Ana Karla da Silva Moura Pedrosa

Validação da versão brasileira da escala “Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20) ” para doenças neuromusculares em crianças de dois a sete anos de idade.

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Mestre em Ciências.

Programa de Neurologia
Orientadora: Profa. Dra. Umbertina Conti Reed

(Versão corrigida. **Resolução CoPGr 6018, de 13 de outubro de 2011.**

A versão original está disponível na Biblioteca FMUSP)

São Paulo

2015

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Pedrosa, Ana Karla da Silva Moura

Validação da versão brasileira da escala “Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)” para doenças neuromusculares em crianças de dois a sete anos de idade / Ana Karla da Silva Moura Pedrosa. -- São Paulo, 2015.

Dissertação(mestrado)--Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Programa de Neurologia.

Orientadora: Umbertina Conti Reed.

Descritores: 1.Doenças Neuromusculares 2.Atividade Motora 3.Estudos de validação 4.Criança

USP/FM/DBD-073/15

Dedicatória

Ao meu marido Leonardo, meu filho Rafael, a meus pais e a minhas irmãs,
que sempre me incentivaram e me apoiaram ao longo desta jornada.

Aos pacientes com doenças neuromusculares e seus familiares, que possam se
beneficiar com este estudo e que possibilitaram o desenvolvimento do mesmo.

Agradecimentos especiais

À Deus, por sempre estar presente em minha vida.

À Prof^a. Dra. Umbertina Conti Reed, exemplar profissional, que me recebeu de braços abertos, pela orientação e ensinamentos, pela dedicação e cuidado, pela paciência e confiança no meu trabalho ao longo desta jornada.

Ao meu marido Leonardo, e meu filho Rafael, por todo apoio, carinho, amor, incentivo, e pela compreensão dos momentos de ausência necessários em alguns momentos desta jornada.

Aos meus pais pelo auxílio, incentivo, amor, dedicação, pela minha formação, e pela presença constante em minha vida.

À minhas irmãs pelo apoio e incentivo, carinho e dedicação constantes.

À minha família pelo incentivo e apoio ao longo desta jornada.

À Dra. Vanessa Van der Linden, pela amizade construída ao longo dos anos, pela confiança em meu trabalho, por me apresentar ao universo das doenças neuromusculares com tanta dedicação e pelo companheirismo sempre presente em todos os momentos.

À Dra. Alice Ramos pela confiança no meu trabalho e por tornar possível seu desenvolvimento na AACD.

À Cristina Iwabe-Marchese, por toda orientação e dedicação no desenvolvimento deste estudo, sendo responsável pelo meu treinamento na utilização da MFM-20 ao longo destes anos, pelo companheirismo e amizade construída.

Ao Dr. Edmar Zanoteli, pelos ensinamentos e disponibilidade em todos os momentos desta jornada.

À minhas queridas amigas Carolina Lundberg e Rita Almeida, por todo auxílio, amizade, incentivo, e apoio constante em todos os momentos de minha vida.

À querida amiga Joceara Reis, pelo apoio, auxílio e todo o suporte e amizade ao longo deste percurso.

À Elzevir Ferreira pela disponibilidade em participar deste estudo, pela amizade e companheirismo e por toda dedicação imposta durante sua realização.

Aos profissionais da AACD-PE Juliana Teixeira, Anna Catarina, Antonieta Andrade pela valiosa contribuição no desenvolvimento deste estudo, e às supervisoras de vários setores da instituição, que contribuíram de forma a permitir e facilitar a realização da coleta de dados em seus setores.

À Dra. Fernanda Rocco pela amizade, companheirismo e dedicação, pela disponibilidade em participar deste estudo e por todo auxílio prestado durante sua execução.

Aos profissionais da AACD-SP, Letícia Telles e à supervisora do setor de Fisioterapia Priscilla Amaral pelo apoio e contribuição no desenvolvimento deste estudo.

À Thaís Figueira, secretária da Pós-Graduação em Neurologia, e ao Erli Soares, funcionário da Neurologia Infantil, ambos da FMUSP, por todo auxílio, dedicação, profissionalismo, agilidade, respeito durante todo o processo.

À Mônica, secretária da AACD-PE pelo auxílio no agendamento dos pacientes da instituição para a realização do estudo. Ao Marcus Rodrigues, da TI da AACD-PE, pelo auxílio na listagem dos pacientes para este estudo.

À CAPES pelo apoio financeiro.

À todos os colegas do ambulatório de Doenças Neuromusculares da FMUSP.

Às bibliotecárias Valéria e Marinalva da Biblioteca da FMUSP, pelo auxílio prestado, mesmo estando distantes.

Normatização adotada

Esta dissertação está de acordo com as seguintes normas, em vigor no momento desta publicação:

Referências - adaptado de *International Committee of Medical Journals Editors* (Vancouver).

Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Serviço de Biblioteca e Documentação. *Guia de apresentação de dissertações, teses e monografias*. Elaborado por Anneliese Carneiro da Cunha, Maria Júlia de A. L. Freddi. Maria F. Crestana. Marinalva de Souza Aragão, Suely Campos Cardoso, Valéria Vilhena. 3ª Ed. São Paulo: Divisão de Biblioteca e Documentação; 2011.

Abreviatura dos títulos dos periódicos de acordo com *List of Journals indexed in Index Medicus*.

“Por vezes sentimos que aquilo que fazemos não é senão uma gota de água no mar. Mas o mar seria menor se lhe faltasse uma gota”.

Madre Teresa de Calcutá

SUMÁRIO

LISTA DE TABELAS

LISTA DE SIGLAS

RESUMO

ABSTRACT

1.INTRODUÇÃO.....	16
2.OBJETIVOS.....	24
2.1. Objetivos gerais.....	25
2.2. Objetivos específicos.....	25
3. REVISÃO DA LITERATURA.....	26
3.1.Escalas utilizadas em pacientes com DNM.....	27
3.1.1 Escala Medical Research Council (MRC)	27
3.1.2 Escala de Vignos e Brooke (EVB).....	28
3.1.3 Índice de Barthel (IB).....	28
3.1.4 Escala Motora Funcional Hammersmith (EMFH).....	29
3.1.5 Medida da Função Motora (MFM-32)	29
3.1.6 Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20).....	30
3.1.7 Estudos de validação de instrumentos	31
4.MÉTODOS.....	34
4.1. Participantes.....	35
4.2. Procedimentos.....	37
4.2.1. Tradução e adaptação cultural da “Motor Function Measure – Short Form (MFM20)”	37
4.2.2. Análise da confiabilidade da “Medida de função Motora – Versão Reduzida (MFM20)”	39
4.2.2.1. Reprodutibilidade Intraexaminador (teste- reteste).....	39
4.2.2.2. Reprodutibilidade Interexaminador.....	39
4.2.3. Análise da Validade da Escala “Medida de função Motora – Versão Reduzida(MFM20)”	40
4.2.3.1. Validade de conteúdo.....	40
4.2.3.2. Validade de constructo convergente.....	40
4.2.3.3. Validade de constructo discriminante.....	41

4.3. Aspectos Éticos.....	41
4.4. Processamento e análise de dados.....	42
5. RESULTADOS	43
5.1. Caracterização da amostra.....	44
5.2. Tradução e adaptação cultural da escala “Medida da função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)”	45
5.3. Análise da confiabilidade da escala “Medida da função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)”.....	49
5.4. Análise da Validade da escala “Medida da função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)”- constructo convergente e discriminante	50
6. DISCUSSÃO.....	52
7. CONCLUSÕES.....	57
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	59
ANEXOS.....	69
ANEXO A – Ficha de Avaliação.....	70
ANEXO B- Escala de Vignos e Brooke (EVB).....	80
ANEXO C- Escala Motora Funcional Hammersmith(EMFH).....	82
ANEXO D- Índice de Barthel (IB).....	84
ANEXO E- Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)- versão final em português.....	86
ANEXO F – Autorização dos autores para realização deste estudo	90
ANEXO G- Motor Function Measure –Short Form (MFM-20) – versão original em inglês.....	91
ANEXO H- Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa (CAPpesq) do HC-FMUSP	95
ANEXO I- Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).....	96

LISTA DE SIGLAS

AACD-PE	Associação de Assistência à Criança Deficiente Unidade Pernambuco
AACD-SP	Associação de Assistência à Criança Deficiente Unidade São Paulo
AEP	Amiotrofia Espinhal Progressiva
AVD	Atividades de Vida Diária
CAPPesq	Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa
CMT	Doença de Charcot-Marie-Tooth
COL6A1	Gene colágeno VI, alfa 1
COL6A2	Gene colágeno VI, alfa 1
COL6A3	Gene colágeno VI, alfa 1
DMB	Distrofia muscular de Becker
DMC	Distrofia muscular congênita
DMC1A	Distrofia muscular congênita tipo 1A
DMD	Distrofia muscular de Duchenne
DNM	Doenças Neuromusculares
D1	Dimensão 1 (um) do escore da escala Medida da Função Motora (MFM-20 e MFM-32) – avaliação da função motora na posição em pé e nas transferências
D2	Dimensão 2 (dois) do escore da escala Medida da Função Motora (MFM-20 e MFM-32) – avaliação da função motora proximal e axial
D3	Dimensão 3 (três) do escore da escala Medida da Função Motora (MFM-20 e MFM-32) – avaliação da função motora distal
EMFH	Escala Motora Funcional Hammersmith
ENMG	Eletroneuromiografia
EVA	Escala Visual Analógica

EVB	Escala de Vignos e Brooke
ERGHO	Grupo de Pesquisa Europeia sobre Desfechos em Saúde
HC-FMUSP	Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
IB	Índice de Barthel
LAMA2	Gene laminina, alfa 2
LGMD	<i>Limble girdle muscular dystrophy</i>
MFM-P	Escala da Medida da Função Motora com 32 itens (6 a 60 anos de idade) versão na língua portuguesa
MFM-20	Escala da Medida da Função Motora com 20 itens (2 a 7 anos de idade)
MFM-32	Escala da Medida da Função Motora com 32 itens (6 a 60 anos de idade)
MRC	Medical Research Council
PHSM	Polineuropatia hereditária sensitivo motora
PMP22	Gene da proteína mielina periférica 22
SAME	Serviço de Arquivo Médico
SEPN1	Selenoproteína N,1
SMN₁	Gene 1 de sobrevivência do motoneurônio
SMN₂	Gene 2 de sobrevivência do motoneurônio
SNC	Sistema Nervoso Central
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Classificação da AEP. Adaptada de Mercuri et al.,2012.....	17
Tabela 2 - Caracterização da amostra.....	45
Tabela 3 - Versão original da “Motor Function Measure – Short Form (MFM-20) na língua inglesa e sua versão final na língua portuguesa intitulada Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20).....	46
Tabela 4 - Análise da confiabilidade intraexaminador (teste – reteste).....	49
Tabela 5 - Análise da confiabilidade interexaminador (examinador 1 X examinador 2)	50
Tabela 6 - Análise estatística das validades de constructo discriminante (MFM-20 X força muscular) e convergente (MFM-20 X EMFH X IB X EVB).....	51

RESUMO

Pedrosa, AKSM. Validação da versão brasileira da escala “Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)” em doenças neuromusculares em crianças de dois a sete anos de idade. [dissertação]. São Paulo, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, 2015.

Introdução: As doenças neuromusculares (DNM) abrangem diversas afecções que se caracterizam pela presença de fraqueza muscular. Idealmente, os instrumentos de medida da habilidade motora funcional devem ser validados para a faixa etária na qual o diagnóstico é realizado, ocorrendo escassez de medidas funcionais para avaliação da função motora em crianças pequenas com DNM. A Medida da Função Motora (MFM-32), no Brasil validada como MFM-P, é um instrumento desenhado para monitorar a gravidade e progressão da função motora em pacientes de seis a sessenta anos de idade com DNM. Como a mesma não foi validada em crianças menores de seis anos de idade, os pesquisadores do Serviço de Reeducação Pediátrica L’Escale, (França) criadores da versão original, desenvolveram a versão reduzida desta escala, denominada “Motor Function Measure – Short Form (MFM-20)”, adaptada à faixa etária de dois a sete anos de idade. **Objetivos:** Realizar o estudo de confiabilidade e validar a escala “Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)” na língua portuguesa do Brasil. **Métodos:** Foi realizada a tradução literária e conceitual da MFM-20. A versão em português foi denominada “Medida da Função Motora- Versão Reduzida (MFM-20)” e posteriormente foi realizada a tradução reversa. Um comitê revisou todas as versões. Após pré-teste numa amostra de cinco sujeitos, não houve necessidade de modificações, e a versão final da MFM-20 foi aplicada a vinte e seis crianças com diagnóstico de DNM. Para avaliar a reprodutibilidade intraexaminador, o Teste de Wilcoxon foi empregado para as duas aplicações da escala, as quais tiveram um intervalo de uma semana. A fim de avaliar a reprodutibilidade interexaminador na aplicação da escala por duas fisioterapeutas, no primeiro dia de avaliação, os escores foram comparados com o Teste t de Student. Para verificar as validades de constructos convergente entre a MFM-20 e a Escala Motora Funcional Hammersmith (EMFH), o Índice de Barthel (IB) bem como a Escala de Vignos e Brooke (EVB), e a validade de constructo discriminante, entre a MFM-20 e a escala MRC (força muscular), foi utilizado o Coeficiente de Correlação de Pearson. **Resultados:** Fizeram parte do estudo vinte e seis sujeitos, com média de idade de $4,6 \pm 1,5$ anos, com os seguintes diagnósticos: distrofia muscular de Duchenne (n=9), distrofia muscular congênita (n=5), miopatia congênita (n=6) e amiotrofia espinhal progressiva tipo II (n=6). Os itens da MFM-20 não necessitaram de nenhuma modificação em relação à adaptação cultural. A análise de confiabilidade demonstrou boa reprodutibilidade intraexaminador no dia 1 ($35,88 \pm 8,80$) e no dia 7 ($36,96 \pm 8,99$), $p=0,065$, além de boa reprodutibilidade interexaminador, sendo: examinador 1, $35,88 \pm 8,80$ e examinador 2, $35,08 \pm 9,16$, com $p=0,747$. A análise de validade convergente demonstrou boa correlação entre a MFM-20 e a EMFH (coeficiente de correlação = $0,907$), a EVB (coeficiente de correlação = $-0,918$) e o IB (coeficiente de correlação = $0,797$), com $p \leq 0,05$. A análise da validade discriminante demonstrou correlação positiva entre a MFM-20 e a escala MRC que avalia força muscular (coeficiente de correlação = $0,873$), com $p \leq 0,05$. **Conclusões:** A versão brasileira da MFM-20 foi devidamente validada, representando avanço na avaliação dos pacientes com DNM dos centros brasileiros, permitindo acompanhar a evolução motora a partir dos dois anos até os sessenta anos de idade (MFM-20 e MFM-P).

Descritores: Doenças Neuromusculares, Atividade Motora, Estudos de Validação, Criança.

ABSTRACT

Pedrosa, AKSM. Validation study of the Brazilian Portuguese version of the scale “Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)” for neuromuscular diseases in children with two to seven years old. [dissertation]. São Paulo, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, 2015.

Introduction: Neuromuscular diseases (NMD) include a large number of conditions, whose main characteristic is a loss of muscular strength. Ideally, measurement tools should be validated for the age at which the diagnosis is made. There is a lack of tools to assess motor functional abilities in young children with NMD. The Motor Function Measure (MFM-32), validated in Brazil as MFM-P, is a tool designed to monitor the severity and progression of motor function in patients with NMD, aged six to sixty years. As this version was not validated in children under six years of age, the authors of the original version, from the Pediatric Reeducation Service L'Escafe (France), developed the Motor Function Measure – Short Form (MFM-20), designed for children with two to seven years of age. **Objectives:** The aim of this study was to verify the reliability and validity of the “Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)” in Brazilian Portuguese language of Brazil. **Method:** The literal and conceptual translation of the MFM- 20 was performed. The Portuguese version was called “Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)”, and then the reversal translation was made. A committee revised all these versions. After a pretest in a sample of five subjects, no modification was necessary, and the final version of MFM-20 was applied to twenty-six children with NMD. To verify the intra-rater reliability, the Wilcoxon Test was utilized for the two scale applications within one-week interval. To verify inter-rater reliability concerning the scale application by two physical therapists at the first day of assessment, Student's t-Test was applied. To verify the converging construct validity between MFM-20 and Hammersmith Motor Functional Scale (HMFS), Barthel's Index (BI) and Vignos and Brooke Scale (VBS), as well as the discriminating construction validity between MFM-20 and MRC Scale (muscular force), Pearson Correlation was applied. **Results:** Twenty six patients with mean age $4,6 \pm 1,5$ years old were included in the study, with the following clinical diagnosis: Duchenne's muscular dystrophy (n=9), congenital muscular dystrophy (n=5), congenital myopathy (n=6) and Type 2 spinal muscular atrophy (n=6). MFM-20's items did not need any cultural adaptation. The reliability analysis demonstrated good reproducibility for intra-rater on day 1 ($35,88 \pm 8,80$) and day 7 ($36,96 \pm 8,99$), $p=0,065$, and good inter-rater reproducibility, as follows: examiner 1, $35,88 \pm 8,80$ and examiner 2, $35,08 \pm 9,16$, $\alpha=0,05$ e $p=0,747$. The converging validity analysis demonstrated good correlation between MFM-20 and HMFS, VBS as well as BI, with correlation's coefficients of 0,907, – 0,918 and 0,797, respectively. The discriminating validity analysis demonstrated positive correlation between MFM-20 and MRC Scale (muscular force) with a correlation's coefficient 0,873. **Conclusions:** The Brazilian Portuguese version of the MFM-20 had a proper validation, representing advances for patients from Brazilian's centers, diagnosed with NMD, allowing the follow-up of the motor functional evolution in patients from two to sixty years of age (MFM-20 and MFM-P).

