflexor (Nm/Kg)	0,1 (0)	0 (0)	0,1 (0,1)	0 (0)	0,1 (0)	0 (0)	0,1 (0,1)	0 (0)	0,1 (0,1)	0 (0)	0,1 (0,1)	0 (0)	0,1 (0,1)	0 (0)	0,1 (0,1)	0 (0)
	Amp. Mom. DF/FP. (Nm/Kg)	0,9 (0,3)*	0,1 (0,1)*	1,1 (0,3)	0,2 (0,2)	0,8 (0,3)*	0,1 (0,1)*	1 (0,4)	0,2 (0,2)	1 (0,2)*	0,1 (0,1)*	1,4 (0,1)	0,2 (0,2)	0,9 (0,3)*	0,1 (0)*	1,3 (0,3)	0,2 (0,2)
	Geração de potência (Watts/Kg)	2,6 (1,4)*	0,2 (0,3)''	1,4 (0,9)	0,4 (0,2)	2 (1,3)*	0,3 (0,2)''	1,3 (0,8)	0,2 (0,2)	2,8 (1,1)*	0,2 (0,3)''	1,8 (0,6)	0,5 (0,4)	2,8 (1,2)*	0,2 (0,2)''	2 (0,9)	0,6 (0,7)
	Absorção de potência (Watts/Kg)	0,5 (0,2)*	0 (0)	0,8 (0,3)	0 (0)	0,5 (0,3)*	0,1 (0,1)	0,6 (0,3)	0 (0)	0,7 (0,4)*	0 (0)	1 (0,7)	0 (0)	0,6 (0,2)*	0 (0)	0,9 (0,4)	0 (0)
	Amp. Geração/absorção (Watts/Kg)	3,1 (1,5)+	0,3 (0,3)	2,2 (1)	0,4 (0,2)	2,5 (1,6)+	0,3 (0,3)	1,9 (1)	0,2 (0,2)	3,6 (1,3)+	0,2 (0,3)	2,8 (1,2)	0,6 (0,4)	3,4 (1,4)+	0,3 (0,2)	2,9 (1,2)	0,6 (0,7)

Média (desvio-padrão); SO: Sem órtese; CO: Com órtese; Máx: máximo; Âng: ângulo; Mom: momento; Flex: flexão; Ext: extensão; Abd: abdução; DF: dorsiflexão; FP: Flexão plantar; ^significativo para comparação ao grupo CO na mesma avaliação e mesma fase, p=0.034; #significativo para comparação ao grupo CO na mesma avaliação e mesma fase, p=0.0002; *significativo para comparação ao grupo CO na mesma avaliação e mesma fase, p<0.0001; &significativo para comparação ao grupo CO na mesma avaliação e mesma fase, p=0.0084; @significativo para comparação ao grupo CO na mesma avaliação e mesma fase, p=0.0035; \$significativo para comparação ao grupo CO na mesma avaliação e mesma fase, p=0.0012; ~significativo para comparação ao grupo CO na mesma avaliação e mesma fase, p=0.0103; signficativo para comparação ao grupo CO na mesma avaliação e mesma fase, p=0.0251; +significativo para comparação ao grupo CO na mesma avaliação e mesma fase, p=0.0004.

Figura 9. Representação gráfica, referente à pelve, dos valores médios dos parâmetros cinéticos e cinemáticos da marcha na situação com e sem órtese nas AV1 (avaliação 1), AV2 (avaliação 2), AV3 (avaliação 3) e AV4 (avaliação 4) .

Quadril

Ângulo de flexão e extensão

Momento

Potência

● Sem Órtese ● Com Órtese

Figura 10. Representação gráfica, referente ao quadril, dos valores médios dos parâmetros cinéticos e cinemáticos da marcha na situação com e sem órtese nas AV1 (avaliação 1), AV2 (avaliação 2), AV3 (avaliação 3) e AV4 (avaliação 4).

Joelho

Ângulo de flexão e extensão

Momento

Potência

● Sem Órtese ● Com Órtese

Figura 11. Representação gráfica, referente ao joelho, dos valores médios dos parâmetros cinéticos e cinemáticos da marcha na situação com e sem órtese nas AV1 (avaliação 1), AV2 (avaliação 2), AV3 (avaliação 3) e AV4 (avaliação 4).

Tornozelo

Ângulo de flexão e extensão

Momento

Potência

● Sem Órtese ● Com Órtese

Figura 12. Representação gráfica, referente ao tornozelo, dos valores médios dos parâmetros cinéticos e cinemáticos da marcha na situação com e sem órtese nas AV1 (avaliação 1), AV2 (avaliação 2), AV3 (avaliação 3) e AV4 (avaliação 4).

Discussão

6. DISCUSSÃO

Os benefícios do uso diurno de órteses suropodálicas (ou Ankle-Foot-Orthosis) durante a deambulação para pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne ainda aguardam estudos mais detalhados acerca do tempo de indicação, tempo diário de utilização (máximo e mínimo) e efeito de seu uso, a longo prazo, na habilidade de marcha e no prolongamento dessa função, se positivo ou negativo. Nosso estudo teve como objetivo identificar e quantificar as adaptações motoras, funcionais, espaço-temporais, cinemáticas e cinéticas da marcha de pacientes com DMD que fizeram uso da órtese tipo AFO (Ankle-Foot-Orthosis) articulada diurna durante dois períodos de três meses, pelo uso progressivo e livre, respectivamente. Estudo prévio desenvolvido por nosso grupo de pesquisa demonstrou que a AFO diurna promove alterações positivas na marcha que mais se aproximam à deambulação de crianças saudáveis (SOUZA et al, 2016). Por outro lado, EAGLE (2002) descreve que o uso diurno da AFO desencadeia o pé equino e um entrave à marcha.

