EDUARDO VITAL DE CARVALHO

Criação e análise de confiabilidade de escala de avaliação funcional da marcha para 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

Programa de Ciências da Reabilitação

Orientadora: Profa. Dra. Fátima A. Caromano

São Paulo

2013

EDUARDO VITAL DE CARVALHO

Criação e análise de confiabilidade de escala de avaliação funcional da marcha para 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

Programa de Ciências da Reabilitação

Orientadora: Profa. Dra. Fátima A. Caromano

São Paulo

2013

Dedico este trabalho a todas as crianças com Distrofia Muscular de Duchenne. Crianças, que mesmo com todas as dificuldades impostas pela doença são capazes de sorrir e nos ensinar o quanto é importante valorizar cada momento em nossas vidas.

Agradecimentos

Agradeço primeiramente a DEUS, o criador, pelo discernimento e sabedoria em todos os momentos.

À minha mãe, Cleuza Vital de Carvalho, a quem eu devo toda gratidão, pois sem dúvida, ela é a responsável pela formação do meu caráter e concretização de todos os meus sonhos.

A minha orientadora, Prof. Dra. Fátima Aparecida Caromano, a quem eu admiro como pessoa, mestre e pesquisadora, pela paciência, amizade e contribuição ímpar na minha formação acadêmica.

A minha família, base e estrutura pessoal e profissional.

Aos meus amigos queridos, que sempre acreditaram no meu potencial e participaram efetivamente em todo o processo. Amigos esses que sem dúvida são de extrema importância em todos os aspectos da minha vida. Agradeço por cada conselho, seja ele pessoal ou profissional, e que de uma forma ou de outra fizeram a diferença durante essa caminhada.

"A ciência nunca resolve um problema sem criar pelo menos outros dez"

George Bernard Shaw

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

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

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

Resumo

Abstract

1. INTRODUÇÃO..... 1

2. OBJETIVO..... 5

3. MÉTODO..... 7

3.1 Participantes..... 8

3.2 Análise das atividades funcionais pela observação indireta por meio de filmes.... 8

3.3 Construção da escala..... 9

3.4 Análise de Confiabilidade..... 10

3.5 Análise estatística..... 11

4. RESULTADOS..... 12

4.1 FES/DMD/DM..... 13

4.2 Confiabilidade intraexaminador e interexaminador..... 17

4.3 Análise de correlação..... 19

5. DISCUSSÃO..... 20

6. CONCLUSÃO..... 27

ANEXOS..... 29

7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS..... 50

Lista de Figuras

Figura 1. Fases da construção da escala FES-DMD-D4..... 10

Lista de Quadros

Quadro 1. FES-DMD-D4 fase de apoio..... 14

Quadro 2. FES-DMD-D4 fase de balanço..... 15

Quadro 3. FES-DMD-D4 fase de movimentos compensatórios gerais..... 16

Lista de Tabelas

Tabela 1. Índice de correlação intraclasse intraexaminador e interexaminador das fases da escala e o escore total da FES-DMD-D4..... 18

Tabela 2. Correlação entre a FES-DMD-D4 com a Vignos, a idade e o tempo de execução da tarefa em crianças com distrofia muscular de Duchenne..... 19

Lista de Abreviaturas

DMD	Distrofia Muscular de Duchenne
DP	Desvio padrão
EPM	Erro padrão da medida
EPP	Erro padrão preditivo
FES-DMD	Functional Evaluation Scale-Dystrophy Muscular Duchenne
FES-DMD-D4	Functional Evaluation Scale- Dystrophy Muscular Duchenne Domain 4
ICC	Índice de Correlação Intraclasse
Kg	Kilogramas
M	Média
m	Metros
MCG	Movimentos compensatórios gerais
MFM	Medida de função motora
Ms	Milissegundos
NSAA	North Star Ambulatory Assessment
PT	Ponto
TC6	Teste de caminhada de 6 minutos
USP	Universidade de São Paulo

CARVALHO EV. *Criação e análise de confiabilidade da escala de avaliação funcional da marcha para crianças com Distrofia Muscular de Duchenne.* [Dissertação]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2013.

RESUMO

A progressão da distrofia muscular de Duchenne (DMD) resulta no surgimento de múltiplas e variadas sinergias para compensar a fraqueza muscular e para lidar com as demandas de tarefas funcionais, como por exemplo, a marcha. Alguns instrumentos de avaliação funcional para pessoas com DMD permite a análise subjetiva (descrição) e objetiva (escore) sem levar em consideração os movimentos compensatórios. Por esta razão, os médicos e os fisioterapeutas enfrentam dificuldades na avaliação clínica e tomada de decisão. Este estudo teve como objetivo elaborar o domínio marcha da Escala de Avaliação Funcional para DMD / *Functional Evaluation Scale* (FES-DMD-D4), testar sua confiabilidade intraexaminador e interexaminadores e sua relação com a idade, escala Vignos e tempo de desempenho da marcha. Uma amostra de 120 vídeos da marcha de 30 crianças com DMD foi analisada. Os movimentos detectados foram classificados considerando suas características cinesiológicos e padrões de compensações. FES-DMD-D4 foi criada e submetida à avaliação de 10 especialistas. Após a incorporação das sugestões propostas, a escala foi utilizada no total da amostra para avaliação por três examinadores. Foi calculada a confiabilidade intraexaminador e interexaminadores utilizando ICC. As relações entre o FES-DMD-D4 e a idade, a escala Vignos e o tempo de desempenho foram testadas com teste de correlação de Spearman ($p<0,05$). A FES-DMD-D4 foi composta por três fases, e 14 itens. Coeficientes de correlação intraclasse variaram de aceitável (0,79) a excelente (0,98). A pontuação total da FES-DMD-D4 correlacionou-se com a idade e o tempo de desempenho, mas não com a escala Vignos.

Descritores: Distrofia muscular de Duchenne, marcha, locomoção, atividade motora, análise e desempenho de tarefas, reprodutibilidade dos testes.

CARVALHO EV. *Creation and reliability of functional evaluation on gait scale for Duchenne Muscular Dystrophy*. [Dissertation]. Sao Paulo: School of Medicine, University of Sao Paulo; 2013.

ABSTRACT

The progression of Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) results in the emergence of multiple and varied synergies to compensate muscle weakness and to deal with the demands of functional tasks, such as gait. Few functional evaluation instruments for people with DMD allows for subjective analysis (description) and objective (score) without taking into account the compensatory movements. For this reason, clinicians and physiotherapists face difficulties in clinical assessment and decision-making. This study aimed to elaborate the gait domain of the Functional Evaluation Scale for DMD, gait domain (FES-DMD-D4) and to test its reliability intraexaminer and interexaminers and its relationship with age, Vignos score and timed motor performance. A sample of 120 gait videos of 30 children with DMD was analyzed. The detected movements were classified, considering the kinesiological characteristics of the compensation movements. FES-DMD-D4 was created and submitted to the review of 10 experts. After the incorporation of the suggestions proposed by the experts, the scale was used to analyse a total sample by 3 examiners. The reliability intraexaminer and interexaminers was calculated using ICC. The relationships between FES-DMD-D4 and age, Vignos score and timed motor performance was tested with Spearman correlation test ($p<0.05$). The FES-DMD-D4 was composed of 3 phases, and 14 items. Intraclass correlation coefficients ranged from acceptable (0.79) to excellent (0.98). The scores on FES-DMD-D4 correlated to age and timed motor performance, but not to Vignos score.

Descriptors: Duchenne muscular dystrophy, gait, locomotion, motor activity, task performance and analysis, reproducibility of results.

1. Introdução

A Distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença degenerativa caracterizada por debilidade muscular generalizada e progressiva. É causada por mutações no gene da distrofina, no segmento Xp21. A ausência dessa proteína na célula muscular leva a uma fragilidade do sarcolema, tornando as fibras musculares suscetíveis à degeneração durante ciclos repetidos de contração e relaxamento muscular (Chakkalakal *et al*. 2005). Os primeiros sintomas são observados por volta dos cinco anos de idade quando a criança apresenta dificuldade para correr, subir e descer degraus. Esta dificuldade é causada pela fraqueza bilateral e simétrica dos músculos proximais, que se inicia a partir dos membros inferiores. Após a perda da marcha, a fraqueza muscular progride para membros superiores e tronco, afetando posteriormente, o desempenho funcional e as funções respiratórias (Moxley *et al*., 2005; Hydea *et al*., 2011; Hallien, 2004).

