MARIENE SCARANELLO SIMÕES

**Evolução do tempo de execução e dos movimentos compensatórios
nas atividades de sentar e levantar da cadeira em crianças com
distrofia muscular de Duchenne**

São Paulo

2016

MARIENE SCARANELLO SIMÕES

**Evolução do tempo de execução e dos movimentos compensatórios
nas atividades de sentar e levantar da cadeira em crianças com
distrofia muscular de Duchenne**

Versão Corrigida

(Versão original encontra-se na unidade que aloja o Programa de Pós-graduação)

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

Programa de Ciências da
Reabilitação
Orientadora: Prof.^a Dr.^a Fátima
Aparecida Caromano

São Paulo

2016

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

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

©reprodução autorizada pelo autor

Simões, Mariene Scaranello

Evolução do tempo de execução e dos movimentos compensatórios nas atividades de sentar e levantar da cadeira em crianças com distrofia muscular de Duchenne / Mariene Scaranello Simões. -- São Paulo, 2016.

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

Versão corrigida.

Programa de Ciências da Reabilitação.

Orientadora: Fátima Aparecida Caromano.

Descritores: 1.Distrofia muscular de Duchenne 2.Estudos de tempo e movimento
3.Progressão da doença 4.Avaliação 5.Atividades cotidianas 6.Criança

Nome: Simões, Mariene Scaranello

Título: Evolução do tempo de execução e dos movimentos compensatórios nas atividades de sentar e levantar da cadeira em crianças com distrofia muscular de Duchenne

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

Aprovado em:

Banca Examinadora

Prof(a). Dr(a). _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Prof(a). Dr(a). _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Prof(a). Dr(a). _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

*Dedico este trabalho a todos os familiares e as
crianças com Distrofia Muscular de Duchenne,
que lutam por tratamento e cuidados dignos.*

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, que abençoou meus caminhos me capacitando com sabedoria e inteligência para concluir mais esta etapa em minha vida.

Aos meus pais, Francisco de Assis Simões e Valnedir Scaranello Simões, que mesmo distantes sempre me apoiaram e incentivaram na realização dos meus sonhos. À minha irmã, Julianita Maria Scaranello Simões, pelo exemplo e inspiração na dedicação aos estudos. Ao meu irmão, Francis Scaranellho Simões e sua família, que me trouxeram alegria nos momentos difíceis e apoio para continuar.

A minha orientadora, Prof. Dra. Fátima Aparecida Caromano, pela paciência e compreensão das minhas limitações, que como uma mestre sábia e acolhedora, soube me conduzir da melhor forma possível para minha formação pessoal e acadêmica.

A minha co-orientadora Profa. Dra. Mariana Callil Voos, pela dedicação e cuidado durante toda a pesquisa. Agradeço pela oportunidade que tive de crescimento pessoal e científico, com o seu exemplo de professora, amiga e mãe.

A todos os meus amigos, que de alguma forma me incentivaram e torceram por mim. Agradeço especialmente ao grupo de pesquisa da FES-DMD, Michele, Eduardo, Priscila, Renata e Joyce, que me permitiram fazer parte dessa equipe brilhante e que sempre acreditaram no meu potencial.

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. Divisão de Biblioteca e Documentação.

Guia de apresentação de dissertações, teses e monografias. Elaborado por Anneliese Carneiro da Cunha, Maria Julia 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.

Abreviaturas dos títulos dos periódicos de acordo com List of Journals Indexed in Index Medicus.

SUMÁRIO

Lista de figuras

Lista de quadros

Lista de tabelas

Lista de siglas

Resumo

Abstract

1	INTRODUÇÃO.....	1
1.1	Distrofia Muscular de Duchenne	1
1.2	Escala de Avaliação Funcional para DMD / Functional Evaluation Scale (FES-DMD).....	6
1.3	Medida de tempo de execução funcional.....	8
1.4	Atividade funcional de sentar e levantar da cadeira	11
	1.4.1 Controle e comportamento motor.....	13
2	OBJETIVOS	17
3	MÉTODO	18
4	RESULTADOS	24
5	DISCUSSÃO	33
6	CONCLUSÃO	44
	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	45
	ANEXOS	

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 -	Representação do processo de seleção dos filmes.....	24
Figura 2 -	Evolução do escore da FES-DMD-D1 total e do tempo de execução da atividade de levantar da cadeira.....	26
Figura 3 -	Evolução do escore total da FES-DMD-D1 e do tempo de execução da atividade sentar da cadeira.....	29

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 -	Representação das fases e subfases do sentar na cadeira da FES-DMD-D1.....	20
Quadro 2 -	Representação das fases e subfases do levantar da cadeira da FES-DMD-D1.....	21

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Análise por fases e subfase dos escores obtidos pela escala FES- DMD-D1 referente ao levantar da cadeira e comparação entre os diferentes momentos de avaliação.....	25
Tabela 2 - Análise por fases e subfase dos escores obtidos pela escala FES- DMD-D1 referente ao sentar da cadeira e comparação entre os diferentes momentos de avaliação.....	28

LISTA DE SIGLAS

30sSTS	Teste de 30 segundos para levantar e sentar da cadeira
DMD	Distrofia Muscular de Duchenne
ES	Tamanho do efeito
EK	Egen Klassifikation
FES- DMD	Escala de Avaliação Funcional para DMD / Functional Evaluation Scale
FES-DMD-D1	Escala de Avaliação Funcional para DMD / Functional Evaluation Scale – Domínio sentar e levantar da cadeira
IEMV	Velocidade máxima de elevação ilíaca
KEMAV	Velocidade angular de extensão do joelho
MMII	Membros inferiores
MMSS	Membros superiores
MRP	Média de resposta padronizada
ms	Milisegundos
NSAA	North Star Ambulatory Assessment
PC	Paralisia cerebral
s	Segundos
TC6	Teste de caminhada de 6 minutos
TUG	Timed up and Go
USP	Universidade de São Paulo

RESUMO

Simões MS. *Evolução do tempo de execução e dos movimentos compensatórios nas atividades de sentar e levantar da cadeira em crianças com distrofia muscular de Duchenne* [dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina; 2016.

Contextualização: Devido ao aumento progressivo da fraqueza muscular na DMD, novos movimentos compensatórios e variação no tempo de execução de atividades funcionais são utilizados para prolongar a atividade funcional. **Objetivos:** Descrever a evolução dos movimentos compensatórios, observados nas atividades de sentar e de levantar da cadeira em crianças com DMD durante um ano. Comparar e correlacionar a evolução do tempo de execução dessas atividades com o número de movimentos compensatórios, e analisar a responsividade do tempo de execução dessa atividade em análise semestral, durante um ano. **Método:** Foram acompanhadas 23 crianças com DMD, deambulantes, com idade entre 5 e 12 anos, por um ano. Foram estudadas as atividades de sentar e de levantar da cadeira em 3 momentos (inicial, após seis e após doze meses) por meio da Escala de Avaliação Funcional para DMD (FES-DMD-D1). Utilizou-se ANOVAs para comparar a evolução do tempo de execução e do número movimentos compensatórios (escores das fases e subfases da FES-DMD-D1). O teste *post hoc* de Tukey foi utilizado quando identificado efeito principal significativo e o teste de Spearman, para correlacionar essas variáveis. A responsividade do tempo de execução foi analisada por meio do teste de tamanho do efeito (ES) e a média de resposta padronizada (MRP). **Resultados:** A evolução das atividades de sentar e de levantar da cadeira ao longo de 12 meses apresentou aumento significativo do número dos movimentos compensatórios e do tempo de execução. Somente a atividade de levantar apresentou correlação de moderada a forte com o tempo de execução, e o tempo de execução desta atividade foi responsivo a partir de seis meses. **Conclusão:** Houve aumento progressivo do número dos movimentos compensatórios e do tempo de execução das atividades de sentar e levantar da cadeira, no período de um ano. Somente o levantar da cadeira apresentou correlação entre as variáveis estudadas. Para uma avaliação mais precisa da progressão da doença, sugerimos acompanhamento do tempo de execução da atividade de levantar da cadeira e, sempre que possível acompanhada da análise de presença de movimentos compensatórios.

Descritores: distrofia muscular de Duchenne; estudos de tempo e movimento, progressão da doença; avaliação; atividades cotidianas; criança.

ABSTRACT

Simoes MS. *Evolution of timed performance and compensatory movements of sitting and rising from a chair in children with Duchenne muscular dystrophy* [dissertation]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2016.

Background: With the progressive increase of muscle weakness in patients with DMD, new compensatory movements are employed to maintain the performance of functional activities. **Objective:** To describe the evolution of compensatory movements observed in sitting and rising from a chair in children with DMD. Compare and correlate the evolution of timed performance of these activities and the number of compensatory movements in one year. To analyze the responsiveness of timed performance in six-month and one year intervals. **Method:** Twenty-three ambulatory children with DMD, aged 5 to 12 years, were followed during one year. Sitting and rising from a chair were evaluated in three moments (initial assessment, after six and after twelve months) with the Functional Assessment Scale for DMD, domain 1 (FES-DMD-D1). Analyses of variance (ANOVA) compared the timed performances and numbers of compensatory movements (scores on the phases and subphases of FES-DMD-D1). *Post hoc* Tukey tests were used when a significant main effect was identified and the Spearman test was used to correlate these variables. Responsiveness of the timed performance was described by the effect size (ES) and the standardized response mean (SRM). **Results:** The progression of sitting and rising from a chair in one year resulted in a significant increase in FES-DMD-D1 scores and timed performance. Only rising from a chair showed moderate to strong correlation with timed performance. Timed performance was responsive in six months and one year reassessments. **Conclusion:** There was a progressive increase in the number of compensatory movements and timed performance of sitting and rising from a chair. Only rising from a chair showed correlation between compensatory movements and timed performance. For a more accurate assessment of DMD progression, we suggest monitoring the timed performance of rising from a chair and, whenever possible, scoring the compensatory movements.

Descriptors: muscular dystrophy, Duchenne; time and motion studies; disease progression; evaluation; activities of daily living; child.

1. INTRODUÇÃO

1.1 Distrofia Muscular de Duchenne (DMD)

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença de origem genética que compromete principalmente o sistema muscular de forma progressiva e irreversível. É determinada geneticamente por alteração no gene Xp21, de forma recessiva ligada ao sexo, ou por mutação. Manifesta-se predominantemente em crianças do sexo masculino, com incidência de 1:3600 nascidos vivos (Bushby et al., 2010; Shieh et al., 2013).

O gene da DMD possui 79 exons que apresentam alta taxa de mutação, colaborando para variabilidade fenotípica da doença (Aartsma-Rus et al., 2016). Na maioria dos casos ocorre a deleção (68%), seguida de pequenas mutações (20% dos pacientes) e duplicação de um ou mais exons (11%). As deleções e duplicações podem ocorrer em qualquer parte do gene (Abbs et al., 2010; Ankala et al., 2012).

A severidade da doença pode variar para as mesmas mutações, por vezes, mesmo dentro da mesma família, inclusive quanto ao acometimento cardíaco (Aartsma-Rus et al., 2016; Birnkrant et al., 2016).

A alteração no gene Xp21 afeta a produção da proteína distrofina responsável por ligar o citoesqueleto da actina à matriz extracelular. Sua ausência leva a instabilidade da membrana plasmática e, como resultado, as fibras musculares são facilmente danificadas durante a contração, o que leva a lesões crônicas, inflamação e, eventualmente, substituição de fibras musculares e gordura por tecido fibroso, e finalmente, promoção da perda

funcional do músculo (Infante et al., 1999; Wicklund et al., 2013; Cruz-Guzmán et al., 2015).