Segundo relato dos cuidadores dos voluntários deste estudo, o número de quedas reduziu após 3 meses de uso progressivo da órtese diurna. Vários fatores parecem influenciar o desfecho positivo deste parâmetro, mesmo que sua caracterização não tenha sido monitorada por um dispositivo objetivo de mensuração. O relato dos cuidadores frente às quedas e a adesão dos voluntários, à órtese, ao longo da primeira etapa do estudo indicam boa aceitação à proposta. A redução de quedas pode ser justificada por fatores fisiológicos como força muscular, comportamento neurológico, equilíbrio dinâmico, flexibilidade articular e boa aptidão sensorial (KJAER et al., 2003). Neste estudo, pudemos verificar que a força muscular isométrica (como aumento de força dos extensores de joelho e dos dorsiflexores), amplitude de movimento, testes cronometrados e variáveis espaço-temporais, cinemáticas e cinéticas devem compor um quadro que favoreceu positivamente o desfecho acima relatado. Dentre as variáveis cinemáticas podem ser destacados: melhores respostas para máximo ângulo de dorsiflexão do tornozelo (fase apoio) e máximo ângulo de flexão do quadril e de adução (fase de balanço). Quanto às variáveis cinéticas, destaca-se melhor resposta ao momento extensor e geração de potência do quadril e melhor amplitude do momento dorsiflexor/flexor plantar no tornozelo (fase de apoio).

Os resultados do presente estudo indicaram que não houve alteração significativa dos valores obtidos na análise da força dos músculos flexores de quadril. Somente os músculos flexores de joelho, extensores de joelho e dorsiflexores apresentaram aumento significativo em ao menos uma etapa do protocolo proposto. Estes resultados talvez possam ser justificados

pelo próprio desenvolvimento das crianças, assim como, pelo efeito positivo do uso diurno da órtese. Porém, para confirmar esta segunda hipótese, outros estudos deverão ser conduzidos com maior número de voluntários. O desenvolvimento fisiológico da força muscular global ocorre entre 4 e 12 anos de idade (LERARIO et al., 2012). Além disso, as medidas de força dependem da colaboração e do esforço do paciente. No entanto, existe a necessidade de detectar e monitorar mudanças mínimas em um único músculo ou em grupos musculares específicos para obtenção de respostas a alguns tratamentos. Assim, a mensuração objetiva e quantitativa é um complemento importante ao exame físico de pacientes com distúrbios neuromusculares (LERARIO et al., 2012). Na criança com DMD tem sido relatada redução progressiva da força com o avançar da idade (BUCKON et al., 2016; HYDE et al., 2000), que é significativa no início do processo da doença e apesar de poder ocorrer algum ganho de força até aproximadamente 7,5 anos de idade, o perfil de força diverge daquele das crianças normais (BUCKON et al., 2016).

Análise dos testes cronometrados indicou diminuição significativa somente para tempo de subida de degrau, entre AV1 e AV3, e AV1 e AV4 ($p < 0.05$) para condição SO. Estes resultados parecem ter relação direta com os achados de força muscular, que demonstraram aumento da força isométrica de extensores de joelho entre AV1 e AV3, e de dorsiflexores entre AV1 e AV3 e entre AV1 e AV4. Os extensores de joelho têm uma ação importante na propulsão vertical (MCFADYEN et al., 1988) justificando o menor tempo para execução do teste. Os músculos flexores de joelho também apresentaram aumento significativo de força, da AV3 para AV4, corroborando com a e na extensão do quadril e na estabilização dinâmica do joelho na subida de degraus (VIGNOS et al., 1963). Por outro lado, o uso do dispositivo não modificou significativamente o tempo de execução do teste. Talvez o peso do dispositivo, assim como a limitação do 3º rolamento necessário na flexão plantar para propulsão vertical, influenciou negativamente no tempo de execução do teste (MCFADYEN et al., 1988). Um aspecto importante que deve ser destacado, por tratar-se de uma doença progressiva, era esperado aumento do tempo para a realização das atividades da vida diária e, portanto, este seria um indicativo da evolução e agravamento da doença (BENDIXEN et al., 2014; MARTINI et al., 2014; BUCKON et al., 2016). Assim, segundo MARTINI et al. (2014) e BUCKON et al. (2016) a redução do tempo de execução de atividades monitoradas pode prever uma melhor funcionalidade e menor suscetibilidade à queda e à fadiga muscular.

Em nosso estudo, houve a manutenção do escore da D1 da MFM ao longo de 6 meses. Segundo VUILLEROT et al. (2010), nos pacientes com DMD, é possível observar diminuição significativa dos escores obtidos na dimensão 1 (D1) da MFM em um período de

3 meses. Essa dimensão possui atividades que exigem manobras em ortostatismo e de transferências, que se correlacionam com as atividades diárias que mais rapidamente sofrem declínio nesses pacientes (VUILLEROT et al., 2010; DINIZ et al., 2012). O fato de não termos observado decremento significativo da força, associado com a diminuição no tempo de execução do teste de subida de degraus e a manutenção dos escores da D1 da MFM sugere que o uso da órtese na deambulação não interfere negativamente na funcionalidade do paciente com DMD, ou talvez, até mesmo, tenha influenciado positivamente nas funções relacionadas à mobilidade e transferências. Ainda que tenhamos observado respostas favoráveis ao uso diurno da órtese, como destacado acima, outros estudos precisam ser conduzidos com maior número de pacientes e com maior tempo de análise longitudinal.

Para a análise cinemática e cinética da marcha, nossos resultados foram considerados positivos quando evidenciaram uma redução dos mecanismos compensatórios da marcha em DMD, como descrito na literatura (D'ANGELO et al., 2009; GAUDREAULT et al., 2010; THOMAS et al., 2010; SOUZA et al., 2016) ou quando se aproximaram da marcha de crianças saudáveis (DOGLIO et al., 2011; GAUDREAULT et al., 2010).