As adaptações biomecânicas e musculares explicam como crianças com DMD são capazes de caminhar por algum período com força muscular limitada (D'Angelo *et al*., 2009; Gaudreault *et al*., 2007; Sutherland *et al*., 1981). A fraqueza dos músculos que estabilizam a pelve induz a inclinação anterior do tronco, compensada pela hiperlordose lombar, associada também ao encurtamento dos músculos flexores plantares (D'Angelo *et al*., 2009). Nesta fase, a criança apresenta marcha na ponta dos pés e deslocamentos laterais do tronco. A fraqueza da musculatura extensora resulta em utilização dos músculos flexores de quadril e plantares para manter o apoio corporal e efetivar a marcha. A doença evolui progressivamente, tornando a criança incapaz de deambular por volta dos doze anos

de idade (Gaudreault *et al*., 2007). Bakker *et al.* (2002) relataram que a diminuição da velocidade da marcha e da cadência indicam a progressão da doença.

A marcha pode ser analisada por dois métodos diferentes, o cinemático, que descreve os movimentos e a cinética que se refere às forças envolvidas (Craik e Otis, 1985; Rodgers e Cavanagh, 1984). A marcha de crianças com DMD tem sido investigada com a análise cinemática de articulações específicas, associada com cineantropometria, plataformas de força e eletroneuromiografia (Gaudreault *et al*., 2007; Armand *et al*., 2005). Estes equipamentos são fundamentais na pesquisa experimental, pois geram dados detalhados que esclarecem os processos funcionais. No entanto, estes equipamentos não são viáveis na prática clínica, quando a avaliação é realizada com a observação direta e os registros descritivos. A avaliação clínica utiliza muito tempo do fisioterapeuta e pode ser cansativo para o paciente, uma vez que, por vezes, as atividades devem ser repetidas. Além disso, detalhes podem ser intencionalmente omitidos.

Escalas funcionais fornecem uma avaliação geral de atividades funcionais específicas dos pacientes com DMD. A Escala Vignos (Vignos e Archibald, 1960) permite o estadiamento da doença e foca atividades funcionais que envolvem os membros inferiores e que são consideradas como marco no processo da evolução da doença. A partir da clássica Escala Vignos um passo importante foi dado com a criação de escalas mais detalhadas que objetivaram detalhar a capacidade funcional desta população, como por exemplo, a *Motor Functional Measure Scale* (Bérard *et al*., 2005), a *Hammersmith Locomotor Ability Scale* (Main *et al*., 2003; Scott *et al.*, 1982), a *North Star Ambulatory Assessment* (Scott *et al*., 2006), e o Teste de caminhada de seis minutos (McDonald *et al*., 2010). Nenhuma dessas escalas, e nem

o teste de caminhada, fornece uma descrição cinesiológica detalhada das atividades funcionais testadas. Nenhuma delas pode ser usada para testar exclusivamente a marcha, pois descrevem se a tarefa pode ou não ser realizada, com ou sem suporte ou auxílo, em alguns casos o tempo de execução da atividade, sem pontuação ou um relatório de movimentos compensatórios.

A descrição de movimentos compensatórios pode ser útil para a tomada de decisão envolvendo atividades clínicas, incluindo locomoção, de pacientes com DMD. Um aumento no número de movimentos de compensação indica um pior desempenho funcional devido à progressão da DMD (Bakker *et al*., 2002). Portanto, escalas, enfatizando movimentos compensatórios devem ser desenvolvidas. Além disso, a pontuação total da marcha para comparar o desempenho entre diferentes avaliações de um paciente ou para comparar os grupos com DMD pode ser útil para médicos e fisioterapeutas, na compreensão da evolução desta atividade e da doença.

O presente estudo é parte do desenvolvimento da Escala de Avaliação Funcional para DMD / *Functional Evaluation Scale* (FES-DMD). A FES-DMD é composta por quatro domínios, a saber, sentar e levantar da cadeira (Hukuda *et al*., 2013), sentar e levantar do chão (Escorcio *et al*., 2011), subir e descer escadas (Fernandes *et al*., 2010) e o deambular (marcha).

2. Objetivos

- Elaborar o domínio marcha da Escala de Avaliação Funcional para pacientes deambuladores com DMD;
- Analisar a confiabilidade intraexaminador e interexaminadores do domínio marcha da Escala de Avaliação Funcional para DMD;
- Correlacionar o escore total do domínio marcha da Escala de Avaliação Funcional para DMD com a escala Vignos, a idade e o tempo de desempenho.

MÉTODO

3. Método

3.1 Participantes

A escala foi desenvolvida com base em filmes com gravação de 30 crianças deambuladoras, com diagnóstico molecular de DMD, realizando as atividades, com idade entre 5 e 10 anos (idade média de 7,8 ± 1,5 anos). A altura média foi de 1,39 ± 0,17 m e o peso médio de 40,8 ± 10,4 kg. As pontuações na escala Vignos variaram de 1 a 3. O escore gerado pela Escala de Vignos (Vignos e Archibald, 1960) e a idade foram coletados dos prontuários. Os pais ou responsáveis de todas as crianças assinaram um termo de consentimento livre e esclarecido aprovado pelo Comitê de Ética da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (ANEXO 1).

3.2. Análise das atividades funcionais pela observação indireta por meio de filme

Os filmes mostrando o desempenho da marcha foram coletados no Laboratório de Miopatias do Instituto de Biociências da USP e generosamente cedidos pela professora Mayana Zatz (ANEXO 2). Foram excluídos os vídeos com problemas técnicos, como iluminação baixa ou não visualização dos segmentos corporais. O tempo do desempenho na realização da marcha foi cronometrado com a criança deambulando dez metros, sendo que o cronômetro foi acionado ao comando verbal para iniciar a marcha o mais rápido possível e interrompido quando a criança ultrapassasse a marca de 10 metros.

3.3 Construção da Escala

Inicialmente, para construção da escala, a marcha foi didaticamente, e de acordo com a literatura, dividida em duas fases, a de apoio e a de balanço. Posteriormente, a fase de apoio foi subdividida em contato inicial, resposta a carga, apoio médio, apoio terminal e pré-balanço. Já a fase de balanço foi subdividida em balanço inicial, médio e final, segundo a nomenclatura definida pelo Rancho los Amigos National Rehabilitation Center (2001). A atividade pesquisada consistiu na caminhada de 10 metros e para coleta de imagens as câmeras foram colocadas para registrar os planos sagital e frontal. Todos os pacientes foram registrados em quatro momentos diferentes, com intervalos de três meses, no período de um ano.

Para compreensão dos movimentos utilizados pelos pacientes com DMD para manterem a marcha, independente da força muscular, 120 filmes de 30 pacientes foram estudados por observação indireta, considerando as fases da marcha previamente delimitadas. Os dados, que descreviam o comportamento motor em cada fase, foram organizados por categorias de movimentos de compensação. Estas categorias, considerando-se o grau de dificuldade na execução da atividade em cada fase, foram utilizadas para criar os critérios de avaliação para a escala em construção. A primeira versão foi submetida a uma avaliação de qualidade técnica e clareza por 10 especialistas, selecionados segundo os critérios de Ferhing (1986) que exigiu uma pontuação mínima de oito pontos, de acordo com a prática clinica, formação acadêmica, apresentação de trabalhos e publicações relacionadas com o objeto de pesquisa. Após a análise e incorporação das sugestões de especialistas, a escala e o manual de aplicação foram concluídos (ANEXO 3). (Figura 1)

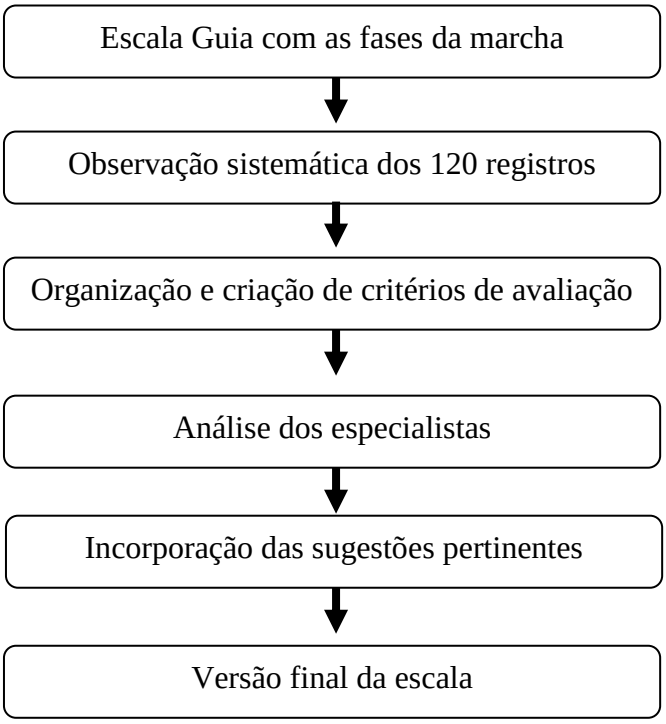


Figura 1 - Fases da construção da escala FES-DMD-D4

3.4 Análise de Confiabilidade

Para análise intraexaminador (repetibilidade), um fisioterapeuta (examinador 1), com experiência clínica com pacientes com DMD há cinco anos, avaliou uma amostra de 30 registros sorteados previamente, em dois momentos diferentes, com intervalo de quatro semanas, para a não memorização dos resultados. Na análise interexaminadores (reprodutibilidade), participaram dois fisioterapeutas (examinadores 2 e 3) com experiência semelhante à do examinador 1, que avaliaram os mesmos filmes selecionados para a análise intraexaminador. O manual de aplicação da FES-DMD foi disponibilizado. Os registros foram analisados em laboratórios e equipamentos diferentes, sem conhecimento entre os resultados (Iunes *et al*., 2005).