O diagnóstico clínico ocorre por volta dos quatro aos cinco anos de idade. As primeiras suspeitas ocorrem devido a queixas de quedas frequentes, dificuldade para correr, pular, subir e descer escadas (Abbs et al., 2010; Ruiten et al., 2014).

A partir das queixas ou histórico familiar, alguns exames são indicados para a confirmação do diagnóstico, como a análise do sangue, que pode revelar a presença de enzimas musculares elevadas como a creatinofosfoquinase e outras transaminases, decorrentes da degeneração da fibra muscular (Bushby et al., 2010).

A análise de tecido muscular obtido por biópsia, utilizando método imunohistoquímico também pode ajudar informar sobre a presença ou ausência e localização da distrofina na fibra muscular, sendo útil para fenótipos discordantes. Por fim, pode ser realizada a análise genética que completa o diagnóstico por detecção do tipo de mutação do gene na DMD (Bushby et al., 2010; Bladen et al., 2015).

Recentes estudos publicado por Godi et al. (2016) e Willcocks et al. (2016) utilizaram a ressonância magnética para avaliar o comprometimento muscular e a infiltração de gordura no músculo em pacientes com DMD. Os autores indicam esse instrumento para acompanhamento da progressão da doença e como biomarcador.

A sintomatologia, que se inicia entre três e sete anos, tem progressão rápida, frequentemente comprometendo a capacidade de deambulação por volta dos 12 e 13 anos de idade. Manifesta-se com o predomínio de fraqueza

em membros inferiores (MMII), mais intensa nos grupos musculares proximais e musculatura extensora, sem predominância de hemicorpo (McDonald et al., 1995; Shieh et al., 2013).

Com a limitação dos movimentos imposta pelo aumento de fraqueza muscular e das contraturas, novas estratégias motoras, observada pela presença de movimentos compensatórios, surgem para prolongar a presença das atividades motoras funcionais (Wicklund et al., 2013; Martini et al., 2014). Um exemplo típico é a manobra de Gowers, na qual a criança apoia os membros superiores nos inferiores enquanto estende o tronco para compensar a evolução da fraqueza dos músculos extensores de quadril e de joelhos (McDonald et al., 1995). Segundo De Sanctis et al. (2014), crianças menores de quatro anos já apresentaram estratégias diferentes para manter a capacidade funcional de levantar do chão, pular com uma perna só e levantar a cabeça isoladamente.

Após os 14 anos de idade, o declínio da perda de força ocorre de maneira menos intensa. Com o avançar da idade e a evolução da fraqueza muscular, surgem os encurtamentos musculares e as contraturas articulares. As contraturas dos membros inferiores estão relacionadas principalmente com o início da dependência de cadeira de rodas. A escoliose, bastante comum nesta população, se desenvolve no período do estirão do crescimento, na adolescência (McDonald et al., 1995).

Outros fatores que corroboram com o desenvolvimento das contraturas musculares e da diminuição da extensibilidade muscular são a diminuição de movimentação ativa das articulações em função da perda de mobilidade, predomínio do posicionamento estático em posição de flexão, desequilíbrio

muscular de grupos agonistas e antagonistas e presença de alterações fibróticas no tecido muscular (Bushby et al., 2010).

A osteopenia e osteoporose também são frequentes nas pessoas com DMD e estão associadas à diminuição de mobilidade pela fraqueza muscular e uso de corticoides (Quinlivan et al., 2005; Bushby et al., 2010).

Alterações nutricionais também estão presentes na DMD, com o risco de progressão para desnutrição e/ou sobrepeso. Estas alterações são agravadas pela presença de disfagia, que ocorre nas fases mais avançadas da doença. Nesta fase, ocorre também perda gradual da força muscular respiratória, o que provoca cansaço durante o ato de se alimentar, resultando em perda de peso grave e a necessidade de considerar a alimentação via sonda gástrica (Bushby et al., 2010).

Várias são as comorbidades que podem afetar as pessoas com DMD, sendo que as principais são as cardiomiopatias, a insuficiência respiratória e o comprometimento cognitivo. Há dois padrões de envolvimento cardíaco reconhecidos na DMD, a insuficiência ventricular esquerda, que ocorre na fase inicial da doença e a cardiomiopatia dilatada (Kamdar e Garry, 2016). A insuficiência respiratória ocorre pelo comprometimento da musculatura respiratória e da musculatura de sustentação do tronco, levando à tosse ineficaz, hipoventilação e distúrbios respiratórios do sono (Muntoni et al., 2003; Bushby et al., 2010).

Na DMD, um terço dos meninos tem atraso de desenvolvimento cognitivo, que ocorre de forma não progressiva, associada a comportamentos ou comorbidades psiquiátricas, como por exemplo, desordem ou déficit de atenção (Muntoni et al., 2003; Pane et al., 2012).

Por ser uma doença muscular degenerativa, progressiva e irreversível, ainda sem cura, o tratamento medicamentoso e de preservação funcional deve ser iniciado o mais precoce possível. O padrão ouro para tratamento medicamentoso em DMD, até o momento, é o uso de glicocorticóides. Décadas atrás, este tratamento era iniciado quando apareciam os primeiros sintomas e utilizado até o momento da perda da marcha, pois evitava-se a soma dos efeitos de ganho de peso causado pelo efeito colateral da medicação, associada a diminuição de mobilidade causada pela perda da marcha (Manzur et al., 2008). Porém, atualmente, novos estudos sugerem o uso deste medicamento o mais precoce possível e de forma prolongada, demonstrando efeitos benéficos na taxa de desaceleração da progressão da doença, principalmente nas funções cardíaca e respiratória, e na funcionalidade musculoesquelética (Bushby et al., 2010; Henricson et al., 2013; Connolly, et al., 2015).

Uma revisão recente de ensaios clínicos realizado pela Cochrane Library mostrou que estudos com corticoterapia induzem melhora da força muscular e função em curto prazo (doze meses) e melhora da força com até dois anos de uso da droga. Dentre os efeitos adversos desse medicamento estão o ganho de peso excessivo, as alterações de comportamento, as mudanças na aparência, especialmente na fisionomia, e o crescimento anormal do cabelo (Matthews et al., 2016).

Novas abordagens terapêuticas, além do tratamento medicamentoso, surgiram recentemente norteadas por ensaios clínicos multicêntricos. Essas abordagens podem ser classificadas em dois grupos de tratamento, as terapias

que visam restaurar a expressão de distrofina e, as terapias que visam compensar a falta de distrofina (Shimizu-Motohashi Y et al., 2016).

No primeiro grupo, das abordagens que visam restaurar a expressão de distrofina, estão os tratamentos com antioxidantes anti-inflamatórios e antifibróticos, inibidor do gene da miostatina, estimulação da síntese de óxido nítrico neural e regulação genética da utrofina (um homólogo de distrofina) (Shimizu-Motohashi Y et al., 2016).

No segundo grupo, está inclusa a terapia de Salto do Exon (*Exon skipping* induzido por oligonucleotídeos anti-sentido) e a terapia de *read-through*, terapia de genes mediada por vectores virais ou não virais e transplante de células tronco.

Cuidados multidisciplinares, como a fisioterapia motora e respiratória, terapia ocupacional, adequação nutricional e intervenção fonoaudiológica melhoraram a funcionalidade e afetam a qualidade de vida dessa população. A fisioterapia respiratória com ventilação não-invasiva, técnicas de recrutamento de volume pulmonar, e treinamento de tosse assistida mecanicamente, utilizadas na fase mais avançada da doença pode prolongar a qualidade e a vida de pacientes com DMD (Bushby et al., 2010).

1.2 Escala de Avaliação Funcional para DMD (FES-DMD)

Novos estudos e ensaios clínicos com DMD evidenciam a necessidade de instrumentos de avaliação da progressão da doença mais sensíveis e específicos para a doença. Algumas escalas foram criadas para responder a esta demanda, porém, poucas específicas para paciente com DMD. A escala

Vignos, utilizada para caracterizar a população dos estudos com DMD, é limitada e fornece unicamente dados sobre o estadiamento da doença a partir da classificação do desempenho em funções motoras específicas (Vignos et al., 1963). Somente as escalas North Star Ambulatory Assessment (NSAA) (Scott et al., 2012) e a Escala de Avaliação Funcional para DMD (Functional Evaluation Scale - FES-DMD) são específicas para esta doença, e atualmente, direcionadas para a funcionalidade. A FES-DMD foca na quantificação, descrição e tempo de execução dos movimentos compensatórios decorrentes da fraqueza e do encurtamento muscular, em diferentes atividades funcionais (Fernandes et al., 2010; Escorcio et al., 2011; Hukuda et al., 2013; Carvalho et al., 2014). Há também escalas que estão sendo utilizadas em DMD, porém não são específicas, e podem ser utilizadas para avaliação de outras doenças neuromusculares, como a Medida de Função Motora- MFM (Bérard et al., 2005), a *Hammersmith Motor Ability Scale* (Scott et al., 1982) e a *Egen Klassifikation* - EK (Steffensen et al., 2001, 2002).

A FES-DMD foi elaborada a partir da análise observacional de diferentes atividades funcionais de crianças com DMD, e os movimentos observados foram organizados de acordo com a dificuldade de execução. Após sua criação, passou por processo de análise confiabilidade intra-examinador e inter-examinadores (Fernandes et al., 2010; Escorcio et al., 2011; Hukuda et al., 2013; Carvalho et al., 2014).

A análise de responsividade dos seus quatro domínios mostrou que a escala é capaz de identificar alterações clínicas a partir de 6 meses, aumentando gradativamente nos intervalos de nove e doze meses (Hukuda, 2014; Escorcio, 2016; Albuquerque et al., 2016).

Esta escala é composta por quatro domínios envolvendo as atividades funcionais de sentar e levantar da cadeira – domínio 1 (Hukuda et al., 2013), sentar e levantar do chão – domínio 2 (Escorcio et al., 2011), subir e descer escadas- domínio 3 (Fernandes et al., 2010) e a marcha – domínio 4 (Carvalho et al., 2014). A escala pode ser usada avaliando todos os domínios (atividades funcionais) ou a partir da escolha de um dos domínios de interesse.

Para facilitar a avaliação detalhada sem imputar sobrecarga física para a criança, a FES-DMD preconiza o uso de filmagem. Visando viabilizar a aplicação clínica da escala, um *software* específico denominado FES-DMD-DATA foi criado para auxiliar na coleta de dados a partir dos filmes e permitir a geração de relatório (Albuquerque et al., 2016).

1.3 Medida de tempo de execução de atividade funcional

Teste de medida do tempo de execução de atividades motoras tem sido usado para avaliar a evolução da doença (Martini, 2015; Martini et al., 2015). As escalas NSAA e FES-DMD fornecem entre seus escores essa avaliação nas atividades propostas. O Teste de Caminhada de 6 minutos (TC6) também é um teste de medida de tempo de execução de atividade que tem sido utilizado para avaliação de função desta população (Mazzone et al., 2016).

Pesquisas utilizando a FES-DMD mostraram que, conforme ocorre o aumento do número de movimentos compensatórios durante a realização das atividades, o tempo de sua execução é afetado. Hukuda et al. (2013) descreveram o desenvolvimento cinesiológico das atividades de sentar e levantar da cadeira, avaliada pela escala FES (*Functional Scale Evaluation-*

FES-DMD-D1) e concluíram que o tempo de execução desta tarefa pode ser um bom indicativo da evolução da doença, sendo que, os movimentos compensatórios apresentaram correlação moderada com o tempo de execução destas tarefas especificamente. Porém, o estudo limitou-se a avaliar crianças em diversas faixas etárias em um único momento.