De acordo com DOGLIO et al. (2011), a marcha de crianças com DMD é caracterizada por passos mais curtos e rápidos quando comparado com crianças normais. Em nosso estudo, a análise de variáveis espaço-temporais da marcha, na condição com órtese, provocou um aumento significativo no tempo do ciclo de marcha na AV1 e no tempo de duplo apoio na AV1, AV2 e AV3 e diminuição da cadência na AV1 e AV3 quando comparado a condição sem órtese. D'ANGELO et al. (2009) não observaram diferença no tempo de ciclo de marcha entre crianças saudáveis e com DMD. O fato dos nossos resultados indicarem tempo do ciclo significativamente maior para crianças com DMD quando elas usavam a órtese deve ter relação com o tempo necessário para ocorrer os ajustes biomecânicos estabelecidos pela anatomia e pelo peso do dispositivo (SOUZA et al., 2015). Neste mesmo sentido, o aumento do tempo de duplo apoio e a diminuição da cadência quando a criança portava a órtese também pode ser explicado por ajustes biomecânicos nas articulações do quadril, joelho e tornozelo causados pela órtese, que impediu o desenvolvimento da marcha típica provocada pela doença, caracterizada por pé equino, hiperextensão do joelho e projeção anterior do centro de pressão. Além disso, o uso da órtese impediu o desenvolvimento do 3º rolamento, que provoca um atraso no tempo do movimento. A menor geração de potência no tornozelo e menor absorção de potência do quadril devem ter influenciado ambos os desfechos. Outro aspecto importante refere-se à amplitude de abdução/adução do quadril e amplitude do momento flexor/extensor do quadril que estiveram

significativamente reduzidos quando a criança portava órtese. Assim a restrição desse movimento compensatório, deve ter retardado o tempo de ciclo da marcha e do duplo apoio. Segundo DOGLIO et al. (2011), o melhor posicionamento do pé contribui para o alinhamento do centro de massa do paciente.

A significativa redução da inclinação pélvica destacada na situação com órtese (efeito de interação observado na análise de regressão) deve estar relacionada ao realinhamento biomecânico induzido dos membros inferiores pelo dispositivo e realocação do centro de massa, sendo todos estes fenômenos secundários à limitação da flexão plantar à 90° observada em nosso estudo pelo aumento significativo do máximo ângulo de dorsiflexão nas AV1, AV2, AV3 e AV4. No sentido contrário, nas crianças com DMD, o aumento do ângulo de flexão plantar provoca compensações tanto na articulação do quadril quanto no joelho (DOGLIO et al, 2011). Assim como, a excessiva inclinação pélvica foi destacada por D'ANGELO et al. (2009) em virtude da combinação da fraqueza do glúteo máximo e do aumento da amplitude de movimento dos flexores do quadril, desencadeando a hiperlordose lombar. Portanto, parece que permitir liberdade para o movimento rotacional ao redor do eixo da articulação do tornozelo, no sentido de dorsiflexão, pode proporcionar uma melhor estratégia de balanço do quadril, pelve e tronco (SIEGEL; BERNARDONI, 1997).

De acordo com DAUGREAULT et al. (2010), em DMD há um aumento na geração de potência do tornozelo uma vez que essas crianças mantêm uma cadência mais elevada para compensar o menor comprimento do passo quando comparado a marcha de crianças saudáveis em velocidade de marcha similar aos pacientes com DMD. É sabido que a órtese pode reduzir a cadência dos pacientes (SOUZA et al., 2016). Além da redução da cadência observada nos pacientes com o uso da órtese, notamos que há uma redução significativa da geração de potência do tornozelo com o uso da órtese. Por outro lado, o máximo momento flexor e a geração de potência do quadril foram melhores para situação CO, na fase apoio. Nesse mesmo sentido, observamos, no tornozelo, maior ângulo de dorsiflexão, momento flexor plantar, amplitude dorsiflexão/flexão plantar e melhor absorção de potência. Esse conjunto de dados indica que, na fase de apoio e entre suas subfases, a órtese modifica os parâmetros biomecânicos, em sua maioria, assemelhando-se à de crianças saudáveis.

Os dados do nosso estudo revelaram que o uso da órtese resulta em aumento do máximo momento flexor do joelho. Para melhorar a estabilidade do joelho, as crianças com DMD tendem a manter o joelho em extensão durante quase toda fase de apoio, tornando a articulação mais estática com menor variação da potência (D'ANGELO et al., 2008; GAUDREAULT et al., 2010; DOGLIO et al., 2011). Talvez, a estabilidade fornecida pela

órtese no tornozelo possa facilitar a ação do músculo tríceps sural na flexão de joelho (na fase final do apoio), ao invés de trabalhar na trava do joelho em extensão. O aumento da força de extensores de joelho pode ter advindo da reorganização das atividades agonista-antagonista no joelho (flexores de joelho-extensores de joelho) e demais articulações dos membros inferiores.

Na DMD, o momento extensor do quadril na fase de apoio encontra-se diminuído quando comparado a crianças saudáveis (GAUDREAULT et al., 2010). De acordo com esses autores, esta diminuição pode ser explicada pela menor magnitude da força de reação vertical do solo e pela maior inclinação posterior do vetor de força global. O desvio anterior do centro de pressão (COP) que ocorre em DMD poderia aumentar o esforço dos extensores de quadril, porém é insuficiente para neutralizar a magnitude e orientação do vetor de força de reação do solo. Em nosso trabalho foi observada um aumento do momento extensor com o uso a órtese, que se aproxima ao valor esperado em crianças saudáveis. Pelo uso da órtese, sugerimos que há menor inclinação posterior do vetor de força global pela redução na inclinação pélvica.

Enfim, o conjunto de variáveis obtidas neste estudo e o conjunto de resultados obtidos a partir da análise estatística permitiu iniciar a discussão acima apresentada. A complexidade destes dados e integração entre componentes estruturais e funcionais deve estar muito além do que foi descrito nessa seção. Formas alternativas para apresentação destes dados, sintetizando os dados obtidos pela análise tridimensional da marcha, poderão ser explorados como Gait Deviation Index (GDI) e o Gait Profile Score (GPS) (BEYNON et al., 2010; RASMUSSEN et al., 2015). Assim como estes dados poderão ser explorados por meio de outros recursos, o aperfeiçoamento do desenho experimental também poderá otimizar as respostas (ver descrição das limitações do estudo descritas abaixo).

Limitação do Estudo

7. LIMITAÇÃO DO ESTUDO

Dentre as limitações deste estudo incluem-se o pequeno tamanho da amostra e a heterogeneidade da idade entre os participantes. O tempo de intervenção com a órtese teve que ser limitado considerando o tempo para a realização do programa de mestrado. A ausência de grupos controles: com crianças saudáveis e com crianças com Distrofia Muscular de Duchenne sem intervenção com o dispositivo, talvez pudesse melhorar a discussão dos nossos resultados já que tivemos que usar dados da literatura.