3.5 Análise estatística

Foram realizadas as comparações de cada uma das variáveis em questão entre os examinadores (interexaminador) por meio do teste paramétrico de análise de variância (ANOVA) *two-way*, tendo como fatores os examinadores e os sujeitos avaliados por cada examinador. Para a análise intraexaminador foi utilizada a ANOVA *one-way* com medidas repetidas.

Foi efetuado o índice de correlação intraclasse (ICC), utilizando-se os resultados da ANOVA two-way para a reprodutibilidade (análise interexaminador) dos dados (ICC 2.1) e ANOVA *one-way* com medidas repetidas para cálculo da repetibilidade (análise intraexaminador) dos dados avaliados (ICC 3.1). Deste modo, foi possível observar tanto o grau de correspondência quanto à concordância entre os avaliadores. Para verificar o erro sistemático do processo de avaliação de confiabilidade foi calculado o erro padrão da medida (EPM) para análise de confiabilidade intraexaminador. Para verificar o erro sistemático do processo de avaliação de confiabilidade interexaminador para cada um dos diferentes avaliadores foi calculado o erro padrão preditivo (EPP).

Foi aplicado o Teste de Correlação de Spearman entre o escore final da escala proposta e das variáveis índice de Vignos, idade e tempo de execução da atividade.

Foi adotado H = 0,05 (nível de significância), sendo consideradas diferenças significativas aquelas cujo valor do nível descritivo (p) fosse inferior a 0,05.

A análise estatística dos dados foi realizada por meio da utilização dos *softwares* Excel 2003, Minitab v.13 e Statistica v.7.

4. Resultados

4.1 FES-DMD-D4

Após a análise e incorporação das sugestões dos especialistas, foi concluído a primeira versão da FES-DMD-D4 e o seu manual (ANEXO 3).

As sugestões incorporadas foram relativas à normatização de nomenclaturas, padronizações dos termos técnicos na escala e no manual, clareza das informações, sugestões de pontuações de acordo com as compensações e *layout* da escala.

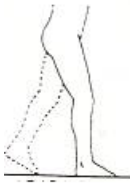
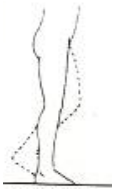
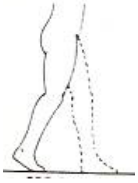
A versão final da escala foi composta por três fases. A primeira fase nomeada como “Apoio” com cinco itens, sendo o contato inicial, respostas às cargas, apoio médio, apoio terminal e pré-balanço. Possíveis pontuações nesta fase variam de 0 a 23 (Quadro 1).

A segunda fase nomeada de “Balanço” composta por balanço inicial, médio e terminal. Possíveis pontuações nesta fase variam de 0 a 11 (Quadro 2).

A terceira fase nomeada de “Movimentos Compensatórios Gerais” com seis itens que contemplam posicionamento de tronco e cabeça, base de sustentação, dissociação de cinturas, balanço de membros superiores e necessidade de apoios externo. Possíveis pontuações nesta fase variam de 0 a 13 (Quadro 3).

Quadro 1 - FES-DMD-D4 fase de apoio.

1. Fase de apoio – Visualização no plano sagital

			Marque com X	Nota
1.1 Contato inicial	a. Tornozelo	a.1 Dorsiflexão (apoio do calcanhar)=0pt		
		a.2 Flexão plantar (antepé e mediopé)=1pt		
		a.3 Flexão plantar (antepé)=2pt		
		a.4 inversão=1pt		
	b. Joelho	b.1 Extensão=0pt		
		b.2 Flexão=1pt		
	c. Quadril	c.1 Flexão=0pt		
		c.2 Extensão=1pt		
		c.3 associa a rotação medial=1pt		
1.2 Respostas às cargas 	a.Tornozelo	a.1 Posição neutra=0pt		
		a.2 Flexão plantar (antepé e mediopé)=1pt		
		a.3 Flexão plantar (antepé)=2pt		
		a.4 inversão=1pt		
	b. Joelho	b.1 Flexão=0pt		
		b.2 Extensão=1pt		
	c. Quadril	c.1 Flexão=0pt		
		c.2 Extensão=1pt		
		c.3 associa a rotação medial=1pt		
1.3 Apoio médio 	a.Tornozelo	a.1 Posição neutra=0pt		
		a.2 Flexão plantar (antepé e mediopé)=1pt		
		a.3 Flexão plantar (antepé)=2pt		
		a.4 Inversão=1pt		
	b. Joelho	b.1 Extensão=0pt		
		b.2 Flexão=1pt		
	c. Quadril	c.1Extensão=0pt		
		c.2Rotação medial=1pt		
1.4 Apoio Terminal	a.Tornozelo	a.1 Flexão plantar (antepé e mediopé)=0pt		
		a.2 Inversão=1pt		
	b. Joelho	b.1 Flexão=0pt		
		b.2 Extensão=1pt		
	c. Quadril	c.1 Extensão=0pt		
		c.2 Rotação medial=1pt		
1.5 Pré balanço 	a.Tornozelo	a.1 Flexão plantar (apoio antepé)=0pt		
		a.2 Inversão=1pt		
	b. Joelho	b.1 Flexão=0pt		
		b.2 Extensão=1pt		
	c. Quadril	c.1 Extensão=0pt		
		c.2 Rotação medial=1pt		

pt= ponto

Quadro 2 - FES-DMD-D4 fase de balanço.

2. Fase de balanço – Visualização no plano sagital

			Marque com X	Nota
2.1 Balanço Inicial	a.Tornozelo	a.1 Flexão plantar=0pt		
		a.2 Outras compensações ( )x1pt		
	b. Joelho	b.1 Flexão=0pt		
	c. Quadril	c.1 Extensão=0pt		
		c.2 Flexão=1pt		
		c.3 associa a báscula =1pt		
2.2 Balanço médio	a.Tornozelo	a.1 Flexão plantar=0pt		
		a.2 Outras compensações ( )x1pt		
	b. Joelho	b.1 Flexão=0pt		
	c. Quadril	c.1 Flexão=0pt		
		c.2 Extensão=1pt		
		c.3 associa a báscula =1pt		
2.3 Balanço terminal	a.Tornozelo	a.1 Dorsiflexão=0pt		
		a.2 Flexão plantar=1pt		
	b. Joelho	b.1 Extensão=0pt		
		b.2 Flexão=1pt		
	c. Quadril	c.1 Flexão=0pt		
		c.2 Extensão=1pt		
		c.3 Rotação medial=1pt		
		c.4 associa a báscula=1pt		

pt= ponto

Quadro 3 - FES-DMD-D4 fase de movimentos compensatórios gerais.

3. Fase de Movimentos Compensatórios Gerais – Visualização no plano sagital Marque com X Nota

3.1 Base de Sustentação	a. Normal=0pt		
	b. Diminuída=1pt		
	c. Aumentada=2pt		
3.2 Tronco	a. Alinhado=0pt		
	b. Anteriorização=1pt		
	c. Inclinação lateral =1pt		
	d. Rotação=1pt		
3.3 Dissociação de Cinturas	a. Presente=0pt		
	b. Ausente=1pt		
3.4 Cabeça	a. Alinhada=0pt		
	b. Inclinação=1pt		
	c. Rotação=1pt		
3.5 Apoios	a. Sem apoio dos MMSS=0pt		
	b. Com apoio do MS em MI=1pt		
	c. Com apoio dos MMSS em MMII=2pt		
	d. Com apoio externo do MS=3pt		
	e. Com apoio externo dos MMSS=4pt		
3.6 Balanço dos MMSS	a. Balanço normal dos MMSS=0 pt		
	b. Impulso com MMSS=1 pt		

pt= ponto

4.2 Confiabilidade Intraexaminador e Interexaminadores

A confiabilidade intraexaminador foi realizada e o ICC, forma 3.1 foi calculado. A confiabilidade interexaminadores também foi testada e o ICC, forma 2.1 foi calculada (Weir, 2005). A Tabela 1 mostra os resultados da análise de variância *one-way* para medidas repetidas, ICCs e respectivas classificações.