Os estudos de elaboração dos outros domínios da FES-DMD, também utilizaram a medida de tempo de execução para correlacionar com o escore da escala. Escorcio et al. (2011), identificaram que somente o levantar do chão apresentou forte correlação entre as variáveis, sendo que para o sentar no solo a correlação foi negativa. Justificam esse achado descrevendo que a fraqueza dos músculos extensores de tronco, fez com que as crianças se jogassem para frente sem nenhum controle do movimento. Fernandes et al. (2010), encontraram forte correlação entre os movimentos compensatórios identificados pela FES-DMD e o tempo de execução para o subir degraus e moderada para o descer degraus, devido a tarefa de subir exigir maior força muscular, e para o descer a presença de movimentos compensatórios associado com a gravidade, podem acelerar a descida e ser perigoso para o paciente. Referem também que o tempo de execução considerado isoladamente não é suficiente para mostrar a progressão da doença. Carvalho et al. (2014) quando elaboraram o domínio marcha encontraram correlação moderada entre o tempo de execução e os movimentos compensatórios. No entanto, o tempo pode não ser tão expressivo nessa atividade como a presença dos movimentos compensatórios.

Martini et al. (2015) descreveram o tempo de execução de duas atividades funcionais, o sentar e o levantar do chão e, o subir e o descer

degraus, avaliadas pela FES-DMD, em meninos com DMD, no período de 18 meses antes da perda da marcha. Encontraram forte correlação entre tempo de execução e o número de movimentos compensatórios, exceto para a atividade de sentar no chão, que apresentou grande variabilidade no tempo de execução em consequência da diversidade de estratégias motoras que se utilizavam, inclusive, do favorecimento da ação da força da gravidade.

Em continuidade a esta análise, Martini (2015) pesquisou a evolução do tempo de execução e escore FES-DMD das atividades de marcha e subir e descer degraus em crianças com DMD, no período de um ano. Encontrou aumento nas duas variáveis durante o período avaliado em todas as atividades funcionais, no entanto em proporções diferentes. Sugerindo que a avaliação do tempo de execução deve ser associada a outros indicadores clínicos, como a análise dos movimentos compensatórios.

Mazzone et al. (2016) avaliaram a correlação entre idade, o tempo para levantar do chão e o tempo de execução do TC6, ao longo de 12 meses, em crianças com DMD. Encontraram alta correlação entre essas variáveis na avaliação inicial, principalmente no grupo com crianças acima de sete anos. Porém, observaram evoluções diferentes das atividades, sendo que, muitos pacientes perderam a capacidade de levantar do chão sem apoio ao longo dos 12 meses, mas continuaram a apresentar marcha funcional. Os autores explicam que as duas atividades utilizam padrões de movimento e grupos musculares diferentes, além da influência do peso e das contraturas musculares afetarem de forma cinesiologicamente diferente as duas atividades. Sugeriram que a medida de tempo para levantar do chão pode ser uma medida

adicional às variáveis TC6 e idade, como importante fator prognóstico da progressão da doença.

Caromano et al. (2003) compararam o tempo para o levantar do chão com outras atividades funcionais como o subir e descer escada e levantar da cadeira, acompanhadas em período de um ano. Identificaram que o tempo de execução para levantar do chão pode ser indicador da evolução do desempenho funcional. Encontraram, na análise isolada da atividade de levantar da cadeira que o tempo de execução manteve-se estável durante o ano em 30% na amostra e, nos outros 70%, variou com evolução e perda funcional progressiva.

1.4 Atividade funcional de sentar e levantar da cadeira

As atividades de sentar e levantar da cadeira são utilizadas com frequência no cotidiano, sendo que sua observação e análise sistematizada podem ser usadas na prática clínica com facilidade, como ferramenta útil para avaliar a progressão de doença neuromuscular, e indiretamente, pesquisar a força dos músculos dos membros inferiores, o equilíbrio e o risco de quedas (Hardy et al., 2010; Hukuda et al., 2013; Yun et al., 2016; Al Haddad et al., 2016).

Vignos et al. (1963) utilizaram a análise desta atividade como parte de sua escala de estadiamento da doença em pessoas com DMD. Atualmente, essa atividade faz parte de um teste aplicado com frequência para avaliar a funcionalidade em idosos e outras doenças crônicas, denominado *Timed Up and Go* -TUG (Podsiadlo et al., 1991; Al Haddad et al, 2016). Williams et al.

(2005) validaram a confiabilidade do uso do TUG quando utilizado na avaliação de crianças com desenvolvimento típico e com deficiência motora, com idade variando entre 3 e 9 anos, usando o protocolo específico. Esse instrumento tornou-se útil como teste de triagem, de medida de desfecho em estudos de intervenção para os jovens com deficiência, e como medida de deficiência e de mudança de mobilidade funcional ao longo do tempo.

Estudo recente com 28 crianças com paralisia cerebral (PC), com idade média de 15 anos, utilizou os escores do TUG e TC6 para correlacionar com a espessura dos músculos de membros inferiores (MMII). O escore do TUG apresentou correlação com a espessura do músculo vasto lateral e também com os músculos que controlam os movimentos do tornozelo, como o gastrocnêmio. Os autores justificaram que na PC os músculos distais que controlam o tornozelo são mais fracos que os músculos proximais que controlam o joelho. No entanto, para levantar da cadeira é necessária a ação do gastrocnêmio, e sua análise faz-se necessária (Yun et al., 2016).

Outros estudos utilizaram a medida do tempo de execução desta atividade funcional, de forma repetida, ou seja, considerando o número de repetições em um determinado período de tempo, para avaliar a força de MMII e a capacidade funcional desta atividade (Wang et al., 2011; Crockett et al., 2013; Hardy et al., 2010), ou ainda para avaliar uma intervenção terapêutica, ou o efeito do treinamento da atividade (Biggar et al., 2001).

Kanai et al. (2016), em seu estudo com idosos, utilizaram o teste de levantar e sentar da cadeira como uma ferramenta de avaliação de função motora. Comparou grupos de jovens e idosos, realizando o movimento previamente filmado, associando a avaliação com variáveis para quantificar a

força de MMII dentre elas, a velocidade angular de extensão do joelho (KEMAV) e velocidade máxima de elevação ilíaca (IEMV). Concluíram que a IEMV pode ser um preditor da força muscular, embora do movimento do joelho refletisse o movimento do quadril. Afirmaram que a quantificação do movimento do levantar da cadeira pode estimar a potência muscular e habilidade de realizar esta atividade em adultos mais velhos.

Crockett et al. (2013), investigaram a associação da força do músculo extensor do joelho e o poder de desempenho no teste de 30 segundos para levantar e sentar da cadeira de forma repetida (30sSTS) em idosos saudáveis. Concluíram que a força e o poder concêntrico e excêntrico do músculo extensor do joelho estão associados com melhor desempenho nesta tarefa funcional. Estes resultados são concordantes com os achados do estudo de Hardy et al. (2010) que encontraram que o tempo despendido para realizar atividade de levantar da cadeira se correlaciona com a força do músculo extensor de joelho e também com o equilíbrio em ortostatismo. No entanto, neste último estudo, os autores sugerem que o tempo para o levantar da cadeira está associado a estas duas variáveis (força e equilíbrio) e não deve ser considerado apenas como uma medida substituta da força de MMII em populações de meia idade.

1.4.1 Controle e comportamento motor durante a atividade de sentar e levantar da cadeira

A evolução clínica da DMD, que impõe aumento da fraqueza muscular progressiva, leva a alterações no padrão de movimentos para execução das

atividades, que passam a acontecer, em algum momento, com auxílio de apoio externo ou dos MMSS (Hukuda, 2014; Martini et al., 2015).

Mas, vale lembrar que, para que ocorra o movimento, é necessário força muscular, controle de equilíbrio, flexibilidade músculo-articular e planejamento neurológico do movimento para iniciar, executar e terminar o movimento (Voelcker-Rehage et al., 2010).

Hukuda et al. (2013) discutiram a força muscular na DMD a partir da análise cinesiológica dos movimentos realizados durante a atividade de sentar e levantar da cadeira. Concluíram que a fraqueza muscular interferiu na ação excêntrica dos músculos do quadril e joelho, levando por vezes a criança jogar-se na cadeira sem nenhum controle do movimento, durante o sentar na cadeira. Em continuidade ao seu estudo, Hukuda (2014) encontrou ocorrências de outras compensações musculares decorrentes da fraqueza muscular nas crianças com DMD, no decorrer do período de um ano, como a ausência do movimento de flexão do tronco na fase de contato e de extensão do tronco na fase de extensão durante o sentar na cadeira. Para levantar da cadeira, observou aumento da base de suporte, compensações de tronco na fase de flexão e extensão, e alterações no padrão dos MMII na fase de transferência, como a flexão plantar de tornozelo.

Segundo Schenkman et al. (1990), a atividade de levantar da cadeira exige força muscular concêntrica do músculo extensor do joelho e excêntrica dos músculos de estabilização do tronco e do quadril para controlar o movimento na fase de transferência para o ortostatismo. Para a atividade de sentar na cadeira é necessário força excêntrica, principalmente dos músculos do quadril e joelho (Crockett et al., 2013).

O controle do equilíbrio dinâmico está intimamente ligado às respostas posturais frente ao deslocamento do centro de massa, que ocorrem durante o sentar e levantar da cadeira. Schenkman et al. (1990), em estudo clássico na literatura, descreveram o movimento de sentar e levantar da cadeira, do ponto de vista cinemático, e demonstraram que na fase de flexão o centro de massa se desloca para frente e na fase de transferência esse centro de massa se desloca verticalmente, juntamente com o centro de força. Na fase de transferência, a estabilidade dinâmica foi essencial para a projeção do centro de massa verticalmente.

A flexibilidade envolve a capacidade de extensibilidade muscular (tecido conjuntivo e massa muscular) em uma ou mais articulações. Na DMD a fraqueza muscular reduz a movimentação ativa das articulações, levando a contraturas e fibroses músculo-tendíneas, além das alterações musculares decorrentes da instabilidade da membrana plasmática (Bushby et al., 2010). Todas essas alterações interferem na flexibilidade ao longo do tempo de evolução da doença, levando a criança utilizar outros grupos musculares e/ou apoios compensatórios para manter a atividade funcional, caracterizando o uso de movimentos compensatórios.

A alteração cognitiva e a hiperatividade presentes em algumas crianças com DMD podem interferir nas atividades funcionais, principalmente no que diz respeito ao planejamento do movimento e prevenção de risco de acidentes durante a execução do movimento (Muntoni et al., 2003; Pane et al., 2012).

A compreensão da evolução clínica-funcional da DMD, e dos fatores que interferem ao longo do tempo para a realização de uma atividade funcional importante na vida diária dessas crianças, como o sentar e levantar da cadeira, sejam por meio da análise do tempo de execução da atividade ou dos

movimentos compensatórios decorrentes da fraqueza muscular, comprometimento articular e/ou cognitivo, são aspectos importantes para auxiliar no planejamento e acompanhamento de intervenções e pesquisas clínicas dessa população.

2. OBJETIVOS

Objetivo Primário

Descrever a evolução dos principais movimentos compensatórios observados nas atividades de sentar e levantar da cadeira, em crianças com DMD de diferentes idades, no período de um ano.

Investigar possíveis correlações entre a evolução do tempo de execução da atividade de sentar e levantar da cadeira e progressão funcional da doença, mensurada pelo número de movimentos compensatórios utilizados (escore FES-DMD-D1), em acompanhamento semestral, em período de um ano.

Objetivo secundário

Analisar a responsividade do tempo de execução da atividade do sentar e levantar da cadeira em análise semestral durante um ano e analisar o intervalo de tempo necessário para a observação desta variável.

