Marília Della Côrte Peduto

Acometimento da força e da funcionalidade dos
membros superiores em pacientes com Distrofia
Muscular de Duchenne em corticoterapia

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

Área de concentração: Neurologia
Orientadora: Profa. Dra. Umbertina Conti Reed

São Paulo
2008

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

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

©reprodução autorizada pelo autor

Peduto, Marília Della Côrte

Acometimento da força e funcionalidade dos membros superiores em pacientes com distrofia muscular de Duchenne em corticoterapia / Marília Della Côrte Peduto. -- São Paulo, 2008.

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

Área de concentração: Neurologia.

Orientadora: Umbertina Conti Reed.

Descritores: 1.Distrofia muscular de Duchenne/terapia 2.Corticosteróides/uso terapêutico 3. Terapia por exercício 4.Modalidades de fisioterapia 5.Manipulações musculoesqueléticas 6.Extremidade superior 7.Atividade motora 8.Força muscular 9.Atividades cotidianas

USP/FM/SBD-296/08

Aos meus pais, Natal e Júlia, símbolos de amor e dedicação.

Ao meu marido José Carlos Peduto, pela paciência, respeito, carinho e cumplicidade.

Agradecimentos especiais

À Dr^a Umbertina Conti Reed,

pela oportunidade e confiança depositadas.

À Dr^a Maria Bernadete Dutra Resende,

pela dedicação, exemplo de atendimento humanitário e possibilidade de concretização deste estudo.

Agradecimentos

Aos pacientes com distrofia muscular de Duchenne e seus familiares.

A Dr^a Beatriz Lefèvre, pela carinhosa dedicação em aplicar os testes neuropsicológicos nas crianças deste estudo.

Ao Dr. Edimar Zanoteli, pela maneira objetiva e profissional que contribuiu para a etapa final, desta dissertação.

A amiga Suely Cardoso, responsável pela formatação final deste estudo, e acima de tudo, pela maneira carinhosa e companheira nestes anos.

Aos amigos e colegas de trabalho, pelos momentos alegres e descontraídos.

Aos funcionários da secretaria e ambulatório do Departamento de Neurologia e Divisão de Clínica Neurológica do HC – FMUSP pela contribuição profissional na realização deste estudo.

Sumário

Listas	
Resumo	
Summary	
1 INTRODUÇÃO.....	2
1.1 Características clínicas e evolução.....	4
1.2 Tratamento.....	6
2 REVISÃO DA LITERATURA.....	8
2.1 Registos da literatura referentes ao comportamento dos membros superiores.....	9
3 OBJETIVOS.....	19
4 CASUÍSTICA E MÉTODOS.....	21
4.1 Casuística.....	22
4.2 Métodos.....	22
4.3 Descrição dos testes.....	23
A- Teste Manual Muscular (TMM) baseado no <i>Índice Medical Research Council</i> (MRC)	24
B- Testes ABC – Modificado.....	25
C- Escala de habilidades motoras para membros superiores – grau funcional de Brooke.....	29
D-Índice de Barthel modificado.....	30
4.4 Metodologia da análise estatística.....	31
4.4.1 Transformação das variáveis.....	31
A- Para o teste manual muscular (TMM).....	31
B – Para as demais variáveis dos demais testes (ABC, Brooke e Barthel).....	32
4.5 Análise estatística.....	33
5 RESULTADOS.....	35
5.1 Evolução do Teste Manual Muscular (TMM) de força muscular no índice MRC.....	37
5.1.1 Comparação da perda percentual média da força muscular de acordo com os grupos musculares.....	37
5.2 Testes ABC.....	44
A- Teste 1.....	44
B- Teste 3.....	45
C- Teste 7.....	47

D- Teste 8.....	48
5.3 Índice de Barthel – Atividade de Vida Diária – Modificado.....	50
A- Banho.....	50
B- Toalete.....	51
C- Alimentação.....	53
D- Vestimenta.....	54
E- Uso do vaso sanitário.....	56
F- Transferência para a cadeira.....	56
5.4 Grau funcional de Brooke/ Funcionalidade dos membros superiores	58
6 DISCUSSÃO.....	61
6.1 Teste Manual Muscular (TMM)	63
6.2 Teste ABC.....	66
6.3 Grau funcional de Brooke.....	68
6.4 Índice de Barthel.....	69
A – Banho.....	69
B – Toalete.....	69
C – Alimentação.....	70
D – Vestimenta.....	70
E – Uso do vaso sanitário.....	70
F – Transferência para a cadeira.....	71
7 CONCLUSÕES.....	72
8 ANEXOS.....	75
9 REFERÊNCIAS.....	81

Listas

Listas de Abreviaturas

DMD Distrofia Muscular de Duchenne

TMM Teste Manual Muscular

MRC Medical Research Council

CIDD Clinical Investigation of Duchenne Dystrophy

HC FMUSP Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

CAPPesq Comissão de Ética para Análise de Projetos e Pesquisas

Listas de Figuras

Figura 1. Complexo distrofina/ glicoproteínas associadas às fibras musculares.....	03
Figura 2. Padrão distrófico (HE).....	04
Figura 3. Teste 1 ABC	26
Figura 4. Teste 3 ABC	27
Figura 5. Teste 7 ABC	28
Figura 6. Teste 8 ABC	29

Lista de Tabelas

Tabela 1. Pontuação do Teste Manual Muscular	24
Tabela 2. Pontuação do Teste ABC 1	26
Tabela 3. Pontuação do Teste ABC 3	27
Tabela 4. Pontuação do Teste ABC 7	28
Tabela 5. Pontuação do Teste ABC 8	29
Tabela 6. Pontuação grau funcional de Brooke	30
Tabela 7. Índice de Barthel – modificado	79
Tabela 8. Transformação da variável MRC	32
Tabela 9. Perfil de desempenho no teste ABC 1	44
Tabela 10. Perfil de desempenho no teste ABC 3	46
Tabela 11. Perfil de desempenho no teste ABC 7	47
Tabela 12. Perfil de desempenho no teste ABC 8	49
Tabela 13. Perfil de desempenho no teste de Banho/ Barthel	50
Tabela 14. Perfil de desempenho no teste Toalete/ Barthel	52
Tabela 15. Perfil de desempenho no teste Alimentação/ Barthel	53
Tabela 16. Perfil de desempenho no teste Vestimenta/ Barthel	55
Tabela 17. Perfil de desempenho no teste Transferência/ Barthel	57
Tabela 18. Perfil de desempenho no teste Brooke	59

Lista de Gráficos

Gráfico 1. Distribuição nº pacientes	36
Gráfico 2. Boxplo da idade dos pacientes na 1ª avaliação	37
Gráfico 3. Perfil média Índice MRC para indivíduos deambulantes	38
Gráfico 3a. Variação absoluta do Índice MRC médio para indivíduos deambulantes	38
Gráfico 3b. Perfil da média do Índice MRC médio para os indivíduos em transição	39
Gráfico 3c. Variação absoluta do Índice MRC médio para indivíduos em transição	40
Gráfico 3d. Perfil da média do Índice MRC médio para os indivíduos não deambulantes	40
Gráfico 3e. Variação absoluta do Índice MRC médio para indivíduos não deambulantes	41
Gráfico 4. Perfil da média do Índice MRC/ ombro	41
Gráfico 5. Perfil da média do Índice MRC/ cotovelo para todos os indivíduos	42
Gráfico 6. Perfil da média do Índice MRC/ antebraço para todos os indivíduos	42
Gráfico 7. Perfil da média do Índice MRC/ punho para todos os indivíduos	43

Gráfico 8. Perfil da média do Índice MRC/ polegares para todos os indivíduos	43
Gráfico 9. Perfil de desempenho no teste 1 ABC	45
Gráfico 10. Perfil de desempenho no teste 3 ABC	46
Gráfico 11. Perfil de desempenho no teste 7 ABC	48
Gráfico 12. Perfil de desempenho no teste 8 ABC	49
Gráfico 13. Perfil de desempenho no teste Banho/ Barthel	51
Gráfico 14. Perfil de desempenho no teste Toalete/Barthel	52
Gráfico 15. Perfil de desempenho no teste Alimentação/ Barthel	54
Gráfico 16. Perfil de desempenho no teste Vestimenta/ Barthel	55
Gráfico 17. Perfil de desempenho no teste Transferência/ Barthel	58
Gráfico 18. Perfil de desempenho Brooke	60

Resumo

PEDUTO MDC. Acometimento da força e da funcionalidade dos membros superiores em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne em corticoterapia [Dissertação]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2008. 85p.

O nosso objetivo foi de avaliar evolutivamente a perda da força muscular e das habilidades motoras, bem como a progressão da distribuição da fraqueza muscular nos diferentes segmentos dos membros superiores em pacientes com distrofia muscular de Duchenne em corticoterapia. Selecionamos seguintes testes de fácil aplicação: Teste de força Manual Muscular – Escala Medical Research Council; Teste ABC – provas de coordenação visual-motora e fatigabilidade – provas nº 1, 3, 7 e 8; Grau funcional de Brooke; Índice de Barthel. Os testes foram aplicados em 40 pacientes com idades entre 5 e 15 anos, deambulantes e não deambulantes, os quais foram avaliados três vezes, com intervalos de seis meses entre cada avaliação. Os resultados mostraram que a progressão da distribuição da força muscular nos membros superiores ocorreu dos segmentos proximais para os distais em todos os pacientes e foi maior nos pacientes não deambulantes e com maior idade. O ato de escrever (pegada no lápis e/ou caneta) não foi influenciado pela progressão; no entanto, o aumento da fatigabilidade foi um fator limitante contribuindo para a redução do ritmo e da qualidade da escrita. O grau funcional de Brooke confirmou a variação das medidas de força muscular e nas atividades de vida diária o nível de dependência foi maior nos pacientes com maior idade, acontecendo nestes compensações funcionais importantes que lhes permitiram realizar a atividade de forma adaptada.

Palavras-chave: distrofia muscular de Duchenne, corticoterapia, membros superiores, força muscular, funcionalidade, escala Medical Research Council – MRC, grau funcional de Brooke, índice de Barthel, Testes ABC.

Summary

PEDUTO MDC. Influence of force and functionality of the upper limbs in patients with muscular dystrophy duchenne in corticosteroids [Dissertação]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2008. 85p.

Our aim was to analyze the progression of the involvement of muscle strength and functional motor hability as well as the progression of the weakness pattern in the upper limbs of children with Duchenne muscular dystrophy who were receiving steroid therapy. We evaluated 40 patients with DMD, aged 5-15 years, by using the following simple tests: MRC score based on the upper limbs muscles; ABC tests number 1, 3, 7 and 8 for assessing visual motor coordination and fatigability; Brooke functional ability scale and modified Barthel index. All boys were evaluated every 6 months along a period of 18 months. The loss of muscular strength showed a proximal to distal progression and was greater in non- ambulant and in older patients. The act of writing (to hold pencil or pen) was not influenced by the progression; however, the fatigability increased and was a limiting factor for the speed and the quality of the hand writing. The Brooke functional ability scale confirmed the changes in the muscular strength. The performance in daily activities showed a greater dependence in the older patients who adopted functional compensations for performing the activities in an adapted way.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy; corticosteroids; muscle strength; motor ability scale; MRC scale; upper limbs; Brooke functional; ability scale; index Barthel; tests ABC.

1. INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) foi descrita inicialmente na Europa em meados do século XIX.

Mais de um século após, na década de 1980, Hoffman et al identificaram o gene na banda 1 da região 2 do braço curto do cromossomo X denominado Xp21 que codifica a proteína denominada *distrofina*. Observaram que nos indivíduos portadores de DMD a proteína *distrofina* encontrava-se ausente ou extremamente reduzida (< 5%).