Os resultados da ANOVA *two-way*, ICCs e classificações também são apresentados na Tabela 1.

Na análise intraexaminador, a fase de Apoio, a fase de Movimentos Compensatórios Gerais e a pontuação total da FES-DMD-D4 demonstraram excelente confiabilidade, com ICC de 0,98, 0,94 e 0,98, respectivamente.

A fase de Balanço apresentou boa confiabilidade (ICC = 0,89). Todas as fases apresentaram pequeno erro padrão de medida (EPM) (Tabela 1).

Na análise interexaminadores, a fase de Apoio e o escore total da FES-DMD-D4 demonstraram excelente confiabilidade (ICC = 0,92 e 0,96, respectivamente).

A fase de Balanço apresentou confiabilidade aceitável (ICC = 0,79), e na fase de Movimentos Compensatórios Gerais foi classificada como muito boa (ICC = 0,80).

Todas as fases apresentaram baixo erro padrão de preditivo (EPP) (Tabela 1).

Tabela 1 - Índice de correlação intraclasse intraexaminador e interexaminador das fases da escala e o escore total da FES-DMD-D4.

Fases da escala da marcha	Avaliação 1 Média (DP)	Avaliação 2 Média (DP)	EPM	ICC	Confiabilidade
Apoio	8.4 (4.2)	8.4 (4.1)	0.07	0.98	Excelente
Balanço	4.0 (1.7)	4.1 (1.6)	0.07	0.89	Muito bom
MCG	3.1 (1.8)	2.9 (1.5)	0.21	0.94	Excelente
Total	15.7 (6.2)	15.5 (5.9)	0.21	0.98	Excelente
Fases da escala da marcha	**Examinador 2 Média (DP/EPP)**	**Examinador 3 Média (DP/EPP)**	**ICC**	**Confiabilidade**	
Apoio	7.7 (4.1 / 1.6)*	8.3 (3.9 / 1.5)*	0.92	Excelente	
Balanço	3.9 (1.8 / 1.1)*	4.5 (2.0 / 1.2)*	0.79	Aceitável	
MCG	4.0 (2.1 / 1.3)	3.8 (1.9 / 1.2)	0.80	Muito bom	
Total	15.8 (6.2 / 1.7)*	16.4 (6.0 / 1.6)*	0.96	Excelente	

DP= desvio padrão, EPM= erro padrão medida, EPP= erro padrão preditivo, ICC=correlação intraclasse, MCG= Movimentos Compensatórios Gerais, *p<0,05 (ANOVA *two-way*)

4.3 Análise de correlação

A Tabela 2 apresenta os resultados da análise de correlação. Foram encontradas correlações entre o escore total na FES-DMD-D4 com a idade (r = 0,47) e entre o escore total na FES-DMD-D4 e o tempo de realização da atividade (r=0,50). A FES-DMD-D4 não se correlacionou com a escala Vignos (r = 0,12).

Tabela 2 - Correlação entre a FES-DMD-D4 com a Vignos, a idade e o tempo de execução da tarefa em crianças com Distrofia Muscular de Duchenne.

Correlação	**Mediana (min-max)**	***R***	**Valor de p**
FES-DMD-D4 x Vignos	17 (3-33) 2 (1-3)	0.12	0.503
FES-DMD-D4 x Idade	17 (3-33) 8 (5-10)	0.47	0.001
FES-DMD-D4 x Tempo (ms)	17 (3-33) 9065.5 (1010-16014)	0.50	0.005

*Teste não paramétrico de *Spearman*. $p<0.050$

5. Discussão

A FES-DMD-D4 foi elaborada com base nos registros em filmes de crianças deambuladoras com DMD. Este material permitiu a análise cinesiológica detalhada da marcha, detectando movimentos compensatórios. Um manual também foi desenvolvido para fornecer informações técnicas sobre aplicação da escala. Todos os especialistas consideraram o manual útil e todos os procedimentos compreensíveis e aplicáveis.

Durante o desenvolvimento da escala, muitos movimentos de compensação foram observados, categorizados e usados como critério de avaliação. Os movimentos de compensação encontrados no presente estudo são compatíveis com os descritos por D'Angelo *et al*. (2009) e Gaudreault *et al*. (2010). Os três estudos descrevem inclinação anterior da pelve, tempo mínimo ou ausência de movimento de extensão de joelhos no momento da fase de respostas às cargas, menor extensão de quadril e plantiflexão excessiva do tornozelo durante a fase de balanço, gerando compensações de maior flexão e abdução do quadril.

A metodologia observacional mostrou eficácia para fornecer informações para criar a escala. Nossos resultados foram compatíveis com os de Leitão (1997), que estudou a independência funcional e as medidas de parâmetros lineares e têmporo espaciais em 20 crianças com DMD. Leitão descreveu os resultados do teste manual de força muscular, a pontuação na escala Vignos e análise quantitativa e qualitativa da marcha por meio de filmes. O autor relatou que a variável mais sensível para detectar alterações importantes na marcha foi à análise observacional. Este tipo de análise permitiu a identificação de alterações típicas nos padrões da

marcha, o que reforça a necessidade de desenvolver um instrumento para avaliar a marcha, como o proposto no presente estudo.

A FES-DMD-D4 é simples e acessível, e permite o acompanhamento de padrões de marcha de pacientes com DMD. Permite também uma descrição detalhada dos movimentos de compensação utilizados para manter a independência funcional na atividade estudada. Estudos prévios demonstraram que outros domínios da FES-DMD (sentar e levantar da cadeira, sentar e levantar do chão, subir e descer escadas) apresentaram de boa a excelente confiabilidade, na análise intraexaminador e interexaminadores (Hukuda *et al*., 2013; Escorcio *et al*., 2011; Fernandes *et al*., 2010).

No presente estudo, os ICCs intraexaminador foram classificados de muito bom a excelente (0,89 a 0,98) (Tabela 1). Os ICCs interexaminadores foram muito bom (0,80) para a fase de Movimentos Compensatórios Gerais, aceitável para a fase de Balanço (0,79) e excelente para a fase de Apoio (0,92). Considerando a pontuação total, o ICC foi excelente (0,96). Além disso, também foi observado baixo erro padrão na medida para análise intraexaminador e erro padrão preditivo para interexaminador, confirmando que os dados coletados são replicáveis.

A opção pela criação de escala com metodologia que se utiliza da observação indireta (filmes) visou possibilitar sua aplicação na prática clinica fisioterapêutica, diminuindo a exigência de participação dos meninos, que não precisam replicar a tarefa diversas vezes, gerando dados mensuráveis e comparáveis. Além disso, permite a criação de um banco de dados permanente, que pode ser acessado independente da presença do sujeito, gerado a partir de equipamentos de baixo custo e fácil manejo.

O presente estudo mostrou ICCs variando de excelente a aceitável (0,98-0,79) (Tabela 1). O teste funcional de Medida da Função Motora (MFM), que avalia atividades funcionais em três domínios: em pé, transferência e função motora axial e proximal, mostrou excelente confiabilidade para 25 de seus 32 itens e boa confiabilidade para sete itens nos testes intraexaminador. A validação da MFM também apresentou excelentes coeficientes interexaminadores para nove de seus 32 itens, bom para 20 itens e aceitável para três itens, (Berard *et al*., 2005) estando estes resultados dentro de padrões de confiabilidade próximos aos encontrados por nosso estudo.

A *Escala Hammersmith Functional Motor* também é amplamente utilizada como medida da habilidade motora e monitorização da progressão da doença nas doenças neuromusculares. A escala pontua se o indivíduo realiza ou não, ou realiza de forma assistida a atividade funcional (Main *et al*., 2003; Scott *et al*., 1982). Estudos analisaram sua confiabilidade interexaminadores em crianças com amiotrofia muscular espinhal e demonstraram confiabilidade com intervalo de confiança de 95%, a partir de análise de ICC (Mercuri *et al*., 2006), corroborando com valores encontrados para confiabilidade inter e intraexaminadores para FES-DMD-D4.