3. MÉTODO

Estudo retrospectivo e longitudinal, realizado no Laboratório de Fisioterapia e Comportamento do Curso de Fisioterapia da FMUSP, utilizando banco de imagens pertencente ao Laboratório de Miopatias do Instituto de Biociências da USP.

Pesquisa aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo processo número nº 435/13.

Sujeitos

Foi utilizado um banco de imagens em filmes com 23 crianças com diagnóstico molecular confirmado de DMD, com classificação clínica no tempo inicial do estudo com escores entre 1 e 4 segundo a Escala de Vignos, idade entre 5 e 12 anos (média $8,04 \pm 2,07$ anos), que realizaram as atividades de sentar e levantar da cadeira. Todas as crianças mantinham tratamento com corticoterapia de acordo com o consenso internacional (Bushby *et al.*, 2009).

Foram excluídos os registros de crianças que perderam a capacidade de levantar da cadeira e permanecer em ortostatismo com ou sem apoio no período inferior a um ano a partir do início da coleta de imagens, e que não compareceram em todas as avaliações.

Materiais

Computador, software FES-DMD-DATA, e registros de filmes do banco de imagens (Albuquerque et al., 2016).

Procedimento

Utilizando o banco de imagens e o *software* FES-DMD-DATA, as atividades funcionais de levantar e sentar da cadeira das crianças foram avaliadas por um fisioterapeuta com experiência clínica em DMD e prática na aplicação da escala de no mínimo 1 ano.

A escala FES-DMD é composta por quatro domínios, mas neste estudo, utilizamos somente o domínio 1 (FES-DMD-D1), que avalia as atividades de sentar e levantar da cadeira.

Foram pesquisados três momentos diferentes (inicial ou tempo zero (AV0), intermediária ou tempo seis meses (AV6) e final ou tempo doze meses (AV12). A rotina de coleta de dados seguiu os procedimentos sugeridos pelos autores da FES-DMD- D1 (Hukuda et al., 2013).

As avaliações do sentar e do levantar na cadeira, de acordo com a FES-DMD-D1, são compostas por três fases por atividade, e estas, são divididas em suas respectivas subfases (Quadro 1 e 2).

Quadro 1. Representação das fases e subfases do sentar na cadeira da FES-DMD-D1

FES-DMD-D1	
Sentar na cadeira
<p>Fase I- fase de flexão</p> <ul style="list-style-type: none"> 1.1 Flexão de joelhos 1.2 Flexão de quadril 1.3 Flexão de tronco ou extensão de tronco ou flexão e extensão de tronco ausente 1.4 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente 1.5 Joga-se na cabeça
<p>Fase II- Fase de contato</p> <ul style="list-style-type: none"> 2.1 Flexão de joelhos 2.2 Flexão de quadril 2.3 Flexão de tronco ou apenas compensação de tronco 2.4 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente
<p>Fase III- Fase de extensão</p> <ul style="list-style-type: none"> 3.1 Extensão de tronco ou flexão de tronco ou extensão e flexão de tronco ausente 3.2 Extensão de cabeça ou flexão de cabeça ou extensão e flexão de cabeça ausente 3.3 Desloca quadril para trás

Fonte: Manual da escala FES-DMD-D1 (Hukuda, 2009)

Quadro 2. Representação das fases e subfases do levantar da cadeira da FES-DMD-D1

FES-DMD-D1	
Levantar da cadeira
<p>Fase I- Fase de flexão</p> <ul style="list-style-type: none"> 1.1 Flexão de quadril 1.2 Flexão de tronco ou extensão de tronco 1.3 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente 1.4 Aumento de base de suporte de MMII
<p>Fase II- Fase de transferência</p> <ul style="list-style-type: none"> 2.1 Perda do contato do quadril com o assento 2.2 Flexão de tronco ou extensão de tronco 2.3 Flexão de quadril ou extensão de quadril 2.4 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente 2.5 Flexão de joelhos ou extensão de joelhos 2.6 Flexão de tornozelo
<p>Fase III- Fase de extensão</p> <ul style="list-style-type: none"> 3.1 Extensão de joelhos 3.2 Extensão de quadril 3.3 Extensão de tronco 3.4 Extensão de cabeça ou flexão de cabeça ou extensão e flexão de cabeça ausente

Fonte: Manual da escala FES-DMD-D1 (Hukuda, 2009)

Na FES-DMD-D1, as pontuações mais elevadas indicam um pior desempenho. A nota mínima é zero e a máxima para sentar na cadeira é 44 pontos e, para levantar da cadeira, 54 pontos.

O tempo de execução de cada atividade foi coletado utilizando o *software* FES-DMD-DATA que permitiu registrar o tempo de forma automática, em milissegundos, registrado a partir do primeiro movimento para desenvolver a atividade até o momento que finaliza a fase final (Albuquerque et al., 2016).

Análise de dados

Os dados de caracterização da amostra contendo idade das crianças, tempo de execução das atividades e pontuação dos movimentos compensatórios (escore FES-DMD-D1) foram descritos por meio de média e desvio padrão. Os dados encontrados são paramétricos e permitiram a testagem da normalidade por meio do Teste de Kolmogorov-Smirnov, e da homocedasticidade pelo teste de Levene (Dawson & Trapp, 2003; Crichton, 2000).

ANOVAs foram utilizadas para comparar a evolução dos movimentos compensatórios (detectado pelo escore na FES-DMD-D1) ao longo dos três momentos de avaliação, entre as fases e subfases. O teste *post hoc* de Tukey foi utilizado quando identificado efeito principal significativo. Para garantir maior controle do erro tipo 1, utilizou-se o teste de Bonferroni nas análises das fases e subfases, considerando respectivamente significativo $p < 0,016$ e $p < 0,004$.

A análise isolada do tempo de execução e dos movimentos compensatórios, no período de um ano, foi calculada utilizando a fórmula **(AV12 – AV0) / AV0 x 100**.

A correlação entre tempo de execução da atividade e escore referente ao número de movimentos compensatórios, medido pela FES-DMD-D1, foram

analisados pelo teste de correlação de Spearman nas três avaliações. Os coeficientes de correlação foram interpretados como: $< 0,4$ (correlação de fraca), $\geq 0,4$ e $< 0,7$ (moderada correlação) e $\geq 0,7$ (forte correlação). Consideradas diferenças significativas aquelas com $p < 0,05$. (Dawson & Trapp, 2003)

A responsividade do tempo de execução das atividades, que representa uma medida estatística capaz de avaliar mudanças funcionais ao longo do tempo, foi analisada através de dois testes estatísticos o tamanho do efeito (ES) e a média de resposta padronizada (MRP) (Revicki et al., 2008; Kazis et al., 1989; Liang et al., 1990). Esses testes também foram utilizados para definir a responsividade dos escores referentes ao número de movimentos compensatórios da escala FES-DMD-D1 (Hukuda, 2014).

Para o cálculo da responsividade consideramos os intervalos de seis meses e doze meses. Segundo citado por Albuquerque (2016, p 16): “A formula da ES consiste em $ES = (M_x - M_0) / DP_0$, onde, M_x é a média do escore da avaliação de seguimento no tempo x, M_0 é a média do escore da avaliação no tempo inicial e DP_0 é o desvio padrão da avaliação inicial. Para a MRP a fórmula utilizada foi $MRP = (M_x - M_0) / (DP_{Mx} - DP_{M0})$. O numerador é o mesmo do exemplo do ES e o denominador é a diferença dos escores dos desvios padrão da avaliação do seguimento e avaliação inicial. A análise considerou os critérios de classificação de Cohen para os resultados da ES e MR que determina valores $\geq 0,20$ a $< 0,50$ indicam responsividade baixa, valores $\geq 0,5$ e $< 0,8$ indicam responsividade moderada e valores $\geq 0,8$ refletem responsividade alta (Cohen, 1988).”

O programa *Statistica* 12.0 da *Statsoft* foi utilizado para as análises.

4. RESULTADOS

A amostra pesquisada foi de 23 crianças, com idade média de $8,04 \pm 2,07$ anos (mínimo de 5 e máximo de 12 anos) e o escore na Escala de Vignos encontrado variou entre 1 e 4.

O processo de acompanhamento do número de crianças que realizaram a atividade no período estudado está representado na Figura 1.

Figura 1: Representação do processo de acompanhamento do número de crianças que realizaram a atividade no período estudado, sendo 34, o número total de crianças que realizaram as avaliações no tempo inicial (AV0). O número de crianças que repetiram a avaliação após seis meses (AV6) foi de 32 e, após doze meses (AV12), 23 crianças.

Atividade Levantar da Cadeira

Na Tabela 1 é apresentada a análise descritiva da amostra com as pontuações dos movimentos compensatórios do domínio 1 - levantar na cadeira - da Escala de Avaliação Funcional para distrofia muscular de Duchenne (FES-DMD-D1), escore total, por fases e subfases, nos três

momentos de avaliação. Todas as fases, inclusive o escore total obtido apresentaram diferença significativa entre as avaliações. A maioria das subfases, principalmente da fase 2 e 3, também foram diferentemente significativa.

A média do tempo total de execução das atividades em AV0 foi 3300 ± 3510 ms; na avaliação de seis meses foi de 4280 ± 3610 ms e na avaliação final foi de 7550 ± 7440 ms. De acordo análise pela ANOVA, o tempo de execução ao longo de um ano aumentou, sendo $F(2, 44) = 12,00$; $p = 0,00$; *Effect size*: 0,35; e o teste *post hoc* de Tukey $\leq 0,001$.

TABELA 1- Análise por fases e subfase dos escores obtidos pela escala FES- DMD-D1 referente ao levantar da cadeira e comparação entre os diferentes momentos de avaliação.

Fases e Subfases do levantar		FES AV0 média $\pm$ DP	FES AV6 média $\pm$ DP	FES AV12 média $\pm$ DP	ANOVA
Fase 1-	Fase de flexão	9,26 $\pm$ 3,00 a	9,65 $\pm$ 2,60 a	11,26 $\pm$ 2,60 b	$\leq 0,001^*$
	1.1 Flexão de quadril	3,04 $\pm$ 1,33	3,20 $\pm$ 1,17	3,78 $\pm$ 1,27	0,01
	1.2 Flex/Ext de tronco	2,65 $\pm$ 0,93 a	2,78 $\pm$ 0,85 a	3,43 $\pm$ 0,72 b	$\leq 0,001^*$
	1.3 Flex/Ext/ausência de cabeça	2,43 $\pm$ 1,12	2,65 $\pm$ 0,93	3,08 $\pm$ 1,12	0,01
	1.4 Aumento da base de suporte	0,65 $\pm$ 0,48	0,69 $\pm$ 0,47	0,78 $\pm$ 0,42	0,25
Fase 2-	Fase de transferência	11,04 $\pm$ 4,70 a	12,69 $\pm$ 5,40 a	15,82 $\pm$ 4,90 b	$\leq 0,001^*$
	2.1 Perda do contato do quadril	1,08 $\pm$ 0,94 a	1,26 $\pm$ 0,91 a-b	1,56 $\pm$ 0,72 b	$\leq 0,001^*$
	2.2 Flex/Ext de tronco	1,95 $\pm$ 1,29 a	2,39 $\pm$ 1,30 a-b	3,00 $\pm$ 1,12 b	$\leq 0,001^*$
	2.3 Flex/Ext quadril	1,80 $\pm$ 0,98 a	2,00 $\pm$ 1,08 a-b	2,60 $\pm$ 0,83 b	$\leq 0,001^*$
	2.4 Flex/Ext/ausência cabeça	2,17 $\pm$ 0,98	2,47 $\pm$ 1,08	2,91 $\pm$ 1,16	0,02
	2.5 Flex/Ext de joelhos	1,89 $\pm$ 0,86	1,82 $\pm$ 0,77	2,21 $\pm$ 1,04	0,16
	2.6 Flexão de tornozelo	2,04 $\pm$ 1,26 a	2,21 $\pm$ 1,24 a	3,17 $\pm$ 1,23 b	$\leq 0,001^*$
Fase 3-	Fase de extensão	4,60 $\pm$ 4,10 a	6,04 $\pm$ 4,00 a	8,00 $\pm$ 4,50 b	$\leq 0,001^*$
	3.1 Extensão de joelhos	0,30 $\pm$ 0,65 a	0,73 $\pm$ 0,81 a-b	1,13 $\pm$ 0,96 b	$\leq 0,001^*$
	3.2 Extensão de quadril	0,39 $\pm$ 0,65 a	0,69 $\pm$ 0,76 a-b	1,04 $\pm$ 0,82 b	$\leq 0,001^*$
	3.3 Extensão de tronco	1,52 $\pm$ 1,16 a	2,04 $\pm$ 1,22 a-b	2,65 $\pm$ 1,40 b	$\leq 0,001^*$
	3.4 Extensão de cabeça	1,75 $\pm$ 1,35 a	2,45 $\pm$ 1,50 a-b	3,00 $\pm$ 1,48 b	$\leq 0,001^*$
ESCORE FES TOTAL		25,00 $\pm$ 9,70 a	28,39 $\pm$ 10,80 a	35,08 $\pm$ 11,23 b	$\leq 0,001^*$

Sendo: FES total a pontuação total da escala, Fases: pontuação total em cada fases, AV0: avaliação inicial, AV6: avaliação após 6 meses e AV12: avaliação após 12 meses. DP: Desvio padrão.