A DMD é uma miopatia geneticamente determinada, de herança recessiva e ligada ao sexo, sendo que em 2/3 dos casos a mutação é adquirida da mãe e em 1/3 representa uma nova mutação. Acometem crianças do sexo masculino com uma incidência de 1 em cada 3500 meninos. As alterações gênicas são decorrentes de deleções (65% dos casos), duplicações (5% dos casos) ou mutações de ponto (30% dos casos), favorecidas pelo grande peso molecular do gene que corresponde a cerca de 1% de todo cromossomo X.

A distrofina é composta por 3685 aminoácidos e possui peso molecular de 427 Kb. Está localizada na superfície intracelular da membrana sarcolemal e faz ligação entre a proteína actina (proteína componente das miofibrilas do citoesqueleto) e o complexo das distroglicanas (porção α DG). A distrofina em conjunto com as demais proteínas que compõem o complexo distrofina-glicoproteínas promove o suporte mecânico para o sarcolema, sendo responsável pela estabilidade e integridade da membrana das fibras musculares esqueléticas e cardíacas (Figura 1).

envolver outros grupos musculares como: masseter, deltóide, serrátil anterior, quadríceps e outros (Caromano et al., 2003).

Inicialmente, há comprometimento simétrico da musculatura da cintura pélvica, que se torna evidente em torno dos quatro anos de idade, quando a criança não consegue subir escadas, saltar e correr. Músculos extensores da bacia e da coluna, como o glúteo e os paravertebrais são atingidos, o que provoca inclinação da pelve anteriormente quando em bipedestação e, como mecanismo compensatório, a criança alarga sua base de sustentação para suportar melhor esta inclinação, resultando num padrão típico de marcha, denominada *marcha anserina*. A presença de fraqueza associada às disfunções motoras leva também à marcha digitígrada (ponta dos pés).

Outra característica clínica importante é o modo de levantar-se do chão, característico da doença, denominado levantar miopático ou *Sinal de Gowers*, em que a criança por não possuir força extensora de joelhos e quadris suficientes para estabilizar os membros inferiores, associada à fraqueza dos extensores do tronco, realiza uma compensação apoiando as mãos nos joelhos e usando os membros inferiores para suportar o peso do tronco, como se estivesse escalando nela mesma.

A presença das deformidades ortopédicas aparece devido às retrações fibrotendíneas em tornozelos, cotovelos, punhos, mãos e coluna; associada a posturas viciosas e inadequadas.

Nos membros superiores observa-se o comprometimento de diversos músculos como peitoral, bíceps, tríceps braquial e grande dorsal.

Nas fases tardias as forças de flexores de punho, inversores do pé e extensores do pescoço se mantêm preservadas, mas suas ações estão prejudicadas devido às deformidades e lesões articulares, podendo, ainda, ocorrer o comprometimento da musculatura facial.

Após o confinamento à cadeira de rodas as retrações musculares tendem a progredirem mais rapidamente e ocorre acentuação das alterações posturais, como escoliose e/ou cifoescoliose. Nas fases avançadas, a progressão da perda de força associada à imobilidade, acarreta complicações respiratórias, levando ao óbito.

1.2 Tratamento

Atualmente, não há uma terapia efetiva para a doença; contudo, em todo o mundo medidas paliativas, com abordagem multidisciplinar, buscam a melhoria da qualidade de vida dos indivíduos com DMD. Em 2006, durante o Simpósio Europeu de Doenças Neuromusculares, ficou estabelecida a eficácia do tratamento com corticoesteróide, o qual visa atenuar a evolução natural da doença. Melhores resultados são obtidos quando o tratamento medicamentoso está associado a um programa de reabilitação global que visa prevenir e/ou retardar as complicações clínicas, tais como: atrofia por desuso e osteoporose, retrações e deformidades e a maximização da função muscular, dentro das limitações impostas pela evolução da doença. Nas fases avançadas são adotados suporte ventilatório, além de medidas para aliviar a disfagia e a obstipação intestinal.

O presente estudo foi motivado pela escassez dos trabalhos que enfocam a funcionalidade e a força dos membros superiores em crianças com DMD submetidas à corticoterapia. Além, de enfatizar, que o conhecimento cinesiológico, associado ao uso correto das técnicas de reabilitação, proporcionam melhores resultados terapêuticos, contribuindo para uma melhor qualidade de vida e inserção social do indivíduo com DMD.

2.1 Registros da Literatura referentes ao comprometimento dos membros superiores

Desde a descrição original por Duchenne, em 1868, do primeiro caso da doença, os estudos clínicos sobre DMD têm enfatizado, principalmente, as alterações posturais e da marcha. As referências aos membros superiores, cuja função também é fundamental para a manutenção da qualidade de vida, são escassas, necessitando de mais investigações.

Em 1987, Lord et al. avaliaram indivíduos a partir dos seis anos de idade com doenças neuromusculares diversas, inclusive DMD, aplicando testes funcionais (Escala de Brooke e Vignos e Teste Manual Muscular – TMM) para avaliar a força de 36 grupos musculares. Observaram que a evolução do comprometimento funcional e da perda da força em membros superiores ocorre paralelamente a estes mesmos eventos nos membros inferiores, tendo sido quantificada neste estudo em 78% para a perda funcional e 62% para a perda de força muscular. Concluíram que existe uma relação significativa entre o grau funcional e a relação da força dos membros superiores e inferiores.

Os mesmos autores, ainda em 1987, publicaram um estudo sobre as alterações nas extremidades superiores com o avanço da idade, relacionando a força muscular com a função. Aplicando a mesma metodologia anterior, avaliaram 28 garotos com DMD e testaram a força de 12 grupos musculares de membros superiores. Neste estudo os autores sugeriram que nos garotos maiores as alterações da força muscular medidas

por ano, em média, diminuem. Citam, ainda, que comumente o grau funcional não reflete o estágio da doença, propondo uma revisão do grau três até seis da Escala de Brooke. Apesar disso, neste estudo a Escala de Brooke demonstrou excelente correlação com a média do TMM. Na história natural a deterioração funcional parece iniciar na idade de oito anos para membros inferiores e depois de dois anos para membros superiores; sem intervenção, a deterioração funcional de membros inferiores chega ao seu platô 2.5 anos após o seu início. Os autores defendem um modelo similar para os membros superiores com dois anos de atraso em relação aos membros inferiores.

Em 1989 Wagner e Vignos observaram que as limitações funcionais e de força em membros superiores aumentam com o avanço da idade, com o posicionamento inadequado e com a dependência da cadeira de rodas. Foi citado, ainda, que a descrição das disfunções dos movimentos de punhos e mãos é bastante limitada, apesar da importância desta musculatura para as atividades funcionais. O objetivo do estudo foi descrever a evolução da disfunção das mãos e punhos e caracterizar a ocorrência de problemas comuns, uma vez que conhecendo o problema pode-se utilizar a prática de reabilitação correta para maximizar as habilidades funcionais residuais. Neste estudo foram avaliados 18 pacientes com DMD dos quais quatro mantinham a marcha (usando órteses) e utilizavam cadeira de rodas apenas para longas distâncias e 14 usavam cadeira de rodas, entre os quais 11 conseguiam pilotá-la. Todos cursavam atividades escolares. Os autores dividiram os pacientes em três grupos:

- Grupo 1 composto por indivíduos com idades entre oito e quatorze anos: foi encontrada fraqueza dos músculos flexores e extensores de punho a partir dos oito anos de idade, encurtamento dos músculos extrínsecos (77%) e intrínsecos (33%), além de retrações em mãos e punhos com desvios ulnares;
- Grupo 2 composto por indivíduos com idades entre 14.1 e 18.6 anos: a fraqueza da musculatura flexora e extensora e as retrações em mãos e punhos aumentaram, houve uma quebra de balanço das forças do punho, com a força de flexores excedendo a dos extensores; além da presença de desvio ulnar e encurtamento do músculo flexor extrínseco em todos os dedos;
- Grupo 3 composto por indivíduos com idades entre 18.7 e 24 anos: houve um grande declínio da habilidade de flexionar os dedos, sendo que 83% apresentaram desvio ulnar e aumento progressivo da incidência, de acordo com a idade de dedos em “botoniere” e em “pescoço de cisne”.

Os autores concluíram que as anormalidades de mãos e punhos começam a ocorrer por volta de oito anos de idade e que a fraqueza grave sendo proximal, poupa os músculos das mãos e punhos que passam a ser o único recurso para uma função física significativa. Salientaram a importância de um programa preventivo destas perdas funcionais que retarde os

encurtamentos dos músculos flexores extrínsecos e intrínsecos das mãos e, conseqüentemente, os desvios e deformidades de mãos e punhos.

Florence et al., em 1992 citam diferentes métodos para avaliar o grau de força muscular sendo os mais conhecidos, aqueles descritos por Kendall e McCreary (1993) e por Daniels e Worthingham (1986) e concluem que são praticamente equivalentes, ocorrendo confiabilidade quando os examinadores são adequadamente treinados. Entre as diferenças dos métodos estão o posicionamento do indivíduo, o ponto de estabilização, a aplicação da força e a extensão da subdivisão das categorias. Foram examinados 102 meninos com DMD em corticoterapia, entre cinco e quinze anos de idade, deambulantes e não deambulantes. Os examinadores foram quatro fisioterapeutas experientes, treinados pelo protocolo do *Clinical Investigation of Duchenne Dystrophy* – (CIDD GROUP) sendo testados 18 grupos musculares entre membros superiores e inferiores. Neste estudo houve confiabilidade maior para os grupos musculares proximais que para os distais devido às retrações e deformidades destes últimos, bem como, dos membros inferiores ser maior em relação aos superiores.

Em 1992, Hiller e Wade relataram que a função dos braços, punhos e mãos recebia pouca atenção na literatura médica, apesar das extremidades superiores contribuírem para a independência funcional, principalmente, no confinamento à cadeira de rodas. O objetivo do estudo foi comparar o uso do *Jebesen Test* com a Escala de Brooke na avaliação da função dos membros superiores em crianças com DMD. O grau funcional de Brooke foi desenvolvido pelo *Clinical Investigation of Duchenne Dystrophy* (CIDD

GROUP) com objetivo de avaliar a história natural da DMD, sendo que esta escala fornece o nível funcional de membros superiores e inferiores. Já o Jebsen Test é usado para ver o desempenho na realização de tarefas com as mãos. Concluíram que o *Jebsen Test* pode detectar diferentes subníveis de função das mãos dentro daqueles já estabelecidos por Brooke, além de usar sempre o mesmo grupo muscular para realizar a tarefa. Entretanto, a Escala de Brooke pode não ser uma escala confiável para avaliar a função das mãos, uma vez que os indivíduos que receberam o mesmo grau na Escala de Brooke apresentaram habilidades manuais diferentes além de utilizar diferentes grupos musculares nos diferentes níveis descritos.