A *North Star Ambulatory Assessment* (NSAA) é uma escala de atividade funcional que avalia especificamente crianças com DMD deambuladoras. A escala foi desenvolvida a partir da adaptação da *Hammersmith Funcitonal Motor* e incorporou itens como correr e pular, atividades que, quando se trata de DMD, somente crianças na fase inicial da doença ou ainda, submetidas a tratamento farmacológico, são capazes de executar. A escala apresentou boa confiabilidade inter

e intraexaminador, inclusive em estudos multicêntricos (Mazzone *et al*., 2009; Scott *et al*., 2012). Embora NSAA permita a avaliação de muitas tarefas de crianças que deambulam, ela não descreve detalhes destas atividades, o que pode ser conseguido com a FES-DMD-D4 e, sendo assim, a FES-DMD-D4 complementa a NSAA.

Em suma, a FES-DMD-D4 mostrou resultados de confiabilidade inter e intraexaminador semelhantes em comparação com as escalas funcionais em uso. Os testes de confiabilidade consistem no primeiro passo do processo de desenvolvimento de um instrumento de avaliação e, a partir dos resultados positivos, o instrumento pode ser considerado suficiente para gerar dados confiáveis, justificando sua aplicabilidade. Sendo assim, a FES-DMD-D4 é um instrumento de avaliação que permite seu uso de forma confiável na prática clinica fisioterapêutica, que tem a vantagem de conduzir avaliação detalhada dos movimentos em cada fase da marcha, permitindo a detecção de movimentos compensatórios, gerar escore parcial de cada fase da atividade e escore total, permitindo ao fisioterapeuta identificar exatamente em qual fase o paciente apresenta um maior déficit motor, além de permitir a avaliação do processo de evolução funcional. Esta função dos dados gerados pela FES-DMD deverá ser analisada futuramente por meio de estudo de responsividade.

A correlação entre a pontuação total na FES-DMD-D4 e o escore gerado pela escala Vignos não foi encontrada. A escala Vignos (Vignos e Archibald, 1960) foi elaborada para classificar o estadiamento da doença e descreve atividades funcionais com envolvimento dos membros inferiores. A ausência de correlação entre essas variáveis pode ser justificada pelo fato da escala Vignos classificar a criança que deambula de forma geral, levando em consideração somente o tempo da execução da

tarefa e auxílio externo para a realização da atividade, gerando uma classificação com pequena margem de diferença, enquanto que a FES-DMD-D4 permite considerações em relação às compensações com ampla variação nas dificuldades de execução da tarefa e tempos diferentes, permitindo pontuações dos escores mais amplas.

A pontuação total da FES-DMD-D4 também foi correlacionada com o tempo necessário para caminhar 10 metros ($r = 0,50$, $p < 0,05$). Estudos anteriores mostraram que o teste de caminhada de 10 m se correlaciona com o Teste de Caminhada de 6 minutos (TC6) (Mazzone *et al*., 2010). O teste de caminhada de seis minutos tem sido utilizado como medida de desfecho para avaliar a capacidade funcional dos indivíduos com DMD. Ele foi inicialmente desenvolvido para avaliar pacientes com insuficiência pulmonar e cardíaca (McDonald *et al*., 2010). O TC6 avalia a distância percorrida durante seis minutos, mas não oferece informações sobre os movimentos compensatórios adotados durante a tarefa. Estes movimentos podem indicar perda de força muscular e funcionalidade, porque com a progressão da DMD, novas estratégias motoras podem ser usadas para permitir a manutenção da deambulação. O aumento no número de compensações é um indicativo da piora do quadro funcional destes indivíduos. Os movimentos compensatórios, nas crianças com DMD, são incorporados ao padrão de marcha, e causam sobrecarga cardíaca e respiratória. Por esta razão, a FES-DMD-D4 pode ser um complemento, ou mesmo uma alternativa ao TC6. Os pacientes com DMD podem apresentar um elevado número de compensações, com um aumento menos expressivo no tempo, o que não seria identificado pelo TC6. Além disso, a FES-DMD-D4 permite pontuar por meio

da observação de filme que, pode ser realizado em um pequeno espaço físico, não necessita de instruções verbais específicas e não é desgastante para o paciente.

A correlação entre a FES-DMD-D4 e a idade mostrou, como esperado, que idades mais elevadas estão associadas a um pior desempenho motor. Jovem Jung *et al*., (2012) reportaram correlações entre a escala Vignos e a idade em meninos com DMD (com idade média de 9,9 anos, DP = 3,4). A FES-DMD-D4 também se correlaciona com a idade, mas envolve uma atividade funcional específica, diferenciando-as das escalas estudadas por Young Jung *et al*.

Como limitações do presente estudo, devemos mencionar que não foram correlacionadas nossas observações clínicas com uma análise cinemática, entretanto, acreditamos que os dados obtidos nas pontuações da FES-DMD-D4, por meio de observações clínicas realizadas por fisioterapeutas experientes, poderiam ser correlacionados com dados de análise cinemática e analisadas em estudos futuros.

Como continuidade da criação da FES-DMD, desenvolvemos um *software* cuja finalidade é facilitar a coleta e armazenamento de dados, e geração de relatórios que está sendo submetido à análise de usabilidade. Na sequência, os quatro domínios da FES-DMD serão submetidos à análise de responsividade. Será analisado se a medida apresenta mudanças consistentes ao longo do tempo. Desta forma, pretende-se elaborar uma escala confiável, responsiva, de aplicação viável na clínica, com forma de registro e armazenagem de dados permanentes.

CONCLUSÃO

6. Conclusão

Concluímos que, por meio de observação do ponto de vista cinesiológico de uma função motora específica foi possível desenvolver a FES-DMD-D4.

Este estudo demonstrou que a escala proposta apresenta de aceitável a excelente concordância na repetibilidade e na reprodutibilidade.

Existe correlação entre o escore gerado pela FES-DMD-D4 e a idade, e o tempo de realização da atividade.

ANEXO 1 – Aprovação do Comitê de Ética e Pesquisa

HC HOSPITAL DAS CLÍNICAS

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 19/08/2009, **APROVOU** o Protocolo de Pesquisa nº **0693/09**, intitulado: "**CRIAÇÃO E ANÁLISE DE CONFIABILIDADE DE ESCALA DE AVALIAÇÃO FUNCIONAL DA MARCHA PARA CRIANÇAS COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE.**" apresentado pelo Departamento de **FISIOTERAPIA, FONOAUDIOLOGIA E TERAPIA OCUPACIONAL.**

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. Fátima Aparecida Caromano**
Pesquisador (a) Executante: **Eduardo Vital de Carvalho**

CAPPesq, 19 de Agosto de 2009

Prof. Dr. Eduardo Massad
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 3069 6442 Fax: 011 3069 6492 e-mail: cappesq@hcnet.usp.br / secretariacappesq2@hcnet.usp.br
hf

ANEXO 2 – Autorização do uso do banco de dados

Instituto de Biociências

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

AUTORIZAÇÃO

Autorizo pela presente, a Profa. Fatima Caromano, a utilizar as fitas de vídeo com informações de portadores de Distrofia Muscular , somente para estudo da evolução clinica dos pacientes.

São Paulo, 7 de Junho de 2004

Dra. Mayana Zatz
Professora Titular
Departamento de Biologia
Coordenadora do Centro de Estudos do Genoma Humano
Instituto de Biociências - USP

ANEXO 3 – Manual da FES-DMD-D4

MANUAL DE APLICAÇÃO DA FES-DMD-D4

ATIVIDADE FUNCIONAL: MARCHA

NORMAS PARA PREENCHIMENTO

Antes de iniciar o preenchimento da escala, a criança deve ser filmada realizando a marcha no plano sagital e frontal, e então, o fisioterapeuta pode, utilizando os filmes, começar a observação e as coletas de dados referentes à atividade.

De forma didática, vale lembrar que, a marcha humana é dividida em duas fases:

Fase apoio, sendo esta subdividida em:

- 1.1 Contato inicial;
- 1.2 Respostas às cargas;
- 1.3 Apoio médio;
- 1.4 Apoio terminal;
- 1.5 Pré balanço.

Fase balanço, sendo esta subdividida em:

- 2.1 Balanço inicial;
- 2.2 Balanço médio;
- 2.3 Balanço terminal.

Outros componentes da marcha que podem ser observados e estão especificados na escala aqui proposta são:

Fase Movimentos Compensatórios Gerais:

- 3.1 Base de sustentação;
- 3.2 Tronco;
- 3.3 Dissociação de cinturas;
- 3.4 Cabeça;
- 3.5 Apoios;
- 3.6 Balanço de MMSS.