Além disso, por se tratar de um estudo clínico, apesar das orientações e incentivos oferecidos pelos avaliadores, o controle total relacionado ao momento do uso da órtese e intervalos de descanso não foi efetivamente monitorado, ficando a cargo dos cuidadores fazerem o relato. Nessa mesma linha, o relato de quedas representa uma variável importante de desfecho que deve ser melhor controlada e mensurada.

Dados relacionados ao tronco, cabeça e membros superiores poderiam auxiliar na interpretação de alguns dados e esclarecer mais sobre as consequências da doença e suas intervenções. Ainda não foram realizadas avaliações sobre gastos energéticos com o uso da órtese, o que poderia complementar os achados das alterações biomecânicas.

Conclusão

8. CONCLUSÃO

Podemos concluir que o impacto do uso progressivo da órtese AFO articulada, em situação de carga, provoca alterações na marcha de pacientes com DMD. Diante dos dados apresentados, acreditamos que o uso diurno do dispositivo possa influenciar positivamente a dinâmica da marcha nas crianças com DMD favorecendo a redução do número de quedas, a manutenção/pouca alteração do escore da dimensão 1 da MFM e na melhora dos principais parâmetros lineares e cinéticos e cinemáticos da marcha.

Referências Bibliográficas

9. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ALEMDAROĞLU, İ. et al. **Is there any relationship between orthotic usage and functional activities in children with neuromuscular disorders?** Prosthetics and orthotics international. V. 38, n. 1, p. 27–33, fev. 2014
- ARMAND, S. et al. **A comparison of gait in spinal muscular atrophy, type II and Duchenne muscular dystrophy.** Gait Posture, v. 21, n. 4, p. 369–378, jun. 2005
- BAPTISTA, C.R.J.A., COSTA, A.A., PIZZATO, T.M., SOUZA, F.B., MATTIELLO-SVERZUT, A.C. **Postural alignment in children with Duchenne muscular dystrophy and its relationship with balance.** Braz J Phys Ther. Mar-Apr; 18(2):119-126, 2014.
- BELLAYOU, H. et al. **Duchenne and Becker muscular dystrophy: contribution of a molecular and immunohistochemical analysis in diagnosis in Morocco.** Journal of biomedicine & biotechnology, v. 2009, p. 325210, jan. 2009.
- BENDIXEN, R. M.; LOTT, D. J.; SENESAC, C.; MATHUR, S.; VANDENBORNE, K. **Participation in daily life activities and its relationship to strength and functional measures in boys with Duchenne muscular dystrophy.** Disabil Rehabil. 2014 ; 36(22): 1918–1923.
- BÉRARD, C. et al. **A motor function measure for neuromuscular diseases. Construction and validation study.** Neuromuscular Disorders, v. 15, n. 7, p. 463–470, jul. 2005
- BEYNON S.; MCGINLEY, J. L.; DOBSON, F.; BAKER, R. **Correlations of the Gait Profile Score and the Movement Analysis Profile relative to clinical judgments.** Gait Posture 2010;32:129–32.
- BIRCH, J.G. **Orthopedic Management of Neuromuscular Disorders in Children.** Seminars in Pediatric Neurology, Vol 5, No 2 (June): pp 78-9, 1998.
- BOCCARDI, S; GABARDI, C; NEGRINI, A; SANTAMBROGIO, GC. **Locomotor and posture strategies in patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD).** Part I. Gait analysis. Eur Med Phys 1997;33:13–22.

BUCKON, C. et al. **Can Quantitative Muscle Strength and Functional Motor Ability Differentiate the Influence of Age and Corticosteroids in Ambulatory Boys with Duchenne Muscular Dystrophy?** Version 1. PLoS Curr. 2016 July 8; 8.

BUSHBY, K.; FINKEL, R.; BIRNKRANT, D.J.; CASE, L.E.; CLEMENS, P.R.; CRIPE, L.; et al. **Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2 : implementation of multidisciplinary care.** Lancet Neurol. 2010, 9 (2), 177–189.

CARVALHO, J.A., **Órteses—Um Recurso Terapêutico Complementar** (2006). 1º Ed., Editora Manole, 2006

D'ANGELO, M. G. et al. **Gait pattern in Duchenne muscular dystrophy.** Gait and Posture, v. 29, n. 1, p. 36–41, jan. 2009.

DECONINCK, N.; DAN, B. **Pathophysiology of Duchenne Muscular Dystrophy: Current Hypotheses.** Pediatric Neurology. Vol. 36 No. 1, 2006.

DINIZ, G. P. C. D. et al. **Motor assessment in patients with Duchenne muscular dystrophy.** Arq Neuropsiquiatr; 70(6):416-421, 2012.

DOGLIO, L. et al. **Early signs of gait deviation in Duchenne muscular dystrophy.** European journal of physical and rehabilitation medicine, v. 47, n. 4, p. 587–94, dez. 2011.

EAGLE, M. **Report on the Muscular Dystrophy Campaign workshop: exercise in neuromuscular diseases.** Neuromuscul. Disord. 12, 975–983, 2002.

EDWARDS, R. H.; NEWHAM, D. J.; JONES, D. A.; CHAPMAN, S. J. **Role of mechanical damage in pathogenesis of proximal myopathy in man.** Lancet. 1984 Mar 10;1(8376):548-52.

EMERY, A. E. **Duchenne muscular dystrophy-Meryon's disease.** Neuromuscular Disorders, v. 3, n. 4, p. 263–266, 1993.

EMERY, A. E. H. **Population frequencies of inherited neuromuscular diseases-a world survey.** Neuromuscular disorders. V.1, n.1, p.19–29, 1991.

GARRALDA, M. E. et al. **Knee-ankle-foot orthosis in children with duchenne muscular dystrophy: User views and adjustment.** European Journal of Paediatric Neurology, v. 10, n. 4, p. 186–191, jul. 2006.

GAUDREAULT, N.; GRAVEL, D.; NADEAU, S.; HOUDE, S.; GAGNON, D. **Gait patterns comparison of children with Duchenne muscular dystrophy to those of control subjects considering the effect of gait velocity.** Gait & Posture 32 (2010) 342–347.

GRIFFET, J., et al. **Lower extremity surgery in muscular dystrophy.** Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research 97, 634—638, 2011.