Em 1993, novamente Wagner e Vignos investigaram a função das mãos e punhos em pacientes com DMD, citando avaliações anteriores que enfatizaram fatores físicos como a média de movimentação ou a quantidade de anormalidades comuns em mãos e punhos. O estudo propôs uma investigação que relacione o desempenho nas tarefas que usam as mãos e punhos de acordo com a idade, tentando identificar uma medida clínica simples que permita avaliar tais habilidades. O estudo foi aplicado em 18 paciente com DMD entre 8 e 29 anos de idade e os instrumentos usados foram o goniômetro plástico para medir a amplitude de movimento (ADM), sete habilidades funcionais do *Jebsen Test*, e o grau funcional na Escala de Brooke. Verificaram que todos os pacientes com DMD preservaram a habilidade de escrever mesmo nas idades mais avançadas, uma vez que as retrações e deformidades em mãos e punhos (punho em flexo e desvio ulnar), bem como a perda da força não afetavam a habilidade de pegar no

lápiz ou caneta. Já a atividade de apanhar objetos foi preservada somente para objetos pequenos (como moedas) ou simulando o ato de comer (pegar os talheres), pois a função das mãos e punhos diminuía com o avanço da idade. A atividade de apanhar objetos para os garotos de 15 anos de idade, somente, foi possível com o uso de órteses e posicionamento da mesa (elevação). Concluíram que a força dos extensores do punho e a amplitude do desvio radial constituem mensurações importantes que servem para identificar o potencial dos indivíduos com DMD para realizar atividades com as mãos. É preciso conscientizar os pais e os pacientes quanto ao posicionamento adequado das mãos e punhos para prevenir o aparecimento das deformidades. Recomenda-se uma forma de terapia física que aperfeiçoe a função dos extensores de punho, maximize o desvio radial e retarde as retrações e deformidades de mãos, dedos e punhos.

Em 1993, Kilmer e Fowler salientaram a importância de avaliar a força dos indivíduos com DMD uma vez que conhecendo a força define-se a capacidade funcional destes indivíduos. No estudo de 63 pacientes com DMD em diferentes fases e faixas etárias os autores não encontraram diferenças entre o lado dominante e o não dominante para os movimentos flexores e extensores do cotovelo e punho; além disso, reforçaram a clássica observação de que os músculos proximais (ombro e quadril) demonstram maior grau de fraqueza que os distais (punho, mãos, polegares, tornozelos).

Moura et al., em 2002 no seu estudo sobre orientações fisioterapêuticas para pacientes com DMD, citam que a atrofia ocorre quando um músculo é mantido na posição encurtada devido à deformidade

articular e, também, quando se contrai sobre uma amplitude reduzida. Logo, o posicionamento articular tanto dinâmico quanto estático é importante.

Bakker et al., em 2002, num estudo com 53 pacientes com DMD, enfatizaram a avaliação dos membros inferiores a fim de verificar fatores determinantes para a perda da deambulação e citaram brevemente que nos membros superiores raramente as retrações aparecem antes dos nove anos de idade.

Liu et al., em 2003, cita que com o avanço das pesquisas e da assistência ventilatória, aumentou a expectativa de vida em DMD, sendo necessário, portanto, preocupar-se com a qualidade de vida dos mesmos. Eles publicaram um estudo que descreveu e analisou os problemas práticos da posição sentada em cadeira de rodas, sob o ponto de vista das deformidades espinhais. Foram avaliados 95 pacientes com DMD e foram analisadas as atividades práticas de alimentar-se, mover-se na cadeira de rodas, toalete e propulsão. Na atividade de alimentar-se, 10 deles apresentaram dificuldades, devido ao desvio da coluna e pela fraqueza proximal dos membros superiores, que dificultava levar as mãos à boca. Na propulsão foi encontrada dificuldade nos casos mais avançados, os indivíduos usavam a compensação de desvio ântero-posterior do tronco e inclinação lateral para se deslocarem com a cadeira. Concluíram existir uma estreita relação entre as deformidades da coluna bem como a função dos membros superiores para as atividades citadas e fizeram várias sugestões, por exemplo: a importância de saber o tipo e o grau de curvatura (deformidade) para uma correta orientação da prescrição de onde e como

sentar-se, mantendo a simetria da pelve e dos membros inferiores durante o período de transição para a cadeira de rodas. Ao manter o indivíduo confortavelmente sentado, associado ao uso de órteses, os problemas com a pressão e a sobrecarga serão resolvidos, facilitando as AVDs. E, ainda, a prescrição de um suporte de tronco aumenta a alavanca dos membros superiores. Todos estes cuidados potencializam o uso dos membros superiores e do tronco, levando a uma melhor condição de vida.

Caromano, em 2004, cita que a pseudohipertrofia pode afetar outros grupos musculares como masseter, deltóide, serrátil anterior e quadríceps e que os músculos da cintura escapular também são envolvidos simetricamente e progressivamente, sendo que este padrão de envolvimento resulta em diversas disfunções motoras associadas à doença. Em estágios intermediários observa-se nos membros superiores o envolvimento do músculo peitoral, grande dorsal, bíceps, tríceps e braquioradial. Tardamente, a força se mantém preservada em flexores de punho, inversores de pé e extensores de pescoço. Após o confinamento à cadeira de rodas as retrações progridem rapidamente e na maioria dos casos ocorre rápida acentuação das deformidades posturais associadas à escoliose importante e à alteração no posicionamento dos órgãos do mediastino. Concluem haver necessidades de estudos da função dos membros superiores.

Pellegrini, em 2004 publicou um estudo com 84 meninos com DMD cujo objetivo foi avaliar a relação entre a idade e a função dos membros superiores na habilidade de dirigir um *joystick* (controle) convencional de

uma cadeira de rodas, sem sentir fadiga nas mãos. Houve uma significativa correlação entre a força de pinça, a idade e a habilidade de dirigir, denotando que a funcionalidade de membros superiores diminui com o aumento da idade.

Em 2006, Martinez et al., realizaram um estudo com 26 indivíduos com diagnóstico de DMD, com idade entre 7 e 22 anos no Brasil, com a finalidade de comprovar e validar o uso da escala *Egen Klassifikation* (EK), desenvolvida na Dinamarca, inicialmente, aplicada em DMD e Amiotrofia Muscular Espinhal (AME) no Brasil. Foi realizada a tradução do documento original composto por 10 categorias de perguntas simples e diretas que fornecem escores parciais, vertidas do inglês para o português. E também, aplicaram conjuntamente o Índice de Barthel e medidas de força de preensão palmar, através do uso do dinamômetro JAMAR. Eles concluíram uma forte correlação da escala EK com as medidas da força de preensão palmar D/E e com os escores de Barthel. Portanto, a escala EK, na versão traduzida no Brasil para a língua portuguesa, demonstrou ser um método útil na discriminação de níveis distintos no desempenho funcional para as atividades do cotidiano em fases avançadas da doença. Apresentou grande correlação com as medidas de força periférica, com a intensidade de retrações e com o tempo de uso da cadeira de rodas.

Oliveira, em 2007, avaliou 40 meninos com DMD e um grupo controle com 80 indivíduos normais com idade entre quatro e 22 anos, sendo que 14 (35%) por ocasião da 1ª visita ainda não estavam em corticoterapia; 12 (30%) nunca haviam recebido corticoterapia por fatores diversos e 14 (35%)

recebiam corticosteróides. Neste estudo, a autora propõe determinar a idade de comprometimento da musculatura das mãos em pacientes com DMD, através da avaliação das retrações e da força muscular nas diversas fases da doença. Também propõe comparar a força muscular entre o lado dominante e não dominante dos grupos flexores e extensores de punhos e dedos, bem como verificar a relação entre idade, força muscular das mãos, retrações, dominância e capacidade funcional. Para tanto a autora utilizou como instrumentos um dinamômetro hidráulico de preensão palmar e de pinças, um goniômetro de plástico, o teste manual muscular para verificar a força e a escala funcional de Brooke para avaliar a capacidade funcional. Concluiu que, em comparação ao grupo controle os pacientes mostraram acometimento precoce da musculatura das mãos, sendo a musculatura extensora de punhos e dedos mais acometida do que a flexora, e que este acometimento precede as retrações; o lado dominante apresenta maior força que o não dominante, sendo que esta diferença aumenta com o avanço da idade, o que não ocorre no grupo controle.

3 OBJETIVOS

Em crianças com DMD submetidas à corticoterapia, com idade variando entre 5 e 15 anos:

1. Avaliar a evolução da perda da força muscular e a habilidade motora dos membros superiores
2. Avaliar a progressão da distribuição do déficit de força muscular dos membros superiores

4 CASUÍSTICA E MÉTODOS

4.1 Casuística

Foram avaliados 40 pacientes com DMD, com idade variando entre 5 e 15 anos e que estão em acompanhamento no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de São Paulo (HCFMUSP) e recebendo corticoterapia.(Anexo 1)

O termo de consentimento livre e esclarecido foi aplicado e assinado pelos pais e/ou responsáveis e previamente aprovado pela Comissão de Ética para Análise de Projetos e Pesquisas – CAPPesq da Diretoria Clínica do HCFMUSP, sob o número 211/05 (Anexo 2).

Participaram do estudo os pacientes em corticoterapia, aptos a colaborar ativamente nos testes aplicados, sendo excluídos: os pacientes não colaborativos por motivos de distúrbio de comportamento ou deficiência mental, detectados através de avaliação neuropsicológica prévia (Anexo 3); os pacientes em estágios avançados da doença devido à incapacidade de realizarem os testes aplicados; e aqueles que por motivos próprios e pessoais não quiseram participar dos testes.

O diagnóstico de DMD foi feito através de estudo molecular e/ou análise qualitativa (imunohistoquímica) e quantitativa (*Western blot*) da distrofina realizados na biópsia muscular

4.2 Métodos

Ao lado da avaliação médica, a qual está inclusa na ficha de observação clínica do paciente foi realizada inicialmente uma avaliação fisioterapêutica. Previamente, a pesquisadora, durante um período de dois anos, totalizando 360 horas, participou ativamente da rotina do Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas - FMUSP, período em que se familiarizou e aperfeiçoou na aplicabilidade das técnicas utilizadas neste estudo. Os pacientes que não estavam inscritos em programas de reabilitação, tais como fisioterapia, hidroterapia e terapia ocupacional foram, encaminhados para estas modalidades terapêuticas. Também, foram avaliadas questões sobre uso de órteses, sendo estabelecidos contatos com profissionais de outras instituições e que estivessem realizando os atendimentos nas modalidades terapêuticas acima descritas. Devido às dificuldades e limitações físicas encontradas na abordagem ao menor em sala de aula, foi encaminhada uma carta para as escolas explicando o quadro clínico-evolutivo da criança, bem como sugestões de procedimentos facilitadores à prática escolar.

Para cada indivíduo foram aplicados quatro testes, divididos em subtestes, totalizando 59 variáveis que avaliaram: força muscular (Medical Research Council), atividades escolares (Testes ABC), funcionalidade (Grau Funcional de Brooke) e grau de independência em AVDs (Índice de Barthel). Cada paciente foi avaliado três vezes e o intervalo entre as avaliações foi de seis meses.

4.3 Descrição dos testes

A Teste Manual Muscular (TMM) baseado no índice *Medical Research Council* (MRC)

O grau de força muscular foi avaliado através da aplicação do TMM utilizando a escala MRC que gradua a força muscular de 0 a 5 (tabela 1), sendo que quanto maior a pontuação melhor o desempenho na tarefa solicitada. Os movimentos dos membros superiores foram avaliados de acordo com as orientações para as provas de função muscular (Daniels; Worthingham, 1986) mediante a resistência aplicada pela autora do estudo, tanto para o lado esquerdo como para o direito.