COMO FILMAR

Ao iniciar a avaliação da marcha para crianças com distrofia muscular de Duchenne, observar, primeiramente, a criança realizando todo o ciclo da marcha, para depois observar os registros de cada subfase indicada na escala.

Para a filmagem é necessário um espaço físico de aproximadamente 3 metros de distância, para o registro do plano sagital, e um espaço físico de aproximadamente 10 metros para o registro no plano frontal. Sugere-se uma distância de aproximadamente 3 metros do equipamento de filmagem e a criança executando a atividade.

Coleta de medida de tempo

Cronometrar o tempo de realização da atividade. Começar a cronometrar no início da fase de apoio do primeiro membro, ou seja, quando a criança realiza o contato inicial do membro de referência e, terminar a mensuração do tempo no momento em que a criança atinge o espaço limitado pelo examinador.

O examinador durante a realização da avaliação pode fazer quantas observações achar necessária.

A tabela abaixo descreve as observações e os registros de cada subfase que devem ser seguidos para preencher a escala da marcha para crianças com distrofia muscular de Duchenne, contendo letras especificadas na legenda abaixo.

Legenda

MS = membro superior.

MMSS = membros superiores.

0pt = zero ponto.

1pt = um ponto.

2pt= dois pontos.

3pt= três pontos.

4pt= quatro pontos.

NC = número de compensações

INFORMAÇÕES COMPLEMENTAR

ESQUEMA ANATÔMICO DO PÉ

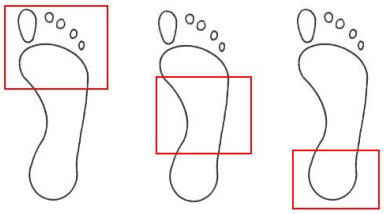
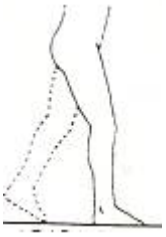
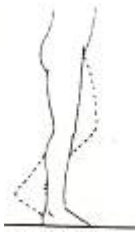


Figura 1 - Esquema anatômico das porções de antepé, mediopé e retropé.

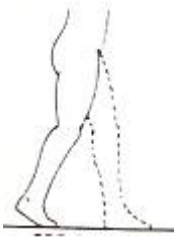
A porção de antepé é composta pelas articulações Tarsometatarsiais, Intermetatarsiais, Metatarsofalângicas e Interfalângicas. A porção de mediopé é composta pela articulações Talocalcaneonavicular, Cuneonavicular, Cuboideonavicular, Intercuneiformes, Cuneocubóidea, e Calcaneocubóidea e a porção de retropé e composta pelas articulações Tibiofibular inferior, Talocrural e Subtalar.

Fase de apoio	
1.1 Contato inicial O começo da fase de apoio é quando o calcanhar ou outra parte do pé entra em contato com o solo.	
Tornozelo	**Observar** se nesta fase a criança inicia o movimento com o apoio do calcanhar, ou seja, com movimento de dorsiflexão de tornozelo, sendo este o movimento padrão e a nota é zero, caso a criança inicie o movimento com flexão plantar, com a porção de antepé associado à mediopé, soma-se um ponto, no caso de movimento de flexão plantar com contato ao solo somente do antepé, soma-se 2 pontos, ambos podem estar associados à inversão de tornozelo, somando-se 1 ponto e marcando com um x no espaço ao lado. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens a.1, a.2, a.3 e a.4 no campo denominado *nota.*
Joelho	**Observar** se na fase de contato inicial a criança realiza com extensão de joelho, a nota é zero, pois é o movimento padrão desta articulação. Observar se nesta fase existe algum grau de flexão de joelhos, somando-se um ponto, sendo indicativo de fraqueza de quadríceps. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item b.
Quadril	**Observar** se na fase de contato inicial a criança realiza flexão de quadril, a nota é zero, pois é o movimento padrão desta articulação. Observar se a fase é realizada com movimento de extensão de quadril, sendo indicativo de fraqueza proximal de cintura pélvica dos grupos flexores, somando-se 1 ponto e o mesmo pode ou não estar associado ao movimento de rotação medial, somando-se 1 ponto e marcando com um x no espaço ao lado. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens c.1, c.2, e c.3 no campo denominado *nota.*

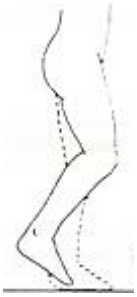
1.2 Respostas às cargas  É a porção da fase de contato, após o contato inicial até que o membro contralateral deixa o solo.	
Tornozelo	**Observar** se nesta fase o tornozelo encontra-se em posição neutra, ou seja, 90 graus de amplitude de movimento do tornozelo, sendo esse o movimento padrão, a nota é zero. Observar se realiza o movimento de flexão plantar com a porção do antepé e mediopé, somando-se 1 ponto, caso o apoio seja somente com porção de antepé, soma-se 2 pontos, ambas as compensações podem estar associadas à inversão de tornozelo, somando-se mais 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens a.1, a.2, a.3 e a.4 no campo denominado *nota.*
Joelho	**Observar** se nesta fase o joelho encontra-se em flexão, a nota é zero, pois é o movimento padrão. Caso esta fase seja realizada com extensão de joelho, soma-se 1 ponto, sendo indicativo de fraqueza do músculo quadríceps. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item b.
Quadril	**Observar** se nesta fase o quadril encontra-se em flexão, a nota é zero, pois é o movimento padrão. Caso esta fase seja realizada com extensão de quadril, soma-se 1 ponto, pois a falta de flexão indica fraqueza proximal de cintura pélvica dos grupos flexores e esta compensação pode ou não estar associada à rotação medial, somando-se mais 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens c.1, c.2 e c.3 no campo denominado *nota.*

1.3 Apoio médio  Inicia-se quando o membro contralateral deixa o solo, e finaliza quando o corpo está diretamente sobre o membro de sustentação.	
Tornozelo	**Observar** se nesta fase o tornozelo encontra-se em posição neutra, ou seja, 90 graus de amplitude de movimento do tornozelo, sendo esse o movimento padrão, a nota é zero. Observar se realiza o movimento de flexão plantar com a porção do antepé e mediopé, somando-se 1 ponto, caso o apoio seja somente com porção de antepé, soma-se 2 pontos, ambas as compensações podem estar associadas à inversão de tornozelo, somando-se mais 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens a.1, a.2, a.3 e a.4 no campo denominado *nota.*
Joelho	**Observar** se nesta fase o joelho encontra-se em extensão, a nota é zero, pois é o movimento padrão. Caso esta fase seja realizada com flexão, soma-se 1 ponto, sendo indicativo de fraqueza do músculo quadríceps e/ou encurtamento dos músculos isquiotibiais. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item b.
Quadril	**Observar** se nesta fase o quadril encontra-se em extensão, a nota é zero, pois é o movimento padrão. Caso esta fase seja realizada com rotação medial, soma-se 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item c.

1.4 Apoio terminal Momento em que o calcanhar de referência deixa o solo.	
Tornozelo	**Observar** se nesta fase o tornozelo encontra-se em flexão plantar com a porção de mediopé e antepé, sendo esse o movimento padrão, a nota é zero. Essa fase pode estar associada à compensação de inversão, somando-se 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item a.
Joelho	**Observar** se nesta fase o joelho encontra-se em flexão, a nota é zero, pois é o movimento padrão. Caso esta fase seja realizada com extensão de joelho, soma-se 1 ponto, sendo indicativo de fraqueza do músculo quadríceps. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item b.
Quadril	**Observar** se nesta fase o quadril encontra-se em extensão, a nota é zero, pois é o movimento padrão. Caso esta fase seja realizada com rotação medial, soma-se 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item c.

1.5 Pré balanço  O momento após a retirada do calcanhar, quando o hálux do membro de referência está em contato com o solo.	
Tornozelo	**Observar** se nesta fase o tornozelo encontra-se em flexão plantar com a porção de antepé, sendo esse o movimento padrão, a nota é zero. Essa fase pode estar ou não associada à inversão, somando-se 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item a.
Joelho	**Observar** se nesta fase o joelho encontra-se em flexão, a nota é zero, pois é o movimento padrão. Caso esta fase seja realizada com extensão de joelho, soma-se 1 ponto, sendo indicativo de fraqueza do músculo quadríceps. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item b.
Quadril	**Observar** se nesta fase o quadril encontra-se em extensão, a nota é zero, pois é o movimento padrão. Caso esta fase seja realizada com rotação medial, soma-se 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item c.