Descriptors: 1. Neuromuscular Diseases; 2. Motor Activity; 3. Validation Study; 4. Child.

1- Introdução

1. INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares (DNM) abrangem diversas afecções que se caracterizam pela presença de fraqueza muscular. Na infância, podem ser causadas por lesões nos motoneurônios medulares, raízes e nervos periféricos, junção mioneural e músculos¹.

A Amiotrofia Espinhal Progressiva (AEP) é uma doença caracterizada pela degeneração dos motoneurônios da medula espinhal, resultando em fraqueza progressiva da musculatura. A forma mais frequente desta doença de herança autossômica recessiva é causada por mutações genéticas no gene 1 (um) de sobrevivência do motoneurônio (SMN_1), no locus 5q11.2 – q13.3. O número de cópias do gene 2 (dois) de sobrevivência do motoneurônio (SMN_2), é o principal determinante da gravidade da doença^{2,3,4,5}. Esta forma de AEP é convencionalmente classificada em cinco fenótipos, sendo quatro deles em crianças, os quais são baseados na idade de início dos sintomas e no maior marco funcional motor adquirido^{4,6,7,8}, conforme ilustrado na Tabela 1:

Tabela 1 – Classificação da AEP. Adaptada de Mercuri *et al.*, 2012.

Fenótipos	Idade de início	Função motora máxima adquirida	Prognóstico	Subclassificação proposta	Nº de cópias do SMN_2
Tipo zero (muito grave)	Neonatal com sinais pré-natais	Ausente	Não sobrevive além dos primeiros meses de vida.	-----	-----
Tipo 1 (grave)	0 – 6 Meses	Não senta	Expectativa de vida < 2 anos.	1A (não adquire controle de cabeça, sinais clínicos no período neonatal), 1B (não adquire controle de cabeça, início após período neonatal), 1C (adquire controle de cabeça, início após período neonatal).	Uma ou duas cópias do SMN_2 em 80% dos pacientes.
Tipo 2 (intermediário)	7 – 18 Meses	Senta, mas não fica em pé.	Sobrevive até a fase adulta, desde que com suporte respiratório.	Classificação decimal de acordo com o nível funcional de 2.1 a 2.9.	Três cópias do SMN_2 em > 80% dos pacientes.
Tipo 3 (leve)	>18meses	Fica em pé e anda.	Sobrevive até a fase adulta, mas pode perder a marcha.	3A (início da fraqueza antes dos 3 anos), 3B (início da fraqueza após 3 anos).	Três ou quatro cópias do SMN_2 em 96% dos pacientes.
Tipo 4 (adulta)	10 – 30 Anos	Fica em pé e anda.	Sobrevida normal.	-----	Quatro ou mais cópias do SMN_2 .

Dentre as inúmeras formas de polineuropatias hereditárias sensitivo-motoras (PHSM), genericamente denominadas de Doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT), as formas desmielinizantes são mais encontradas em crianças. Na CMT tipo I, forma mais comum, de herança autossômica dominante, ocorre mutação no gene PMP22 (gene da proteína mielínica periférica 22) do cromossomo 17p. O fenótipo clínico típico consiste de atrofia e fraqueza muscular distal, especialmente na área da musculatura fibular, com comprometimento sensitivo e, de forma frequente, deformidades esqueléticas (pés cavos e dedos em martelo), contraturas (escoliose, mãos em garra) e diminuição ou ausência dos reflexos tendíneos profundos⁹.

As afecções da junção mioneural podem ser congênicas ou adquiridas, estas últimas mais frequentes em adolescentes e adultos jovens, na maioria das vezes de caráter autoimune¹⁰. A MFM ainda não foi validada na síndrome miastênica congênita.

Dentre as miopatias, as distrofias musculares compreendem um grupo heterogêneo de afecções, caracterizadas por alterações distróficas na biópsia muscular bem como fraqueza muscular progressiva, e, frequentemente, comprometimento cardíaco e respiratório. A genética molecular e a etiopatogenia são variáveis, bem como a gravidade, idade de início, velocidade de progressão e prognóstico¹¹.

Dentre as distrofias que acometem crianças, a mais frequente e grave em meninos é distrofia muscular de Duchenne (DMD), de herança ligada ao sexo (cromossomo X). A DMD é causada por mutações (principalmente deleções) no gene da distrofina (locus Xp21.2), as quais levam à ausência ou defeito desta proteína, que resulta em degeneração muscular progressiva com perda da marcha independente em torno de treze anos de idade. A expressão fenotípica está relacionada ao tipo de mutação e seu efeito na produção da distrofina. Mutações que resultam em proteína quantitativamente e qualitativamente alterada são observadas na distrofia muscular de Becker (DMB). Pacientes com DMD manifestam a doença entre três e quatro anos de idade com pseudohipertrofia de panturrilhas, marcha digitígrada com báscula de bacia, sinal de Gowers ou do levantar miopático, fraqueza muscular proximal inicialmente na cintura pélvica, e perda progressiva das funções motoras. Os

pacientes com DMB cursam com espectro de gravidade variável, e em ambas as formas ocorrem miocardiopatia ^{11,12,13}.

A distrofia muscular tipo cinturas (LGMD de *limb girdle muscular dystrophy*) engloba uma longa lista de heredodegenerações musculares, na maioria das vezes de caráter progressivo. Além da cintura escapular e pélvica dos membros, outros músculos podem ser afetados, dentre os quais a musculatura cardíaca e respiratória. As manifestações clínicas e progressão são variáveis, indo de formas graves rapidamente evolutivas a formas mais leves¹⁴.

As distrofias musculares congênitas (DMC) são definidas como doenças de início precoce, ao nascimento ou no primeiro ano de vida, que apresentam processo distrófico à biópsia muscular. Compreendem um grupo heterogêneo de distrofias musculares que cursam com acentuada hipotonia muscular, fraqueza generalizada com retardo do desenvolvimento motor, contraturas musculares precoces e distúrbios respiratórios. Na maioria dos subtipos, a herança é autossômica recessiva. Existem diversos subtipos¹⁵, dentre os quais os mais frequentes são:

- DMC1A – causada por mutações do gene LAMA2, o qual codifica a cadeia pesada $\alpha 2$ da isoforma laminina 211, também conhecida como merosina. A ausência completa da laminina $\alpha 2$ no músculo é mais comum, e, em geral, associada a uma forma mais grave na qual os pacientes apresentam fenótipo não-deambulador quando comparado com a deficiência parcial de laminina $\alpha 2$. Pacientes com ausência completa da merosina apresentam-se ao nascimento com hipotonia significativa e fraqueza proximal das extremidades, que se mantêm ou pioram progressivamente. Pode haver contraturas das extremidades ao nascimento (artrogripse). Nos casos de deficiência parcial da merosina, os fenótipos apresentam-se mais brandos e mais variados;
- Distrofias relacionadas a defeitos de glicosilação da α -distroglicana – são caracterizadas por redução na glicosilação (adição de O-manosil glicanas) da α -distroglicana, proteína da membrana plasmática que faz parte do complexo distrofina-glicoproteínas associadas. A distribuição da fraqueza muscular é proximal com tendência à hipertrofia e pseudohipertrofia muscular nos membros e língua. Este subtipo de distrofia muscular congênita pode cursar com comprometimento muscular somente, inclusive em algumas distrofias de

cinturas, ou apresentar, além da patologia muscular, comprometimento do sistema nervoso central e ocular, este último caracterizado principalmente por defeitos da câmara anterior ou da retina. O comprometimento do sistema nervoso central se manifesta clinicamente por deficiência mental e epilepsia, ao passo que a neuroimagem mostra diversos tipos de alterações malformativas que no seu extremo mais grave incluem a lisencefalia da síndrome de Walker-Warburg;

- Distrofias relacionadas ao Colágeno VI – causadas por mutações nos genes que codificam as três subunidades alfa do Colágeno VI (COL6A1, COL6A2, COL6A3), correspondem a um espectro clínico de gravidade no qual na extremidade mais leve situa-se a miopatia de Bethlem e na mais grave a DMC de Ullrich. Esta última apresenta-se no período neonatal, com hiper mobilidade das articulações distais das mãos pés e calcâneos proeminentes. Contraturas proximais em cotovelos e joelhos são precoces e a fraqueza muscular sofre piora progressiva levando à cifoescoliose e insuficiência respiratória restritiva. Alguns pacientes não adquirem a habilidade de andar, outros a adquirem por alguns anos, e, a perdem no final da primeira década de vida ou início da segunda. No fenótipo de Bethlem, o início pode ser precoce, sem achados evidentes na infância, ou então com luxação da articulação do quadril, torcicolo e síndrome da criança hipotônica. A fraqueza muscular é mais leve e menos progressiva, mas a hiper mobilidade articular existe em diferentes graus. Ao longo da evolução, desenvolvem-se contraturas dos tendões de Aquiles, músculos peitorais, cotovelos, joelhos, sendo particularmente sugestivas as dos flexores longos dos dedos quando se pede ao paciente que justaponha as palmas das mãos. Em ambas as formas são comuns a formação de quelóides em cicatrizes e hiperqueratose folicular;
- DMC tipo espinha rígida - é causada por mutações autossômicas recessivas no gene SEPN1 que codifica a selenoproteína N, envolvida na proteção celular ao estresse oxidativo. Como o nome indica, os pacientes apresentam precocemente dificuldade de flexão da coluna cervical e torácica. A maioria dos pacientes adquire marcos motores e marcha independente, porém desenvolvem no decorrer dos anos cifoescoliose e insuficiência respiratória restritiva;

- DMC relacionada à lamina A/C – decorrente de mutações no gene da lamina A/C, proteína essencial da membrana nuclear. As mutações levam a diferentes fenótipos com diferentes idades de início, porém a forma congênita inclui um sinal característico, *dropped head* (queda da cabeça), devido à fraqueza seletiva dos músculos extensores cervicais. A fraqueza é evidente desde o nascimento ou no decorrer do segundo semestre de vida, algumas vezes incluindo progressão mais rápida durante os primeiros 24 (vinte e quatro) meses de idade. Algumas crianças adquirem a marcha independente, apesar da queda da cabeça, porém, gradativamente, a fraqueza muscular progride nos membros, e a criança perde as habilidades motoras adquiridas e desenvolve insuficiência respiratória restritiva. Avaliações cardiológicas periódicas são indispensáveis porque é comum ocorrer miocardiopatia com defeitos da condução cardíaca;

As miopatias congênitas consistem em um grupo heterogêneo de doenças musculares de ocorrência hereditária ou esporádica. Caracterizam-se por hipotonia e fraqueza muscular ao nascimento ou durante a infância, tendo em geral, um curso mais benigno quando comparadas às distrofias musculares. Há várias formas de herança e a maior parte das mutações ocorrem em genes que codificam proteínas ligadas à função da unidade contrátil. À biópsia muscular, tem aspecto não distrófico e alterações estruturais que são características dos diferentes subtipos^{16,17,18,19}. Entre as miopatias congênitas, mais raras do que a DMC, salientam-se a miopatia miotubular, de herança ligada ao sexo, que é o subtipo mais grave, a miopatia centronuclear, *central core*, *multi-minicore*, nemalínica e desproporção congênita de fibras, entre outras. O paciente apresenta atraso do desenvolvimento motor e fraqueza da musculatura facial e ocular, mas, na maioria das vezes, o quadro passa por um período de estabilidade e o paciente adquire a marcha e apresenta poucas contraturas, embora boa parte dos pacientes desenvolva escoliose e insuficiência respiratória progressivas.

Em pacientes com DNM, a avaliação do déficit motor e, em particular, a medida da força por meio de teste muscular manual ou outros instrumentos de mensuração vem sendo praticada há muitos anos²⁰. Entretanto, estes testes não refletem a verdadeira capacidade funcional do paciente, a qual depende da heterogeneidade do comprometimento e compensações musculares bem como das limitações articulares²¹. Portanto, tem sido observado que escalas de avaliação funcional são bons métodos para

acompanhamento de crianças com fraqueza muscular^{22,23,24}. Adicionalmente, visto que o declínio das atividades motoras durante o curso da doença é inevitável, o uso de escalas de avaliação funcional se faz necessário para acompanhamento clínico e guia de condutas terapêuticas. Na prática clínica, a observação de atividades funcionais é um exame simples e acessível²⁵.

Até o estudo de Bérard e colaboradores²¹, não existia nenhum teste validado que fosse de fácil administração e adaptado à avaliação da função motora nos pacientes com as DNM mais frequentes. Os testes existentes eram aplicados em pacientes com doenças específicas, por exemplo, a Escala EK que é específica para pacientes com DMD²⁶. Assim, a escassez de instrumentos de avaliação funcional específicos motivou um grupo de pesquisadores do Serviço de Reeducação Pediátrica L'Escale, de Lyon, França, a elaborar a Medida da Função Motora (MFM-32), com o objetivo de quantificar a função motora destes pacientes. O estudo de confiabilidade da MFM-32, sua validação e versão para o português, denominada MFM-P, foi realizado por Iwabe *et al* (2008) e Iwabe (2009), respectivamente.

Após a elaboração da MFM-32, surgiu a necessidade de abranger uma faixa etária mais precoce, ou seja, de pacientes abaixo dos seis anos de idade. Foi observado que a utilização da escala como medida dos resultados de ensaios clínicos não é bem tolerada em crianças de dois a sete anos: o tempo de realização é longo, e alguns itens são muito difíceis em relação ao desenvolvimento cognitivo e motor das crianças desta faixa etária²⁹. Como a MFM-32 não havia sido validada para crianças menores de seis anos de idade, e no estudo original o número de crianças de seis a sete anos era muito baixo, de Lattre e colaboradores²⁹, participantes do grupo que desenvolveu a primeira versão (MFM-32), decidiram desenvolver uma versão reduzida da escala, denominada, posteriormente, MFM-20.

Para identificar e remover os itens da MFM-32 que não eram adequados em relação ao desenvolvimento motor e cognitivo abaixo de sete anos de idade, crianças saudáveis de dois a sete anos, provenientes de quatro centros franceses de reabilitação, foram submetidas à avaliação com a MFM-32. Os itens considerados inadequados a esta faixa etária foram aqueles em que menos de 80% (oitenta por cento) dos sujeitos alcançaram a pontuação máxima de 3 (três) pontos no item, ou aqueles cuja realização não pôde ser graduada de forma clara de acordo com o manual do usuário²⁹.

Considerando a falta de métodos padronizados para a avaliação funcional motora em crianças com DNM na faixa etária de dois a sete anos e a importância desta avaliação para analisar a eficácia das intervenções terapêuticas bem como para monitorar a evolução das DNM, este estudo tem por objetivo validar uma versão brasileira da “Motor Function Measure Scale – Short Form (MFM-20) ” e avaliar sua confiabilidade em crianças de dois a sete anos de idade com diferentes DNM.

2- Objetivos

2. OBJETIVOS

2.1 Objetivo geral

Validar a escala “Medida da Função Motora - Versão Reduzida (MFM-20) ”, criada por de Lattre e colaboradores em 2013²⁹, na língua portuguesa do Brasil.