***a,b,c** - letras iguais não diferem pelo teste de Tukey; Ex: Na fase 1, houve diferença significativa entre AV0 e AV12 e entre AV6 e AV12.

* Segundo correção de Bonferroni considerou-se significativo $p < 0,016$

A Figura 2 mostra a evolução do escore do levantar da cadeira, obtido por meio da FES- DMD-D1 total e do tempo de execução da atividade ao longo de um ano.

A percentagem de aumento do tempo de execução do levantar na cadeira, foi calculado pela fórmula $(\text{tempo em AV12} - \text{tempo em AV0}) / \text{tempo em AV0} \times 100$, e o valor encontrado foi de 129%. A percentagem de aumento do número de movimentos compensatórios no levantar, calculada pela fórmula $(\text{movimentos compensatórios em AV12} - \text{movimentos compensatórios em AV0}) / \text{movimentos compensatórios em AV0} \times 100$, e o valor encontrado foi de 40%.

Figura 2: Evolução do escore da FES-DMD-D1 total e do tempo de execução da atividade de levantar da cadeira. ** Tukey $\leq 0,001$; * Tukey $\leq 0,05$

Houve correlação moderada entre os escores referentes aos movimentos compensatórios e o tempo de execução na primeira avaliação ($r =$

0,61; $p < 0,05$) e correlação forte entre essas variáveis na segunda ($r = 0,72$; $p < 0,05$) e na terceira avaliações ($r = 0,78$; $p < 0,05$).

A responsividade do tempo de execução no intervalo de seis meses e um ano para levantar da cadeira foi alta, sendo o intervalo do AV0 e AV6 os valores de MRP = 9,8 e ES = 0,3; no intervalo de AV6 e AV12 os valores de MRP = 0,8 e ES = 0,9 e no intervalo de um ano AV0 e AV12 foram MRP = 1,0 e ES = 1,2.

Atividade Sentar da Cadeira

Na Tabela 2 é apresentada a análise descritiva da amostra com os escores do número dos movimentos compensatórios do domínio sentar na cadeira (FES-DMD-D1), com valores totais e por fases e subfases, nos três momentos de avaliação. Dentre as fases, somente a fase de flexão (fase 1), apresentou alterações significantes no decorrer do ano, com destaque para a subfase 1.3 (flexão e extensão de tronco).

A média do tempo de execução da atividade sentar na avaliação inicial foi 1340 ± 400 ms, na avaliação de seis meses 1820 ± 940 ms e na avaliação final 1960 ± 1210 ms. Segundo análise pela ANOVA, o tempo de execução ao longo de um ano aumentou, sendo $F(2, 44) = 4,85$, $p = 0,01$; Effect size = 0,18; e o teste *post hoc* de Tukey com $p = 0,013$.

TABELA 2- Análise por fases e subfase dos escores obtidos pela escala FES- DMD-D1, referente ao sentar da cadeira e comparação entre os diferentes momentos de avaliação.

Fases e Subfases do sentar		FES AVO média ± DP	FES AV6 média ± DP	FES AV12 média ± DP	ANOVA
Fase 1-	Fase de flexão	5,83 ± 3,80 a	7,56 ± 3,70 a-b	8,56 ± 4,00 b	≤ 0,001 *
	1.1 Flexão de joelhos	0,69 ± 0,92	0,95 ± 0,92	1,08 ± 0,90	0,18
	1.2 Flexão de quadril	1,26 ± 1,13	1,69 ± 1,32	2,08 ± 1,24	0,03
	1.3 Flex/Ext/ausência de tronco	1,82 ± 0,93 a	2,00 ± 1,16 a-b	2,69 ± 1,01 b	≤ 0,001 *
	1.4 Flex/Ext/ausência de cabeça	1,78 ± 1,08	1,95 ± 0,92	2,43 ± 1,27	0,08
	1.5 Se joga na cadeira	0,26 ± 0,44	0,21 ± 0,42	0,34 ± 0,48	0,16
Fase 2-	Fase de contato do quadril	8,61 ± 2,70	9,91 ± 1,70	9,91 ± 2,20	0,04
	2.1 Flexão de joelhos	1,47 ± 0,66	1,78 ± 0,42	1,69 ± 0,47	0,11
	2.2 Flexão de quadril	1,91 ± 0,90	2,39 ± 0,65	2,30 ± 0,87	0,13
	2.3 Flex/compensação de tronco	2,30 ± 0,78	2,82 ± 0,57	2,86 ± 0,75	0,09
	2.4 Flex/Ext/ausência de cabeça	2,47 ± 0,89	2,65 ± 0,57	2,52 ± 0,94	0,79
Fase 3-	Fase de extensão	6,39 ± 2,30	7,21 ± 2,10	7,73 ± 1,60	≤ 0,02
	3.1 Flex/Ext/ausência de tronco	1,78 ± 0,51	1,95 ± 0,47	2,04 ± 0,63	0,31
	3.2 Flex/Ext/ausência de cabeça	2,69 ± 0,82	2,89 ± 0,75	3,04 ± 0,76	0,33
	3.3 Desloca quadril para trás	2,00 ± 1,38	2,21 ± 1,34	2,43 ± 2,07	0,23
ESCORE FES TOTAL		20,87 ± 6,10 a	24,69 ± 5,70 b	25,86 ± 5,80 b	≤ 0,001*

Sendo: FES total a pontuação total da escala, Fases: pontuação total em cada fases, AV0: avaliação inicial, AV6: avaliação após 6 meses e AV12: avaliação após 12 meses. DP: Desvio padrão.

***a,b,c** - letras iguais não diferem pelo teste de Tukey; Ex: Na Fase 1- fase de flexão, houve diferença significativa somente entre a AV0 e AV12.

Segundo correção de Bonferroni considerou-se significativp $p < 0,016$

A Figura 3 apresenta a evolução do escore do sentar na cadeira, obtido por meio da FES-DMD-D1 total e do tempo de execução da atividade no decorrer de um ano.

A percentagem de aumento do tempo de execução para sentar na cadeira foi de 45%. A percentagem de aumento dos movimentos compensatórios no sentar foi de 19%.

Figura 3: Evolução do escore total da FES-DMD-D1 e do tempo de execução da atividade sentar da cadeira. ** Tukey $\leq 0,001$; * Tukey $\leq 0,05$

Houve correlação fraca entre o escore da FES-DMD-D1 total e o tempo de execução da atividade nos diferentes momentos de avaliação, a saber, na primeira avaliação ($r = 0,47$; $p < 0,05$), na segunda ($r = 0,32$; $p < 0,05$) e na terceira avaliação ($r = 0,40$; $p < 0,05$).

A responsividade do tempo de execução no intervalo de seis meses e um ano para a atividade de sentar na cadeira variou de moderada a alta, sendo o intervalo de AV0 e AV6 os valores de MRP = 0,8 e ES = 1,2; no intervalo de AV6 e AV12 os valores encontrados foram de MRP = 0,5 e ES = 0,2; e no intervalo de um ano os valores de AV0 e AV12 foram de MRP = 0,7 e ES = 1,5.

Evolução dos movimentos compensatórios

Atividade: Levantar da cadeira

Na fase de flexão (fase 1), a maioria dos pacientes manteve o padrão normal de flexão de quadril, flexão de tronco e flexão de cabeça com aumento progressivo de apoio em membros superiores (MMSS) e com rotação e/ou inclinação do tronco presentes. Grande parte dos pacientes já apresentava aumento de base de suporte no início do estudo, e poucos evoluíram com alterações neste quesito durante o ano em que foram avaliados.

Na fase de transferência (fase 2) houve um aumento do uso de apoio em MMSS para auxiliar a perda do contato do quadril com o assento. A maioria dos pacientes manteve o padrão normal de flexão de tronco, flexão de quadril, flexão de joelhos e flexão de cabeça com rotação e/ou inclinação associadas. Algumas crianças para conseguirem realizar a perda do contato do quadril com o assento utilizaram a estratégia de rotação com inclinação de tronco, apoio de MMSS no assento e extensão de joelho, diferentemente da flexão de joelhos esperada, levantando de frente para a cadeira. O movimento normal de flexão tornozelo bilateral diminuiu dando lugar ao aumento progressivo de plantiflexão bilateral de tornozelo.

Na fase de extensão (fase 3), a maior parte dos pacientes apresentou os movimentos esperados de extensão de joelhos, extensão de quadril e aumento progressivo do uso de apoio em MMSS. A extensão de tronco ocorreu com aumento dos movimentos compensatórios, principalmente de rotação, seguidos da inclinação e uso de apoio em MMSS. No segmento cabeça

predominou o movimento de extensão com inclinação, mas também houve um aumento da presença e rotação e hiperextensão.

Atividade: Sentar na cadeira

Na fase de flexão (fase 1), os movimentos de flexão de joelhos e quadril ocorreram com aumento progressivo do uso de apoio em MMSS e presença de rotação e/ou inclinação de quadril. O tronco alterou do padrão de normalidade de flexão, evoluindo para aumento dos movimentos ausentes de tronco (ausente flexão e extensão), com predomínio de rotação de tronco com uso de apoio em MMSS. O mesmo aconteceu com o segmento da cabeça, quando observou-se que, apesar de prevalecer a flexão de cabeça para alguns pacientes, houve um aumento da ausência de movimento e predomínio de rotação com uso de apoio em MMSS para outros. Ao longo do ano, poucos pacientes utilizaram da estratégia de “jogar-se” na cadeira. Porém, deve-se considerar que uma pequena quantidade de criança já utilizavam-se dessa estratégia no começo do estudo.

Na fase de contato do quadril com o assento (fase 2) houve aumento progressivo da flexão de joelhos e do quadril com uso de apoio em MMSS e presença dos movimentos de rotação e/ou inclinação de quadril. Predominou o movimento de flexão de tronco com rotação de maneira constante durante o ano de estudo com aumento progressivo do uso de apoio em MMSS. O movimento de flexão de cabeça esteve presente na maior parte dos participantes, porém, diminuiu ao longo do tempo sendo substituído por

ausência de movimento neste segmento ou extensão associado à rotação com uso de apoio em MMSS.