Grau	Movimento
0	Não contrai
1	Traço de contração
2	Movimento ativo com eliminação da ação da gravidade
3	Movimento ativo com ação da gravidade
4	Movimento ativo com ação da gravidade e da resistência subdividido em (4-) (4)
5	Força normal

Tabela 1: Pontuação do TMM

Os movimentos avaliados nos membros superiores foram:

- Escápula: abdução e rotação; elevação; adução e depressão com adução;
- Ombro: flexão a 90°; extensão; abdução 90°; abdução horizontal; adução horizontal; rotação externa; rotação interna;
- Cotovelo: flexão (bíceps e braquial); extensão;
- Antebraço: supinação; pronação;

- Punho: flexão; extensão;
- Polegares: adução; abdução; oponência;

Após a avaliação foi calculado o percentual de força muscular pelo índice MRC de membros superiores, através da fórmula:

$$\text{Índice MRC (\%)} = \frac{\text{soma da pontuação dos testes}}{\text{nº de músculos testados} \times 5} \times 100$$

O cálculo do índice MRC dos membros superiores abrangeu os seis grupos musculares acima descritos: escápula, ombro, cotovelo, antebraço, punho e polegares; foram somadas as pontuações dos agrupamentos musculares à direita e à esquerda, a fim de evitar que o tipo de dominância manual pudesse ser um viés no estudo.

B Testes ABC - Modificado

Para cada indivíduo foram aplicados os testes 1, 3, 7 e 8 que representam provas de coordenação visual-motora e fadigabilidade, todos relacionados às atividades escolares. Estes fazem parte de uma bateria maior de testes que são utilizados para verificação da maturidade necessária à aprendizagem da leitura e da escrita e são denominados Testes ABC. (Lourenço Filho, 1974).

A pontuação dos testes varia de 0 a 3, sendo que pontuações maiores refletem desempenhos melhores nas tarefas solicitadas. Segue abaixo a descrição dos quatro testes aplicados com suas respectivas formas de pontuação:

➤ Teste 1

O teste consiste em reproduzir no papel três figuras geométricas diferentes impressas em pequenos cartões e avalia a coordenação visual-motora. A pontuação está representada na Tabela 2 e as três figuras geométricas estão representadas na figura 3.

Pontuação	Desenho
3	Se o quadrado tiver reprodução perfeita ou apenas dois lados maiores, mas todos os ângulos retos, se o losango tiver ângulos bem observados e se a outra figura geométrica estiver reconhecível.
2	Se o quadrado tiver dois ângulos retos e as demais figuras reconhecíveis
1	Quando as três figuras forem imperfeitas, porém diferentes entre si
0	Se as três figuras forem iguais ou forem desenhos inventados (como: casinhas, balão, etc)

Tabela 2: Pontuação Teste ABC 1

Figura 3.

➤ Teste 3

O teste consiste na criança desenhar no papel figuras que a mesma anteriormente desenha no ar. O examinador estará à direita do paciente e realizará no ar uma figura; a seguir solicita que o indivíduo faça no ar a mesma figura e logo depois a reproduza no papel. Este procedimento é realizado com três figuras e o valor atribuído é resultado da avaliação no papel. Por meio deste teste é possível avaliar a coordenação visual-motora. A tabela 3 representa a pontuação deste teste e a figura 4 representa as figuras desenhadas no papel.

Pontuação	Desenho
3	Boa reprodução de cada uma das figuras, ou seja, reprodução global com senso geral de proporção de cada elemento, não sendo as figuras invertidas como se vistas no espelho.
2	Boa reprodução de duas figuras, qualquer que seja a imperfeição da terceira, ou três figuras reconhecíveis não invertidas, ainda, que com menor acerto da proporção de seus elementos
1	Boa reprodução de uma só figura, sendo reconhecíveis as demais, ou quando as três figuras, mesmo imperfeitas forem diferentes umas das outras.
0	Três traçados iguais de um modelo qualquer imaginado pela criança ou traçados diferentes que em nada lembrem os movimentos sugeridos

Tabela 3: Pontuação Teste ABC 3

Figura 4.

➤ Teste 7

O teste consiste na criança recortar no papel sulfite as figuras desenhadas, respeitando o tracejado. O examinador marca o tempo de 01 minuto para cada figura e solicita que a criança recorte a figura em cima do tracejado. O desempenho será avaliado em termos de quantidade e qualidade. Neste teste é avaliada a fatigabilidade, além da coordenação visual motora. A tabela 4 representa a pontuação. A figura 5 representa as figuras que foram recortadas.

Pontuação	Movimento
3	Se a criança cortar mais da metade de cada desenho no tempo estipulado acima sem que tenha saído do traçado.
2	Se a criança cortar mais da metade do traçado saindo do traço, ou embora, respeitando o traço a criança corte menos da metade.
1	Se a criança cortar com regularidade até a metade ou se em um dos desenhos e parte do outro
0	Se a criança cortar não respeitando de modo algum o traçado

Tabela 4: Pontuação Teste ABC 7

Figura 5:

➤ Teste 8

O teste consiste no examinador pedir para o indivíduo fazer, o mais depressa possível, um pontinho bem forte em cada quadrículo de um papel com 100 quadrículos de um centímetro cada. O examinador marca um tempo de 30 segundos. Todos os pontinhos são contados mesmo que mais

de um pontinho tenha caído no mesmo quadrículo. Através deste teste, é avaliada a fatigabilidade do indivíduo. A tabela 5 representa a pontuação, e a figura 6 o quadriculado.

Pontuação	Movimento
3	Se forem contados mais de 50 pontinhos.
2	Se forem contados de 26 á 50 pontinhos
1	Se forem contados de 10 á 25 pontinhos
0	Se forem contados menos de 10 pontinhos

Tabela 5: Pontuação Teste ABC 8

Figura 6

C Escala de habilidade motora para membros superiores: grau funcional de Brooke

Este teste avalia a funcionalidade associada aos ombros e braços dos indivíduos com distrofias musculares. O teste é pontuado em graus de 1 a 6

e quanto menor o grau melhor é o desempenho do indivíduo. A tabela 6 representa a pontuação deste teste.

Grau	Movimento Ombros/Braços
1	Capaz de abduzir os braços em círculo completo com os braços na lateral, até que as mãos se toquem acima da cabeça.
2	Pode levantar os braços acima da cabeça, somente flexionando os cotovelos(reduzindo a circunferência do movimento) ou usando músculos acessórios.
3	Não pode levantar os braços acima da cabeça, mas pode levantar um copo de vidro com 180ml de água até a boca (usando se necessário as duas mãos).
4	Pode levar as mãos á boca, mas não pode levar 180ml de água no copo de vidro á boca.
5	Não pode levar a mão á boca, mas pode usar as mãos para segurar caneta ou apanhar moedas da mesa
6	Não pode levantar as mãos e não usa funcionalmente as mãos

Tabela 6: Pontuação – Grau funcional Brooke

D. Índice de Barthel - Modificado

O índice de Barthel avalia o grau de independência nas AVD através de valores que podem ser representados por 0,5, 10 e 15, e quanto maior o valor alcançado pelo indivíduo maior será sua independência na tarefa solicitada.

Para o índice de Barthel foram avaliadas as atividades abaixo listadas:

- Banho;
- Toalete;
- Alimentação;

- Vestimenta;
- Uso do vaso sanitário;
- Transferências (cama/cadeira);
- Locomoção.

Cada uma dessas atividades possui definições específicas dos valores representativos da independência (Anexo 4).

4.4 Metodologia da análise estatística

4.4.1 Transformação das variáveis

A. Para o Teste Manual Muscular (TMM)

Visto que a variável associada ao teste manual muscular de força é categórica, as pontuações foram quantificadas para fins estatísticos de acordo com a Tabela 8.

Tabela 8: Transformação da variável MRC.

Categoria	Novo Valor
0	0
1	1
2CF*	2
2	2
3-	2,5
3CF*	3
3	3
3+	3,3
4-	3,6
4CF*	4
4	4
4+	4,5
5	5

Tabela 8: Transformação da variável MRC.

Os itens 2CF*, 3CF* e 4CF* significam que os movimentos foram realizados em cadeia fechada, indicando necessidade de facilitação para o indivíduo.

B. Para as demais variáveis dos demais testes (ABC, Brooke e Barthel)

Para cada uma das variáveis dos demais testes utilizados no estudo foi criada uma variável denominada “**Perfil de desempenho**” que avalia o desempenho geral do indivíduo ao longo das três avaliações. As categorias desse **perfil de desempenho** são:

- **A: Piorou sempre:** o desempenho do indivíduo piorou entre a 1ª e 2ª avaliações e entre a 2ª e 3ª avaliações;
- **B: Piorou e manteve:** o desempenho do indivíduo piorou entre a 1ª e 2ª avaliações e manteve entre a 2ª e 3ª avaliações;

- **C: Manteve e piorou:** o desempenho do indivíduo se manteve entre a 1ª e 2ª avaliações e piorou entre a 2ª e 3ª avaliações;
- **D: Melhorou e piorou:** o desempenho do indivíduo melhorou entre a 1ª e 2ª avaliações e piorou entre a 2ª e 3ª avaliações;
- **E: Piorou e melhorou:** o desempenho do indivíduo piorou entre a 1ª e 2ª avaliações e melhorou entre a 2ª e 3ª avaliações;
- **F: Manteve sempre:** o desempenho do indivíduo se manteve entre a 1ª e 2ª avaliações e entre a 2ª e 3ª avaliações;
- **G: Melhorou e manteve:** o desempenho do indivíduo melhorou entre a 1ª e 2ª avaliações e manteve entre a 2ª e 3ª avaliações;
- **H: Melhorou sempre:** o desempenho do indivíduo melhorou entre a 1ª e 2ª avaliações e entre a 2ª e 3ª avaliações.

4.5 Análise estatística

A análise estatística do estudo foi desenvolvida por duas alunas, graduandas do Instituto de Matemática e Estatística da Universidade de São Paulo – IME/ USP, como forma de trabalho de conclusão do curso; trata-se de um programa que a Universidade de São Paulo oferece aos alunos pós-graduandos para análise, orientação e consultoria de pesquisa.

Para as análises descritivas foram utilizadas as seguintes técnicas estatísticas: *Statistical Theory & Methods Abstract (ISI)* e Análise Descritiva Unidimensional (03: 010), Análise Descritiva Multidimensional (03: 020). Testes de hipóteses não paramétricos (05: 070), Análise de Associação e

Dependência de Dados Quantitativos (06: 010), Associação de Dependência de Dados Qualitativos (06: 020). Foi fornecido um relatório final com a análise descritiva e inferencial dos testes aplicados e após uma discussão conjunta entre a candidata, sua orientadora, as graduandas em estatística e sua orientadora, concluiu-se que devido ao número de variáveis a análise estatística aplicada não contribuiria para a interpretação dos resultados. O total dos dados que constituíram a análise estatística do nosso estudo foram reunidos em um volume disponível na Biblioteca do IME da USP (Kira et al, 2007).

Portanto, a análise dos resultados foi apresentada na forma descritiva devido ao tamanho reduzido da amostra e ao fato de que o desempenho de cada paciente sob corticoterapia podia ser influenciado por diversos fatores não controlados, tais como: classe social; quantidade e qualidade de atividades de reabilitação (fisioterapia, hidroterapia, terapia ocupacional) e idade de início bem como tempo de duração da corticoterapia.

5 RESULTADOS

Os 40 indivíduos com DMD deste estudo estão distribuídos conforme o gráfico 1.

Gráfico 1: Distribuição do número de pacientes.

Analisando a idade dos pacientes na primeira avaliação (Gráfico 2) é possível verificar que os indivíduos não deambulantes são, em geral, os pacientes de maior idade da amostra, apresentando mediana de idade superior à mediana dos demais pacientes. Porém, a variabilidade da amostra é alta ocorrendo intersecção entre as faixas de idade, ou seja, há indivíduos apresentando a mesma idade em todas as três fases.