2.2 Objetivos específicos

1. Verificar a confiabilidade da escala MFM-20, por meio da análise da reprodutibilidade (teste-reteste) e da concordância entre diferentes examinadores;
2. Verificar a validade de conteúdo e de constructo da MFM-20.

3- *Revisão da Literatura*

3. REVISÃO DA LITERATURA

3.1 Escalas utilizadas em pacientes com DNM

3.1.1 *Escala Medical Research Council (MRC)*

Vários estudos relataram a utilização da Escala Medical Research Council (MRC) e sua versão modificada, o teste muscular manual, em pacientes com DNM^{20, 30-36}. A escala MRC é um instrumento clínico de grande valia e de grande utilização para definir a extensão da fraqueza muscular apresentada pelo paciente³⁶. Apesar do papel limitado em pesquisas clínicas, por abranger uma ampla gama de movimentos com ou sem influência da gravidade e não avaliar a funcionalidade²⁴ é um instrumento bastante comum para avaliar desfechos clínicos nos mais variados tipos de estudos³⁶. O teste muscular manual é uma versão expandida que tenta aumentar a sensibilidade da escala original, porém exigindo treino e monitoração para fornecer e adquirir resultados de confiabilidade aceitável^{30,32-35,37}.

A MRC possui a seguinte graduação²⁰: 0- zero (sem contração muscular); 1- um (esboço de contração muscular); 2- dois (movimento ativo no plano horizontal); 3- três (movimento ativo contra a gravidade); 4- quatro (movimento ativo contra resistência), e 5- cinco (força muscular normal- movimento ativo contra máxima resistência).

3.1.2. Escala de Vignos e Brooke (EVB)

A escala de Vignos foi proposta para análise da funcionalidade de membros inferiores em pacientes com DMD³⁸, posteriormente sofrendo acréscimos com a inclusão da avaliação de membros superiores^{28,39}. A escala de Vignos e Brooke atribui pontuação de 1 (um) a 10 (dez) para membros inferiores e de 1 (um) a 6 (seis) para membros superiores; também avalia a função bulbar, atribuindo valores de 1 (um) a 5 (cinco). Quanto maior a pontuação obtida, maior o comprometimento e a dependência funcional apresentada pelo paciente^{25,39,40}. A escala vem sendo utilizada em estudos de pacientes com diversas DNM^{41,42} e apresenta relação inversamente proporcional à MFM-20. A EVB tornou-se um instrumento amplamente utilizado, porém, assim como outras escalas, não é suficientemente sensível e específica para avaliar mudanças funcionais decorrentes da fraqueza muscular em crianças que não deambulam^{23,28,42-44}.

3.1.3. Índice de Barthel (IB)

O Índice de Barthel (IB), apesar de ser utilizado em pacientes com diversas condições patológicas, tais como acidentes vasculares cerebrais⁴⁵, foi originalmente desenvolvido para pacientes com DNM²⁸. É uma escala que avalia a função motora, tendo como foco as atividades de vida diária (AVD); utiliza escores que irão classificar o paciente como dependente, semi-independente ou independente. Quanto maior a pontuação, maior a independência. Os escores 0 (zero), 5 (cinco), 10 (dez) e 15 (quinze) são atribuídos de acordo com a avaliação das seguintes AVD: alimentação, banho, higiene pessoal, vestimenta, controle esfinteriano anal e vesical, transferência banheiro, transferência cadeira-cama, deambulação e subir escadas⁴⁶. O IB vem sendo utilizado para avaliar independência funcional em pacientes com DNM^{46,47,48,49,50,51}.

3.1.4. Escala Motora Funcional Hammersmith (EMFH)

A Escala Motora Funcional Hammersmith (EMFH), foi desenvolvida para crianças com AEP^{23,52} e consiste de 20 (vinte) itens que avaliam controle cervical e de tronco, além de funções de membros superiores e inferiores. Inclui atividades como rolar, sentar, erguer a cabeça em prono e supino, passar de sentado para deitado e vice-versa, sustentar-se em antebraços e na postura de quatro apoios (gatas), arrastar-se e ortostase. Escore 0 (zero) significa incapacidade de realizar a atividade, 1 (um), quando a atividade é realizada com algum suporte e 2 (dois) quando o paciente consegue realizar a atividade solicitada²³. A pontuação total é obtida por meio das somas dos escores de cada item, variando de 0 - zero (não realiza nenhuma atividade) a 40 - quarenta (realiza todas as atividades propostas)⁵³. Todas as atividades solicitadas nesta escala podem ser realizadas por uma criança de dois anos de idade com desenvolvimento motor normal. As atividades devem ser realizadas sem o uso de órteses ou coletes⁵³. Esta escala também pode ser utilizada em pacientes com DMD⁵². Apresenta uma relação diretamente proporcional com a MFM-20, assim como o Índice de Barthel.

3.1.5. Medida da Função Motora (MFM-32)

A MFM foi desenvolvida para avaliar uma série de atividades tanto de pacientes com comprometimento motor acentuado e não-deambuladores, como de deambuladores, na faixa etária de seis a sessenta anos^{21,24,54,55}. Contém 32 (trinta e dois) itens de avaliação e foi validada em pacientes com as seguintes DNM: distrofias musculares (DMD, DMB, cinturas, congênita, miotônica, fâscio-escapulo-umeral), AEP tipo II e III, miopatias congênitas e CMT²¹. A MFM-32 possibilita, de forma abrangente, a avaliação das disfunções motoras proximais, distais e axiais por meio de provas classificadas em três dimensões (D1, D2 e D3), é um valioso instrumento a ser utilizado em pacientes com DNM^{27,56}. A pontuação vai de 0 (zero) a 3 (três), com base nas melhores habilidades dos sujeitos realizadas sem assistência, permitindo pontuação máxima de 96 (noventa e seis) pontos, a qual, quando alcançada, representa a função motora normal^{57,58}. Esta escala está adaptada para qualquer nível de comprometimento

dos pacientes, tanto os que mantêm a marcha, como aqueles que possuem restrições parciais ou totais para essa atividade motora²⁷. O estudo de confiabilidade na população brasileira foi realizado em 58 (cinquenta e oito) pacientes²⁷ e o estudo de validação em 65 (sessenta e cinco)²⁸, ambos com idade entre 6 (seis) e 60 (sessenta) anos, tendo sido observada alta correlação intra e interexaminadores. A versão em português passou a ser denominada MFM-P²⁸.

3.1.6. Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)

A MFM-20 foi validada para os seguintes grupos de doenças: distrofias musculares progressivas, AEP, CMT, distrofias musculares congênitas e miopatias congênitas. Distribuídos em 20 (vinte) itens, os testes incluem posição deitada, sentada e em pé. A pontuação vai de 0 (zero) a 3 (três), com base nas melhores habilidades dos sujeitos, sem assistência: 0 (zero) - não inicia o movimento ou a posição inicial não pode ser mantida; 1 (um) - completa a atividade parcialmente; 2 (dois) - completa a atividade com compensação, devagar ou sem controle do movimento, e 3 (três) - completa o movimento de forma adequada. A pontuação total varia de 0 (zero) a 60 (sessenta), quando somados os escores dos 20 (vinte) itens. O escore total e os subescores são expressos em porcentagem do escore máximo possível. O balanço entre as dimensões foi mantido, sendo oito itens para as dimensões 1 (D1) e 2 (D2) e quatro itens para dimensão 3 (D3)^{29,53}. A pontuação adquirida é transformada em percentual que mostra a porcentagem da função motora em cada uma das dimensões, conforme cálculo abaixo:

D1- Posição de pé e transferências:

$\frac{\text{Total D1}}{24} \times 100$

D2- Função motora proximal e axial:

$\frac{\text{Total D2} \times 100}{24}$

D3- Função motora distal:

$\frac{\text{Total D3} \times 100}{12}$

Escore total que indica a percentagem da função motora global:

$\frac{\text{Pontuação total (D1+ D2 + D3)} \times 100}{60}$
--

Estes itens cobrem as três dimensões relacionadas às especificações clínicas dos pacientes com DNM: posição de pé e transferências, função motora axial e proximal dos membros e função motora distal. Todos os pacientes podem realizar o teste independentemente de seu nível de fraqueza muscular e gravidade do quadro ou da forma como realizam as atividades.

3.1.7. Estudos de validação de instrumentos

A validação em outra língua de um instrumento já existente em sua língua original consiste em uma adaptação transcultural a fim de permitir comparações de diferentes populações e troca de informações por meio das barreiras linguística e cultural⁵⁹. Ao se optar pela utilização de um instrumento em um meio cultural diferente daquele no qual foi desenvolvido, alguns cuidados devem ser tomados, visando a avaliação da pertinência e adequação ao novo meio cultural no que diz respeito à estrutura, conteúdo e normas, ou referências disponibilizadas pelo teste⁶⁰. Possíveis inadequações de um teste a um grupo cultural diferenciado podem resultar de problemas

de tradução, falta de relevância de conteúdos de determinados itens ou escores normativos inapropriados às características típicas encontradas na referida cultura⁶⁰.

Normas e orientações para adaptação transcultural de testes foram desenvolvidas para nortear este tipo de procedimento⁶⁰ pelo Grupo de Pesquisa Européia sobre Desfechos em Saúde (ERGHO) e por Guillemin e colaboradores⁶¹. Estes critérios incluem as equivalências de conteúdo, de semântica, técnica e conceitual⁶¹. Equivalência de conteúdo refere-se à investigação da relevância do conteúdo de cada item de uma escala para a realidade de determinada cultura. A equivalência semântica é uma característica do processo de tradução pela qual se avalia a essência do conteúdo abordado, em lugar da tradução direta das palavras de cada item do teste. Equivalência técnica refere-se à comparação deste instrumento com outros métodos semelhantes que informem sobre o mesmo fenômeno. Por fim, a equivalência conceitual é a investigação da consistência de mensuração do fenômeno em diferentes culturas e, também, a avaliação da forma como o referido fenômeno é organizado e expresso por indivíduos de realidades culturais distintas⁶⁰. A análise da validade é realizada para verificar se o instrumento mede aquilo que se propõe a medir. Dentro de validade, considera-se validade de conteúdo o grau em que a medição representa o conceito que se pretende medir, e validade de constructo o grau em que um instrumento de medida se relaciona consistentemente com outras medições assemelhadas e derivadas da mesma teoria e conceitos que estão sendo medidos⁶².

Na elaboração de versões há economia de tempo e de custo, em contraposição ao longo trabalho de proposição da escala original, que exige a criação de itens pertinentes, seleção dos mais adequados, interpretação e validação. Outra vantagem da versão é que a especificidade do instrumento já se encontra previamente definida e existe segurança quanto à eficiência do original quando utilizado reiteradamente²⁷.

A fiabilidade significa uma correlação entre duas formas paralelas ou convergentes do teste. É sobre esta forma, usando medidas repetidas, que a fiabilidade é geralmente estimada. A forma mais intuitiva é a de utilizar o mesmo instrumento em momentos distintos e este procedimento designa-se teste-reteste. Se existir estabilidade na medida os resultados estarão fortemente relacionados⁶³. Para um teste ser considerado reproduzível deve apresentar o menor nível de variação possível nas duas medidas de reprodutibilidade.

Se um instrumento de medida fornece sempre os mesmos resultados (dados) quando aplicado a alvos estruturalmente iguais, podemos confiar no significado da medida e dizer que a medida é confiável. Considerando o erro aleatório como variabilidade intraexaminador, os dados associados a uma medida permitem-nos inferir a sua fiabilidade por meio da variância observada intra e interexaminadores. Quanto maior a variância interexaminadores, maior é a informação que essa medida transporta; pelo contrário, se esta variância for nula, a medida é constante e a informação transportada é naturalmente reduzida⁶³. A segurança e a confiabilidade na aplicação de uma escala, sejam a original inédita ou a versão, confirmam-se por meio da validação do instrumento a fim de que possa ser utilizado por outros profissionais. A validação da escala em diversos países a torna um instrumento comum que pode facilitar consórcios de estudos clínicos ou terapêuticos²⁷. Quando a correlação entre os resultados é fortemente positiva, pode-se dizer que o instrumento é confiável⁶².

4- Métodos

4. MÉTODOS

Este estudo trata-se de uma validação de teste diagnóstico. O mesmo foi realizado em vários centros (Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – HC-FMUSP e Associação de Assistência à Criança Deficiente – AACD – Unidades São Paulo e Pernambuco), portanto, consiste de estudo multicêntrico.

4.1. Participantes

Foram elegíveis para o estudo pacientes com idade entre dois e sete anos, de ambos os gêneros, com diagnóstico clínico de DNM (distrofia muscular, miopatia congênita, AEP e CMT), confirmados por meio de exames complementares (biópsia muscular, exames clínico-laboratoriais, estudo molecular e/ou eletroneuromiografia - ENMG, pertinentes à doença em questão).

Foram excluídos os pacientes que apresentavam:

- alterações cognitivas que comprometessem a capacidade de realizar as atividades requeridas durante os procedimentos do estudo;
- presença de comprometimento associado do Sistema Nervoso Central (SNC) ou outro sistema;
- fase aguda de pós-operatório;
- outros tipos de DNM (miopatias metabólicas, miastenia grave, polimiosite, dermatomiosite e neuropatias não hereditárias) que não as selecionadas.

Foi utilizada amostra de conveniência, conforme é comumente preconizado neste tipo de estudo⁶⁴. Os sujeitos foram selecionados em dois grandes centros de atendimento à saúde da população: o ambulatório de DNM do Serviço de Neurologia Infantil da Divisão de Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP) e o ambulatório de Fisioterapia da

Associação de Assistência à Criança Deficiente, unidades Pernambuco (AACD-PE) e São Paulo (AACD-SP).

Para a convocação dos sujeitos do HC-FMUSP, foi realizado levantamento no banco de dados do Ambulatório de Doenças Neuromusculares de pacientes com idade entre dois e sete anos completos, em acompanhamento no Serviço, que apresentassem os diagnósticos supracitados. Após esta etapa, foi consultado o prontuário eletrônico para a confirmação do diagnóstico e, posteriormente, os que se enquadravam no estudo foram convocados. O estudo foi realizado de agosto de 2013 a julho de 2014.

Os pacientes da AACD - PE foram selecionados na lista de pacientes da clínica de DNM, de acordo com os critérios de inclusão, que foram avaliados através de análise de prontuários, e posteriormente convocados. O estudo foi desenvolvido em duas ocasiões: de janeiro a março de 2013 e de novembro de 2014 a janeiro de 2015.

Para a convocação dos sujeitos da AACD-SP, foi realizado levantamento de listas de pacientes obtidas por meio de consulta eletrônica pelo Serviço de Arquivo Médico (SAME); em seguida, procedeu-se à consulta nos prontuários eletrônicos disponíveis no sistema da Instituição, para confirmação de diagnóstico e identificação dos pacientes e responsáveis. Posteriormente, os pacientes foram agendados e avaliados. O estudo foi realizado de agosto a dezembro de 2013.

A coleta de dados ocorreu em dois dias, separados por um intervalo de sete dias. Os pacientes do HC-FMUSP foram avaliados no Ambulatório de DNM deste local. Os pacientes da AACD-PE e AACD-SP foram avaliados no ambulatório de Fisioterapia destas unidades.

Na primeira avaliação foi preenchida uma ficha com os dados do paciente (ANEXO A) e aplicada a MFM-20, juntamente com a EVB (ANEXO B), EMFH (ANEXO C) e IB (ANEXO D). A aplicação da MFM-20 (ANEXO E) foi filmada na primeira e segunda avaliação, sete dias após a primeira. A filmagem foi realizada a fim de padronizar a pontuação do MFM-20 aplicada pelos outros dois observadores quando da análise da confiabilidade interexaminador, e mesmo observador na análise da confiabilidade intraexaminador; assim, todos os examinadores envolvidos pontuaram a partir do mesmo material, evitando que houvesse viés na realização destas pontuações, o que poderia interferir nos resultados.

A ficha de avaliação (ANEXO A) constou de: dados pessoais do paciente (idade, sexo, endereço, nomes dos pais), dados de gestação e parto, diagnóstico, exames complementares, quantificação da força muscular, padrão de deambulação⁶⁵,

cirurgias, presença de retrações fibrotendíneas (contraturas musculares) e deformidades esqueléticas, comorbidades associadas e tratamentos medicamentosos nos últimos três meses.

Sujeitos que não comparecessem à segunda avaliação (realizada no sétimo dia após a primeira, para análise de confiabilidade intraexaminador), foram retirados do estudo.