Na fase de extensão (fase 3), o movimento de extensão do tronco permaneceu presente e constante durante o ano com aumento progressivo de apoio em MMSS. Também predominou o movimento de extensão de cabeça constante associada principalmente a rotação e/ou inclinação. A maior parte da amostra finalizou o movimento do sentar deslocando o quadril para trás com apoio em MMSS e ao longo do ano mais pacientes utilizaram dessa estratégia motora.

5. DISCUSSÃO

O presente estudo permitiu a visualização clara dos principais movimentos compensatórios que ocorrem durante a atividade do sentar e levantar da cadeira em pessoas com DMD. Devido a variabilidade da faixa etária, foi possível observar a diversidade dos possíveis movimentos e compensações durante a observação sistematizada das atividades funcionais pesquisadas.

O estudo do tempo de execução das atividades mostrou diferença significativa durante um ano. Acreditamos que este aumento do tempo de execução é consequência das novas estratégias motoras desenvolvidas pelas crianças com DMD para manter a atividade funcional, na fase da doença em que se encontravam os sujeitos desta pesquisa, o que corrobora os achados de Martini et al. (2015).

Atividade de levantar da cadeira

Os achados resultantes da aplicação da FES-DMD-D1 mostraram que as três fases dos movimentos de levantar da cadeira, ao longo de um ano, apresentaram diferença significativa entre a avaliação inicial e final, e entre a segunda avaliação e a última, indicando o aumento no número de movimentos compensatórios. Como progrediram mais da segunda para terceira avaliação, acreditamos que, este fato seja característico da população estudada, da idade e da fase da doença em que se encontravam. Estudos de Mazzone et al. (2011; 2016), mostraram que a variável idade pode ser usada para ajudar a

identificar diferentes trajetórias de progressão, esclarecendo que, crianças acima de sete anos evoluem de forma mais rápida. Vale ressaltar que a doença é progressiva e o movimento de levantar exige maior controle motor, força muscular e equilíbrio (Schenkman et al., 1990; Hardy et al., 2010). Nossos resultados são concordantes com a análise de responsividade da escala que encontrou alterações clínicas em crianças com DMD com idade média de sete anos, a partir de 6 meses, aumentando gradativamente nos intervalos de nove e doze meses (Hukuda, 2014).

As fases são compostas por subfases que permitem a avaliação do movimento de cada segmento do corpo. A maioria das subfases do levantar apresentou diferenças no escore da escala, o que reflete uma alteração de comportamentos motores ao longo de um ano, principalmente entre a avaliação inicial e final.

Na fase 1 (fase de flexão), somente a subfase referente ao movimento de tronco apresentou diferença ao longo do ano. A partir da análise da descrição dos movimentos, observamos que o tronco manteve seu padrão normal de flexão, porém, apresentou adicionalmente movimentos compensatórios de rotação, inclinação e uso de apoio de MMSS, também encontrados no estudo de responsividade de Hukuda (2014) que acompanhou crianças com DMD ao longo de um ano. Esses movimentos compensatórios do tronco ocorreram para compensar a fraqueza muscular dos músculos estabilizadores de tronco, exigidos de forma excêntrica durante o levantar da cadeira (Schenkman et al., 1990).

As outras subfases da fase de flexão, referentes aos movimentos do quadril (subfase 1.1), da cabeça (subfase 1.3) e da base de suporte (subfase

1.4), não variaram ao longo do ano. O quadril e a cabeça acompanharam o movimento esperado, juntamente com a flexão de tronco sem muitas compensações. Enquanto que sobre a base de suporte, a maioria dos pacientes já apresentavam alteração de aumento da base de suporte no começo do estudo, pois nossa média de idade foi de 8 anos, e essa é uma das primeiras estratégias motoras para manter o ortostatismo e equilíbrio e, por isso, variaram pouco ao longo do ano (Kinali et al, 2007).

Nas subfases da fase 2, que avalia a transferência, somente os movimentos de cabeça (subfase 2.4) e joelhos (subfase 2.5) não apresentaram diferenças significantes ao longo de um ano. Isso pode ter ocorrido porque, as alterações para o início dos movimentos dessa fase exigem mais da musculatura de tronco e quadril e, conseqüentemente, ocorrem movimentos compensatórios principalmente a rotação e a inclinação, associados a apoios progressivos de MMSS. Segundo Milligton et al. (1992), essa fase permite observar a evolução da perda de força dos músculos de bíceps femoral, glúteo máximo e reto abdominal. No presente estudo, a fraqueza dessa musculatura impactou na forma como levantar da cadeira em algumas crianças que iniciaram o movimento de levantar de frente para a cadeira. O aumento progressivo de plantiflexão bilateral de tornozelo ocorreu semelhante ao descrito na literatura que descreve a progressão da fraqueza muscular de MMII associado a infiltração de tecido gorduroso, principalmente na região das panturrilhas. Os movimentos compensatórios aumentam para manter a marcha, especialmente com o aparecimento de contraturas do tendão do calcâneo, que impõem o desenvolvimento de pés equinos (D'Angelo et al., 2009; Carvalho et al., 2014).

Nas subfases de extensão, o número de movimentos compensatórios de todos os segmentos corporais (joelhos, quadril, tronco e cabeça) apresentou diferença significativa no período de um ano. Nessa fase da atividade, a criança precisa realizar a tarefa complexa e difícil de deslocar seu centro de massa verticalmente para cima, juntamente com o centro de força (Schenkman et al., 1990). O que observou-se neste estudo foi um aumento progressivo de uso do apoio dos MMSS para auxiliar a criança a realizar a extensão de tronco e compensar a fraqueza dos músculos extensores dos joelho, tronco e quadril. Devido ao auxílio dos MMSS, outros movimentos compensatórios, principalmente de tronco e cabeça, também foram observados, como por exemplo, a rotação, a inclinação e a hiperextensão de cabeça. Hukuda (2014), em seu estudo que acompanhou crianças com DMD ao longo de um ano para desenvolver a responsividade da escala FES-DMD-D1, encontrou a presença desses movimentos compensatórios e outros não encontrados no presente estudo, como a hiperextensão de joelhos.

Considerando a evolução do tempo de execução ao longo dos 12 meses, observou-se um aumento significativo, no mesmo padrão que a evolução dos movimentos compensatórios, medidos pela FES-DMD-D1, ou seja, entre a primeira e a última avaliação, e entre a segunda e última avaliação. Esse aumento do tempo de execução das atividades pesquisadas pode ser consequência da lentidão dos movimentos e aquisição de novas estratégias motoras, mais complexas, desenvolvidas pelos pacientes com DMD, com a finalidade de manter a atividade funcional, mesmo com a perda de força muscular. Os achados do presente estudo corroboram com os de Martini et al. (2015).

A média do tempo de execução para levantar da cadeira no presente estudo variou, em um período de um ano, de 3300ms a 7550ms, ou seja, de 3s a 7s. Em comparação, o tempo de execução do levantar da cadeira entre crianças saudáveis e crianças com DMD, como esperado, foi muito diferente, sendo uma média de $1s \pm 0,09s$ para as crianças saudáveis, conforme descrito por Hukuda et al. (2010), que avaliaram população com desenvolvimento típico com média de idade de 12 anos.

Estudos utilizando outros domínios da FES-DMD também avaliaram o tempo de execução em diversas atividades funcionais, como o de Martini et al. (2015) que observaram o tempo de execução em crianças com 6 e 18 meses antes da perda da marcha e encontraram uma variação de tempo maior para o levantar do chão (24s a 76s) e subir degraus (18s a 38s). Em continuidade, Martini (2015), estudou a evolução do tempo da marcha e subir e descer degraus em período de 1 ano e encontrou, respectivamente, variações de tempo da marcha de 9s a 14s, do subir degraus 12s a 33s e do descer degraus 10s a 30s.

Quanto ao aumento de tempo de execução da atividade ser uma resposta ao aumento do número de movimentos compensatórios, temos que, essa hipótese é reforçada quando correlacionamos os movimentos compensatórios com o tempo de execução e encontramos forte correlação no segundo e último momento de avaliação, e moderada correlação na primeira. O estudo de Hardy et al. (2010), que encontrou que, na população de meia idade, o tempo despendido para realizar atividade de levantar da cadeira se correlaciona com a força muscular e equilíbrio, nos alerta para as implicações das variáveis relacionadas com esta hipótese.

Hukuda et al. (2013), em estudo transversal, estudou uma amostra com 30 crianças com DMD para elaborar o domínio 1 (atividade de levantar e sentar na cadeira) da escala FES-DMD e encontrou correlação moderada entre o tempo de execução e número de movimentos compensatórios. Martini et al. (2015) pesquisaram a evolução do tempo de execução e escore FES-DMD das atividades de sentar e levantar do chão e subir e descer degraus em crianças com DMD, no período de um ano. Ambos os estudos concluíram que tempo de execução das atividades estudadas pode ser indicador da evolução do desempenho funcional, exceto para atividade de sentar no chão, e sugerem que a avaliação seja associada a outros indicadores clínicos, como por exemplo, o escore dos domínios da escala FES-DMD.

Em complemento à análise de responsividade da escala FES-DMD-D1, que apresentou escore responsivo a partir de seis meses (Hukuda, 2014), o presente estudo avaliou a responsividade do tempo de execução da atividade de levantar da cadeira e observou o mesmo padrão de responsividade da escala, ou seja, é responsivo num período de seis meses.

O tempo de execução das atividades funcionais tem sido estudado mais recentemente como possível biomarcador clínico-funcional (Mazzone et al., 2016). No entanto, há consenso que esta variável deva ser correlacionada com outros indicadores e escores de escalas.

Os artigos relacionados à responsividade estão focados na pesquisa de escores de diferentes escalas, e não encontrou-se nenhuma referência sobre a pesquisa de responsividade da medida de tempo de execução de atividade.

Analisando a evolução das variáveis isoladas, o levantar da cadeira apresentou um aumento mais expressivo no tempo de execução da atividade (128%) do que dos movimentos compensatórios (40%). Estes achados são compatíveis aos encontrados por Martini (2015) em seu estudo sobre a atividade de marcha e o subir e descer degraus por pacientes com DMD, em acompanhamento de um ano, que encontrou aumento relevante do tempo de execução para as atividades de subir e descer degraus. Resultados diferentes dos encontrados no estudo da marcha, que apresentou aumentos semelhantes do tempo e do número dos movimentos compensatórios.

Em análise sobre a evolução dessas variáveis, podemos justificar que para levantar da cadeira as crianças com DMD desenvolveram algumas estratégias para continuar a realizar a atividade funcional, sendo está pontuada pela FES-DMD-D1. No entanto, com a evolução da doença essas estratégias de compensação, como a rotação, inclinação e apoio de MMSS, ficam mais acentuadas e lentificadas, aumentando de forma mais significativa o tempo de execução. Desta forma, a análise do tempo de execução faz-se importante e complementar para maior compreensão da evolução clínica do paciente.

Atividade de sentar na cadeira

A atividade de sentar na cadeira foi avaliada considerando as três fases propostas pela FES-DMD-D1, a saber, fase de flexão, fase de contato do quadril com o assento e fase de extensão. Encontramos que, ao longo do ano, o escore na FES-DMD-D1 total para a atividade de sentar na cadeira foi significativamente diferente entre a primeira e última avaliação e entre a

primeira e segunda. Resultados próximos aos encontrados no estudo do levantar da cadeira, porém, com maior alteração no primeiro semestre. A atividade do sentar, diferentemente do levantar, exige maior força excêntrica dos músculos do quadril e joelho, no entanto, na DMD essa musculatura está comprometida e com o passar do tempo e a evolução da doença, as crianças passam a utilizar estratégias motoras como o “jogar-se” na cadeira (queda brusca na cadeira de forma voluntária) (Crockett K, 2013, Hukuda et al., 2013). Quando isso acontece, FES-DMD-D1 não consegue replicar cada fase adequadamente e o escore se mantém ao longo do tempo, o que pode justificar esse padrão de evolução diferente do levantar.