Fase de balanço	
2.1 Balanço inicial Inicia-se no momento em que o membro de referência deixa o solo até a máxima flexão de joelho do mesmo membro.	
Tornozelo	**Observar** se nesta fase o tornozelo encontra-se em flexão plantar, sendo esse o movimento padrão, a nota é zero. Caso sejam observadas outras compensações, anotar quantas compensações e somar 1 ponto para cada achado. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item a.
Joelho	**Observar** se nesta fase o joelho encontra-se em flexão, a nota é zero, pois é o movimento padrão. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item b.
Quadril	**Observar** se na fase de balanço inicial a criança realiza extensão de quadril, a nota é zero, pois é o movimento padrão desta articulação. Observar se a fase é realizada com movimento de flexão de quadril, sendo indicativo de fraqueza proximal de cintura pélvica dos grupos extensores, somando-se 1 ponto e o mesmo pode ou não estar associado ao movimento de báscula de pelve, somando-se 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens c.1, c.2 e c.3 e anotar no campo denominado *nota*.

2.2 Balanço médio  Fase quando o membro de referência passa diretamente por baixo do corpo.	
Tornozelo	**Observar** se nesta fase o tornozelo encontra-se em flexão plantar, sendo esse o movimento padrão, a nota é zero. Caso sejam observadas outras compensações, anotar quantas compensações e somar 1 ponto para cada achado. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item a.
Joelho	**Observar** se nesta fase o joelho encontra-se em flexão, a nota é zero, pois é o movimento padrão. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somados pontos do item b.
Quadril	**Observar** se na fase de balanço médio a criança realiza flexão de quadril, a nota é zero, pois é o movimento padrão desta articulação. Observar se a fase é realizada com movimento de extensão de quadril, sendo indicativo de fraqueza proximal de cintura pélvica dos grupos flexores, somando-se 1 ponto e o mesmo pode ou não estar associado ao movimento de báscula de pelve, somando-se 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens c.1, c.2 e c.3 e anotar no campo denominado *nota.*

2.3 Balanço terminal Quando o membro de referência está desacelerando, em preparação para a fase de contato inicial.	
Tornozelo	**Observar** se nesta fase o tornozelo encontra-se em dorsiflexão, sendo esse o movimento padrão, a nota é zero. Observar se o tornozelo encontra-se em flexão plantar, soma-se 1 ponto, pois esse movimento é indicativo de fraqueza de tibial anterior. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens a.1 e a.2 e anotar no campo denominado *nota.*
Joelho	**Observar** se nesta fase o joelho encontra-se em extensão, a nota é zero, pois é o movimento padrão. Caso esta fase seja realizada com flexão de joelho soma-se 1 ponto, sendo indicativo de fraqueza do músculo quadríceps. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens b.1 e b.2 e anotar no campo denominado *nota.*
Quadril	**Observar** se na fase de balanço terminal a criança realiza flexão de quadril, a nota é zero, pois é o movimento padrão desta articulação. Observar se a fase é realizada com movimento de extensão de quadril, sendo indicativo de fraqueza proximal de cintura pélvica dos grupos flexores, somando-se 1 ponto. Pode ser observado o movimento de rotação medial de quadril, somando-se 2 pontos e o mesmo pode ou não estar associado ao movimento de báscula de pelve, somando-se 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens c.1, c.2, c.3 e c.4 e anotar no campo denominado *nota* e marcando com um x no espaço ao lado.

Fase Movimentos Compensatórios Gerais	
3.1 Base de sustentação	**Observar** durante o ciclo da marcha a base de sustentação, quando considerada normal, a nota é zero. Caso seja considerada diminuída, soma-se 1 ponto, e no caso de base de sustentação aumentada, soma-se 2 pontos. A base de sustentação pode estar alterada devido às compensações musculares decorrentes da fraqueza muscular na tentativa de manter o centro de gravidade. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*. Para esse item não é possível somatória dos itens.
3.2 Tronco	**Observar** o tronco e verificar se existe alinhamento dos segmentos corporais, a nota é zero. Observar se há a presença de anteriorização do tronco com hiperlordose lombar, somando-se 1 ponto, a mesma pode estar associada à compensação de inclinação lateral de tronco, somando-se 1 ponto e rotação de tronco, somando-se 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens a, b, c e d e anotar no campo denominado *nota*.
3.3 Dissociação de cinturas	**Observar** a presença de dissociação de cintura pélvica e escapular, caso esteja presente, a nota é zero e no caso de ausência, soma-se 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*.
3.4 Cabeça	**Observar** a cabeça e verificar se existe alinhamento, neste caso a nota é zero. Observar se há a presença de inclinação da cabeça, somando-se 1 ponto, a mesma pode estar associada à compensação de rotação, somando-se 1 ponto. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a soma dos pontos obtidos nos subitens a, b, e c e anotar no campo denominado *nota*.
3.5 Apoios	**Observar** se durante o ciclo da marcha a criança necessita de apoios. No caso de ausência de apoios a nota é zero. Com apoio de um membro superior em um membro inferior, soma-se 1 ponto, quando a marcha é realizada com apoio de ambos os membros superiores nos membros inferiores, soma-se 2 pontos. Caso a criança realize com apoio externo (parede, corrimão, dispositivo externo e terceiros) de um membro superior, soma-se 3 pontos e no caso de apoio externo de ambos os membros superiores, soma-se 4 pontos. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*. Para esse item não é possível somatória dos itens.
3.6 Balanço dos MMSS	**Observar** se durante o ciclo da marcha a criança realiza balanço de MMSS normal,, a nota é zero, no caso da criança realizar balanço dos MMSS de forma exarcebada, ou seja usando MMSS para auxiliar no impulso a nota é 1. As compensações devem ser marcadas ao lado com um x. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*. Para esse item não é possível somatória dos itens.

PREENCHIMENTO DO ESCORE FINAL

Para o preenchimento final do escore, anotar a nota de casa subfase das fases de apoio, fase de balanço e fase de apoio e balanço. Após, realizar a soma das subfases de cada fase, obtendo o escore das subfases e, por fim, a somatória do total das subfases, obtendo o escore total da escala.

EXEMPLO DE CASO CLÍNICO

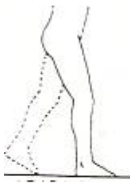
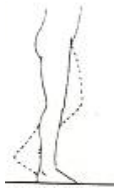
FES-DMD – domínio marcha

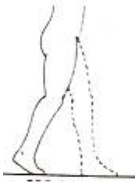
Nome: E.C. Data de nascimento: 27/06/2000

Idade: 8 data da avaliação: 25/10/2009

(x) marcha normal **( ) marcha acelerada**

Fase de apoio **Marque com X** **Nota**

1.1 Contato inicial	a.Tornozelo	a.1 Dorsiflexão (apoio do calcanhar)=0pt		2
		a.2 Flexão plantar (antepé e mediopé)=1pt	X	
		a.3 Flexão plantar (antepé)=2pt		
		a.4 associa a inversão=1pt	X	
	b. Joelho	b.1 Extensão	X	0
		b.2 Flexão		
	c. Quadril	c.1 Flexão	X	1
		c.2 Extensão		
		c.3 associa a rotação medial	X	
1.2 Respostas às cargas 	a.Tornozelo	a.1 Posição neutra=0pt	X	0
		a.2 Flexão plantar (antepé e mediopé)=1pt		
		a.3 Flexão plantar (antepé)=2pt		
		a.4 associa invesão=1pt		
	b. Joelho	b.1 Flexão=0pt		1
		b.2 Extensão=1pt	X	
	c. Quadril	c.1 Flexão=0pt		2
		c.2 Extensão=1pt	X	
		c.3 associa a rotação medial=1pt	X	
1.3 Apoio médio 	a.Tornozelo	a.1 Posição neutra=0pt	X	0
		a.2 Flexão plantar (antepé e mediopé)=1pt		
		a.3 Flexão plantar (antepé)=2pt		
		a.4 Inversão=3pt		
	b. Joelho	b.1 Extensão=0pt	x	0
		b.2 Flexão=1pt		
	c. Quadril	c.1Extensão=0pt	x	0
		c.2Rotação medial=1pt		
1.5 Apoio Terminal	a.Tornozelo	a.1 Flexão plantar (antepé e mediopé)=0pt	x	0
		a.2 Inversão=1pt		
	b. Joelho	b.1 Flexão=0pt	x	0
		b.2 Extensão=1pt		
	c. Quadril	c.1 Extensão=0pt	x	0
		c.2 Rotação medial=1pt		