4.2 Procedimentos

4.2.1 Tradução e adaptação cultural da “Motor Function Measure Scale – Short Form (MFM-20) ”

A Escala MFM-20 original, denominada “Motor Function Measure – Short Form (MFM-20) ” foi obtida após contato com os autores, Carole Bérard e Capucine de Lattre, da Universidade de Lyon, na França, responsáveis pela elaboração e validação da versão reduzida da MFM para crianças de 2 (dois) a 7 (sete) anos de idade. A Dra. Carole Bérard é responsável pelo grupo *L’Escale*, o qual criou e validou a MFM (no Brasil, validada como MFM-P²⁸), e posteriormente desenvolveu a versão reduzida e objeto deste estudo, o MFM-20. As autoras consentiram a realização do estudo de validação deste instrumento no Brasil (ANEXO F).

A escala original, que se encontrava na língua inglesa, foi disponibilizada no ano de 2009 pelas autoras, quando ainda não havia sido publicada. Quando foi comparada a versão obtida junto às autoras, com a MFM-P²⁸, houve diferenças nos enunciados de alguns itens. Portanto, como havia também diferença de faixa etária na população abordada em cada uma das versões (MFM-P de seis a sessenta anos e MFM-20 de dois a sete anos de idade), procedeu-se à tradução da MFM-20, primeiro passo para a validação. Posteriormente, a versão final da MFM-20 foi discutida com Iwabe e colaboradores a fim de padronizá-la de acordo com a versão atualizada do manual de usuário e folha de escore, a qual foi conferida e aprovada pelo comitê francês em 2011.

Em 2012, este novo manual (2ª edição) foi disponibilizado no website www.motor-function-measure.org, já incluídas as alterações necessárias para a identificação dos itens da MFM-20.

Visto que na literatura disponível existe grande variabilidade na metodologia deste tipo de estudo, a tradução da escala para a língua portuguesa foi realizada de acordo com a metodologia proposta por Guillemin e colaboradores⁶¹.

Na primeira etapa, a “Motor Function Measure Scale – Short Form (MFM-20)” (ANEXO G) foi traduzida, de forma independente, para língua portuguesa do Brasil por dois tradutores bilíngues, cujo idioma de origem era o português. Estes foram informados a respeito dos critérios e objetivos da pesquisa para que a tradução fosse o mais confiável possível. Foi solicitado aos professores que realizassem a tradução literária e conceitual. As duas versões foram comparadas, chegando-se a uma versão final em português, a partir da qual, foi realizada a retrotradução, de forma independente, por outros dois tradutores, cujo idioma de origem era o inglês. Foi demonstrado que este procedimento ajuda a melhorar a qualidade da versão final da tradução⁶⁴.

Foi constituído um comitê de pesquisadores, dentre os quais havia pelo menos um fisioterapeuta e um neurologista infantil com experiência em tratar DNM, a fim de comparar a versão brasileira da escala, sua tradução reversa e a versão original em inglês. Este procedimento teve por objetivos discutir as diferenças entre as versões, modificar ou eliminar itens irrelevantes, inadequados ou ambíguos, sugerir alterações e verificar a equivalência transcultural analisando com cuidado sinônimos, expressões, significados e costumes da população; por fim, chegou-se a um consenso a respeito da versão final do instrumento que foi denominado “Escala da Medida da Função Motora-Versão reduzida (MFM-20) ”.

Posteriormente, foi realizado um pré-teste da escala com a aplicação da versão final em português a uma amostra de cinco sujeitos com DNM, a fim de verificar possíveis erros e desvios nas traduções. Durante a aplicação, não houve necessidade de adequações na versão traduzida e a mesma foi padronizada juntamente com a versão da MFM-P, realizada por Iwabe²⁸, atualizada na segunda edição do Manual do Usuário, disponível desde 2012 no website <http://www.motor-function-measure.org>. A escala apresenta, em sua formulação, atividades motoras desenvolvidas por crianças desta faixa etária, além de ser escrita de forma clara, objetiva e concisa. Após o pré-teste, foi finalizada a versão final do instrumento (ANEXO E) que foi aplicada a 26 (vinte e seis) sujeitos com DNM.

4.2.2 Análise da confiabilidade da escala “Medida da Função Motora - Versão reduzida (MFM-20)”

Para a análise de confiabilidade, considerar-se:

4.2.2.1 Reprodutibilidade Intraexaminador (teste-reteste)

A escala “Medida da Função Motora-Versão reduzida (MFM-20)” foi aplicada por duas vezes, num intervalo de sete dias, aos mesmos sujeitos e pelo mesmo avaliador para investigação da confiabilidade. A fim de evitar vieses, as aplicações da MFM-20 foram filmadas (dia 1 e dia 7), e o examinador responsável procedeu a pontuação através dos vídeos, que não foram editados.

Para a análise da reprodutibilidade, foi feita a comparação dos escores obtidos no MFM-20 pelo mesmo avaliador nas duas avaliações.

4.2.2.2 Reprodutibilidade Interexaminador

Nesta análise foram comparados os escores da aplicação do MFM-20 obtidos pela pesquisadora e por outra fisioterapeuta na primeira avaliação. A fim de evitar vieses, esta avaliação foi filmada, disponibilizada para as duas avaliadoras (a pesquisadora e outra fisioterapeuta), a fim de que a pontuação da escala fosse realizada na mesma condição e com o mesmo material.

4.2.3 Análises da validade da escala “Medida da Função Motora – Versão reduzida (MFM-20) ”

Foram realizadas as seguintes análises:

4.2.3.1 Validade de conteúdo

O instrumento foi julgado a fim de verificar se realmente cobria os diferentes aspectos do seu objetivo. Esta etapa foi realizada nas fases iniciais de tradução pelo comitê formado pelos pesquisadores. Foram observados: *equivalência semântica* (equivalência do significado das palavras, sinônimos, e se houve manutenção do significado de cada item); *equivalência idiomática* (avaliação das expressões idiomáticas e coloquiais nas duas línguas); *equivalência cultural* (avaliação dos costumes e se os termos utilizados na versão original eram coerentes com as experiências vividas pela população brasileira em questão), e *equivalência conceitual* (avaliação da validade do conceito explorado)⁶¹.

4.2.3.2 Validade de Constructo Convergente

Para a análise do constructo convergente, foi realizada a comparação entre as pontuações obtidas em outras três escalas (EMFH, EVB e IB) e aquela obtida pela MFM-20. Para este fim, foi utilizado o Coeficiente de Correlação de Pearson.

4.2.3.3 Validade de Constructo Discriminante

O objetivo desta análise foi verificar a interferência do nível de força muscular, que indica o grau de acometimento da doença, no desempenho das atividades propostas no MFM-20. Para esta análise, foi comparada a pontuação da MFM-20 e o grau de força muscular medido pela escala MRC²⁰. A força foi avaliada nos seguintes grupos musculares: flexores e extensores das articulações do punho, cotovelo, ombro, joelho e quadril; adutores e abdutores do ombro e quadril, pronadores e supinadores do antebraço, rotadores internos e externos de ombro e plantiflexores e dorsiflexores de tornozelo. Para este fim, foi utilizado o Coeficiente de Correlação de Pearson.

4.3 Aspectos Éticos

O presente estudo foi aprovado pela Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa do HC-FMUSP (CAPPesq), através do protocolo de pesquisa número 0096/11 (ANEXO H), de acordo com os preceitos de experimentação com seres humanos (Portaria 196/96 do Conselho Nacional de Saúde). A AACD autorizou a realização do estudo em suas dependências e com os pacientes inscritos na instituição.

Todos os responsáveis legais pelos pacientes foram esclarecidos acerca dos objetivos deste estudo e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido- TCLE (ANEXO I).

As avaliações realizadas não ofereceram nenhum risco ou desconforto aos pacientes uma vez que se trata de atividades presentes no desenvolvimento motor normal de crianças da faixa etária estudada. Caso o paciente se cansasse durante a realização das avaliações, intervalos de repouso eram concedidos.

A participação dos pacientes neste estudo foi totalmente voluntária, podendo sair do estudo a qualquer momento, sem penalidades e/ou prejuízos dentro das instituições participantes. As identidades foram mantidas em sigilo.

4.4 Processamento e Análise de dados

Para a análise estatística, foi utilizado o software STATA/SE 12.0 e o Microsoft Excel versão 2007. O tratamento estatístico teve por objetivo central descrever a confiabilidade e a validade do instrumento que se pretende validar para a população do Brasil na faixa etária de 2 (dois) a 7 (sete) anos.

Para a análise da confiabilidade da escala, foram analisadas as reprodutibilidades intraexaminador (teste-reteste) e interexaminador.

Para avaliar a reprodutibilidade intraexaminador, foi feita a comparação da pontuação total do questionário obtida no primeiro e sétimo dias pelo mesmo avaliador. Foi realizado o Teste de Wilcoxon, a fim de comparar os escores nas duas ocasiões e verificar se existiam diferenças significativas. Foram avaliadas as médias, os desvios padrões e os valores de p em cada momento.

Para avaliação da reprodutibilidade interexaminador, foi utilizado o Teste t de Student, o qual comparou os escores totais das duas examinadoras a fim de averiguar se existia alguma discrepância em suas medidas.

Para análise das validades de constructos convergente e discriminante, foi utilizado o Coeficiente de Correlação de Pearson em uma distribuição normal. No constructo convergente foi comparada a pontuação do MFM-20 com outras três escalas (EMFH, EVB e IB), enquanto no discriminante o objetivo foi verificar a interferência da força muscular (Escala MRC) nas atividades motoras avaliadas pela MFM-20.

Todos os testes foram aplicados com intervalos de confiança de 95%, com $\alpha=0,05$. Os resultados estão representados em forma de tabela com suas respectivas frequências absolutas e relativas.

5- Resultados

5.RESULTADOS

5.1. Caracterização da amostra

De um total de 113 (cento e treze) prontuários analisados, foram inicialmente selecionados 35 (trinta e cinco) pacientes do HC-FMUSP, 57 (cinquenta e sete) pacientes da AACD-PE e 21 (vinte e um) pacientes da AACD - SP. Oitenta e dois pacientes foram excluídos, a saber: um se encontrava na fase aguda de pós-operatório de cirurgia ortopédica; dois evoluíram com instabilidade clínica; 52 (cinquenta e dois) faltaram à primeira avaliação e não compareceram mesmo após sucessivas remarcações, e 27 (vinte e sete) não compareceram por falta de transporte.

O N da amostra constou de cinco pacientes que participaram da fase de pré-teste e de 26(vinte e seis) pacientes que participaram do estudo de validação.

Participaram da fase de pré-teste da escala cinco pacientes com diagnósticos clínico-laboratoriais de DMD (n=2), miopatia congênita (n=1), AEP tipo II (n=1) e Distrofia Miotônica de Steinert (n=1).

Participaram do estudo de validação vinte e seis pacientes com diagnósticos clínico-laboratoriais de DMD (n=9), DMC (n=5), miopatia congênita (n=6) e AEP tipo II (n=6). Os dados demográficos e as características da amostra são apresentados na Tabela 1. A idade média $\pm$ desvio padrão dos sujeitos deste estudo foi $4,63 \pm 1,55$ anos, com idade mínima de 2,2 anos, máxima de 7,00 e mediana de 4,41 anos.

Tabela 2 - Caracterização da amostra

Variáveis	Categoria	n	%
Sexo	Masculino	19	73,08
	Feminino	7	26,92
Diagnóstico	DMD	9	34,61
	DMC	5	19,23
	Miopatia congênita	6	23,08
	AEP tipo II	6	23,08

AEPII (Amiotrofia Espinhal Progressiva tipo II); DMC (Distrofia Muscular Congênita); DMD (Distrofia Muscular de Duchenne)

5.2 Tradução e adaptação cultural da escala “Medida da Função Motora - Versão reduzida (MFM-20) ”

Não houve necessidade de realizar adaptações culturais em nenhuma das vinte questões do MFM-20, pois se mostraram totalmente compreensíveis pelos sujeitos analisados. O manual do usuário, disponibilizado no *website* da escala <http://www.motor-function-measure.org>, de forma gratuita, orienta quanto aos diversos aspectos da realização de cada item e esclarece possíveis dúvidas. Como se tratam de atividades realizadas com base nas atividades motoras esperadas para crianças desta faixa etária, não houve necessidade de alteração de nenhuma questão; todas se mostraram claras e objetivas, conforme ilustrado na Tabela 3. A versão final foi comparada e discutida com a versão da MFM-P²⁸, a qual foi atualizada por Iwabe e colaboradores em 2012.

Tabela 3 - Versão Original da “Motor Function Measure-Short Form (MFM-20) na língua inglesa e sua versão final na língua portuguesa intitulada Medida da Função Motora – Versão Reduzida (MFM-20)

Item	<i>Motor Function Measure –Short Form (MFM-20) Versão Original</i>	Escala Função Reduzida Versão português	Medida Motora-Versão final em	Dimensão
1	<i>Supine: head in midline position: holds the head for 5 seconds in midline position and turns it completely from one side to the other.</i>	Supino, cabeça na linha média: manter a cabeça por 5 segundos na linha média e virá-la de um lado e depois para o outro.		D2
3	<i>Supine: flexes the hip and knee more than 90° by raising the foot from the mat.</i>	Supino: flexionar o quadril e o joelho além de 90°, levantando o pé durante todo o movimento.		D2
4	<i>Supine, leg supported by examiner: from the plantar flexion, dorsiflexes the foot to at least 90° in relation to the leg.</i>	Supino, perna sustentada pelo examinador: da posição de flexão plantar, dorsifletir o tornozelo a 90° em relação à perna.		D3
5	<i>Supine: raises the hand and moves into the opposite shoulder.</i>	Supino: levantar a mão e tocar o ombro oposto.		D2
6	<i>Supine, lower limbs half-flexed, kneecaps at the zenith and feet resting on the mat: raise the pelvis; the lumbar spine, the pelvis and the thighs are aligned and the feet slightly apart.</i>	Supino, membros inferiores semiflexionados, patelas para cima e pés sobre o colchonete, levemente afastados: manter a posição inicial por 5 segundos, e depois levantar a pelve; coluna lombar, pelve e coxas devem estar alinhadas, e pés levemente afastados.		D1
7	<i>Supine: turns over into prone and frees both upper limbs from under the body.</i>	Supino: virar para prono e liberar os membros superiores de debaixo do corpo.		D2

9	<i>Seated on the mat: without upper limb support, maintains the seated position for 5 seconds and is then capable of maintaining contact between the two hands for 5 seconds.</i>	Sentado no colchonete: sem apoio dos membros superiores, manter a posição sentada por 5 segundos, e em seguida manter o contato por 5 segundos entre as duas mãos.	D2
10	<i>Seated on the mat, the tennis ball placed in front of the subject: without upper limb support leans forward, touches the ball and sits back again.</i>	Sentado no colchonete, a bola de tênis à frente do sujeito: sem apoio dos membros superiores, inclinar para frente, tocar a bola e retornar.	D2
11	<i>Seated on the mat: stands up without upper limb support.</i>	Sentado no colchonete: sem apoio dos membros superiores, ficar em pé.	D1
12	<i>Standing: without upper limb support, sits down on the chair with the feet slightly apart.</i>	Em pé: sem apoio dos membros superiores, sentar-se na cadeira com os pés levemente afastados.	D1
14	<i>Seated on the chair or in the wheelchair, head in flexion: raises the head from the flexion position, the head stays aligned throughout the movement and is maintained raised in midline position for 5 seconds.</i>	Sentado na cadeira ou cadeira de rodas, cabeça em flexão: a partir da cabeça em flexão completa, levantar a cabeça e mantê-la por 5 segundos; a cabeça mantém-se na linha média durante o movimento e na manutenção da posição.	D2
18	<i>Seated on the chair or in the wheelchair, one finger placed in the center of the fixed CD: goes round the edge of the CD with one finger without contact of the hand on the table.</i>	Sentado na cadeira ou cadeira de rodas, um dedo colocado no centro de um CD fixo: contornar a borda do CD com um mesmo dedo, sem apoio da mão sobre a mesa.	D3
21	<i>Seated on the chair or in the wheelchair the tennis ball on the table: picks up the ball and turns the hand over completely holding the ball</i>	Sentado na cadeira ou cadeira de rodas, com a bola de tênis sobre a mesa: pegar, levantar a bola e virar a mão completamente, segurando a bola.	D3

22	<i>Seated on the chair or on the wheelchair, one finger placed in the center of the diagram below: raises the finger and places it successively on the squares of the diagram without touching the lines</i>	Sentado na cadeira ou cadeira de rodas, um dedo colocado no centro do diagrama abaixo: levantar o dedo e o colocar sucessivamente nos 8 desenhos do	D3
	<i>two forearms and/or the hands on the table at the same time.</i>	braços ao lado do corpo: colocar os dois antebraços e/ou mãos sobre a mesa, ao mesmo tempo, sem movimentar o tronco.	
24	<i>Seated on the chair: stands up without upper limb support and with the feet slightly apart.</i>	Sentado na cadeira: sem apoio dos membros superiores, levantar-se com os pés levemente afastados.	D1
25	<i>Standing with upper limb support on equipment: releases the support and maintains a standing position for 5 seconds with the feet slightly apart, the head, trunk and limbs in the midline position.</i>	Em pé, com apoio dos membros superiores em um equipamento: sem apoio dos membros superiores, manter a posição em pé por 5 segundos com os pés levemente afastados, cabeça, tronco e membros na linha média.	D1
27	<i>Standing: without support, touches the floor with one hand and stands up again.</i>	Em pé: sem apoio, abaixar-se e tocar o solo com uma das mãos e depois levantar.	D1
30	<i>Standing without support: runs 10 meters.</i>	Em pé, sem apoio: correr 10 metros.	D1
32	<i>Standing without support: without upper limb support, manages to squat and gets up twice in a row.</i>	Em pé, sem apoio: sem apoio dos membros superiores, agachar-se e levantar-se duas vezes, em seguida.	D1

5.3 Análises da confiabilidade da escala “Medida da Função Motora-Versão Reduzida (MFM-20)”

Na avaliação da reprodutibilidade intraexaminador, não houve diferença estatisticamente significativa entre os escores nas duas ocasiões, obtendo-se os seguintes valores: 1º dia (média $\pm$ desvio padrão 35,88 $\pm$ 8,80) e 7º dia (média $\pm$ desvio padrão 36,96 $\pm$ 8,99), sem diferença estatística, com $p=0,065$, o que indica boa reprodutibilidade intraexaminador (Tabela 4).