GUPTA, A.; NALINI, A.; ARYA, S.P.; VENGALIL, S.; KHANNA, M.; KRISHNAN, R.; TALY, A. B. **Ankle-Foot Orthosis in Duchenne Muscular Dystrophy: A 4 year Experience in a Multidisciplinary Neuromuscular Disorders Clinic.** Indian J Pediatr (March 2017) 84(3):211–215.

HOFFMAN, E. P.; BROWN, R. H.; KUNKEL, L. M. **Dystrophin: the protein product of the Duchenne muscular dystrophy locus.** Cell, v. 51, n. 6, p. 919–28, 24 dez. 1987.

HSU, J. D.; FURUMASU, J. **Gait and posture changes in the Duchenne muscular dystrophy child.** Clinical orthopaedics and related research, n. 288, p. 122–5, mar. 1993.

HYDE, S. A. et al. **Prolongation of ambulation in Duchenne muscular dystrophy by appropriate orthoses.** Physiotherapy, v. 68, n. 4, p. 105–8, abr. 1982.

IWABE, C.; MIRANDA-PFEILSTICKER, B.; NUCCI, A. **Medida da função motora: versão da escala para o português e estudo de confiabilidade.** Revista Brasileira De Fisioterapia, v. 12, n. 5, p. 417–424, 2008.

KENDALL KENDALL, F. P; MCCREARY, E. K. et al. **Músculos, Provas e Funções.** Editora Manole, 2007.

KJAER, M.; KROGSGAARD, M.; MAGNUSSON, P.; ENGBRETSSEN, L.; ROOS, H.; TAKALA, T.; WOO, S. L-Y. **Textbook of Sports Medicine: Basic Science and Clinical Aspects of Sports Injury and Physical Activity** 1st Edition, 2003.

LERARIO, A.; BONFIGLIO, S.; SORMANI, M. et al. **Quantitative muscle strength assessment in duchenne muscular dystrophy: longitudinal study and correlation with functional measures.** BMC neurology 2012;12:91.

MAH, J. K.; Korngut, L.; Dykeman, J.; Day, L.; Pringsheim, T.; Jette, N. **A systematic review and meta-analysis on the epidemiology of Duchenne and Becker muscular dystrophy.** Neuromuscular Disorders. 24, 482–491, 2014.

MARTINI, J; HUKUDA, M. E.; CAROMANO, F. A; FAVERO, F. M.; FU, C.; VOOS, M. C. **The clinical relevance of timed motor performance in children with Duchenne muscular dystrophy.** Physiother Theory Pract, 2015; 31(3): 173–181.

MCDONALD, C. M.; ABRESCH, R. T.; CARTER, G. T.; FOWLER, W. M. JR.; JOHNSON, E. R.; KILMER, D. D.; SIGFORD, B. J. **Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy.** Am J Phys Med Rehabil. 1995 Sep-Oct;74(5 Suppl):S70-92.

MCFADYDEN, B. J; WINTER, D. A. **An integrated biomechanical analysis of normal stair ascent and descent.** J. Biomech. 1988; 21:733-44.

MEHTA, J. A; BROWN, C; SARGEANT, N. **Charcot restraint orthotic walker foot ankle.** Int 1998;19:619-23

PARDO, A.C et al. **Combination of steroids and ischial weight-bearing knee anklefoot orthoses in Duchenne's muscular dystrophy prolongs ambulation past 20 years of age – A case report.** Neuromuscular Disorders 21, 800–802, 2011.

PARSONS, E.V.; Clarke, A. J.; Bradley, D.M. **Developmental progress in Duchenne muscular dystrophy: lessons for earlier detection.** European Journal of Paediatric Neurology. 8, 145–153, 2004.

PATTE, K; PELLISSIER, J; BENAIM, C; LAASSEL, E; GUIBAL, C; ECHENNE, B. **Analyse de la marche au cours de la dystrophie musculaire de Duchenne.** Ann Readapt Med Phys 2000;43:57–68).

RASMUSSEN, H. M.; NIELSEN, D. B.; PEDERSEN, N. W.; OVERGAARD, S.; HOLSGAARD-LARSEN, A. **Gait Deviation Index, Gait Profile Score and Gait Variable**

Score in children with spastic cerebral palsy: Intra-rater reliability and agreement across two repeated sessions. *Gait Posture* 2015;42:133–7.

SANDOVAL, R. A.; SÁ, A. C. A. M.; MENEZES, R. L.; NAKATANI, A. Y. K; BACHION, M. M. **Ocorrência de quedas em idosos não institucionalizados: revisão sistemática da literatura.** *Rev Bras Geriatr Gerontol.* 2013. Jan 10];16(4):855-63.

SANTOS, N.M.; Rezende, M.M.; Terni, A., Hayashi, M.C.B.; Fávero, F.M.; Quadros, A.A.J.; Reis, L.I.O.; Adissi, M.; Langer, A.L.; Fontes, S.V.; Oliveira, A.S.B. **Functional and Clinical Profile of Duchenne muscular dystrophy patients attending the Brazilian Association of muscular dystrophy (ABDIM).** *Revista Neurociências* V14 N1 - JAN/MAR, (015-022) 2006.

SCOTT, O. M. et al. **Prevention of deformity in Duchenne muscular dystrophy. A prospective study of passive stretching and splintage.** *Physiotherapy*, v. 67, n. 6, p. 177–80, jun. 1981.

SIEGEL, I. M.; BERNARDONI, G. et al. **Orthotic Management of Equinus in Early Duchenne Muscular Dystrophy Using a Supramalleolar Tone Balancing Orthosis.** *Neurorehabilitation and Neural Repair* , 1997. Vol. 11 issue: 1, page(s): 1-5.

SILVA, E. C. et al. **Motor function measure scale , steroid therapy and patients with Duchenne muscular dystrophy.** *Arquivos de neuropsiquiatria*, v. 70, n. 3, p. 191–195, 2012

SOUZA M. A; FIGUEIREDO, M. M. L.; BAPTISTA, C. R. J. A; ALDAVES, R. D., MATTIELLO-SVERZUT, A. C. **Beneficial effects of ankle–foot orthosis daytime use on the gait of Duchenne muscular dystrophy patients.** *Clinical Biomechanics* 35 (2016) 102–110

SOUZA M. A.; CEZARANI, A.; MATTIELLO-SVERZUT, A. C. **Efeito do uso das órteses no prolongamento da marcha de pacientes com distrofia muscular de Duchenne: revisão da literatura.** *Acta Fisiatrica.* 2015;22(3):155-159.