Gráfico 2: *Boxplot* da idade dos pacientes na 1ª avaliação.

5.1 Evolução do Teste Manual Muscular (TMM) de força muscular baseado no índice MRC

5.1.1 Comparação da perda percentual média de força muscular de acordo com os grupos musculares

A menor porcentagem de força muscular média foi observada no ombro. Nota-se que os indivíduos perderam um percentil na média da força muscular ao longo das avaliações e a perda mais acentuada foi nos pacientes não deambulantes. Os grupos musculares mais afetados ao longo das avaliações foram diferentes entre os indivíduos que deambulam, não deambulam e em transição.

Indivíduos deambulantes: apresentaram na média percentual perda de força em todos os grupos musculares avaliados, sendo mais acometidos os que compõem as articulações dos punhos, polegares e cotovelos. Estes

grupos musculares, em conjunto com os que compõem os movimentos do ombro, se destacaram dos demais quanto à perda de força (Gráficos 3 e 3a).

Gráfico 3: Gráfico de perfis de médias do Índice MRC para os indivíduos deambulantes.

Gráfico 3a: Variação absoluta do Índice MRC médio para os indivíduos deambulantes.

Indivíduos em transição: houve perda da média percentual de força em todos os grupos musculares, com exceção do cotovelo e do tronco (cuja força média praticamente se manteve). Os movimentos que compõem as articulações da escápula, do punho e do antebraço foram os mais afetados (Gráficos 3b e 3c).

Gráfico 3b: Gráfico de perfis de médias do Índice MRC para os indivíduos em transição.

Gráfico 3c: Variação absoluta do Índice MRC médio para os indivíduos em transição.

Indivíduos não deambulantes: em todas as etapas da avaliação apresentaram perda da média percentual da força muscular em relação aos demais indivíduos. Os grupos musculares mais acometidos foram os que compõem os movimentos do ombro, da escápula e do tronco (Gráficos 3d e 3e).

Gráfico 3d: Gráfico de perfis de médias do Índice MRC para os indivíduos não deambulante.

Gráfico 3e: Variação absoluta do Índice MRC médio para os indivíduos não deambulantes.

Logo, os indivíduos não deambulantes diferem dos demais em relação à porcentagem de força muscular média que é menor, principalmente na terceira avaliação, para os grupos musculares que compõem os movimentos da escápula e do ombro (Gráfico 4).

Gráfico 4: Gráfico de perfis de médias do Índice MRC do ombro.

Já para os grupos musculares que compõem os movimentos de cotovelo e de antebraço, não houve diferença em relação ao percentual de perda da força média e, particularmente, para o antebraço houve uma estabilização da porcentagem de força muscular média entre a segunda e a terceira avaliações (Gráficos 5 - 8).

Gráfico 5: Gráfico de perfis de médias do Índice MRC do cotovelo para todos os indivíduos.

Gráfico 6: Gráfico de perfis de médias do Índice MRC do antebraço para todos os indivíduos

Gráfico 7: Gráfico de perfis de médias do Índice MRC do punho para todos os indivíduos **Gráfico 8:** Gráfico de perfis de médias do Índice MRC dos polegares para todos os indivíduos

5.2 Testes ABC

A. Teste 1

O resultado da aplicação do teste 1 está representado na Tabela 9 e no Gráfico 9. Ao longo das três avaliações, 47,3% dos pacientes deambulantes, 66,6% daqueles em fase de transição e 83,3% dos não deambulantes, mantiveram os melhores desempenhos com pontuações 2 e 3.

Os piores desempenhos, representados pelas pontuações 0 e 1, foram mantidos em 15,7% dos pacientes deambulantes.

Os casos de piora foram observados em 11,1% dos indivíduos em transição e em 20,9% dos deambulantes. No entanto, 15,7% de indivíduos deambulantes e 22,2% daqueles em transição apresentaram melhora em alguma das fases da avaliação.

Perfil de Desempenho	Pontuações nas 3 avaliações	Indivíduos		
		Deambulante	Em transição	Não Deambulante
Manteve e melhorou	1 1 2	-	1 (11,1%)	-
	1 2 2	2 (10,5%)	1 (11,1%)	-
Melhorou e manteve	1 3 3	1 (5,2%)	-	-
	0 0 0	1 (5,2%)	-	-
Manteve sempre	1 1 1	2 (10,5%)	-	-
	2 2 2	7 (36,8%)	4 (44,4%)	6 (50,0%)
	3 3 3	2 (10,5%)	2 (22,2%)	4 (33,3%)
Manteve e piorou	2 2 1	1 (5,2%)	-	1 (8,3%)
Piorou e manteve	3 2 2	3 (15,7%)	1 (11,1%)	1 (8,3%)
Total		19 (100,0%)	9 (100,0%)	12 (100,0%)

Tabela 09: Perfil de Desempenho no teste 1 do ABC.

Gráfico 9: Perfil de Desempenho no teste 1 do ABC.

B. Teste 3

Os resultados do teste 3 estão representados na Tabela 10 e no Gráfico 10. Em 31,5% dos indivíduos deambulantes, 66,6% daqueles em transição e 66,6% dos não deambulantes foi mantido bom desempenho na pontuação 2. Nos pacientes deambulantes, 21% mantiveram um desempenho pior na pontuação 1.

Em 20,9% dos indivíduos deambulantes e em 8,3% dos não deambulantes foi observada melhora. Casos de piora foram observados em todas as fases da avaliação.

Perfil de Desempenho	Pontuações nas 3 avaliações	Indivíduos		
		Deambulante	Em transição	Não Deambulante
Manteve e Melhorou	1 1 2	1 (5,2%)	-	-
Melhorou e Manteve	1 2 2	3 (15,7%)	-	1 (8,3%)
	1 1 1	4 (21,0%)	-	-
Manteve sempre	2 2 2	6 (31,5%)	6 (66,6%)	8 (66,6%)
	3 3 3	3 (15,7%)	1 (11,1%)	1 (8,3%)
Melhorou e Piorou	1 2 1	-	1 (11,1%)	-
	2 3 2	-	-	1 (8,3%)
Manteve e Piorou	2 2 1	1 (5,2%)	-	-
	3 3 2	1 (5,2%)	-	-
Piorou e Manteve	2 1 1	-	-	1 (8,3%)
	3 2 2	-	1 (11,1%)	-
Total		19 (100,0%)	9 (100,0%)	12 (100,0%)

Tabela 10: Perfil de desempenho no teste 3 do ABC.

Gráfico 10: Perfil de desempenho no teste 3 do ABC.

C. Teste 7

Os resultados do teste 7 estão representados na Tabela 11 e no Gráfico 11. Neste teste, 33,3% dos indivíduos não deambulantes, 47,3% dos deambulantes e 66,6% daqueles em transição mantiveram bom desempenho na pontuação 2 e 3. Melhora no desempenho ocorreu em 5,2% dos indivíduos deambulantes e em 22,2% daqueles em transição. Apresentaram piora no desempenho: 15,7% dos indivíduos deambulantes, 11,1% daqueles em transição e 63,2% dos não deambulantes.

<i>Perfil Desempenho</i>	<i>Pontuações 3 avaliações</i>	<i>Indivíduos</i>		
		<i>Deambulante</i>	<i>Em transição</i>	<i>Não Deambulante</i>
Melhorou e Manteve	0 2 2	-	1 (11,1%)	-
	1 3 3	1 (5,2%)	-	-
	2 3 3	-	1 (11,1%)	-
	1 1 1	2 (10,5%)	-	-
Manteve sempre	2 2 2	4 (21,0%)	5 (55,5%)	-
	3 3 3	5 (26,3%)	1 (11,1%)	4 (33,3%)
Melhorou e Piorou	2 3 2	-	1 (11,1%)	-
	2 2 0	1 (5,2%)	-	-
Manteve e Piorou	2 2 1	-	-	2 (16,6%)
	3 3 1	-	-	1 (8,3%)
	3 3 2	2 (10,5%)	-	1 (8,3%)
	2 1 1	1 (5,2%)	-	-
Piorou e Manteve	3 1 1	-	-	1 (8,3%)
	3 2 2	3 (15,7%)	-	3 (25,0%)
Total		19 (100,0%)	9 (100,0%)	12 (100%)

Tabela 11: Perfil de Desempenho no teste 7 do ABC

Gráfico 11: Perfil de Desempenho no teste 7 do ABC

D. Teste 8

Os resultados da aplicabilidade do teste 8 estão representados na Tabela 12 e no Gráfico 12. Neste teste, 29,9% dos indivíduos deambulantes, 44,4% daqueles em transição e 33,3% dos não deambulantes mantiveram bom desempenho na pontuação 2 e 3. Apresentaram melhora: 10,5% dos indivíduos deambulantes e 11,1% daqueles em transição. Apresentaram piora: 15,7% dos indivíduos deambulantes e 16,6% dos não deambulantes.

Perfil de Desempenho	Pontuações 3 avaliações	Indivíduos		
		Deambulante	Em transição	Não Deambulante
Manteve e Melhorou	0 0 1	2 (10,5%)	-	-
	1 1 2	-	1 (11,1%)	-
	0 1 1	-	1 (11,1%)	-
Melhorou e Manteve	0 2 2	-	-	1 (8,3%)
	1 2 2	2 (10,5%)	1 (11,1%)	-
	1 1 1	2 (10,5%)	2 (22,2%)	3 (25,0%)
Manteve sempre	2 2 2	3 (15,7%)	4 (44,4%)	3 (25,0%)
	3 3 3	1 (5,2%)	-	1 (8,3%)
Melhorou e piorou	2 3 2	1 (5,2%)	-	1 (8,3%)
Manteve e piorou	2 2 1	2 (10,5%)	-	2 (16,6%)
	3 3 2	1 (5,2%)	-	-
Piorou e manteve	2 1 1	4 (21,0%)	-	-
	3 2 2	1 (5,2%)	-	1 (8,3%)
Total		19 (100,0%)	9 (100,0%)	12 (100,0%)

Tabela 12: Perfil de desempenho no teste 8 do ABC.

Gráfico.12: Perfil de Desempenho no teste 8 do ABC

5.3 Índice de Barthel – Modificado

A. Banho

Neste item, 68.4% dos indivíduos deambulantes, 55,5% daqueles em transição e 50% dos não deambulantes, mantiveram-se independentes nas três avaliações. Entre os indivíduos que mantiveram as pontuações no decorrer do estudo, 21% dos deambulantes; 44,4% daqueles em transição e 16,6% dos não deambulantes; necessitavam de algum tipo de auxílio para realizar a atividade de tomar banho. Evoluíram com dependência 5,2% dos indivíduos deambulantes e 33,3% dos não deambulantes (Tabela 13 e Gráfico 13).

<i>Perfil de Desempenho</i>	<i>Pontuações nas 3 avaliações</i>	<i>Indivíduos</i>		
		<i>Deambulante</i>	<i>Em transição</i>	<i>Não Deambulante</i>
Melhorou e manteve	0 5 5	1 (5,2%)	-	-
Manteve sempre	0 0 0	4 (21,0%)	4 (44,4%)	2 (16,6%)
	5 5 5	13 (68,4%)	5 (55,5%)	6 (50,0%)
Manteve e piorou	5 5 0	-	-	3 (25,0%)
Piorou e manteve	5 0 0	1 (5,2%)	-	1 (8,3%)
Total		19 (100,0%)	9 (100,0%)	12 (100,0%)

Tabela 13: Perfil de Desempenho no teste de Banho do Barthel.

Gráfico.13: Perfil de Desempenho no teste de Banho do Barthel.