Tabela 4 - Análise da confiabilidade intraexaminador (teste-reteste)

Variáveis	Momento		p-valor *
	1º Dia	7º Dia	
	Média $\pm$ DP	Média $\pm$ DP	
Escore Examinador 1	35,88 $\pm$ 8,80	36,96 $\pm$ 8,99	0,065
% Escore			
Examinador 1	59,78 $\pm$ 14,70	61,57 $\pm$ 14,94	0,060

(*) Teste de Wilcoxon

Na avaliação da reprodutibilidade interexaminador, entre as duas avaliadoras (fisioterapeutas), foram observadas as seguintes medidas: avaliador 1 (pesquisadora) - média $\pm$ desvio padrão 35,88 $\pm$ 8,80, limites inferior 26,75 e superior 37,00, com $p = 0,747$; avaliador 2 - média $\pm$ desvio padrão 35,08 $\pm$ 9,16, limites inferior 26,50 e superior 34,00, com $p = 0,752$. Não houve diferença estatisticamente significativa entre as duas examinadoras, o que denota boa reprodutibilidade interexaminador.

Tabela 5. Análise da confiabilidade interexaminador (examinador 1 X examinador 2)

Variáveis	Analista		p-valor *
	Examinador 1 Média ± DP	Examinador 2 Média ± DP	
Escore Dia 1	35,88 ± 8,80	35,08 ± 9,16	0,747
% Escore Dia 1	59,78 ± 14,70	58,46 ± 15,26	0,752

(*) Teste de t Student

5.4 Análise da validade da escala “Medida da Função Motora - Versão reduzida (MFM-20) ”- constructo convergente e discriminante

O coeficiente de correlação entre a MFM-20 e a EMFH foi de 0,907, e entre MFM-20 e IB foi de 0,797; portanto, houve correlação positiva entre as pontuações da MFM-20 e da EMFH bem como do IB, uma vez que, quanto maior a pontuação, melhor a função motora nestes três instrumentos de medida. Ambas correlações foram significativas e o valor de $p \leq 0,05$.

O coeficiente de correlação entre a MFM-20 e a EVB foi de - 0,918, demonstrando uma correlação negativa, ou seja, existe uma relação inversamente proporcional entre esta escala e a MFM-20. Na EVB, quanto maior a pontuação, pior a função motora do sujeito, sendo o inverso na MFM-20. A correlação foi significativa e o valor de $p \leq 0,05$.

Os dados das correlações entre as diferentes escalas encontram-se na Tabela 6, a qual demonstra uma adequada validade de constructo convergente na comparação da MFM-20 com outros três instrumentos que são utilizados rotineiramente para avaliação de função motora em pacientes com DNM.

Quanto a correlação entre o grau de força muscular (escala MRC) e o desempenho das atividades funcionais da MFM-20 (análise da validade de constructo discriminante), o coeficiente de correlação foi de 0,873, o que denota correlação positiva, ou seja, quanto maior a pontuação na MFM-20, maior a força muscular do paciente;

portanto, a amostra apresentou adequada validade de constructo discriminante (Tabela 6). A correlação foi significativa e o valor de $p \leq 0,05$.

Tabela 6 - Análise estatística de Constructo Discriminante (MFM-20 x força muscular) e de Constructo Convergente (MFM-20 X EFH X EVB XIB).

Variáveis *	Escore MFM-20	Força muscular (Escala MRC)	Escore EMFH	Escore EVB
Força muscular (média)-escala MRC	0,873 **	-	-	-
Escore EMFH	0,907 **	0,902 **	-	-
Escore EVB	-0,918 **	-0,909 **	-0,928 **	-
Escore IB	0,797 **	0,749 **	0,862 **	-0,802 **

(*) Correlação de Pearson (**) Correlação Significativa (p -valor $\leq 0,05$)

Todas as correlações são estatisticamente significativas na tabela 6.

6- Discussão

6. DISCUSSÃO

O presente estudo teve como objetivo realizar a análise da confiabilidade e a validade da versão brasileira da escala “Motor Function Measure – Short Form - MFM-20”²⁹, denominada escala “Medida da Função Motora –Versão reduzida (MFM-20)”. A literatura sugere que, se possível, é preferível utilizar uma escala desenvolvida em outra língua, a qual teve sua confiabilidade previamente testada, a criar um novo instrumento⁶⁶.

A área das DNM utiliza de forma intensa instrumentos de avaliação em ensaios clínicos e no estudo da história natural de algumas doenças. Entretanto, progressos recentes tanto na área de ensaios clínicos como no cuidado dos pacientes com DNM, destacam a necessidade de uma escala válida para descrever os efeitos de tratamentos em crianças menores. Embora algumas escalas motoras viessem sendo utilizadas em crianças pequenas para avaliação de uma doença específica, nenhuma escala motora genérica estava disponível até o desenvolvimento da MFM-20 que, segundo as suas idealizadoras, é candidata a ser uma escala de grande utilidade para crianças menores de sete anos de idade com DNM²⁹.

Em populações de culturas diferentes, um desafio ao diagnóstico e avaliação precoce de doenças é a ausência de instrumentos validados⁶⁷. Em nosso estudo, não houve necessidade de realizar a adaptação cultural, uma vez que os itens são de fácil entendimento, apresentam comandos objetivos de posicionamentos, movimentos e transferências, e compreendem atividades motoras esperadas para esta faixa etária. O mesmo foi observado por Iwabe e colaboradores²⁷ que puderam dispensar esta etapa ao realizar o estudo de validação da MFM-32.

Para facilitar a aplicação do MFM-20, o manual do usuário encontra-se disponível para download em <http://www.motor-function-measure.org>, sendo também aplicável a MFM-P, contém um guia detalhado para a pontuação de cada item e há também vídeos disponíveis para o treinamento dos profissionais interessados em aplicá-la²⁹, o que minimiza a ocorrência de erro na pontuação. Para facilitar a aplicação na faixa etária das crianças menores, o Grupo *L’Escale* realizou algumas modificações no manual a fim de facilitar a compreensão das atividades solicitadas, sugerindo intervenções lúdicas²⁹ que foram de grande valia durante a execução do presente estudo.

O manual de uma escala facilita a viabilidade de aplicação na prática clínica⁶⁸, pois quando ausente, pode ocorrer comprometimento da interpretação e possivelmente dos escores obtidos⁶⁹. É importante que os examinadores estejam atentos às instruções para a aplicação da escala⁶⁴.

O presente estudo apresentou alta estabilidade na reprodutibilidade intraexaminador (no 1º dia, média $\pm$ desvio padrão de $35,88 \pm 8,80$ e no 7º dia, média $\pm$ desvio padrão $36,96 \pm 8,99$, com $p=0,065$), não ocorrendo diferença estatisticamente válida. Em conjunto, estes dados sugerem alta confiabilidade intraexaminador da MFM-20 e boa estabilidade temporal da escala, o que foi também observado no estudo original da escala²⁹.

A confiabilidade interexaminador apresentou alta estabilidade, uma vez que não houve diferença estatisticamente significativa entre as pontuações dos dois examinadores (examinador 1, média $\pm$ desvio padrão $35,88 \pm 8,80$; examinador 2, média $\pm$ desvio padrão $35,08 \pm 9,16$), sendo o mesmo observado no estudo original²⁹, onde a confiabilidade foi de aceitável a excelente.

As aplicações do MFM-20 foram filmadas para posterior pontuação nos dias 1 (um) e 7 (sete): conforme aventado por Basso e colaboradores⁷⁰, o comportamento das crianças no vídeo quando comparado àquele observado presencialmente ao vivo, poderia interferir na interpretação do desempenho do paciente, aumentando a dificuldade de estabelecer a pontuação pelos examinadores, o que não foi observado neste estudo. A utilização de vídeos para estudos de confiabilidade é bastante comum^{27,67,70}, uma vez que nem sempre os examinadores estão no mesmo centro onde o estudo vem sendo desenvolvido; no presente estudo, as duas examinadoras estavam em diferentes cidades.

Em relação à validade discriminante, a MFM-20 obteve boa validade na presente amostra, uma vez que a correlação entre a força muscular (escala MRC) e a MFM-20 foi positiva, ou seja, quanto maior a pontuação, maior a força muscular (coeficiente de correlação de 0,873). No estudo original²⁹, a validade discriminante foi avaliada comparando-se a gravidade do comprometimento motor à pontuação obtida na aplicação da MFM-20, tendo sido observada forte correlação entre estes dois aspectos, em uma relação inversamente proporcional, ou seja, quanto maior a pontuação na MFM-20, menor o comprometimento motor observado.

No presente estudo, a MFM-20 apresentou boa validade convergente, pois houve correlação positiva com EMFH (coeficiente de correlação de 0,907) e IB (coeficiente de correlação de 0,797), ou seja, quanto maior a pontuação alcançada, melhor a função motora, o que está de acordo com os objetivos daquelas escalas; a correlação foi negativa com a EVB (coeficiente de correlação de - 0,918), ou seja, quanto maior a pontuação, pior a função motora, portanto inversamente proporcional à MFM-20, conforme esperado.

No estudo original²⁹ foi encontrada boa correlação entre o escore total (médias de 0.82 e 0.86) da MFM-20 quando comparada à Escala de Impressão Clínica Global que foi validada no Brasil apenas para pacientes com esquizofrenia⁷¹, e à Escala Visual Analógica (EVA), ambas avaliando comprometimento global. Naquele estudo, a D1 da MFM-20 (posição em pé e transferências) mostrou-se fortemente correlacionada à Escala de Vignos (0.91) e à EVA (0.86); a D2 (função motora axial e proximal) teve boa correlação com a Escala de Brooke (0.74) e com a EVA (0.72), enquanto a correlação da D3 (função motora distal) com outros instrumentos de medida foi moderada (0.56). No presente estudo, os instrumentos que foram utilizados para a avaliação da validade convergente, são rotineiramente empregados na avaliação de pacientes com DNM e, em parte, foram também utilizados no estudo de validação da MFM-32²¹ e da MFM-P²⁸; foram utilizados os escores totais de cada paciente a fim de compará-los de forma igualitária com os demais instrumentos utilizados (IB, EMFH e EVB).

Apesar destas outras escalas não serem dirigidas à avaliação de pacientes com qualquer DNM, como é o caso da MFM-20, eram os instrumentos disponíveis até a publicação da primeira MFM-P. A partir das validações subsequentes da MFM em diferentes línguas, a mesma vem sendo o instrumento de escolha tanto na prática clínica, como em ensaios clínicos, uma vez que consegue medir de forma mais precisa a função motora real do paciente^{56,72}. Tal precisão é devida ao fato da MFM ter sido desenvolvida de acordo com a fisiopatologia das doenças abordadas, levando em consideração todas as limitações, compensações, e deformidades desenvolvidas ao longo do curso das DNM.

Nosso estudo sugere que a MFM-20 permite a avaliação motora de crianças de dois a sete anos da população brasileira, com função motora mais ou menos comprometida, conforme foi também observado por de Lattre e colaboradores²⁹. Esta escala vem sendo amplamente adotada por pesquisadores e profissionais da área da

saúde que trabalham com crianças em ambientes clínicos dos centros de atendimento de pacientes com DNM nos mais diversos países.

Embora a população incluída em estudos de validação reflita uma miscelânea dos pacientes vistos em consultórios médicos e nos centros de reabilitação, nos quais predominam os diagnósticos DMD e AEP uma limitação deste estudo consiste na ausência de pacientes com diagnósticos tais como CMT, outros tipos de distrofias musculares (cinturas, por exemplo) e outros subtipos de AEP (tipo III, por exemplo) na presente amostra. A inclusão de pacientes com CMT na faixa etária dois a sete anos foi difícil uma vez que tais pacientes geralmente chegam aos centros de diagnóstico e reabilitação após esta faixa etária, o que impossibilitou sua inclusão no estudo. Em relação aos pacientes com distrofia muscular tipo cinturas e AEP tipo III, durante o período de inclusão, não houve pacientes disponíveis dentro da faixa etária abordada.

A avaliação de crianças em idades mais precoces permite a coleta de informações valiosas a fim de identificar e acompanhar o quadro funcional motor, guiando, assim, os profissionais de saúde nas abordagens terapêuticas, bem como possibilitando a uniformização de dados em ensaios clínicos. Avaliações adequadas de crianças dependem da utilização de instrumentos confiáveis e validados para as diferentes faixas etárias⁶⁷.

As atividades descritas na MFM-20 foram bem toleradas pelos pacientes com DNM, não sendo evidenciada fadigabilidade, mesmo nos pacientes com comprometimento motor mais grave, assim como observado por de Lattre e colaboradores²⁹.

A validação da MFM-20 representa, portanto, um ganho na avaliação individual destes pacientes, bem como no seguimento do curso da doença, e na utilização em pesquisas e estudos multicêntricos nos quais contribui, conforme já foi salientado, para uniformizar as informações clínicas. A partir da validação desta escala, nos centros brasileiros, os pacientes com DNM de uma faixa etária pediátrica mais baixa (dois a sete anos) poderão ser acompanhados de forma mais precisa nos primeiros anos do curso da doença, efetuando-se a transição da utilização da MFM-20 para a MFM-P durante o sétimo ano de vida.

7- Conclusões

7. CONCLUSÕES

- 1) A MFM-20 apresentou alta estabilidade na reprodutibilidade intraexaminador, alta confiabilidade e boa responsividade;
- 2) A MFM-20 apresentou alta confiabilidade interexaminador;
- 3) A escala apresentou boa validade discriminante quando comparada à avaliação da força muscular (MRC);
- 4) A MFM-20 apresentou boa validade convergente quando comparada com outras escalas (IB, EFH e EVB);
- 5) A MFM-20 foi bem tolerada pelos pacientes, sem evidências de fadigabilidade durante sua aplicação;
- 6) A versão brasileira da MFM-20 foi devidamente validada, o que representa um ganho para a avaliação de pacientes com DNM pelos profissionais de saúde brasileiros que poderão acompanhar a evolução da função motora ao longo do tempo, ou seja, a partir de dois até sessenta anos de idade (MFM-20 e MFM-P).