Analisando as fases e subfases, observamos que somente a fase de flexão (fase 1), apresentou alteração ao longo de um ano e que, esta alteração pode ter influenciado o resultado final, principalmente a subfase 1.3, que avalia os movimento de tronco. Assim, também aconteceu com o movimento de levantar, onde o tronco foi o segmento que mais apresentou movimentos compensatórios, como a rotação, inclinação e apoio dos MMSS para auxiliar o movimento. Essas compensações também foram observadas por Hukuda (2014) quando analisou a responsividade da escala na atividade sentar e levantar da cadeira no período de 1 ano. A autora descreveu também outros movimentos compensatórios na fase de flexão encontrados em seu estudo e que não foram observados nessa pesquisa, como a inclinação e hiperextensão de cabeça.

A fase de flexão de tronco no sentar da cadeira é a fase que exige maior amplitude de movimento e maior controle excêntrico dos músculos de tronco, quadril e joelho, pois, o movimento é a favor da gravidade e o controle e

força muscular refinam o movimento para evitar a queda rápida (Crockett et al., 2013; Wicklund et al., 2013). Na DMD, devido a fraqueza e a falta de controle muscular, muitas crianças utilizam da estratégia de “jogar-se” na cadeira ou de outras compensações musculares de tronco para manter a atividade funcional (Hukuda et al., 2013).

Escorcio et al. (2011) também encontraram esse padrão de “jogar-se” na atividade de sentar no solo, atividade essa que também exige do controle excêntrico dos músculos do tronco.

O tempo de execução do sentar na cadeira apresentou um aumento progressivo durante o ano, com diferença significativa somente entre a primeira e última avaliação. No presente estudo, o tempo utilizado para sentar na cadeira, durante um ano, variou entre as médias obtidas em diferentes avaliações de 1340ms a 1960ms, ou seja, em torno de 1s a 2s. Resultados próximos, porém maiores como esperado, aos encontrados em crianças saudáveis que foi de $1,07s \pm 0,08$ (Hukuda et al., 2010).

Estes valores são inferiores aos encontrados para outras atividades funcionais como para a atividade de sentar no solo, cujas médias obtidas em diferentes avaliações variaram de 18s a 66s, em crianças num período de 6 e 18 meses antes da perda da marcha (Martini et al., 2015). Apesar dessas atividades funcionais também exigirem o controle excêntrico dos movimentos, essas são mais complexas e o maior tempo de execução pode ser reflexo de uma análise mais criteriosa do paciente ao iniciar o movimento principalmente com relação ao risco de queda (Martini, 2015).

Quando correlacionamos o tempo de execução com número de movimentos compensatórios (escore FES-DMD-D1) encontramos correlação

fraca entre eles, em todos os momentos de avaliação. Devido ao movimento de sentar exigir maior controle muscular excêntrico e ao risco de queda, muitas crianças demoraram mais para começar o movimento criando estratégias protetoras como rotação de tronco e apoio nos MMII. Outras crianças simplesmente “jogaram-se” na cadeira, sem medir riscos e estratégias. Hukuda et al. (2013), também observou essas variações em seu estudo quando elaborou a escala FES-DMD-D1. Isso também pode justificar o grande intervalo de confiança observado principalmente na avaliação final.

Em complemento, o tempo de execução para sentar na cadeira pode ser responsivo a partir de avaliações em seis e doze meses. Assim, como também encontrada na responsividade da escala FES-DMD-D1 (Hukuda, 2014). Contudo, como discutido anteriormente, a medida de tempo de execução variou muito, pois ficou na dependência da estratégia motora utilizada pelo paciente, diante da fraqueza muscular. Desta forma, a variação do tempo de execução para sentar na cadeira não significa, necessariamente, estabilidade ou alteração do quadro funcional para melhor ou pior. Daí a necessidade de observação sistemática e conjunta do tempo de execução da atividade e do comportamento motor.

Analisando a evolução das variáveis isoladas, a atividade de sentar da cadeira, por pacientes com DMD, apresentou aumentos semelhantes do tempo de execução (45%) e do número de movimentos compensatórios (19%). Em estudo de Martini (2015), com crianças com DMD durante o acompanhamento de um ano, a pesquisadora observou que, na atividade funcional de marcha o tempo de execução aumentou de forma semelhante ao número de movimentos compensatórios, assim como os achados desse estudo para sentar na cadeira.

A análise da atividade de sentar na cadeira é importante para identificar o momento que essa atividade funcional oferece risco de lesão ou queda, principalmente quando a criança começa a perder muito a força muscular e “jogar-se” na cadeira.

Conforme achados deste estudo, se não houver tempo hábil para avaliação detalhada na prática clínica, sugerimos aplicar a medida do tempo de execução, somente para a atividade do levantar, a partir de períodos de 6 meses. Porém, se houver a necessidade de uma melhor análise do movimentos compensatórios principalmente em pesquisa clínica, faz-se necessária a aplicação da escala FES-DMD ou observação sistemática dos principais movimentos compensatórios descritos neste estudo. Esta orientação está de acordo com o proposto por Hukuda (2014) onde defende a reavaliação da escala a partir de 6 meses. Não indicamos a análise isolada do tempo de execução para sentar, pelos motivos explorados anteriormente.

Sugerimos novas pesquisas com um tempo maior de acompanhamento, e número maior de crianças com DMD, considerando diferentes faixas etárias, para caracterização mais ampla dos movimentos compensatórios e do tempo de execução das atividades de sentar e levantar da cadeira.

6. CONCLUSÃO

A evolução das atividades de sentar e levantar da cadeira ao longo de 12 meses apresentaram aumento significativo do número de movimentos compensatórios, medido pela FES-DMD-D1, e do tempo de execução das atividades.

Os movimentos compensatórios mais comuns de serem observados ocorreram durante as subfases de transferência e extensão ao levantar da cadeira, e subfase de flexão ao sentar na cadeira.

Somente a atividade de levantar da cadeira apresentou correlação de moderada a forte entre o número de movimentos compensatórios e tempo de execução. E sua medida de tempo de execução foi responsiva a partir de seis meses.

Para uma avaliação mais precisa da progressão da doença, é importante analisar e interpretar a atividade de sentar e levantar da cadeira do ponto de vista cinesiológico (número e características dos movimentos compensatórios) e temporal (tempo de execução), utilizando instrumentos validados e com responsividade estabelecida.

REFERÊNCIAS

Aartsma-Rus A, Ginjaar LB, Bushby K. The importance of genetic diagnosis for Duchenne muscular dystrophy. *J Med Genet*. 2016; 53(3):145-51.

Abbs S, Tuffery-Giraud S, Bakker E, Ferlini A, Sejersen T, Mueller CR. Best practice guidelines on molecular diagnostics in Duchenne/Becker muscular dystrophies. *Neuromuscul Disord*. 2010; 20(6):422-7.

Al Haddad MA, John M, Hussain S, Bolton CE. Role of the timed up and go test in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Journal of cardiopulmonary rehabilitation and prevention*. 2016; 36.1: 49-55.

Albuquerque PS, Caromano FA, Voos MC, Favero FM, Farcic TS. Technological Tools for Observational Evaluation- the Experience with the Software for Functional Evaluation Scale for Duchenne Muscular Dystrophy – A Pilot Study Software for Observational Evaluation. *British Journal of Medicine and Medical Research*. 2016;16(11): 1-7.

Albuquerque PS, Voos MC, Simões MS, Martini J, Monteiro CB, Caromano FA. Responsiveness of the domain climbing up and going down stairs of the Functional Evaluation scale for Duchenne Muscular Dystrophy: a one-year follow-up. *Braz J Phys Ther*. 2016; 16;0:0.

Ankala A, Kohn JN, Hegde A, Meka A, Ephrem CL, Askree SH, Bhide S, Hegde MR. Genome Aberrant firing of replication origins potentially explains intragenic nonrecurrent rearrangements within genes, including the human DMD gene. *Genome Res.* 2012; 22(1):25-34.

Bérard C, Payan C, Hodgkinson I, Fermanian J. The MFM Collaborative Study Group. A motor function measure scale for neuromuscular diseases. Construction and validation study. *Neuromu Disord.* 2005;15(7): 463-70.

Biggar WD, Gingras M, Fehlings DL, Harris VA, Steele CA. Deflazacort treatment of Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr.* 2001; 138(1):45-50.

Birnkrant DJ, Ararat E, Mhanna MJ. Cardiac phenotype determines survival in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol.* 2016; 51(1):70-6.

Bladen CL, Salgado D, Monges S, Foncuberta ME, Kekou K, Kosma K, et al. The TREAT-NMD DMD Global Database: analysis of more than 7,000 Duchenne muscular dystrophy mutations. *Hum Mutat.* 2015; 36(4):395-402.

Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol.* 2010; 9(1):77-93.

Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol.* 2010; 9 (1): 177–189.

Caromano, F., Niitsuma, L., Vainzof, M., & Zatz, M. Correlação entre o tempo de realização de diferentes atividades físicas por portadores de distrofia muscular de Duchenne .*Revista de Terapia Ocupacional da Universidade de São Paulo.* 2003; 14(3), 133-140.

Carvalho EV, Hukuda ME, Escorcio R, Voos MC, Caromano FA. Development and reliability of the functional evaluation scale for Duchenne muscular dystrophy, Gait domain: a pilot study. *Physiother Res Int.* 2014;17.

Connolly AM, Malkus EC, Mendell JR, Flanigan KM, Miller JP, Schierbecker JR, et al. Outcome reliability in non-ambulatory boys/men with Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve.* 2015; 51(4):522-32.

Crockett K, Ardell K, Hermanson M, Penner A, Lanovaz J, Farthing J, Arnold C. The Relationship of Knee-Extensor Strength and Rate of Torque Development to Sit-to-Stand Performance in Older Adults. *Physiotherapy (Canada).* 2013; 65(3):229-235.

Cruz-Guzmán RO, Rodríguez-Cruz M e Cedillo REE. Systemic Inflammation in Duchenne Muscular Dystrophy: Association with Muscle Function and Nutritional Status. *BioMed Research International.* 2015; 24

D'Angelo MG, Berti M, Piccinini L, Romei M, Guglieri M, Bonato S, et al. Gait pattern in Duchenne muscular dystrophy. *Gait & Posture*. 2009;29:36-41.

Dawson B, Trapp RG. *Bioestatística básica e clínica*. 3ed. Rio de Janeiro: McGraw Hill; 2003:227.

De Sanctis R, Pane M, Sivo S, Ricotti V, Baranello G, Frosini S, Mazzone E, **et al.** Suitability of North Star Ambulatory Assessment in young boys with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2015; 25(1):14-8.

Escorcio R, Caromano FA, Hukuda ME, Fernandes LA. Development of an evaluation scale for sitting and standing from the ground for children with Duchenne muscular dystrophy. *J Mot Behav*. 2011; 43:31-6.

Escorcio, Renata. *Responsividade da escala de avaliação funcional do sentar e levantar do solo para distrofia muscular de Duchenne (FES-DMD - D4), no período de um ano* [thesis]. São Paulo: Faculdade de Medicina; 2016.

Fernandes LAY, Caromano FA, Hukuda ME, Escorcio R, Carvalho EV. Elaboration and reliability of functional evaluation on going up and down stairs scale for Duchenne muscular dystrophy (DMD). *Rev Bras Fisioter*. 2010; 14(6):518-26.