B. Toalete

No teste de Toalete, 89,4% dos indivíduos deambulantes, 77,7% daqueles em transição e 66,6% dos não deambulantes, mantiveram independência em seu desempenho ao longo das três avaliações. Em 5,2% dos indivíduos deambulantes, 22,2% daqueles em transição e 25% dos não deambulantes, ocorreu dependência durante as três avaliações. Somente 5,2% e 8,3 dos deambulantes apresentaram, respectivamente, melhora e piora no desempenho durante as avaliações. (Tabela 14 e Gráfico 14)

<i>Perfil de Desempenho</i>	<i>Pontuações nas 3 avaliações</i>	<i>Indivíduos</i>		
		<i>Deambulante</i>	<i>Em transição</i>	<i>Não Deambulante</i>
Melhorou e manteve	0 5 5	1 (5,2%)	-	-
Manteve sempre	0 0 0	1 (5,2%)	2 (22,2%)	3 (25,0%)
	5 5 5	17 (89,4%)	7 (77,7%)	8 (66,6%)
Piorou e melhorou	5 0 5	-	-	1 (8,3%)
Total		19 (100,0%)	9 (100,0%)	12 (100,0%)

Tabela 14: Perfil de desempenho no teste de Toalete do Barthel por grupo.

Gráfico.14: Perfil de Desempenho no teste de Toalete do Barthel.

C. Alimentação

Neste item 36,8% dos indivíduos deambulantes, 33,3% daqueles em transição e 16,6% dos não deambulantes mantiveram-se independentes em seu desempenho ao longo das três avaliações. Em 21% dos indivíduos deambulantes, 55,5% daqueles em transição e 50% dos não deambulantes, ocorreu dependência parcial ao longo das avaliações. Somente 10,5% dos deambulantes apresentaram melhora durante as avaliações. Em 10,4% dos indivíduos deambulantes, 11,1% daqueles em transição e 16,6% dos não deambulantes ocorreu piora do desempenho durante as avaliações (Tabela 15 e Gráfico 15).

<i>Perfil de Desempenho</i>	<i>Pontuações nas 3 avaliações</i>	<i>Indivíduos</i>		
		<i>Deambulante</i>	<i>Em transição</i>	<i>Não Deambulante</i>
Manteve e melhorou	5 5 10	2 (10,5%)	-	-
Melhorou e manteve	5 10 10	1 (5,2%)	-	-
Manteve sempre	5 5 5	4 (21,0%)	5 (55,5%)	6 (50,0%)
	10 10 10	7 (36,8%)	3 (33,3%)	2 (16,6%)
Melhorou e piorou	5 10 5	1 (5,2%)	1 (11,1%)	-
Manteve e piorou	10 10 5	1 (5,2%)	-	2 (16,6%)
Piorou e manteve	10 5 5	3 (15,7%)	-	2 (16,6%)
Total		19 (100,0%)	9 (100,0%)	12 (100,%)

Tabela 15: Perfil de desempenho no teste de Alimentação do Barthel.

Gráfico 15: Perfil de desempenho no teste de Alimentação do Barthel.

D. Vestimenta

Neste item 52,6% dos indivíduos deambulantes e 11,1% daqueles em transição mantiveram-se independentes ao longo das três avaliações. Em 21% dos indivíduos deambulantes, 66,6% daqueles em transição e 50% dos não deambulantes foi mantida a dependência parcial ao longo das avaliações. Somente, 5,2% dos indivíduos deambulantes mantiveram-se dependentes totais ao longo das avaliações. Em 10,4% dos indivíduos deambulantes e 11,1% daqueles em transição, ocorreu melhora no desempenho, passando da dependência parcial para independência durante as avaliações. Em 10,5% dos indivíduos deambulantes, 11,1% daqueles em transição e 24,9% dos não deambulantes, ocorreu piora do desempenho, passando de independentes para parcialmente dependentes nas avaliações e 24,9% dos indivíduos não deambulantes pioraram no desempenho

passando para a condição de dependência total nas avaliações (Tabela 16 e Gráfico 16).

<i>Perfil de Desempenho</i>	<i>Pontuações nas 3 avaliações</i>	<i>Indivíduos</i>		
		<i>Deambulante</i>	<i>Em transição</i>	<i>Não Deambulante</i>
Manteve e Melhorou	5 5 10	1 (5,2%)	-	-
Melhorou e Manteve	5 10 10	1 (5,2%)	1 (11,1%)	-
Manteve sempre	0 0 0	1 (5,2%)	-	-
	5 5 5	4 (21,0%)	6 (66,6%)	6 (50,0%)
Manteve e Piorou	10 10 10	10 (52,6%)	1 (11,1%)	-
	5 5 0	-	-	2 (16,6%)
	10 10 5	-	1 (11,1%)	1 (8,3%)
Piorou e Manteve	5 0 0	-	-	1 (8,3%)
	10 5 5	2 (10,5%)	-	2 (16,6%)
Total		19 (100,0%)	9 (100,0%)	12 (100,0%)

Tabela 16: Perfil de desempenho no teste de vestimenta do Barthel.

Gráfico.16: Perfil de desempenho no teste de vestimenta do Barthel.

E. Uso do vaso sanitário

Neste item 21% dos indivíduos deambulantes, 11,1% daqueles em transição e 33,3% dos não deambulantes mantiveram independência em seu desempenho nas avaliações. Em 73,6% dos indivíduos deambulantes, 88,8% daqueles em transição e 25% dos não deambulantes manteve-se o desempenho de dependência parcial ao longo das avaliações. Somente, 5,2% dos indivíduos deambulantes apresentaram melhora tornando-se independentes no decorrer das avaliações. Casos de piora ocorreram somente em 41,6% dos indivíduos não deambulantes, que passaram para o nível de dependência parcial.

Não ocorreu nenhum caso de dependência total.

F. Transferência para a cadeira

Neste item 84,2% dos indivíduos deambulantes, 55,5% daqueles em transição e 8,3% dos não deambulantes mantiveram seu desempenho de independência durante as avaliações. Em 10,5% dos indivíduos deambulantes, 33,3% daqueles em transição e 16,6% dos não deambulantes ocorreu manutenção do desempenho no nível de dependência parcial durante as avaliações. Em 8,3% dos indivíduos não deambulantes ocorreu manutenção do desempenho com dependência durante as avaliações e 25% dos indivíduos não deambulantes mantiveram seu desempenho de não realizar a atividade de transferência.

Casos de melhora do desempenho ocorreram em 8,3% dos indivíduos não deambulantes que passaram de dependentes para dependentes parciais durante as avaliações.

Casos de piora do desempenho ocorreram em: 5,2% dos indivíduos deambulantes que passaram de independentes para dependentes parciais; em 11,1% dos indivíduos em transição e 16,6% dos não deambulantes houve mudança de dependentes parciais para dependentes e 8,3% dos indivíduos não deambulantes passaram para a condição de não realizar a tarefa durante as avaliações (Tabela 17 e Gráfico 17).

<i>Perfil de Desempenho</i>	<i>Pontuações nas 3 avaliações</i>	<i>Indivíduos</i>		
		<i>Deambulante</i>	<i>Em transição</i>	<i>Não Deambulante</i>
Manteve sempre	0 0 0	-	-	3 (25,0%)
	5 5 5	-	-	1 (8,3%)
	10 10 10	2 (10,5%)	3 (33,3%)	2 (16,6%)
	15 15 15	16 (84,2%)	5 (55,5%)	1 (8,3%)
Piorou e Melhorou	10 5 10	-	-	1 (8,3%)
Manteve e Piorou	10 10 0	-	-	1 (8,3%)
	15 15 10	1 (5,2%)	-	-
Piorou e Manteve	10 5 5	-	1 (11,1%)	2 (16,6%)
Piorou sempre	10 5 0	-	-	1 (8,3%)
Total		19 (100,0%)	9 (100,0%)	12 (100,0%)

Tabela 17: Perfil de desempenho no teste de transferência (cama/cadeira) do Barthel.

Gráfico 17: Perfil de Desempenho no teste de Transferência (cama/cadeira) do Barthel.

5.4 Grau funcional de Brooke – funcionalidade de membros superiores

Neste teste observamos que os pacientes da amostra apresentaram variação entre 1 e 3, apesar do teste permitir uma variação até 6.

Em 94,7% dos indivíduos deambulantes, 55,5% daqueles em transição e 8,3% dos não deambulantes manteve-se o desempenho no grau 1, que representa o melhor desempenho. Em 25% dos indivíduos não deambulantes, ocorreu manutenção no grau 2, ou seja, bom desempenho e 11,1% dos indivíduos em transição mantiveram seu desempenho no grau 3, que representa desempenho regular.

Casos de melhora do desempenho ocorreram em 5,2% dos indivíduos deambulantes durante as avaliações.

Casos de piora do desempenho ocorreram em: 22,2% dos indivíduos em transição e em 49,9% dos não deambulantes que passaram do grau 1 para 2, o que ainda representa bom desempenho; em 16,6% dos indivíduos não deambulantes houve mudança do grau 2 para 3, representando desempenho regular (Tabela 18 e Gráfico 18).

<i>Perfil de Desempenho</i>	<i>Pontuações nas 3 avaliações</i>	<i>Indivíduos</i>		
		<i>Deambulante</i>	<i>Em transição</i>	<i>Não Deambulante</i>
Melhorou e Manteve	2 1 1	1 (5,2%)	-	-
	1 1 1	18 (94,7%)	5 (55,5%)	1 (8,3%)
Manteve sempre	2 2 2	-	-	3 (25,0%)
	3 3 3	-	1 (11,1%)	-
Melhorou e Piorou	2 1 2	-	1 (11,1%)	-
	1 1 2	-	1 (11,1%)	4 (33,3%)
Manteve e Piorou	2 2 3	-	-	1 (8,3%)
	1 2 2	-	1 (11,1%)	2 (16,6%)
Piorou e Manteve	2 3 3	-	-	1 (8,3%)
Total		19 (100,0%)	9 (100,0%)	12 (100%)

Tabela 18: Perfil de Desempenho no teste de BROOKE.

Gráfico 18: Perfil de Desempenho no teste de BROOKE.

6 DISCUSSÃO

Neste estudo, avaliamos o comprometimento da força muscular dos membros superiores nas crianças com diagnóstico de DMD e relacionamos a influência deste comprometimento com a funcionalidade e com algumas funções motoras de vida diária e com a escrita, além de traçarmos um paralelo da análise cinesiológica com os testes aplicados. Conseguimos desta forma, elucidar a evolução e a progressão da perda de força muscular dos membros superiores e as complicações que este desequilíbrio de forças ocasiona no paciente.

Procuramos expressar objetivamente parte dos problemas vivenciados diariamente pelas crianças com DMD inseridas no contexto social; estas necessitam de um melhor suporte técnico e profissional que vislumbre todas essas dificuldades e possa, assim, contribuir para o reconhecimento e a assistência e dessas perdas de força, sem antecipar o aparecimento da incapacidade previsível visto que tal antecipação culmina em alterações definitivas no estilo de vida de todos: familiares, amigos, escola e profissionais envolvidos na assistência a crianças que apresentam uma doença degenerativa de caráter progressivo.

No momento da primeira avaliação a idade dos pacientes em corticoterapia situou-se entre 5 anos e 10 meses e 15 anos e 4 meses, com uma média idade de 10 anos. Dezenove indivíduos deambulavam, nove estavam em transição e 12 não deambulavam; todavia, ao longo do estudo, três indivíduos perderam a marcha independente, um entre a primeira e a segunda avaliação e dois pacientes entre a segunda e a terceira avaliação.