SPENCER, G. E.; VIGNOS, P. J. **Bracing for ambulation in childhood progressive muscular dystrophy.** *The Journal of bone and joint surgery. American volume*, v. 44-A, p. 234–42, mar. 1962

STAHELI, L.T.; CORBETT, M.; WYSS, C.; KING, H. **Lower-Extremity Rotational Problems in Children normal. Values to guide management.** J Bone Joint Surg Am. 1985 Jan;67(1):39-47.

STEVENS, P. M. **Lower Limb Orthotic Management of Duchenne Muscular Dystrophy: A Literature Review.** JPO: Journal of Prosthetics and Orthotics, v. 18, n. 4, p. 111-119, 2006.

TECKLIN, et al. **Fisioterapia Pediatrica.** Ed. Artmed, 3ª Edição, 2006

THOMAS, S. S. et al. **Classification of the gait patterns of boys with Duchenne muscular dystrophy and their relationship to function.** Journal of child. Neurology, v. 25, n. 9, p. 1103–1109, set. 2010.

TOWNSEND, E. et al. **Effects of AFO Use on Walking in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy: A Pilot Study.** Pediatric Physical Therapy. 27(1):24-9, 2015.

VIGNOS, P. J. et al. **Predicting the success of reambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy.** The Journal of bone and joint surgery. American volume, v. 65, n. 6, p. 719–28, jul. 1983.

VIGNOS, P. J. JR.; SPENCER, G. E. JR.; ARCHIBAD, K. C. **Management progressive muscular distrophy in childhood.** JAMA. 1963;184:89-96.

VUILLEROT, C. et al. **Monitoring changes and predicting loss of ambulation in Duchenne muscular dystrophy with the Motor Function Measure.** Developmental Medicine and Child Neurology, v. 52, n. 1, p. 60–65, jan. 2010.

WILLIAMS, E. A. et al. **The management of equinus deformity in Duchenne muscular dystrophy.** The Journal of bone and joint surgery. British volume, v. 66, n. 4, p. 546–50, ago. 1984

WORTON, R. G.; RAY, P. N; BODRUG, S.; BURGHEES, A. H. M.; HU, X.; THOMPSON, M. W. **The problem of Duchenne muscular dystrophy.** Phil. Trans. R. Soc. Lond. B319, 275-284, 1988.

10. APÊNDICES

10.1.	APÊNDICE I - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e Termo de Assentimento	85
10.2.	APÊNDICE II - Ficha de Avaliação	87
10.3.	APÊNDICE III - ORIENTAÇÃO PARA USO DA ÓRTESE.....	91
10.4.	APÊNDICE IV - ANÁLISE DOS RISCOS E BENEFÍCIOS.....	92

APÊNDICE I

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido dirigido aos sujeitos com Distrofia Muscular

O seu filho está sendo convidado a participar, como voluntário, do estudo **“Adaptações da marcha em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne pelo uso de AFO (Ankle-Foot Orthosis) diurna: duplo protocolo com uso progressivo e livre.”** coordenado pela professora Dra. Ana Claudia Mattiello-Sverzut e desenvolvido pela Ft. Joyce Aline Paganelli Nascimento.

Este estudo tem como **objetivo** identificar as adaptações da marcha de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne que são atendidos no Ambulatório de miopatias do Centro de Reabilitação de Hospital das Clínicas de RP e que farão uso de órtese (aparelhos semelhantes a uma botinha) durante o dia por 6 meses, sendo 3 meses com o uso progressivo da órtese determinado pelo fisioterapeuta responsável pelo estudo e 3 meses como o uso por tempo livre, isto é, determinado pelo paciente e cuidador.

Se você e seu filho aceitar participar deste estudo, serão agendados 4 dias, ao longo de 6 meses para se realizar as avaliações:

Avaliação (duração de aproximadamente de 1 hora e 30 minutos):

- A. Medida da altura, peso e do comprimento das pernas: o peso e a altura serão avaliados em uma balança comum, que tem junto à ela uma régua para medir a criança. O comprimento das pernas será medido com uma fita métrica, com a criança na posição deitada. Estes terão duração aproximada de 10 minutos e não causam nenhum desconforto à criança,
- B. Avaliação da força muscular das pernas da criança: o fisioterapeuta irá posicionar a criança deitada ou sentada e dará comandos verbais para que esta realize movimentos de empurrar sua mão com o máximo de força possível. Este teste terá uma duração aproximada de 15 min e pode causar cansaço muscular leve.
- C. Avaliação da amplitude de movimento: será medido o quanto as articulações (“juntas”) da perna conseguem se movimentar. Este teste será feito com um instrumento semelhante a uma régua, com a criança deitada e terá duração aproximada de 15 min. O alongamento da perna para fazer a medição poderá causar pequeno desconforto à criança.
- D. Medida da Função motora: será pedido para a criança realizar alguns movimentos como virar a cabeça, rolar, sentar, ficar em pé, entre outros. Este teste terá duração aproximada de 25 minutos e não causará desconforto à criança.
- E. Análise computadorizada da marcha: serão colocados alguns marcadores adesivos ao longo do corpo da criança. Ela caminhará sobre uma faixa e será filmada. Posteriormente, os movimentos realizados serão estudados e poderemos ver como as pernas da criança se movimentam quando ela anda. Este teste será realizado também com a órtese e terá duração aproximada de 30 min. Poderá causar cansaço e a criança poderá ficar ansiosa ou com medo devido a colocação dos marcadores.

Todos os testes explicados acima serão feitos no Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas de ribeirão preto, ao longo de 7 meses. Após o início do protocolo de atendimento as avaliações seguirão ao final: de 30 dias (final do 1º mês), 90 dias (final 3º mês), 120 dias (final do 4º mês), 210 dias (final do 7º mês).