1.6 Pré balanço 	a.Tornozelo	a.1 Flexão plantar (apoio antepé)=0pt	x	0
		a.2 Inversão=1pt		
	b. Joelho	b.1 Flexão=0pt	x	0
		b.2 Extensão=1pt		
	c. Quadril	c.1 Extensão=0pt	x	0
		c.2 Rotação medial=1pt		

Fase de balanço **Marque com X Nota**

2.1 Balanço Inicial	a.Tornozelo	a.1 Flexão plantar=0pt	x	0
		a.2 Outras compensações ( )=1pt		
	b. Joelho	b.1 Flexão=0pt	x	0
	c. Quadril	c.1 Extensão=0pt		2
		c.2 Flexão=1pt	x	
		c.3 associa a báscula =1pt	x	
2.2 Balanço médio	a.Tornozelo	a.1 Flexão plantar=0pt	x	0
		a.2 Outras compensações ( )=1pt		
	b. Joelho	b.1 Flexão=0pt	x	0
	c. Quadril	c.1 Flexão=0pt	x	0
		c.2 Extesão=1pt		
		c.3 associa a báscula =1pt		
2.3 Balanço terminal	a.Tornozelo	a.1 Dorsiflexão=0pt	x	0
		a.2 Flexão plantar=1pt		
	b. Joelho	b.1 Extensão=0pt		1
		b.2 Flexão=1pt	x	
	c. Quadril	c.1 Flexão=0pt	x	1
		c.2 Extensão=1pt		
		c.3 Rotação medial=2pt		
		c.4 associa a báscula=1pt	x	

Fase Movimentos Compensatórios Gerais **Marque com X Nota**

3.1 Base de Sustentação	a. Normal=0pt	x	0
	b.Diminuida=1pt		
	c. Aumentada=2pt		
3.2 Tronco	a. Alinhado=0pt		
	b.Anteriorização=1pt	x	
	c. Inclinação lateral =2pt	x	
	d. Rotação=3pt		
3.3 Dissociação de Cinturas	a. Presente=0pt	x	0
	b. Ausente=1pt		
3.4 Cabeça	a. Alinhada=0pt	x	0
	b. Inclinação=1pt		
	c. Rotação=2pt		
3.5 Apoios	a. Sem apoio dos MMSS=0pt	x	0
	b. Com apoio do MS em MI=1pt		
	c. Com apoio dos MMSS em MMII=2pt		
	d. Com apoio externo do MS=3pt		
	e. Com apoio externos dos MMSS=4pt		
3.6 Balanço de MMSS	a. Balanço normal dos MMSS=0 pt	x	0
	b. Impulso com MMSS=1 pt		

Figura 1. Da esquerda para direita: contato inicial; resposta às cargas; apoio médio; apoio terminal e pré balanço.

Figura 2. Da esquerda para direita: balanço inicial; balanço médio e balanço terminal.

Subfase	*Fase Apoio*	*Fase Balanço*	*Fase Apoio e Balanço*
1	**3**	**2**	**0**
2	**3**	**0**	**3**
3	**0**	**2**	**0**
4	**0**	**-**	**0**
5	**0**	**-**	**0**
6	**-**	**-**	**0**
Escore das subfases	**6**	**4**	**3**
Escore total			**13**

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

7. Referências Bibliográficas

Armand S, Mercier M, Watelain E, Patte K, Pelissier J, Rivier F. A comparison of gait in spinal muscular atrophy, type II and Duchenne muscular dystrophy. Gait & Posture 2005;21:369-78.

Bakker JP, De Groot IJ, Beelen A, Lankhorst GJ. Predictive factors of cessation of ambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil 2002;81:906-12.

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. Neuromuscul Disord 2005;15:463-70

Chakkalakal JV, Thompson J, Parks RJ, Asmin BJ. Molecular, cellular, and pharmacological therapies for Duchenne/Becker Muscular Dystrophies. The Faseb Journal 2005;19:880-891.

Craik RL, Otis CA. Gait Assesment in the clinic. In: Rothstein JM. Measurement in physical Therapy. London: Churchill Livingstone, 1985.

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.

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.

Fehring RJ. Validation diagnostic labels: standardized methodology. In: Hurley ME. Classification of nursing diagnosis: Procedings of the Sixt Conference of North American Nursing Diagnosis Association. St. Louis: Mosby; 1986.

Fernandes LA, Caromano FA, Hukuda ME, Escorcio R, Carvalho EV. Elaboration and reliability of functional evaluation on going up and downstairs scale for Duchenne Muscular Dystrophy. Rev Bras Fisioter 2010;14:518-26.

Gaudreault N, Gravel D, Nadeau S, Desjardins P, Brière A. A method to evaluate contractures effects during the gait of children with Duchenne dystrophy. Clin Orthop Relat Res 2007;456:51-7.

Gaudreault N, Gravel D, Nadeau S, Houde S, Gagnon D. Gait patterns comparison of children with Duchenne muscular dystrophy to those of control subjects considering the effect of gait velocity. Gait Posture. 2010;32:342-7.

Hallien A. Reabilitação Neurológica. Barueri: Manole, 2004.

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.

Hydea SA, Steffensena BF, Flùytrupa I, Glentb S, Kroksmarkc AK, Sallinga B, et al. Longitudinal data analysis: An application to construction of a natural history profile of Duchenne Muscular Dystrophy. Neuromuscular Disorders 2001;11:165-170.

Iunes DH, Castro FA, Salgado, HS, Moura IC, Oliveira AS, Bevilaqua-Grossi D. Intra and interexaminer reliability and method repeatability of postural evaluation via photogrammetry. Rev Bras Fisioter 2005;9:327-34.

Leitão AVNA. Avaliação funcional e medidas de parâmetros lineares e tempo espaciais da marcha na distrofia muscular progressiva: forma clinica de Duchenne. Dissertação. Rio de Janeiro: Universidade Federal do Rio de Janeiro, 1997.

Main M, Kairon H, Mercuri E, Muntoni F. The Hammersmith functional motor scale for children with spinal muscular atrophy: a scale to test ability and monitor progress in children with limited ambulation. Eur J Paediatr Neurol 2003;7:155-9.

Mazzone ES, Messina S, Vasco G, Main M, Eagle M, D'Amico A, et al. Reliability of the North Star Ambulatory Assessment in a multicentric setting. Neuromuscul Disord 2009;19:458–61.

Mazzone E, Martinelli D, Berardinelli A, Messina S, D'Amico A, Vasco G, et al.North Star Ambulatory Assessment, 6-minute walk test and timed items in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscul Disord. 2010 Nov;20(11):712-6.

McDonald CM, Henricson EK, Han JJ, Abresch RT, Nicorici A, Elfring GL, et al. The 6-minute walk test as a new outcome measure in Duchenne muscular dystrophy. Muscle Nerve 2010;41:500-10.

Mercuri E, Messina S, Battini R, Berardinelli A, Boffi P, Bono R, et al. Reliability of the Hammersmith functional motor scale for spinal muscular atrophy in a multicentric study. Neuromuscul Disord 2006;16:93-8.

Moxley RT, Ashwal S, Pandya S, Connolly A, Florence J, Mathews K, et al. Practice Parameter: Corticosteroid Treatment of Duchenne Dystrophy. Neurology 2005;64:13-20.

Rancho Los Amigos National Rehabilitation Center. Observational gait analysis handbook. Downey: Los Amigos Research and Education Institute Incorporated. 2001.

Rodgers MM, Cavanagh PR. Glossay of biomechanical terms, concepts, and units. Phys Terapy 1984;64:82.

Scott E, Eagle M, Main M, Sheehan J. The North Star Ambulatory Assessment. Abstract 31st annual meeting of the British Paediatric Neurology Association. 18th–20th January 2006. Dev Med Child Neurol 2006;2006:27.

Scott E, Eagle M, Mayhew A, Freeman J, Main M, Sheehan J, et al. Development of a functional assessment scale for ambulatory boys with Duchenne muscular dystrophy. Physiother Res Int 2012;17:101-9.

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.

Sutherland DH, Olshen R, Cooper L, Wyatt M, Leach J, Mubarak S, et al. The pathomechanics of gait in Duchenne muscular dystrophy. Dev Med Child Neurol 1981;23:3-22.

Vignos PJ, Archibald KC. Maintenance of ambulation in childhood muscular dystrophy. J Chronic Dis 1960;12:273-90.

Weir JP. Quantifying test-retest reliability using the intraclass correlation coefficient and the SEM. J Strength Cond Res. 2005 Feb;19(1):231-40

Young Jung II, Chae JH, Park SK, Kim JH, Kim JY, Kim SJ, et al. The correlation analysis of functional factors and age with Duchenne muscular dystrophy. Ann Rehabil Med 2012; 36: 22-32.