Durante o estudo foi verificada a continuidade, a frequência, a qualidade e a periodicidade da reabilitação a que as crianças eram submetidas; no entanto, por não ser o foco do trabalho, não nos aprofundamos nestes aspectos. Todos os pacientes receberam orientação quanto às dúvidas de reabilitação e encaminhamento, se necessário, às diversas modalidades de tratamento. Estabelecemos contato com os profissionais dos diversos centros de reabilitação que atendiam essas crianças e fizemos uma abordagem junto às escolas, oferecendo sugestões para as dificuldades encontradas, em decorrência da limitação física imposta pela doença e pelas barreiras arquitetônicas, biomecânicas, humanas e sociais, comumente encontradas.

6.1 Teste manual muscular

Notamos que na primeira avaliação, todos os indivíduos apresentavam uma perda de força proximal (complexo ombro) maior quando comparada com os movimentos das demais articulações, corroborando o que Kilmer e Fowler (1993) reforçaram em seu estudo sobre a evolução do comprometimento de proximal para distal.

Nesta pesquisa observamos que para as articulações que envolvem os movimentos dos membros superiores, a perda de força acometeu as seguintes articulações com seus respectivos movimentos:

1. Escápula: movimento de abdução escapular;

2. Ombro: rotação interna, rotação externa, flexão 90°, extensão, abdução 90°, adução;
3. Cotovelo: flexão, extensão, pronação e supinação;
4. Punho: flexão, extensão;
5. Polegar: adução e oponência.

Nos indivíduos que deambulavam o acometimento para perda de força do complexo ombro, envolveu somente os movimentos de abdução horizontal de ombro, rotação interna e rotação externa; no entanto, nos indivíduos em transição estas perdas de força incluíram também os movimentos de flexão, extensão e abdução de ombro a 90°. Para os indivíduos não deambulantes houve um comprometimento maior, além dos acima descritos, ocorrendo o envolvimento da adução de ombro.

Para os movimentos que envolvem a articulação do cotovelo, havia acometimento da flexão, extensão e supinação em todos os indivíduos que, todavia, permaneceu estável dentro do quadro de perda de força muscular preexistente.

O mesmo ocorreu em todos os indivíduos para a articulação do punho, nos movimentos de flexão e extensão, e para a articulação dos polegares, nos movimentos de adução e oponência,

Além do que expusemos acima, montamos a Tabela 20 a fim de evidenciar a relação entre os diferentes movimentos das articulações analisadas e os músculos primários envolvidos.

Articulação	Movimento	Músculo primário
Escápula	Adução escapular	Trapézio (fibras médias), rombóides
Ombro	Abdução horizontal	Deltóide (fibras posteriores)
Ombro	Rotação externa	Infra-espinhoso, redondo menor
Ombro	Rotação interna	Subescapular, peitoral maior, grande dorsal, redondo maior
Ombro	Adução horizontal	Peitoral maior
Ombro	Extensão	Grande dorsal, redondo maior, deltóide(fibras posteriores)
Ombro	Flexão	Deltóide(fibras anteriores), corocobraquial
Ombro	Abdução 90°	Deltóide(fibras médias), supraescapular
Cotovelo	Flexão	Bíceps braquial, braquial, braquioradial
Cotovelo	Extensão	Tríceps braquial
Cotovelo	Supinação	Bíceps braquial, supinador
Cotovelo	Pronação	Redondo pronador, quadrado pronador
Polegar	Adução	Adutor do polegar (feixe oblíquo e transversal)
Polegar	Oponência/ Oposição	Oponente do polegar, oponente do dedo mínimo

Tabela 20 – Músculos motores primários

Dufour et al. (1989) descreveram a complexidade dos componentes motores que resultam nos movimentos dos membros superiores, estabelecendo que para o complexo ombro sua ligação óssea com o tronco é quase nula o que lhe impõe um perfeito equilíbrio entre os diferentes músculos da cintura do membro superior. Esta articulação depende do movimento da escápula, de forma que é necessário observar respectivamente os movimentos das articulações escapuloclavicular e umeral. Para a articulação do cotovelo, os autores descreveram que por se

tratar de uma articulação intermediária, necessária para apoiar, empurrar, tracionar, ou ainda, acompanhar gestos precisos, leves e rápidos, esta deve adaptar-se para obter o melhor resultado independente em força ou em velocidade, em carga ou em delicadeza. Em relação às articulações do antebraço e do punho foi descrito que as mesmas completam as articulações distais a serviço da preensão, permitindo orientar o membro no espaço e regular a distância entre mão e ombro (função da pronosupinação) ou, ainda, orientar a mão no eixo braquial (função do punho); forma-se um conjunto cujo melhor resultado se dá através da preensão manual (função dos dedos) que dirige a organização do membro superior.

Concluindo, nos indivíduos com DMD o acometimento tanto da musculatura proximal como da musculatura distal acarretam alterações no equilíbrio da cintura do membro superior e culminam em dificuldade para apreensão de objetos, tornando-se evidente que compensações deverão surgir para suprir estas falhas definitivas e progressivas com o avanço da idade.

6.2 Teste ABC

Neste estudo os testes ABC revelaram dificuldade na escrita dos pacientes em decorrência do comprometimento muscular progressivo.

Analisando os resultados obtidos nas provas dos testes ABC, observamos que nos testes 1 e 3 que exigiam somente a pegada do lápis e o posicionamento adequado para a realização da tarefa solicitada, a escrita através da ação de desenhar, não foram observadas grandes alterações. No teste 1 os indivíduos deambulantes, em média, obtiveram piores resultados em relação aos não deambulantes, cuja média de idade era maior. Estes achados corroboram os de Wagner e Vignos (1993) que demonstraram que apesar das retrações e deformidades encontradas nos membros superiores, os indivíduos com DMD tiveram preservadas as habilidades, de escrever e de apanhar pequenos objetos, mesmo nas idades mais avançadas.

Na execução dos testes 7 e 8, que representam respectivamente a ação de recortar e pontuar, os resultados foram piores. Estes testes exigem a tomada da tesoura, a pegada do lápis e a velocidade, medida através da cronometragem do tempo, para a realização de tarefa em que os resultados são influenciados pela fadigabilidade.

Relacionando as atividades descritas nos testes com as perdas de força muscular, observamos que: nos testes 1 e 3, que exigiam somente as medidas de força muscular das mãos, o desempenho foi melhor do que nas provas 7 e 8 que exigiam, além do componente força das mãos (punhos e dedos), a presença da supinação, da coordenação e da velocidade do movimento.

Assim, caracterizamos que a atividade da escrita pode ser influenciada em seu ritmo, uma vez que a fadigabilidade é um fator limitante e decisivo nas crianças com DMD, contribuindo para que ocorra dificuldade

do ritmo de acompanhamento em sala de aula. Torna-se necessário conhecer estes fatores para que possamos atuar junto às escolas através de medidas preventivas que atenuem essas disparidades de ritmo, contribuindo desta forma para a permanência adequada da criança com DMD em sala de aula.

6.3 Grau funcional de Brooke

Neste estudo os indivíduos não deambulantes com DMD apresentaram um desempenho de bom a regular, enquanto que os indivíduos deambulantes e em transição apresentaram ótimo desempenho. Na abordagem cinesiológica dos grupos musculares envolvidos para a realização deste teste, observamos a necessidade de uma estabilização proximal e intermediária que é conseguida através do uso da musculatura da escápula, ombro e cotovelo. Assim, ao considerar os movimentos afetados das referidas articulações (abdução horizontal, rotação interna e externa, abdução a 90°, flexão a 90°, extensão e adução de ombro), percebemos que houve perda da força muscular, que já havia sido identificada anteriormente na avaliação do TMM; portanto, nesta prova o desempenho dos indivíduos não deambulantes mostra-se prejudicado.

Lord (1987) concluiu em seu estudo que há uma relação significativa entre grau funcional e força muscular dos membros superiores, fato este também identificado neste estudo. Diferentemente de Lord (1987), que julgou necessária a revisão do grau funcional de Brooke de 3 a 6, nós

consideramos que no desempenho da tarefa a funcionalidade corresponde à perda da força muscular, o que está de acordo com o achado de Wagner e Vignos (1989) sobre o grave comprometimento proximal, ao passo que distalmente os músculos da mão e do punho são poupados.

Nossos achados também são confirmados pela descrição de Dufour (1986) da atividade de levar a mão à boca (grau 3 – Brooke): existindo fraqueza de rotadores externos de ombros e limitação da supinação, o indivíduo descreve um arco de movimento com compensações em abdução do ombro com flexão do cotovelo e antebraço em pronação ou em flexão do ombro associada à flexão de cotovelo, estando neutro o antebraço e flexionando o segmento cervical. Estas compensações são encontradas nos indivíduos com DMD.

6.4 Índice de Barthel

A. Banho

Nesta atividade os casos de piora, ou seja, que evoluíram para dependência, ocorreram mais acentuadamente nos indivíduos não deambulantes. Todavia, mesmo naqueles indivíduos com independência na realização da tarefa foi necessário algum tipo de mecanismo facilitador como, por exemplo, um banco para sentar-se ou uma esponja maior.

B. Toalete

Neste item houve a permanência da independência ao longo das avaliações foi decrescente na seguinte ordem: indivíduos deambulantes, em transição e não deambulantes. Logo, conforme o esperado, os indivíduos não deambulantes apresentaram maior nível de dependência.

C. Alimentação

Neste item os indivíduos não deambulantes foram os que apresentaram um menor nível de independência. No entanto, ocorreu piora nos deambulantes, nos indivíduos em transição e naqueles não deambulantes, tendo sido maior nestes dois últimos.

D. Vestimenta

Neste item observou-se maior dependência parcial para os indivíduos em transição e não deambulantes. A piora, também para dependência parcial, foi mais evidente nos indivíduos não deambulantes e para dependência total, ocorreu somente nos pacientes não deambulantes.

E. Uso do vaso sanitário

Neste item não houve casos de dependência total, sendo que a piora para a dependência parcial ocorreu somente nos indivíduos não deambulantes.

F. Transferência para a cadeira de rodas

Neste item, os indivíduos em transição apresentaram uma maior permanência na dependência parcial. Os indivíduos não deambulantes, apresentaram uma manutenção do desempenho em dependência e de não realização da tarefa. Casos de piora aconteceram; sendo mais evidentes para os indivíduos em transição e não deambulantes.

Portanto, nas atividades cotidianas expressas pelo Índice de Barthel é necessário o uso, em momentos distintos, de diferentes grupos musculares da cadeia cinética dos membros superiores. No entanto, ficou evidente que quanto maior a idade dos pacientes, maior era a dependência; com isto, conseguimos relacionar o comprometimento do desempenho dos membros superiores com a força muscular, o que influencia proporcionalmente a qualidade da realização da tarefa. Ressalta-se, que ocorrem compensações a fim de suprir parcialmente a perda da força muscular.

Lippert (1996) descreve as classes de alavanca com suas vantagens mecânicas, como um dos fatores que dão força ao músculo, poupando energia para realização de tarefas, como as descritas no Índice de Barthel. Quando a força está prejudicada como no caso dos indivíduos com DMD, são criadas novas alavancas pelo posicionamento compensatório, com o objetivo de realizar um movimento com eficácia e precisão, através de um menor esforço (Dufour, 1986).