Conforme escrito acima, este estudo poderá trazer um pequeno desconforto ao participante. Ele poderá sentir cansaço nos testes de força muscular e análise da marcha; poderá ter estresse, medo e ansiedade

por ter que frequentar o ambiente hospitalar. A equipe da pesquisa esclarecerá as dúvidas e explicará anteriormente a cada Avaliação o que será realizado. O início do uso da órtese também poderá gerar um desconforto mínimo (aumento da tensão muscular – como se o músculo estivesse sendo alongado) e modificar a forma de andar da criança. O uso gradual e progressivo da órtese deverá diminuir esse desconforto.

Cuidados com o uso da órtese: Com o uso frequente da órtese poderão aparecer áreas avermelhadas na pele no local de contato com a órtese, que poderá ser provocadas por pressão (órtese apertada) ou calor (da pele e do ambiente). Portanto, o a pele onde ocorre o contato da órtese deve ser inspecionada diariamente após o uso do dispositivo. A cor avermelhada deverá desaparecer em 20 minutos. Se, eventualmente, não desaparecer, o uso da órtese deverá ser interrompido e a equipe deverá ser comunicada para que sejam realizados os devidos ajustes. A equipe também deverá ser comunicada e o uso da órtese interrompido se houver aparecimento de bolhas ou feridas.

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 maior conhecimento sobre como os pacientes com distrofia muscular andam e quais os possíveis benefício de utilizar a órtese para a marcha durante o dia. Assim, este estudo poderá auxiliar os terapeutas no desenvolvimento de avaliações e tratamentos mais adequados para estas doenças.

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.

Ribeirão Preto, _____ de _____ de _____.

Nome do responsável

Assinatura do responsável

Ribeirão Preto, _____ de _____ de _____.

Nome: pesquisador que obteve o termo

Assinatura: pesquisador que obteve o termo

Para questões relacionadas a este estudo contate:

Joyce Aline Paganelli Nascimento: e-mail: Joyce.paganelli@gmail.com / tel: (16) 98125-6671

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

Comitê de Ética em Pesquisa do HCFMRP-USP / tel: (016) 3602-2228.

Termo de Assentimento

Você está sendo convidado a participar, como voluntário, da pesquisa chamada **“Adaptações da marcha em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne pelo uso de AFO (Ankle-Foot Orthosis) diurna: duplo protocolo com uso progressivo e livre.”**

Essa pesquisa estudará como as crianças que tem distrofia muscular andam com e sem a órtese. Se você 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 4 avaliações ao longo de 6 meses e fará os seguintes testes: caminhar por 10 metros, filmagem de como você anda, Avaliação da força e dos movimentos das pernas, Avaliação de como você se movimenta, medida do peso, altura e comprimento das pernas. Durante os testes você poderá sentir pequeno desconforto como cansaço. Esta pesquisa poderá ajudar os terapeutas a entender melhor quais mudanças a doença provoca no seu corpo e assim, ajudar a pensar em melhores formas de tratamento na fisioterapia.

Caso você concorde em participar desta pesquisa, favor assinar abaixo.

Ribeirão Preto, ____ de _____ de _____.

Nome do voluntário

Assinatura do voluntário

Ribeirão Preto, ____ de _____ de _____.

Nome do pesquisador que obteve o termo

Assinatura do pesquisador que obteve o termo

Apêndice II

FICHA DE AVALIAÇÃO – MESTRADO

Av1: __/__/__ Av2: __/__/__ Av3: __/__/__ Av4: __/__/__

1. Dados pessoais:

Nome paciente: _____ Registro: _____

Data de nascimento: __/__/____ Idade: _____

Escolaridade: _____

Idade de início dos sintomas: _____

Faz uso de corticoides: SIM () NÃO (); Quanto tempo: _____

1º Av: Peso: _____ Altura: _____

2º Av: Peso: _____ Altura: _____

3º Av: Peso: _____ Altura: _____

4º Av: Peso: _____ Altura: _____

- **ÓRTESE NOTURNA: SIM () NÃO ()**

Há quanto tempo: _____

Quantas horas por noite: _____

Usa durante o dia em repouso? _____

OBS: _____

- **FISIOTERAPIA: SIM () NÃO ()**

Quantas vezes por semana? _____

- **Quanto tempo deambula:**

Em casa: _____

Escola: _____

- **Apresenta queda? Com que frequência?**

AV1: _____

AV3: _____

- **Apresenta alguma dificuldade nas atividades cotidianas?**

Subir e descer degrau: _____

Andar locais com desnível: _____

Andar longas distâncias: _____

Tomar banho: _____

Outros: _____

Nome responsável: _____

Cidade: _____

Telefone(s): (____) _____ / (____) _____

Testes cronometrados:

	Av1	Av2	Av3	Av4
4 degrau (CO)				
4 degrau (SO)				
10 m (CO)				
10 m (SO)				

2. Miometria:

1 AV	DIREITA				ESQUERDA			
	1ª	2ª	3ª	Melhor	1ª	2ª	3ª	Melhor
FL quadril								
FL joelho								
Ext joelho								
DF								
2 AV	DIREITA				ESQUERDA			
	1ª	2ª	3ª	Melhor	1ª	2ª	3ª	Melhor
FL quadril								
FL joelho								
Ext joelho								
DF								
3 AV	DIREITA				ESQUERDA			
	1ª	2ª	3ª	Melhor	1ª	2ª	3ª	Melhor
FL quadril								
FL joelho								
Ext joelho								
DF								
4 AV	DIREITA				ESQUERDA			
	1ª	2ª	3ª	Melhor	1ª	2ª	3ª	Melhor
FL quadril								
FL joelho								
Ext joelho								
DF								

3. Medida da Função Motora (MFM)

Av1	Av2	Av3	Av4
6	6	6	6
8	8	8	8
11	11	11	11
12	12	12	12
24	24	24	24
25	25	25	25
26	26	26	26
27	27	27	27
28	28	28	28
29	29	29	29
30	30	30	30
31	31	31	31
32	32	32	32

Apêndice IV

ANÁLISE DOS RISCOS E BENEFÍCIOS

O estudo poderá trazer pequeno desconforto ao participante que poderão sentir um leve cansaço, assim como irritação, medo ou ansiedade durante as avaliações compostas por testes de desempenho funcional, força muscular e análise da marcha. A equipe estará disponível e apta para responder os questionamentos, tanto dos pacientes, quanto dos cuidadores antes, durante e após qualquer procedimento.