8- Referências bibliográficas

8. Referências bibliográficas

1. Menezes MP, North KN. Inherited neuromuscular disorders: pathway to diagnosis. *J Paediatr Child Health*. 2012;48:458-465.
2. Baioni MTC, Ambiel CR. Spinal muscular atrophy: diagnosis, treatment and future prospects. *J Pediatr*. 2010;86(4):261-270.
3. Mercuri E, Bertini E, Iannaccone ST. Childhood spinal muscular atrophy: controversies and challenges. *Lancet Neurol*. 2012;11:443-52.
4. Nurputra DK, Lai PS, Harahap NI, et al. Spinal muscular atrophy: from gene discovery to clinical trials. *Ann Hum Genet*. 2013;77:435-63.
5. Staparoli JF; Li H; Chun SJ, et al. Rescue of gene-expression changes in an induced mouse model of spinal muscular atrophy by an antisense oligonucleotide that promotes inclusion of SMN2 exon 7. *Genomics*. 2015.doi:10.1016/j.ygeno.2015.01.007.
6. Lunn MR; Wang CH. Spinal muscular atrophy. *Lancet*. 2008; 371: 2120-2133.
7. Mercuri E; Bertini E; Iannaccone ST. Childhood spinal muscular atrophy: controversies and challenges. *Lancet Neurol*. 2014;11:443-452.
8. D'Ydewalle C; Sumner CJ. Spinal muscular atrophy therapeutics: where do we stand? *Neurotherapeutics*. 2015.doi: 10.1007/s13311-015-0337-y.
9. Wilmschurst JM, Ouvrier R. Hereditary peripheral neuropathies of childhood: an overview for clinicians. *Neuromuscul Disord*. 2011;21:763-75.

10. Rodríguez Cruz PM, Palace J, Beeson D. Inherited disorders of the neuromuscular junction: an update. *J Neurol.* 2014;261:2234-43.
11. Mercuri E, Muntoni F. Muscular dystrophy: new challenges and review of the current clinical trials. *Curr Opin Pediatr.* 2013;25:701-7.
12. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol.* 2010;9:77-93.
13. Zanoteli E. Predicting the loss of ambulation in Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr.* 2014; 72(1):1-2.
14. Nigro V, Savarese M. Genetic basis of limb-girdle muscular dystrophies: the 2014 update. *Acta Myol.* 2014;33:1-12.
15. Bönnemann CG, Wang CH, Quijano-Roy S, et al. Diagnostic approach to the congenital muscular dystrophies. *Neuromuscul Disord.* 2014;24:289-311.
16. Maggi L, Scoto M, Cirak S, et al. Congenital myopathies-clinical features and frequency of individual subtypes diagnosed over a 5-year period in the United Kingdom. *Neuromuscul Disord.* 2013;23:195-205.
17. Erazo-Torricelli R. Structural congenital myopathies. *Rev Neurol.* 2013;57 Suppl 1:S53-64.
18. North KN, Wang CH, Clarke N, et al. Approach to the diagnosis of congenital myopathies. *Neuromuscul Disord.* 2014;24:97-116.
19. Ravenscroft G, Laing NG, Bönnemann CG. Pathophysiological concepts in the congenital myopathies: blurring the boundaries, sharpening the focus. *Brain.* 2015;138(pt.2):246-268.

20. Brooke MH, Griggs RC, Mendel JR et al. Clinical trial in Duchenne Dystrophy. The design of the protocol. *Muscle Nerve*. 1981; 4:186-197.
21. Bérard C, Payan C, Hodgkinson I et al. A motor function measure scale for Neuromuscular Diseases-construction and validation study. *Neuromuscul Disord*. 2005;15: 463-470.
22. Russman CS, Buncher CR, White M et al. Function changes in spinal muscular atrophy II and III. The DCN/SMA Group. *Neurology*. 1996;47:973-976.
23. Main M, Kairon H, Mercuri E et al. The Hammersmith functional motor scale for children with spinal muscular atrophy. A scale to test ability and monitor progress in children with limited ambulation. *Eur J Paediatr Neurol*. 2003;7:155-159.
24. Mercuri E, Messina S, Battini R et al. Reliability of the Hammersmith functional motor scale for spinal muscular atrophy in a multicentric study. *Neuromuscul Disord*. 2006;16:93-98.
25. Fernandes LAY, Caromano FA, Assis SMB et al. Relationship between the climbing up and climbing down stairs domain scores on the FES-DMD, the score on the Vignos Scale, age and timed performance of functional activities in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Braz J Phys Ther*. 2014 Nov-Dec; 18(6): 513-520. doi: 10.1590/bjpt-rbf.2014.0063.
26. Martinez JAB, Brunherotte MA, Assis MR et al. Validação da Escala Motora Funcional EK para a língua portuguesa. *Rev Assoc Med Bras*. 2006; 52(5):347-351.
27. Iwabe C, Pfeilsticker BH, Nucci A. Medida de Função Motora: versão da escala para o português e estudo de confiabilidade. *Rev Bras Fisioter*. 2008;12:417-424.

28. Iwabe C. Escala Medida da Função Motora: novo instrumento de avaliação em doenças neuromusculares. 2009. 180f. Tese (Doutorado em Ciências Médicas) – UNICAMP, Campinas, 2009.
29. de Lattre C, Payan C, Vuillerot C et al. Motor Function Measure: validation of a short form for young children with neuromuscular diseases. *Arch Phys Med Rehabil.* 2013; 94: 2218-2226.
30. Scott OM, Hyde SA, Goddard C, Dubowitz V. Quantification of muscle function in children: a prospective study in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve.* 1982;5:291-301.
31. Florence JM, Pandya S, King WM et al. Intrarater reliability of manual muscle test (Medical Research Council scale) grades in Duchenne's muscular dystrophy. *Phys Ther.* 1992;72:115-122.
32. Kilmer DD, Abresch RT, Fowler WM Jr. Serial manual muscle testing in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 1993;74:1168-1171.
33. Escolar DM, Henricson EK, Mayhew J et al. Clinical evaluator reliability for quantitative and manual muscle testing measures of strength in children. *Muscle Nerve.* 2001; 24:787-793.
34. Werlauff U, Steffensen BF, Bertelsen S et al. Physical characteristics and applicability of standard assessment methods in a total population of spinal muscular atrophy type II patients. *Neuromusc Disord.* 2010;20(1):34-43.
35. Werlauff U, Vissing J, Steffensen BF. Change in muscle strength over time in spinal muscular atrophy types II and III. A long-term follow-up study. *Neuromusc Disord.* 2012;22:1069-1074.

36. Meilleur KG, Jain MS, Hynan LS et al. Results of a two-year pilot study of clinical outcome measures in collagen VI – and laminin alpha 2- related congenital muscular dystrophies. *Neuromusc Disord*. 2015;25:43-54.
37. Richer LP, Shevell ML, Müller SP. Diagnostic profile of neonatal hypotonia: an 11-year study. *Pediatr Neurol*. 2001;25:32-37.
38. Vignos PJ. Diagnosis of progressive muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am*. 1967;49:1212-1220.
39. Brooke MH. A clinician's view of neuromuscular diseases. 2ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1977, p.33-34.
40. Vignos PJ, Spencer GE, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy in childhood. *JAMA*. 1963;184:89-96.
41. Lord JP, Portwood MM, Fowler WM et al. Upper vs lower extremity functional loss in Neuromuscular Disease. *Arch Phys Med Rehabil*. 1987: 68:8-9.
42. Vuillerot C, Rippert P, Roche S et al. Development and validation of a motor function classification in patients with neuromuscular disease: The NM-Score. *Annals of Phys Rehabil Med*. 2013;56:673-686.
43. Allsop KG, Ziter FA. Loss of strength and functional decline in Duchenne's dystrophy. *Arch Neurol*. 1981;38(7):406-411.
44. Werneck LC, Marrone CD, Scola RH. Distal myopathies: clinical, laboratory, electromyographic, histologic-histochemical analysis of 8 cases. *Arq Neuropsiquiatr*. 1993; 51(4):475-486.

45. Caneda MA, Fernandes JG, Almeida AG et al. Reliability of neurological assessment scales in patients with stroke. *Arq Neuropsiquiatr.* 2006; 64(3A):690-697.

46. Mahoney FI, Barthel D. Functional evaluation: the Barthel Index. *Maryland St Med J.* 1965;14:56-61.

47. Sulter G, Steen C, De Keyser J. Use of the Barthel Index and modified Rankin scale in acute stroke trials. *Stroke.* 1999;30:1538-1541.

48. Boyer F, Novella JL, Bertaud S et al. Hereditary neuromuscular disease and multicomposite subjective health status: feasibility, internal consistency and test-retest reliability in the French version of the Nottingham Health Profile the ISPN. *Clin Rehabil.* 2005; 19(6):644-653.

49. Oliveira R, Cacho EWA, Borges G. Post-stroke motor and functional evaluations. A clinical correlation using Fugl-Meyer assessment scale, Berg Balance Scale and Barthel Index. *Arq Neuropsiquiatr.* 2006;64(3-B):731-735.

50. Lue YJ, Su CY, Yang RC et al. Development and validation of Muscular Dystrophy – Specific Functional Rating Scale. *Clin Rehabil.* 2006;20: 804-817.

51. Lue YJ, Lin RF, Chen SS et al. Measurement of the functional status of patients with different types of muscular dystrophy. *Kaohsiung J Med Sci.* 2009; 25:325-333.

52. Connolly AM, Florence JM, Craddock MM et al. Motor and cognitive assessment of infants and young boys with Duchenne muscular dystrophy; results from the Muscular Dystrophy Association DMD Clinical Research Network. *Neuromuscul Disord.* 2013; 23(7): 529-539.

53. Mazzone E, De Sanctis R, Fanelli L et al. Hammersmith Functional Motor Scale and Motor Function Measure-20 in non ambulant SMA patients. *Neuromuscul Disord.* 2014;24(4):347-352.
54. Bérard C, Payan C, Fermanian J et al. La mesure de fonction motrice, outil d'évaluation clinique des maladies neuromusculaires. Étude de validation. *Rev Neurol.* 2006; 162:1-9.
55. Allard J, Rode G, Jacquin-Courtois S et al. The Motor Function Measure to study limitation of activity in children and adults with Charcot-Marie-Tooth disease. *Ann Phys Rehabil Med.* 2014;57:587-599.
56. Baptista CRJA, Costa AA, Pizzato TM et al. Postural alignment in children with Duchenne muscular dystrophy and its relationship with balance. *Braz J Phys Ther.* 2014; 18(2):119-126.
57. Moura MC, Wutzki HC, Voos MC et al. Is functional dependence of Duchenne muscular dystrophy patients determinant of the quality of life and burden of their caregivers? *Arq Neuropsiquiatr.* 2015;73(1):52-57.
58. van Bruggen HW, van de Engel-Hoek L, Steenks MH et al. Predictive factors for mastigatory performance in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromusc Disord.* 2014;24:684-692.
59. Pereira LM, Dias JM, Mazuquin BF et al. Translation, cross-cultural adaptation and analysis of the psychometric properties of the lower extremity functional scale (LEFS): LEFS- Brazil. *Braz J Phys Ther.* 2013;17:272-280.
60. Mancini MC. Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade (PEDI)- manual da versão brasileira adaptada. Belo Horizonte: UFMG, 2005.

61. Guillemin F, Bombardier C, Beaton D. Cross-cultural adaptation of health-related quality of life measures: literature review and proposed guidelines. *J Clin Epidemiol.* 1993;46: 1417-1432.

62. Martins GA. Sobre confiabilidade e validade. *Revista Brasileira de Gestão de Negócios.* 2006;8:1-12.

63. Maroco J, Garcia-Marques T. Qual a fiabilidade do alfa de Cronbach? Questões antigas e soluções modernas? *Lab Psicol.* 2006;4:65-90.

64. Maia AC, Rodrigues-de-Paula F, Magalhães LC, Teixeira RLL. Cross-cultural adaptation and analysis of the psychometric properties of the Balance Evaluation Systems Test and MiniBESTest in the elderly and individuals with Parkinson's disease: application of the Rasch model. *Braz J Phys Ther.* 2013;17:195-217.

65. Hoffer MM, Feiwell E, Perry J et al. Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg.* 1973; 55-A:137-148.

66. Santo RM, Ribeiro-Ferreira F, Alves MR, Epstein J, Novaes P. Enhancing the cross-cultural adaptation and validation process: linguistic and psychometric testing of the Brazilian- Portuguese version of a self-report measure for dry eye. *J Clin Epidemiol.* 2014. doi: 10.1016/j.jclinepi.2014.07.009.

67. Valentini NC, Sacconi R. Brazilian validation of the Alberta Infant Motor Scale. *Phys Ther.* 2012; 92:440-447.

68. Klatcoian DA, Len CA, Terreri MTRA et al. Quality of life of children and adolescents from São Paulo: reliability and validity of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 Generic Core Scales. *J Pediatr.* 2008; 84:308-315.

69. Lundberg C. Validade e Confiabilidade do “Questionário de qualidade de vida de pessoas com Espinha Bífida”. 2011. 56f. Dissertação (Mestrado em Ciências) – Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo. 2011.
70. Basso DM, Velozo C, Lorenz D et al. Inter-rater reliability of the Neuromuscular Recovery Scale for spinal Cord injury. Arch Phys Med Rehabil. 2014; doi: 10.1016/j.apmr.2014.11.026.
71. Lima MS, Soares BGO, Paoliello G, et al. The Portuguese version of the Clinical Global Impression Schizophrenia Scale: validation study. Rev Bras Psiquiatr. 2007;29(3):246-249.
72. Barra TMF, Baraldi KF. O uso das escalas funcionais para avaliação clínica da distrofia muscular de Duchenne. Rev Neurocienc. 2013; 21(3):420-426.

ANEXO A - Ficha de Avaliação

Data 1ª avaliação: ____/____/____ Data 2ª avaliação: ____/____/____

1) Identificação

Nome:_____	
Sexo: ☐ F ☐ M	RGHC/AACD:_____
Data de nascimento:____/____/____ Idade:_____	
Nome da mãe:_____	
Nome do pai:_____	
Endereço:_____	
Nº _____	Complemento:_____
Cidade:_____	UF:_____
Telefone:_____	

2) Diagnóstico

HD:_____
Confirmado: ☐ sim ☐ não
Última consulta Neurologia Infantil: ____/____/____

3) Dados da gestação e parto

Pré-natal: ☐ sim ☐ não
Observações:_____

Idade Gestacional:_____
Peso ao nascimento:_____
Apgar: 1:____ 5:____ 10:____
Intercorrências :

4) Exames ComplementaresBiópsia Muscular ☐sim ☐não Data : ____/____/____

Observações: _____

ENMG: ☐sim ☐não Data : ____/____/____

Observações: _____

DNA: ☐sim ☐não Data : ____/____/____

Observações: _____

CPK: ☐sim ☐não Data : ____/____/____

Observações: _____

Outros: ☐sim ☐não

Observações: _____

5) Avaliação de Goniometria

Principais movimentos	Medida		Amplitude média	Conclusão
Pescoço				
	D	E		
Flexão			65°	
Extensão			50°	
AMPLITUDE	-----	-----	115°	
Ombro				
	D	E		
Flexão			180°	
Extensão			45°	
AMPLITUDE	-----	-----	225°	
Abdução			180°	
Adução			0	
AMPLITUDE	-----	-----	180°	
Cotovelo				
	D	E		
Flexão			145°	
Extensão			0	
AMPLITUDE	-----	-----	145°	
Antebraço				
	D	E		
Pronação			90°	
Supinação			90°	
AMPLITUDE	-----	-----	180°	

Punho				
	D	E		
Flexão			80°	
Extensão			70°	
AMPLITUDE	-----	-----	150°	
Quadril				
	D	E		
Flexão			125°	
Extensão			10°	
AMPLITUDE	-----	-----	135°	
Abdução			45°	
Adução			10°	
AMPLITUDE	-----	-----	55°	
Joelho				
	D	E		
Flexão			140°	
Extensão			0	
AMPLITUDE	-----	-----	140°	
Tornozelo				
	D	E		
Flexão Dorsal			20°	
Flexão Plantar			45°	
AMPLITUDE	-----	-----	65°	

Retirado de Kendall PF, McCreary EK. Músculos: Provas e Funções. São Paulo: Manole, 1995.

6) Força Muscular

	FORÇA											
MMSS	D						E					
Flex de punho	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Ext de punho	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Pronadores	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Supinadores	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Ext de cotovelo	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Flex de cotovelo	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Flex de Ombro	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Ext de Ombro	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Ad de Ombro	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Abd Ombro	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Rot. Int. Ombro	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Rot. Ext. Ombro	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
	FORÇA											
	D						E					
MMII												
Plantiflexores	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Dorsiflexores	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Flexores joelho	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Ext de joelho	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Flex de quadril	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Ext de quadril	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Ad de quadril	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
Abd de quadril	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5	☐ 0	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5

Escala Medical Research Council (MRC)

0 : sem contração muscular

1: contração discreta

2: movimento ativo no plano horizontal

3: movimento ativo contra a gravidade

4: movimento ativo contra a resistência

5: força muscular normal

Retirado de Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, Fenichel GM, Shumate JB, Pellegrino RJ. Clinical Trial in Duchenne dystrophy. The design of a protocol. Muscle and Nerve 1981;4: 186-197.