7 CONCLUSÕES

1. Nos indivíduos deambulantes o comprometimento proximal dos membros superiores ocorreu nos movimentos de abdução horizontal, rotação interna e rotação externa de ombro.
2. Nos indivíduos em transição, o comprometimento proximal dos membros superiores ocorreu nos movimentos de abdução horizontal, rotação interna e externa, flexão, extensão e abdução de ombro a 90°.
3. Nos indivíduos não deambulantes, o comprometimento proximal dos membros superiores ocorreu nos movimentos de abdução horizontal, rotação interna e externa, flexão, extensão, abdução a 90° e adução de ombro.
4. Nos indivíduos do estudo, quanto maior a idade, maior o acometimento muscular.
5. Nos indivíduos não deambulantes o acometimento muscular é maior, quando comparado com os indivíduos deambulantes e em transição.
6. Nas faixas etárias estudadas a escrita não foi prejudicada devido à não ocorrência de um comprometimento muscular limitante ao uso das mãos para a pegada do lápis/caneta. No entanto, a fadigabilidade é um fator limitante, contribuindo para a redução do ritmo e qualidade da escrita.
7. Nos indivíduos não deambulantes, ao associarmos a análise cinesiológica com o desempenho na realização do teste funcional de Brooke, concluímos que o desempenho foi afetado devido ao

comprometimento da força muscular proximal e intermediária (complexo ombro e cotovelo).

8. O teste funcional de Brooke demonstrou concordância com a análise da força muscular dos membros superiores. Este teste confirma a relação da funcionalidade com a perda da força muscular inclusive para o segmento distal dos membros superiores, apesar de existirem outros métodos mais específicos para esta avaliação (ex: dinamometria, goniometria).
9. Para os indivíduos em transição e não deambulantes houve um maior comprometimento no desempenho das atividades descritas pelo Índice de Barthel.
10. Na realização das atividades descritas pelo Índice de Barthel ocorreram compensações funcionais secundárias à perda da força muscular nos membros superiores.
11. A evolução de proximal para distal da perda da força muscular dos membros superiores e a progressão da fraqueza nos diferentes músculos indica uma forma de atendimento em reabilitação que priorize, também, os agrupamentos musculares acometidos mais precocemente.
12. As medidas de reabilitação devem prever um atendimento mais global que inclua também os membros superiores.

8 ANEXOS

Anexo 1. Lista dos pacientes

Identificação	Idade cronológica
1. ALS	15a 4m
2. ASP	9a
3. ALM	14a 5m
4. AOS	12a 10m
5. AOM	10a 7m
6. ALO	8a 2m
7. BSM	8a 8m
8. CSC	7a 6m
9. CMS	11a 11m
10. CLC	14a 2m
11. DSS	13a 10m
12. DHTT	13a 6m
13. DGE	10a 3m
14. DGPS	7a 11m
15. EAY	10a 2m
16. FNP	9a 11m
17. GLN	10a 7m
18. GY	12a 3m
19. IBQ	8a 4m
20. JLOJ	9a 6m
21. JVCA	7a 3m
22. JCTJ	9a 10m
23. JFN	11a 1m
24. JLAF	9 ^a
25. LBF	9a 8m
26. LAR	12a 3m
27. MCS	10a 8m
28. PBR	6a 11m
29. PCP	7a 8m
30. PGMB	7a 7m
31. RBC	10a 9m
32. RSR	9a 5m
33. RSS	9a 5m
34. RDM	10a 6m
35. TLJ	10a 1m
36. UIN	6a 11m
37. VAN	9a 6m
38. VSA	5a 10m
39. WFM	12a 10m
40. WSM	9a 2m

Anexo 2. Aprovação do Comitê de Ética

APROVAÇÃO

A Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa - CAPPesq da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas e da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, em sessão de 13.04.05, **APROVOU** o Protocolo de Pesquisa nº **211/05**, intitulado: "Avaliação da repercussão do acometimento dos membros superiores na realização das atividades da vida escolar e na qualidade de vida dos indivíduos com distrofia muscular de Duchenne" 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. Umbertina Conti Reed**

Pesquisador(a) Executante: **Sra. Marília Della Corte Peduto**

CAPPesq, 13 de Abril de 2005.

PROF. DR. EUCLIDES AYRES DE CASTILHO
Presidente da Comissão de Ética para Análise
de Projetos de Pesquisa

Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa do HCFMUSP e da FMUSP
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 - 30696442 fax : 011 - 3069 6492 - e-mail : cappesq@hcnet.usp.br / secretariacappesq@hcnet.usp.br

Anexo 3. A avaliação neuropsicológica – Hospital das Clínicas- USP

A investigação neuropsicológica que se segue, é baseada:

Questionário Escolar que abrange: a hiperatividade, dispersão, inabilidade nas atividades motoras, problemas de fala, dificuldade no aprendizado, escrita, leitura e cálculo, intolerância à frustração e adaptação escolar.

As provas da Avaliação Neuropsicológica são realizadas pelos exames conhecidos e adaptados atualmente. Há possibilidade de se realizar exames psicológicos com standartização de teste conhecidos como: Wechsler (WISC) Piaget, Raven Colorido, Benton, Luria, Provas gráficas de Santucci, Teste da trilhas - (Trail Making), Manual de Zazzo para o exame psicológico da criança.

Exames realizados:

Dominância lateral - movimentos com as mãos e olhos segundo as provas do exame neurológico evolutivo (ENE);

Função motora - movimentos simples, organização dinâmica, base cinestésica dos movimentos, gestos no espaço;

Função sensitiva - sensação tátil, segmentar, estereognosia, gnosis digital;

Função visual - percepção das formas, figuras temáticas, completar figuras;

Praxia oral - fala expressiva;

Praxia ideatória - provas do exame neurológico evolutivo de Lefèvre;

Praxia construtiva - formas simples com lápis e papel, formas com bastões e cubos coloridos;

Fala receptiva - audição, compreensão de palavras e frases;

Fala expressiva - fala espontânea, articulação, repetição, nomeação, narração.

Memória - memória auditiva para palavras, memória visual para figuras (baseada no teste ABC de Lourenço Filho-adaptado por Beatriz Lefèvre);

Processo intelectual - Stanford Binet, Wechsler Infantil, Raven Infantil, Experiências de Piaget.

Anexo 4. Índice de Barthel – Modificado

Tabela 7 – Índice de Barthel Modificado

Alimentação	Pontuação
Independente	10
Dependente parcial	5
Dependente total	0
Banho	Pontuação
Independente	5
Dependente	0
Toalete	Pontuação
Independente	5
Dependente	0
Vestimenta	Pontuação
Independente	10
Dependente parcial	5
Dependente total	0
Uso de vaso sanitário	Pontuação
Independente	10
Dependente	5
Não utiliza	0

Transferência	Pontuação
Independente	15
Dependente parcial	10
Dependente	5
Não realiza	0

9 REFERÊNCIAS

Amanajás E, Ohanna B. Riscos e possibilidades da cinesioterapia motora na Distrofinopatia. In: XV Congresso Paulista de Fisioterapia, IX Expo-Fisio Brasil; 2001. *Anais*. São Paulo; 2001. p.4 -5.

Araújo APQC. Distúrbios respiratórios na distrofia muscular de Duchenne. *Arq Bras Med*. 1992;5(supl.):441-3.

Bakker JPJ, et al. Predictive factors of cessation of ambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*. 2002;81:906-12.

Barr AE, et al. Reliability of testing measures in Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 1991;72:315-9.

Blake DJ. Dystrobrevin dynamics in muscle cell signalling: a possible target for therapeutic intervention in Duchenne muscular dystrophy? *Neuromusc Dis*. 2002;12(Suppl 1):S110-S117.

Caromano FA, et al. Correlação entre o tempo de realização de diferentes atividades físicas por portadores de distrofia muscular de Duchenne. *Rev Ter Ocup Univ São Paulo*. 2003;14:133-40.

Daniels L, Worthingham C. Muscle testing: techniques of manual examination. Philadelphia: WB Saunders; 1986.

Dufour M, et al. *Cinesioterapia – avaliações, técnicas passivas e ativas*. São Paulo: Médica Panamericana do Brasil; 1989. v.3: Membro superior.

Lipper L. *Cinesiologia clínica para fisioterapeutas – incluindo teste para auto-avaliação*. 2a ed. Rio de Janeiro: Revinter; 1996.

Florence JM, et al. Intrarater reliability of manual muscle test (Medical Research Council Scale) grades in Duchenne's muscular dystrophy. *Phys Ther*. 1992;72:115-26.

Fowler WMJ, Gardner GW. Quantitative strength measurements in muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 1967;49:629-43.

Hiller LB, Wade CK. Upper extremity functional assessment scales in children with Duchenne muscular dystrophy: a comparison. *Arch Phys Med Rehabil.* 1992;73:527-34

Hoffman EP, et al. Characterization of dystrophin in muscle biopsy specimens from patients with Duchenne's or Becker's muscular dystrophy. *N Engl J Med.* 1988;318:1363-8.

Jover M, et al. Anticipatory postural adjustments in a bimanual load-lifting task in children with Duchenne muscular dystrophy. *Neurosci Letters.* 2006;403:271-5.

Kendall H, Kendall F, Wadsworth G. Muscle testing and function. Baltimore: Williams & Wilkins; 1993.

Kilmer DD, et al. Serial manual muscle testing in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 1993;74:1168-71.

Kira E, Kato MM, Wakagura TH. Relatório de Análise Estatística sobre o projeto: Estudo do comprometimento da força muscular em membros superiores e tronco e sua influência nas atividades de vida diária em indivíduos com distrofia muscular progressiva de Duchenne. São Paulo: USP - Instituto de Matemática e Estatística; dez. 2007. [Relatório]

Lehman M, Hsu AM, Hsu JD. Spinal curvature, hand dominance and prolonged upper-extremity use of wheelchair-dependent DMD patients. *Dev Med Child Neurol.* 1986;28:628-32.

Liu M, et al. Practical problems and management of seating through the clinical stages of Duchenne's muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 2003;84:818-24.

Lord JP, et al. Upper vs lower extremity functional loss in neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil.* 1987;68:8-9.

Lord JP, et al. Upper extremity functional rating for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 1987;68:151-4.

Lourenço Filho MB. *Testes ABC – para verificação da maturidade necessária à aprendizagem da leitura e da escrita.* 12a ed. São Paulo: Melhoramentos; 1974. (Biblioteca de Educação, v.3).

Martinez JAB, et al. Validação da escala motora funcional EK para a língua portuguesa. *Rev Assoc Med Bras.* 2006;52:347-51.

Merline L, et al. Early prednisone treatment in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve.* 2003;27:222-7.

Moura RCF, et al. Orientações fisioterapêuticas motoras para pacientes portadores de distrofia muscular de Duchenne, na fase I. *Fisioter Bras.* 2002;3:46-52.

Oliveira FLM. *Avaliação da força muscular e da contratura articular das mãos em pacientes com distrofia muscular de Duchenne* [dissertação]. Ribeirão Preto: Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo; 2007.

Parreira SLS. *Quantificação da força muscular e habilidades motoras de pacientes com distrofia muscular de Duchenne, em tratamento com corticoterapia* [dissertação]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2005.

Pellegrini N, et al. D, Raphael JC, Lofaso F. Optimization of power wheelchair control for patients with severe Duchenne muscular dystrophy. *Neuromusc Dis.* 2004;14:297-300.

Steffensen B, et al. Validity of the EK scale: a functional assessment of non-ambulatory individuals with Duchenne muscular dystrophy or spinal muscular atrophy. *Physiother Res Int*. 2001;6:119-34.

Wagner MB, et al. Duchenne muscular dystrophy: a study of wrist and hand function. *Muscle Nerve*. 1989;12:236-44.

Wagner MB, et al. Assessment of hand function in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 1993;74:801-4.