Godi C, Ambrosi A, Nicastro F, Previtali SC, Santarosa C, Napolitano S, et al. Longitudinal MRI quantification of muscle degeneration in Duchenne muscular dystrophy. *Ann Clin Transl Neurol.* 2016; 16;3(8):607-22.

Hardy R, Cooper R, Shah I, Harridge S, Guralnik J, Kuh D. Is chair rise performance a useful measure of leg power? *Aging Clinical and Experimental Research.* 2010; 22(5-6):412-418.

Henricson EK, Abresch RT, Cnaan A, Hu F, Duong T, Arrieta A, et al. The cooperative international neuromuscular research group Duchenne natural history study: glucocorticoid treatment preserves clinically meaningful functional milestones and reduces rate of disease progression as measured by manual muscle testing and other commonly used clinical trial outcome measures. *Muscle Nerve.* 2013; 48(1):55-67.

Hukuda ME, Escorcio R, Fernandes LA, Carvalho EV, Caromano FA. Evaluation scale development, reliability for sitting and standing from the chair for Duchenne muscular dystrophy. *J Mot Behav.* 2013; 45:117-26.

Hukuda, M E; Escorcio, R; Fernandes, L A Y; Carvalho, E V; Caromano, F A. Caracterização e tempo da atividade funcional de sentar e levantar da cadeira por meninos saudáveis. *ConScientiae Saúde.* 2010; 9(3): 402-406.

Hukuda, Michele Emy. *Responsividade da escala de avaliação funcional do sentar e levantar da cadeira para pacientes com distrofia muscular de*

Duchenne (FES-DMD-D1), no período de um ano [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina; 2014.

Infante, JP; Huszagh VA. Mechanisms of resistance to pathogenesis in muscular dystrophies. *Molecular and cellular biochemistry*. 1999; 195, (1-2), p. 155-167.

Kamdar F, Garry DJ. Dystrophin- Deficient Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2016; 31;67(21):2533-46.

Kanai A, Kiyama S, Goto H, Tomita H, Tanaka A, Kunimi M, et al. Use of the sit-to-stand task to evaluate motor function of older adults using telemetry. *BMC Geriatr*. 2016; 16: 121.

Kazis LE, Anderson JJ, Meenan RF. Effect Sizes for Interpreting Changes in Health Status. *Medical care*. 1989; 27.3: S178-S189.

Kinali, M., Main, M., Mercuri, E., Muntoni, F. Evolution of abnormal postures in Duchenne muscular dystrophy. *Annals of Indian Academy of Neurology*. 2007; 10(5), 44.

Liang MH. Longitudinal construct validity: establishment of clinical meaning in patient evaluative instruments. *Med Care*. 2000; 38 (9 Suppl):1184-90.

Manzur AY, Kuntzer T, Pike M., Swan AV. Glucocorticoid corticosteroids for Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2008; 23;(1):CD003725.

Martini J, Hukuda ME, Caromano FA, Favero FM, Fu C, Voos MC. The clinical relevance of timed motor performance in children with Duchenne muscular dystrophy. *Physiother Theory Pract.*, 2015; 31(3):173-81.

Martini J., Voos MC, Hukuda ME, Resende MB, Caromano FA. Compensatory movements during functional activities in ambulatory children with Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr.* 2014; 72(1):5-11.

Martini, Joyce. *Evolução do tempo e dos movimentos compensatórios durante a marcha e o subir e descer degraus em crianças com distrofia muscular de Duchenne* [dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina; 2015..

Matthews E, Brassington R, Kuntzer T, Jichi F, Manzur AY. Corticosteroids for the treatment of Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016; 5;(5):CD003725.

Mazzone E, Vasco G, Sormani MP, Torrente Y, et al. Functional changes in Duchenne muscular dystrophy: a 12-month longitudinal cohort study. *Neurology.* 2011; 19;77(3):250-6.

Mazzone ES, Coratti G, Sormani MP, Messina S, et al. Timed Rise from Floor as a Predictor of Disease Progression in Duchenne Muscular Dystrophy: An Observational Study. *PLoS One*. 2016;16;11(3):e0151445.

McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, Fowler WM Jr, Johnson ER, Kilmer DD, Sigford BJ. Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*. 1995; 74: S70-S92.

Millington PJ1, Myklebust BM, Shambes GM. Biomechanical analysis of the sit-to-stand motion in elderly persons. *Arch Phys Med Rehabil*. 1992; 73(7):609-17.

Muntoni F, Torelli S, Ferlini A. Dystrophin and mutations: one gene, several proteins, multiple phenotypes. *Lancet Neurol*. 2003; 2: 731–740.

Pane M, Lombardo ME, Alfieri P, D'Amico A, Bianco F, Vasco G, et al. Attention deficit hyperactivity disorder and cognitive function in Duchenne muscular dystrophy: phenotype-genotype correlation. *J Pediatr*. 2012; 161: 705 -9. e 1.

Podsiadlo D, Richardson S. The timed "Up & Go": a test of basic functional mobility for frail elderly persons. *J Am Geriatr Soc*. 1991; 39(2):142-8.

Quinlivan R, Roper H, Davie M, Shaw NJ, McDonagh J, Bushby K. Osteoporosis in Duchenne muscular dystrophy; its prevalence, treatment and prevention. *Neuromuscul Disord*. 2005; 15(1):72-9.

Revicki D, Hays RD, Cella D, Sloan J. Recommended methods for determining responsiveness and minimally important differences for patient-reported outcomes. *Journal of clinical epidemiology*. 2008; 61(2), 102-109.

Ruiten HJ, Straub V, Bushby K, Guglieri M. Improving recognition of Duchenne muscular dystrophy: a retrospective case note review. *Arch Dis Child*. 2014; 99(12):1074-7.

Schenkman M, Berger RA, Riley PO, Mann RW, Hodge WA. Whole-Body Movements During Rising to Standing from Sitting. *Phys Ther*. 1990; 70(10):638-48; discussion 648-51.

Scott E, Eagle M, Mayhew A, Freeman J, Main M, Sheehan J, Muntoni F. Development of a functional assessment scale for ambulatory boys with Duchenne muscular dystrophy. *Physiotherapy Research International*. 2012; 17(2), 101-109.

Scott OM, Hyde SA, Goddard C, Dubowitz V. Quantitation of muscle function in children: a prospective study in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. 1982; 5:291–301.

Shieh PB1. Muscular dystrophies and other genetic myopathies. *Neurol Clin*. 2013; 31(4):1009-29.

Shimizu-Motohashi Y, Miyatake S, Komaki H, Takeda S, Aoki Y. Recent advances in innovative therapeutic approaches for Duchenne muscular dystrophy: from discovery to clinical trials. *Am J Transl Res*. 2016; 15;8(6):2471-89.

Steffensen B, Hyde S, Lyager S, Mattson E. 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.

Steffensen BF, Lyager S, Werge B, Rahbek J, Mattson E. Physical capacity in non-ambulatory people with Duchenne muscular dystrophy or spinal muscular atrophy: a longitudinal study. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 2002;44(9): 623–632.

Vignos PJ, Spencer GE, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy of childhood. *J Am Med Assoc*. 1963;184:89–96.

Voelcker-Rehage C, Godde B, Staudinger UM. Physical and motor fitness are both related to cognition in old age. *Eur J Neurosci*. 2010; 31(1):167-76.

Wang TH , Liao HF , Peng YC . Reliability and validity of the five-repetition sit-to-stand test for children with cerebral palsy. *Clin Rehabil*. 2012; 26(7):664-71.

Wicklund MP. The muscular dystrophies. Continuum. *Minneap Minn*. 2013;19 (6 Muscle Disease):1535-70.

Willcocks RJ, Rooney WD, Triplett WT, Forbes SC, Lott DJ, Senesac CR, et al. Multicenter prospective longitudinal study of magnetic resonance biomarkers in a large duchenne muscular dystrophy cohort. *Ann Neurol*. 2016; 79(4):535-47.

Williams EN, Carroll SG, Reddihough DS, Phillips BA, Galea MP. Investigation of the timed 'up & go' test in children. *Dev Med Child Neurol*. 2005; 47(8):518-24.

Yun CK, Kim W, Kim SG. Partial correlation between lower muscle thickness, 10-meter walk test, and the timed up & go test in children with spastic cerebral palsy. *Journal of Physical Therapy Ciência*. 2016; 28 (5): 1611-1613.

ANEXOS**Parecer da Comissão de Ética em Pesquisa** **APROVAÇÃO**

O Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, em sessão de 27/11/2013, APROVOU o Protocolo de Pesquisa nº 435/13 intitulado: "RESPONSIVIDADE DA ESCALA DE AVALIAÇÃO FUNCIONAL DO SENTAR E LEVANTAR DA CADEIRA PARA PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE (FES-DMD-D1), NO PERÍODO DE UM ANO" apresentado pelo Departamento de FISIOTERAPIA, FONOAUDIOLOGIA E TERAPIA OCUPACIONAL

Cabe ao pesquisador elaborar e apresentar ao CEP-FMUSP, os relatórios parciais e final sobre a pesquisa (Resolução do Conselho Nacional de Saúde nº 466/12, inciso IX.2, letra "c").

Pesquisador (a) Responsável: FÁTIMA APARECIDA CAROMANO

Pesquisador (a) Executante: Mariene Scaranello Simões

CEP-FMUSP, 27 de Novembro de 2016.

Prof. Dr. Roger Chammas
Coordenador
Comitê de Ética em Pesquisa

FACULDADE DE MEDICINA DA
UNIVERSIDADE DE SÃO
PAULO - FMUSP

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Avaliação de Responsividade da Escala de Avaliação Funcional para pessoas com Distrofia Muscular de Duchenne (FES-DMD), no período de 1 ano e análise de escores e tempos dos domínios para determinação de indicadores evolução funcional.

Pesquisador: Fátima Aparecida Caromano

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 23300113.6.0000.0065

Instituição Proponente: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DA NOTIFICAÇÃO

Tipo de Notificação: Outros

Detalhe: Mudança de título sem alteração no projeto de pesquisa

Justificativa: O pedido de mudança no título da pesquisa se dá em função de sugestões oriundas

Data do Envio: 02/09/2016

Situação da Notificação: Parecer Consubstanciado Emitido

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.730.713

Apresentação da Notificação:

Solicitação de mudança de título da pesquisa De: "Responsividade da escala de avaliação funcional do setar e levantar da cadeira

para pacientes com distrofia muscular de Duchenne (FES-DMD-D1), no período de um ano".Para: "Evolução do tempo de execução e dos movimentos compensatórios nas atividades de sentar e levantar da cadeira em crianças com distrofia muscular de DMD"

Objetivo da Notificação:

Pesquisadora responsável em concordância com sugestão da Banca de qualificação de sua aluna,

Endereço: DOUTOR ARNALDO 251 21º andar sala 36

Bairro: FACAEMBU

CEP: 01.248-903

UF: SP

Município: SÃO PAULO

Telefone: (11)3893-4401

E-mail: cep.fm@usp.br

FACULDADE DE MEDICINA DA
UNIVERSIDADE DE SÃO
PAULO - FMUSP

Continuação do Parecer: 1.730.713

solicita mudança de título.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Nd.

Comentários e Considerações sobre a Notificação:

Apropriada.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Nd.

Recomendações:

Nd.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Concordar com mudança de título.

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Outros	titulo.pdf	02/09/2016 10:20:15	Fátima Aparecida Caromano	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SAO PAULO, 13 de Setembro de 2016

Assinado por:
Maria Aparecida Azevedo Koike Folgueira
(Coordenador)

Endereço: DOUTOR ARNALDO 251 21º andar sala 36
Bairro: PACAEMBU CEP: 01.248-903
UF: SP Município: SAO PAULO
Telefone: (11)3893-4401 E-mail: cep.fm@usp.br