7) Reflexos Miotáticos :

Aquileu: ☐ P ☐ + ☐ - ☐ A

Adutor: ☐ P ☐ + ☐ - ☐ A

Patelar: ☐ P ☐ + ☐ - ☐ A

Bicipital: ☐ P ☐ + ☐ - ☐ A

Estilorradial: ☐ P ☐ + ☐ - ☐ A

Tricipital: ☐ P ☐ + ☐ - ☐ A

[P] presente; [+] aumentado; [-] diminuído; [A] ausente

8) Locomoção :

Habilidade em deambular (10 passos sem auxílio) ☐sim ☐não

Se sim, idade de aquisição da marcha: _____ meses

	Deambulador comunitário: deambulam dentro e fora de casa, com ou sem o uso de órteses. Podem necessitar de cadeira de rodas para percorrer grandes distâncias.
	Deambulador domiciliar: deambula somente no domicílio com o uso de órteses em curtas distâncias e usam cadeira de rodas para longas distâncias. São independentes em transferências.
	Deambulador não-funcional: só deambula durante as sessões de fisioterapia e usam a cadeira de rodas para a maioria das atividades.
	Não-deambuladores: usam a cadeira de rodas para a locomoção em todas as atividades. Podem ou não ser independentes nas transferências.

Dispositivos auxiliares para marcha: -

Perda da marcha : ☐sim ☐não

Se sim, idade da perda : ____ anos(s) ____ meses Desconhecido ☐

Cadeira de Rodas : ☐sim ☐não

Se sim : ☐manual ☐elétrica

Adaptações : ☐sim ☐não

Se sim , descrever adaptações

9) Cirurgias

Cirurgias ortopédicas: ☐sim ☐não

☐Membros Superiores

☐Quadril_____

☐Joelho_____

☐Pé_____

☐Coluna_____

Outras cirurgias: ☐sim ☐não

☐Traqueostomia_____

☐Gastrostomia_____

☐CirurgiaCardíaca_____

☐Outras_____

10) Deformidades Esqueléticas

Pés

Plano ☐D ☐E

Calcâneo☐D ☐E

Supinado ☐D ☐E

Cavo ☐D ☐E

Equino ☐D ☐E

Pronado ☐D ☐E

Joelhos

Rotação medial ☐D ☐E

Geno varo ☐D ☐E

Hiperextensão ☐D ☐E

Rotação Lateral ☐D ☐E

Geno valgo☐D ☐E

Pernas arqueadas ☐D ☐E

Pelve

Anteriorizada ☐D ☐E

Inclinada☐D ☐E

Posteriorizada ☐D ☐E

Rodada ☐D ☐E

Região Lombar

Hiperlordose ☐

Cifose☐

Plana ☐

Dorso Superior

Hipercifose ☐

Plana ☐

Lordose ☐

Escápulas abduzidas ☐

Escápulas elevadas☐

Tórax

Pectus carinatum ☐ Em tonel ☐

Pectus scavaturnum ☐ Em rotação ☐

Coluna

Escoliose : ☐ Torácica ☐ Estruturada
☐ Tóraco-lombar ☐ Não-estruturada
☐ Lombar

Observações: _____

Abdomem

Protruso ☐ Deprimido ☐

Ombros

Elevado ☐ Anteriorizado ☐ Rodados medialmente ☐
 Deprimido ☐ Posteriorizado ☐

Cabeça

Anteriorizada ☐ D ☐ E Inclinação ☐ D ☐ E
 Posteriorizada ☐ D ☐ E Rodada ☐ D ☐ E

Observações: _____

11) Comorbidades Associadas

ANEXO B - Escala de Vignos e Brooke(EVB)

ESCALA DE VIGNOS e ARCHIBALD (1963) (modificada por BROOKE, 1977)

Nome: _____

Data de nascimento: _____

Idade: _____

Data da avaliação: _____

Diagnóstico: _____

Quadril e Membros Inferiores

ESCORE	DESCRIÇÃO
1	Anda e sobe escadas sem assistência
2	Anda e sobe escadas com auxílio de corrimão
3	Anda e sobe escadas devagar com auxílio de corrimão (acima de 25 segundos por 4 degraus ou acima de 3 segundos por um degrau)
4	Anda sem assistência e levanta-se da cadeira, mas não pode subir escadas
5	Anda sem assistência, mas não pode levantar-se da cadeira ou subir escadas
6	Anda somente com assistência ou anda independente com órtese
7	Anda com órtese, mas requer auxílio para equilibrar-se
8	De pé com órtese, mas incapaz de andar com assistência
9	Cadeira de rodas
10	Confinado na cama

Ombros e Membros Superiores

ESCORE	DESCRIÇÃO
1	Inicia-se com braços ao lado, paciente pode abduzir os braços em um círculo completo até tocá-los acima da cabeça. Pode levantar 2kg ou + acima do nível dos olhos.
2	Pode levantar os braços acima da cabeça com o cotovelo flexionado (p ex. pela diminuição da ADM) ou usando músculos acessórios, mas não pode levantar 2 kg acima do nível dos olhos.
3	Não pode levantar os braços acima da cabeça, mas pode levantar um copo de água de 224 g até a boca(usando ambas as mãos se necessário)
4	Pode levar as mãos para a boca, mas não pode levantar um copo de água de 224 g até a boca usando ambas as mãos.
5	Não pode levar as mãos para a boca, mas pode usar as mãos para segurar uma caneta ou para pegar moedas de uma mesa.
6	Não pode levar as mãos para a boca e não tem uso funcional das mãos.

Função bulbar

ESCORE	DESCRIÇÃO
1	Fala e salivação normal
2	Fala e/ou salivação anormal, mas não apresenta nenhuma dificuldade prática
3	Fala é ocasionalmente dificultada para entender e/ou salivação dificultada causando ocasionalmente engasgos
4	Fala pode ser compreendida por amigos próximos ou parentes, mas é dificultada para entender e/ou salivação sempre presente e tempos prolongados
5	Fala impossível de compreender até mesmo por amigos próximos ou salivação é impossível

Composição de Graus ____ ____ ____

VIGNOS PJ, SPENCER GE, ARCHIBALD KC. Management of progressive muscular dystrophy in childhood. JAMA 1963; 184:89-96,1963.

BROOKE MH. A clinician's view of neuromuscular diseases. 2ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1977, p.33-34.

ANEXO C – Escala Motora Funcional Hammersmith (EMFH)

Escore 2	Escore 1	Escore 0	Escore
1- Sentar na cadeira sem suporte das mãos	Suporte de 1 mão	Suporte das 2 mãos	
2- Sentar com pernas esticadas("long sitting") sem apoio das mãos	Suporte de 1 mão	Suporte de 2 mãos	
3- Supino para lateral , de ambos os lados	Para um dos lados (direita /esquerda?)	Incapaz	
4- Sentado,tocar uma mão na cabeça (Direita/Esquerda?)	Flexiona a cabeça à mão	Incapaz	
5- Sentado,tocar as duas mãos na cabeça	Flexiona cabeça às mãos	Incapaz	
6- Rola de prono para supino pela direita	Empurra-se com a mão	Incapaz	
7- Rola de prono para supino pela esquerda	Empurra-se com a mão	Incapaz	
8- Rola de supino para prono pela direita	Puxa-se com a mão	Incapaz	
9- Rola de supino para prono pela esquerda	Puxa-se com a mão	Incapaz	
10- Passa de sentado para deitado (de forma segura , não acidentalmente)		Incapaz	
11- Sustenta-se em antebraços mantendo cabeça erguida	Segura na posição quando colocado	Incapaz	
12- Eleva a cabeça em prono(braços ao longo do corpo)		Incapaz	
13- Alcança apoio em quatro (gatas) com sustentação da cabeça	Sustenta-se na posição quando colocado	Incapaz	
14- Sustenta-se com braços estendidos e com a cabeça erguida	Sustenta-se na posição quando colocado	Incapaz	

15- Passa de deitado para sentado passando por decúbito lateral	Através de prono	Incapaz	
16- Arrasta	Arrasta com sustentação da cabeça	Incapaz	
17- Eleva a cabeça em supino	Através de flexão lateral	Incapaz	
18- Fica em pé segurando com uma mão	Fica em pé com mínimo suporte de tronco	Suporte nos quadris e joelhos é necessário	
19- Fica em pé sem apoio acima de 3 segundos	Fica independente até 3 segundos	Momentaneamente	
20- Sobe quatro degraus sem auxílio	Sobe de 2 a 4 degraus	Incapaz	
		TOTAL	

Todos os testes são realizados sem coletes e sem órteses.

Main M, Kairon H, Mercuri E, Muntoni F. The Hammersmith functional motor scale for children with spinal muscular atrophy. A scale to test ability and monitor progress in children with limited ambulation. **Eur J Paediatr Neurol** 2003;7:155-159.

ANEXO D - Índice de Barthel (IB)

Nome: _____

Data de nascimento: _____

Idade: _____

Data da avaliação: _____

Diagnóstico: _____

Atividade e Pontuação	Crítérios de pontuação
Alimentação ()	10= Independente, capaz de usar qualquer dispositivo necessário. Alimenta-se num tempo razoável. 05= Necessita de ajuda (cortar alimentos) 0= Totalmente dependente
Banho ()	05= Independente, sem assistência 0= Dependente; não pode executar sem assistência
Higiene pessoal ()	05= Independente; lava o rosto, penteia os cabelos, escova os dentes, barbeia-se (maneja a tomada, se for o aparelho elétrico) 0= Dependente; necessita de ajuda
Vestimenta ()	10= Independente; amarra os sapatos, prende os fechos, coloca as órteses. 05= Necessita de ajuda, mas faz pelo menos metade do trabalho num tempo razoável. 0= Totalmente dependente
Intestino ()	10= Sem acidentes. Independente no uso de supositório, se necessário. 05= Acidentes ocasionais, ou necessita de auxílio com supositório. 0=Acidentes 84requentes.
Bexiga ()	10= Sem acidentes. Capaz de cuidar do dispositivo coletor, se for usado. 05= Acidentes ocasionais, ou necessita de ajuda com o dispositivo coletor. 0= Incontinência ou necessidade de uso de cateter.
Transferência no banheiro()	10= Independente com o vaso sanitário. Limpa, lava e despeja o urinol. 05= Necessita de ajuda para equilibrar-se, manipular as roupas ou papel higiênico. 0= Não usa o banheiro, restrito ao leito.

Transferência cadeira – cama ()	15= Independente. Trava cadeira de rodas, ergue os descansos de pé. 10= Mínima assistência ou supervisão. 05= Capaz de sentar-se mas necessita de máximo auxílio para a transferência. 0= Restrito ao leito. Não é possível o uso da cadeira de rodas.
Deambulação ()	15= Independente por 50 m. Pode usar dispositivo auxiliar, exceto andadores com rodas. 10= Anda 50 m com ajuda. 05= Independente por 50 m com cadeira de rodas, não consegue caminhar. 0= Senta na cadeira de rodas, mas não se impulsiona.
Subir escadas ()	10= Independente. Pode usar dispositivo auxiliares. 05= Necessita de ajuda ou supervisão. 0= Não sobe escadas.
Pontuação total ()	

Mahoney FI, Barthel D. Functional evaluation: the Barthel Index. Maryland St Med J 1965; 14: 56-61.

PONTUACAO

Dependente: < 60 pontos

Semi dependente: > 60 pontos

Independente (assistência mínima): > ou = 85 pontos

Sulter G, Steen C, De Keyser J. Use of the Barthel Index and modified Rankin scale in acute stroke trials. **Stroke** 1999; 30(8):1538-1541.

ANEXO E - Medida da Função Motora- Versão Reduzida (MFM-20) versão final em português

ITENS MFM-20	D1	D2	D3
<p>1. Supino, cabeça na linha média: manter a cabeça por 5 segundos na linha média e dirá-la de um lado e depois para o outro.</p> <p><i>Comentários:</i></p>		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	
<p>3. Supino: flexionar o quadril e o joelho além de 90°, levantando o pé durante todo o movimento.</p> <p><i>Comentários:</i>.....</p> <p>Lado: ☐ direito ☐ esquerdo</p>		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	
<p>4. Supino, perna sustentada pelo examinador: da posição de flexão plantar, dorsifletir o tornozelo a 90° em relação à perna.</p> <p><i>Comentários:</i></p> <p>Lado: ☐ direito ☐ esquerdo</p>			☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3
<p>5. Supino: levantar a mão e tocar o ombro oposto.</p> <p><i>Comentários:</i> <i>comments</i> :</p> <p>Lado: ☐ direito ☐ esquerdo</p>		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	
<p>6. Supino, membros inferiores semiflexionados, patelas para cima e pés sobre o colchonete, levemente afastados: manter a posição inicial por 5 segundos, e depois levantar a pelve; coluna lombar, pelve e coxas devem estar alinhadas, e pés levemente afastados.</p> <p><i>Comentários</i></p>	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
<p>7. Supino: virar para prono e liberar os membros superiores de debaixo do corpo.</p> <p><i>Comentários:</i> <i>comments</i> :</p>		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	

Lado: ☐ direito ☐ esquerdo			
<p>9. Sentado no coximete : sem apoio dos membros superiores, manter a posição sentada por 5 segundos, e em seguida manter o contato por 5 segundos entre as duas mãos. .</p> <p><i>Comentários:</i></p>		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	
<p>10. Sentado no colchonete, a bola de tênis à frente do sujeito : sem apoio dos membros superiores, inclinar para frente, tocar a bola e retornar.</p> <p><i>Comentários</i></p> <p>Lado: ☐ direito ☐ esquerdo</p>		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	
<p>11. Sentado no colchonete: sem apoio dos membros superiores, ficar em pé.</p> <p><i>Comentários</i></p>	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
<p>12. Em pé: sem apoio dos membros superiores, sentar-se na cadeira com os pés levemente afastados.</p> <p><i>Comentários</i></p> <p><i>comments</i> :</p>	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
<p>14. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, cabeça em flexão: a partir da cabeça em flexão completa, levantar a cabeça e mantê-la por 5 segundos; a cabeça mantém-se na linha média durante o movimento e na manutenção da posição.</p> <p><i>Comentários::</i></p>		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	
<p>18. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, um dedo colocado no centro de um CD fixo: contornar a borda do CD com um mesmo dedo, sem apoio da mão sobre a mesa.</p> <p><i>Comentários</i> :</p> <p>Lado: ☐ direito ☐ esquerdo</p>			☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3
<p>21. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, com a bola de tênis sobre a mesa: pegar, levantar a bola e virar a mão completamente, segurando a bola.</p> <p><i>Comentários</i> :</p> <p>Lado: ☐ direito ☐ esquerdo</p>			☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3

22. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, um dedo colocado no centro do diagrama: levantar o dedo e o colocar sucessivamente nos 8 desenhos do diagrama sem tocar as linhas. <i>Comentários :</i>			☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3
23. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, com os braços ao lado do corpo : colocar os dois antebraços e/ou mãos sobre a mesa, ao mesmo tempo, sem movimentar o tronco. <i>Comentários :</i>		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	
24. Sentado na cadeira: sem apoio dos membros superiores, levantar-se com os pés levemente afastados. <i>Comentários:</i>	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
25. Em pé, com apoio dos membros superiores em um equipamento : sem apoio dos membros superiores, manter a posição em pé por 5 segundos com os pés levemente afastados, cabeça, tronco e membros na linha média. <i>Comentários :</i>	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
27. Em pé: sem apoio, abaixar-se e tocar o solo com uma das mãos e depois levantar. <i>Comentários :</i>	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
30. Em pé, sem apoio: correr 10 metros. <i>Comentários :</i>	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
32. Em pé, sem apoio: sem apoio dos membros superiores, agachar-se e levantar-se duas vezes , em seguida. <i>Comentários :</i>	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
ESCORE TOTAL	D1	D2	D3

Cooperação do paciente: nula () média () ideal ()

Comentários:

.....

.....

.....