O início do uso de órteses pode gerar um desconforto mínimo (aumento da tensão muscular – como se o músculo estivesse sendo alongado) ao paciente por provocar modificações biomecânicas durante a fase estática e na marcha. O uso progressivo da órtese deverá atenuar esse desconforto em decorrência da adaptação gradual na relação comprimento-tensão muscular.

Com o uso frequente do dispositivo, possíveis áreas de pressão, e pelo calor proporcionado pela temperatura corporal e do ambiente, poderão existir áreas ruborizadas na pele sob a região de contato da órtese. Os cuidadores serão orientados a observar a coloração da pele após a retirada do dispositivo. Essa ruborização deverá desaparecer em 20 minutos. Se, eventualmente, esse fato não acontecer, seu uso será interrompido e a equipe deverá ser comunicada para que sejam realizados ajustes no dispositivo. Essa mesma orientação será manifestada quanto ao surgimento de bolhas ou feridas.

O estudo avaliará possíveis alterações no número de quedas do paciente com DMD. Sugerimos que o risco de quedas com o uso da AFO articulada será menor quando comparada a órtese mais pesadas como a KAFO e às órteses dinâmicas devido a seu menor peso, mecânica do dispositivo e à possível melhora do padrão de marcha.

As informações pessoais dos participantes e familiares obtidas nas avaliações serão mantidas em sigilo com a devida privacidade. Serão utilizados os dados coletados apenas para fins estatístico e/ou científicos.

Este estudo poderá trazer como benefícios esclarecimentos sobre o uso da órtese diurna em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne. Será possível analisar os efeitos das adaptações

cinéticas e cinemáticas da marcha o que proporcionará ao profissional da área da saúde maiores conhecimentos que poderão auxiliar na escolha do tratamento mais adequado visando maior tempo de deambulação, menos quedas e consequentemente melhor qualidade de vida para esses pacientes.

11. ANEXO

11.1.	ANEXO I – Escala da Medida da Função Motora (MFM): lista dos 32 itens da MFM com posição inicial e exercícios solicitados para obtenção do escore máximo.....	96
-------	---	----

ANEXO I

Escala da Medida da Função Motora (MFM): lista dos 32 itens da MFM com posição inicial e exercícios solicitados para a obtenção do escore máximo

Item	Dimensão	Posição Inicial	Exercícios
1	D2	Supino	Mantenha a cabeça no eixo e faça a rotação completa para cada um dos lados
2	D2		Levante a cabeça e a mantenha elevada
3	D2		Flexione o quadril e o joelho além de 90°, deslocando o pé do tapete
4	D3		Perna sustentada pelo examinador: realize a flexão dorsal do pé em 90° em relação à perna
5	D2		Eleve uma das mãos do tapete e toque o ombro oposto
6	D1		Membros inferiores semi-fletidos, patelas para cima, pés apoiados sobre o tapete. Eleve a pelve, coluna lombar, bacia e coxas, mantendo-as alinhadas e com os pés próximos
7	D2	Sentado na maca	Passa para decúbito ventral e libere os membros superiores debaixo do corpo
8	D1		Sente-se sobre o tapete, sem apoio dos membros superiores
9	D2		Sem apoio dos membros superiores, mantenha a posição sentada e coloque as mãos em contato entre si
10	D2		Bola de tênis em frente ao sujeito, sem apoio dos membros superiores. Inclina-se para frente, toque a bola e depois volte à posição ereta
11	D1		Fique em pé, sem apoio dos membros superiores
12	D1		Sem apoio dos membros superiores, sente-se na cadeira, mantendo os pés ligeiramente afastados
13	D2	Sentado na cadeira	Sem apoio dos membros superiores e sem apoio do encosto da cadeira, mantenha a posição sentada, com a cabeça e o tronco alinhados
14	D2	Sentado na cadeira	Com a cabeça posicionada em flexão: levante a cabeça e a mantenha elevada. O movimento e a manutenção devem ser feitos com a cabeça no eixo
15	D2		Antebraços apoiados sobre a mesa e cotovelos para fora: coloque ao mesmo tempo as duas mãos sobre a cabeça, com a cabeça e o tronco alinhados
16	D2		Lápis sobre a mesa: toque o lápis com uma das mãos, com o cotovelo em extensão completa no final do movimento
17	D3		Dez moedas sobre a mesa: pegue sucessivamente e armazene dez moedas de dez centavos em uma das mãos, no tempo de 20 segundos
18	D3		Dedo colocado no centro de um CD-Rom fixo: realize a volta completa do CD-Rom com o dedo, sem apoio da mão
19	D3		Lápis sobre a mesa: pegue o lápis com uma das mãos; desenhe uma série contínua de voltas de 1cm de altura, dentro de um retângulo de 4cm de comprimento
20	D3		Folha de papel entre as mãos: rasgue a folha dobrada em quatro começando pela dobra
21	D3		Bola de tênis sobre a mesa: pegue a bola e depois vire a mão completamente para cima segurando a bola
22	D3		Dedo no centro de um quadrado fixo: levante o dedo e depois o coloque sucessivamente no centro das oito casas do quadrado, sem tocar as linhas
23	D2		Membros superiores ao lado do corpo: ao mesmo tempo coloque os dois antebraços e/ou as mãos sobre a mesa
24	D1	Sentado na cadeira	Levante-se, sem apoio dos membros superiores, com os pés próximos
25	D1	Em pé; apoio dos membros superiores	Solte-se e mantenha-se em pé, com os pés próximos; cabeça, tronco e membros alinhados
26	D1		Sem apoio dos membros superiores, levante um pé, por dez segundos
27	D1		Sem apoio, incline-se, toque o solo com uma das mãos e depois se levante
28	D1		Ande dez passos à frente, sobre ambos os calcanhares
29	D1		Ande dez passos à frente, sobre uma linha reta
30	D1		Corra dez metros
31	D1		Salte no mesmo lugar, com um pé, dez vezes seguidas
32	D1		Sem apoio dos membros superiores, agache-se e levante-se duas vezes em seguida

Fonte: adaptação/versão Bérand C, et al.⁴

At
ACI