M F M

Resumo do escore

DIMENSÃO

CÁLCULO DOS ESCORES EM % POR DIMENSÃO

D1. Posição em pé e transferências $\frac{\text{Total da Dimensão 1}}{24} \times 100 = \dots\dots\dots \%$

D2. Função motora axial e proximal $\frac{\text{Total da Dimensão 2}}{24} \times 100 = \dots\dots\dots \%$

D3. Função motora distal $\frac{\text{Total da Dimensão 3}}{12} \times 100 = \dots\dots\dots \%$

ESCORE TOTAL $\frac{\text{Escore total}}{20 \times 3} \times 100 = \dots\dots\dots \%$

Particularidades durante este exame MFM :

.....

.....

.....

.....

ANEXO F- Autorização dos autores para desenvolvimento do estudo de validação da MFM-20 no Brasil.

07/03/2015

Mensagem de Impressão do Outlook.com

[Imprimir](#)[Fechar](#)

FW: validation of MFM 20 in Brazil

De: **Ana Karla Moura** (anaksmoura@hotmail.com)
 Enviada: terça-feira, 23 de fevereiro de 2010 18:21:42
 Para: **ak** (anaksmopedrosa@hotmail.com)

Date: Wed, 21 Jan 2009 13:47:36 +0100
 From: carole.berard@chu-lyon.fr
 To: anaksmoura@hotmail.com
 CC: capucine.de-lattre@chu-lyon.fr; fr-girardot@wanadoo.fr; crisiwabe@hotmail.com
 Subject: Re: validation of MFM 20 in Brazil

To be perfect, the first thing to do (via a validation workshop) would be to be sure that the Portuguese version you want to use is similar to the French version (we prepare a 3rd French and a 2nd English version of the user's manual) and that you score the same way as we do. Before an eventual workshop for validation you may go to the website www.mfm-nmd.org (english) and you may test your scores with the "skill test" (training/skill test).

Independently of these considerations, you may validate the measure with Portuguese children.

Thank you to send your results. We have no confirmation to go to Brazil.

Best regards
 carole

Ana Karla Moura a écrit :

Dears Carole and Capucine ,

I've told with Dr Capucine , and had asked if I could do a validation study of MFM 20 in Brazil , like Dr Cristina Iwabe made with the MFM 32.

I think I had write an e-mail for you too about it . So, I'll do the validation study of MFM-20 like my thesis project of master degree , with Dr Umbertina Conti Reed at São Paulo's University (USP) , she is orientating me . I'll validate like Dr Cristina and you did , validate for portuguese of Brazil and apply on my children , because it will be applied on children under 7 years-old .

All right , the users manual is the same , thank you for sending me the english protocol and the medical booklet , I didn't receive nothing until now.

ANEXO G- “Motor Function Measure Scale – Short Form (MFM-20)” Versão original em inglês

ITEMS MFM-20	D1	D2	D3
1. Supine, head in midline position: holds the head for 5 seconds in midline position and turn it completely from one side to the other. <i>comments</i> :		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	
3. Supine: flexes the hip and knee more than 90° by raising the foot from the mat. <i>comments:</i>		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	
4. Supine, leg supported by examiner: from the plantar flexion, dorsiflexes the foot to at least 90° in relation to the leg. <i>comments</i> :			☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3
5. Supine: raises the hand and moves into the opposite shoulder. <i>comments</i> : <i>comments</i> :		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	
6. Supine, lower limbs half-flexed, kneecaps at the zenith and feet resting on the mat: raises the pelvis; the lumbar spine, the pelvis and the thighs are aligned and the feet slightly apart. <i>comments</i> :	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
7. Supine: turns over into prone and frees both upper limbs from under the body. <i>comments</i> : <i>comments</i> :		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	
9. Seated on the mat: without upper limb support, maintains the seated position for 5 seconds and dis then capable of maintaining contact between the two hands for 5 seconds. <i>comments</i> :		☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3	

10. Seated on the mat, the tennis ball placed in front of the subject: without upper limb support leans forward, touches the ball and sits back again. <i>comments</i> :	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
11. Seated on the mat: stands up without upper limb support. <i>comments</i> :	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
12. Standing: without upper limb support, sits down on the chair with the feet slightly apart. <i>comments</i> :	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
14. Seated on the chair or in the wheelchair, head in flexion: raises the head from the flexion position, the head stays aligned throughout the movement and is maintained raised in midline position for 5 seconds. <i>comments</i> :	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
18. Seated on the chair or in the wheelchair, one finger placed in the center of the fixed CD: goes round the edge of the CD with one finger without contact of the hand on the table. <i>comments</i> :			☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3
21. Seated on the chair or in the wheelchair the tennis ball on the table: picks up the ball and turns the hand over completely holding the ball... <i>comments</i> :			☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3
22. Seated on the chair or on the wheelchair, one finger placed in the center of the diagram below: raises the finger and places it successively on the squares of the diagram without touching the lines. <i>comments</i> :			☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3
23. Seated on the chair in the wheelchair, upper limbs along the trunk: places the two forearms and/or the hands on the table at the same time. <i>comments</i> :	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
24. Seated on the chair: stands up without upper limb support and with the feet slightly apart. <i>comments</i> :	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		

25. Standing with upper limb support on equipment: releases the support and maintains a standing position for 5 seconds with the feet slightly apart, the head, trunk and limbs in the midline position. <i>comments</i> :	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
27. Standing: without support, touches the floor with one hand and stands up again. <i>comments</i> :	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
30. Standing without support: runs 10 meters. <i>comments</i> :	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
32. Standing without support: without upper limb support, manages to squat and gets up twice in a row. <i>comments</i> :	☐ 0 ☐ 1 ☐ 2 ☐ 3		
TOTAL SCORE			

Patient's cooperation: null ☐ 0, medium ☐ 1, optimal ☐ 2

Comments:

.....

.....

.....

ANEXO H - Aprovação do Comitê de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa (CAPPesq) do HC- FMUSP

APROVAÇÃO

A Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa - CAPPesq da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, em sessão de 16/03/2011, **APROVOU** o Protocolo de Pesquisa nº **0096/11**, intitulado: **"VALIDAÇÃO DA VERSÃO BRASILEIRA DA "ESCALA DA MEDIDA DE FUNÇÃO MOTORA - VERSÃO REDUZIDA (MFM-20)" PARA DOENÇAS NEUROMUSCULARES EM CRIANÇAS DE 2 A 7 ANOS DE IDADE."** apresentado pelo Departamento de **NEUROLOGIA**, inclusive o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Cabe ao pesquisador elaborar e apresentar à CAPPesq, os relatórios parciais e final sobre a pesquisa (Resolução do Conselho Nacional de Saúde nº 196, de 10/10/1996, inciso IX.2, letra "c").

Pesquisador (a) Responsável: **Profa.Dra. Uemberlina C. Reed/Maria Bernadete D. de Resende/Edmar Zanotelli**

Pesquisador (a) Executante: **Ana Karla da Silva Moura Pedrosa**

Co-autores: **Vanessa Van der Linden Motta, Elzevir Ferreira da Silva Araújo, Cristina Iwabe**

CAPPesq, 17 de Março de 2011

PROF. DR. EUCLIDES AYRES DE CASTILHO
Coordenador
Comissão de Ética para Análise de
Projetos de Pesquisa - CAPPesq

Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa do HCFMUSP da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo Rua Ovídio Pires de Campos, 225, 5º andar - CEP 05403 010 - São Paulo - SP Fone: 011 3069 6442 Fax: 011 3069 6492
e-mail: cappesq@hcnet.usp.br

ANEXO I- Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE)

**HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE
SÃO PAULO-HCFMUSP**

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

“VALIDAÇÃO DA VERSÃO BRASILEIRA DA ESCALA “MEDIDA DA FUNÇÃO MOTORA-
VERSÃO REDUZIDA (MFM-20)’ EM DOENÇAS NEUROMUSCULARES EM CRIANÇAS DE 2 A
7 ANOS DE IDADE.

DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1.NOME: :.....
.....
.

DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº : SEXO :.M ☐ F ☐

DATA NASCIMENTO:/...../.....

ENDEREÇONº APTO:

BAIRRO:.....CIDADE.....

CEP:.....TELEFONE:DDD (.....).....

2. RESPONSÁVEL LEGAL

.....

NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.).....

DOCUMENTO DE IDENTIDADE :.....SEXO: M ☐ F ☐

DATA NASCIMENTO.:/...../.....

ENDEREÇO: Nº

APTO:BAIRRO:

CIDADE:

CEP:

TELEFONE: DDD (.....).....

DADOS SOBRE A PESQUISA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: “VALIDAÇÃO DA VERSÃO BRASILEIRA DA ESCALA “MEDIDA DA FUNÇÃO MOTORA- VERSÃO REDUZIDA (MFM-20)’ EM DOENÇAS NEUROMUSCULARES EM CRIANÇAS DE 2 A 7 ANOS DE IDADE.

2. PESQUISADOR: Ana Karla da Silva Moura Pedrosa

CARGO/FUNÇÃO: Fisioterapeuta

INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº 55846-F

UNIDADE DO HCFMUSP: Ambulatório de Doenças Neuromusculares da Divisão de Clínica Neurológica

UNIDADE DA AACD – Ambulatório de Fisioterapia da AACD Unidades Pernambuco e São Paulo

3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:

RISCO MÍNIMO ☒ RISCO MÉDIO ☐
 RISCO BAIXO ☐ RISCO MAIOR ☐

4. DURAÇÃO DA PESQUISA: 2 (duas) semanas

Este termo de consentimento pode conter palavras que você não entenda. Por favor, pergunte ao entrevistador sobre palavras ou informações que você não entenda bem. Você receberá uma cópia deste termo. Caso deseje que o (a) seu (sua) filho (a) participe, será explicado como acontecerá o desenvolvimento do estudo e obtido o seu consentimento por escrito.

Estamos convidando o (a) seu (sua) filho (a) para participar deste estudo , que tem como objetivo traduzir a Escala de Medida da Função Motora (MFM-20) usada em Doenças Neuromusculares, para avaliarmos o que é fácil e o que é difícil para seu filho(a) fazer , por exemplo, passar de deitado para sentado, levantar do chão , levantar da cadeira, dentre outras atividades. Esta escala foi publicada em inglês e para ser utilizada no Brasil, precisa ser traduzida e utilizada em um número de pacientes em português.

DURAÇÃO DO ESTUDO

Este estudo terá duração de 2(duas) semanas e será realizada no ambulatório de doenças neuromusculares que o seu filho (a) frequenta (no ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP ou no ambulatório de Fisioterapia da

AACD Unidades Pernambuco e São Saulo). O seu filho será avaliado na data marcada e novamente após 7(sete) dias .

DESCRIÇÃO DO ESTUDO

O estudo será dividido em duas fases: na primeira fase, realizaremos algumas perguntas sobre medicações , exames , sobre a doença , e serão feitos alguns exames de força muscular , de atividades do dia a dia (como deitar, levantar o braço , ficar sentado) . Neste mesmo dia , na última avaliação a ser realizada (a Escala MFM-20), seu filho será filmado para que a nota dada a cada atividade solicitada seja vista depois por esta pesquisadora , e por mais duas pesquisadoras , ficando este filme restrito e exclusivo para uso deste estudo, e o mesmo não será divulgado sobre hipótese alguma , servirá , apenas , para ser dado esta nota .

Na segunda fase, repetiremos apenas a última avaliação (a Escala MFM-20) que também será filmada com o mesmo objetivo. As avaliações serão realizadas pela mesma Fisioterapeuta que é a pesquisadora responsável, e a criança será filmada nestes dois encontros apenas quando realizar a Escala da Medida da Função Motora(MFM-20) . Os pais ou responsáveis ficarão na sala durante todos os exames.

A Escala de Medida da Função Motora (MFM-20) leva em consideração possíveis dificuldades nas atividades que iremos pedir ao seu filho (a) e respeita esse fato. Cada atividade será realizada 2(duas) vezes , no máximo. De acordo com o desempenho da criança na atividade solicitada será atribuída uma nota que vai de 0 (zero) a 3 (três) .

RISCOS E BENEFÍCIOS

As avaliações feitas não apresentam nenhum risco ao seu filho(a) pois são atividades que ele(a) faz no dia a dia ; a Fisioterapeuta pedirá para ele(a) fazer a atividade , por exemplo “levante do chão”, “levante o braço” , “pegue a bola de tênis”. Para evitar constrangimento e frustrações, tudo que for solicitado estará de acordo com o grau de comprometimento já observado pelo examinador através da ficha clínica da criança. O limite da criança será respeitado e caso ela se

canse, será dado um tempo de descanso adequado para se recuperar e então prosseguir a avaliação.

Até agora, não existiam métodos de avaliação da função motora que mostrassem a evolução das doenças neuromusculares na medida em que a criança vai crescendo. A Escala da Medida da Função Motora(MFM-20) faz essa avaliação , e nos mostra o que está sendo fácil ou mais difícil para ele fazer , por exemplo, está difícil de levantar do chão. Com isso, os Médicos, Fisioterapeutas e outros profissionais que acompanham seu filho(a) poderão ver a evolução que ele está tendo . No caso da Fisioterapia, podemos focar as atividades de reabilitação nas maiores dificuldades que seu filho(a) apresentou na avaliação das atividades pedidas .

Não haverá compensação financeira, porém espera-se que esta nova escala possa ajudar a medir as habilidades motoras das crianças que apresentam doença neuromuscular, facilitando desta forma a avaliação dos resultados de diferentes tipos de tratamento.

CONFIDENCIALIDADE

As informações obtidas neste estudo serão confidenciais, ou seja, a identidade da criança não será revelada em nenhum momento. Os resultados deste estudo poderão ser aproveitados com a finalidade de ensino e novas pesquisas. As imagens das filmagens serão guardadas em CDs no arquivo do local onde seu filho(a) faz tratamento : no ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital das Clínicas da FMUSP ou no ambulatório de Fisioterapia da AACD Unidades Pernambuco e São Paulo.

PARTICIPAÇÃO VOLUNTÁRIA E RETIRADA

A participação do seu filho neste estudo é voluntária, você pode desistir de participar a qualquer momento, mesmo que as filmagens já tenham começado. Você não será penalizado nem discriminado por desistir de deixar seu filho participar, nem terá prejuízo do tratamento realizado na instituição.

Os dados pessoais da criança serão mantidos em sigilo, garantindo a sua privacidade, e mesmo no caso de apresentações e publicações, a sua identidade não será revelada. As

informações obtidas serão analisadas em conjunto com outros pacientes, não sendo divulgada a identificação de nenhum paciente em particular. Não haverá despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo, sendo que os exames e consultas continuarão a obedecer ao esquema de acompanhamento médico.

DÚVIDAS

Caso você tenha outras dúvidas sobre a participação do seu filho neste estudo, pergunte ao Fisioterapeuta (pesquisador).

Em qualquer etapa do estudo, o paciente e/ou responsável terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. O principal investigador é a Fisioterapeuta Ana Karla da Silva Moura Pedrosa que pode ser encontrada nos endereços Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, nº255, Cerqueira César, São Paulo-SP, telefone(s) (11) 3069-7878 para as crianças que fazem tratamento na capital de São Paulo (Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas e/ou AACD-SP). Para as crianças que fazem tratamento na AACD Unidade Pernambuco, na Av. Advogado José Paulo Cavalcanti, nº 155, Ilha Joana Bezerra, Recife-PE, telefone(s) (81) 3419-4000 setor de Fisioterapia, e através dos telefones (81) 3877-3410, (81) 99459-5120 e (11) 99476-3010 .O e-mail de contato da pesquisadora é : anaksmipedrosa@hotmail.com .Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CAPPesq) – Rua Ovídio Pires de Campos, 225 – 5º andar – tel.: (11) 3069-6442, ramais 16, 17, 18 ou 20, FAX: (11) 3069-6442 ramal 26 – E-mail: cappesq@hc.fm.usp.br

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo “Validação da versão brasileira da escala Medida da Função Motora-Versão reduzida (MFM-20) em doenças neuromusculares em crianças de 2(dois) a 7(sete) anos de idade “. Eu discuti com a fisioterapeuta **Ana Karla da Silva Moura Pedrosa** sobre a minha decisão em participar desse estudo. Ficaram claros para mim quais são os objetivos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade

e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia do acesso a tratamento hospitalar quando necessário. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço.

Assinatura do paciente/representante

legal

Data ____ / ____ / ____

Assinatura da testemunha

Data ____ / ____ / ____

para casos de pacientes menores de 18 anos, analfabetos, semianalfabetos ou portadores de deficiência auditiva ou visual.

(Somente para o responsável do projeto)

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste paciente ou representante legal para a participação neste estudo.

Assinatura do responsável pelo estudo Data ____ / ____ / ____