JOYCE MARTINI

**Evolução do tempo e dos movimentos compensatórios durante
a marcha e o subir e descer degraus em crianças com distrofia
muscular de Duchenne**

**São Paulo
2015**

JOYCE MARTINI

**Evolução do tempo e dos movimentos compensatórios durante
a marcha e o subir e descer degraus em crianças com distrofia
muscular de Duchenne**

Dissertação apresentada à Faculdade de
Medicina da Universidade de São Paulo para
obtenção do título Mestre em Ciências
Programa de Ciências da Reabilitação
Orientadora: Profa. Dra. Mariana Callil Voos

**São Paulo
2015**

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

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

©reprodução autorizada pelo autor

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 / Joyce Martini. -- São Paulo, 2015.

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

Programa de Ciências da Reabilitação.

Orientadora: Mariana Callil Voos.

Descritores: 1.Atividade motora 2.Avaliação 3.Distrofia muscular de Duchenne
4.Função executiva 5.Locomoção 6.Medidas 7.Tempo

USP/FM/DBD-094/15

*Dedico este trabalho aos
pacientes que me ensinam,
a cada dia, o verdadeiro
valor da vida.*

Agradecimentos

Agradeço a DEUS por me conceder o dom da vida, por me conduzir a ser uma pessoa melhor a cada dia e por iluminar os meus caminhos.

Aos meus pais, José Ivan Martini e Leonor Ap. Ferreira Martini, pelo amor incondicional, por permitirem a minha formação pessoal e profissional com base na honestidade, no caráter e no respeito ao próximo.

À minha irmã, Lais R. Martini, por estar sempre ao meu lado, torcendo por mim e por ser o meu exemplo de coragem e determinação.

À Profa. Dra. Fátima Aparecida Caromano, que me abriu as portas para a realização deste trabalho, direcionando-me e acolhendo-me de forma muito atenciosa e carinhosa.

À minha orientadora Profa. Dra. Mariana Callil Voos, por ter me possibilitado ser a sua primeira aluna de pós-graduação. A quem eu tanto admiro como pesquisadora, professora, fisioterapeuta, amiga, mãe... que me inspirou, me conduziu ao longo desses três anos a acreditar em meu potencial e a mergulhar nesse trabalho.

A todos os pacientes e à toda equipe da Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM), atual, Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD – Unidade Santana) por me permitirem desempenhar meu trabalho com muito amor e por somar conhecimentos, experiências.

A todos os meus amigos, pela parceria, pela torcida, pelas palavras de incentivo. Em especial, Juliana, Mariana, Débora, Simone, Pedro Paulo, Beatriz, Marcela; ao grupo FES-DMD: Michele, Priscila, Eduardo, Mariene, Renata e Lilian; ao grupo Fisioterapia e cognição: Graziela, Alessandra, Janini, Mariana e Mariene. Vocês são essenciais em minha vida!

*“Não é o mais forte que sobrevive, nem o
mais inteligente, mas o que melhor se
adapta às mudanças”.*

Charles Darwin

Sumário

Lista de Tabelas

Lista de Figuras

Resumo

Abstract

1. INTRODUÇÃO	1
2. REVISÃO DE LITERATURA	6
2.1. Distrofia muscular de Duchenne	6
2.2. Avaliação em distrofia muscular de Duchenne	9
2.3. Preditores de perda da marcha na distrofia muscular de Duchenne	13
2.4. Controle e comportamento motor na distrofia muscular de Duchenne	14
2.5. Implicações para a fisioterapia	16
3. OBJETIVOS	17
4. MÉTODO	18
4.1. Amostra	18
4.2. Atividades funcionais	18
4.3. Coleta de dados	19
4.4. Análise de dados	20
5. RESULTADOS	22
5.1. Marcha	22
5.2. Subir degraus	25
5.3. Descer degraus	28
6. DISCUSSÃO	31
7. CONCLUSÃO	41
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	42
ANEXOS	

Lista de Tabelas

Tabela 1. Análise descritiva da amostra durante a marcha	22
Tabela 2. Movimentos compensatórios FES-DMD- Marcha	23
Tabela 3. Análise descritiva da amostra durante o subir degraus	25
Tabela 4. Movimentos compensatórios FES-DMD- Subir degraus	26
Tabela 5. Análise descritiva da amostra durante o descer degraus	28
Tabela 6. Movimentos compensatórios FES-DMD- Descer degraus	29

Lista de Figuras

Figura 1. Tempo e movimentos compensatórios FES-DMD-Marcha	24
Figura 2. Tempo e movimentos compensatórios FES-DMD-Subir degraus	27
Figura 3. Tempo e movimentos compensatórios FES-DMD-Descer degraus	29

RESUMO

Martini J. *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: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2015.

Contextualização: O tempo e, mais recentemente, a análise dos movimentos compensatórios, têm sido utilizados na avaliação funcional de crianças com distrofia muscular de Duchenne (DMD). Embora estejam relacionadas, essas duas variáveis podem progredir distintamente em crianças com DMD, no intervalo de um ano. **Objetivo:** Descrever e comparar a evolução do tempo e dos movimentos compensatórios durante atividades de locomoção em crianças com DMD no período de um ano. **Método:** Foram avaliados filmes de 32 meninos (média de idade 10 anos) durante a marcha em local plano, por 10 m, o subir e o descer quatro degraus. O tempo foi cronometrado e utilizou-se a escala de avaliação funcional para DMD (*Functional Evaluation Scale for Duchenne Muscular Dystrophy*, FES-DMD) para pontuar os movimentos compensatórios. Aplicou-se a análise multivariável de variância (MANOVA), com ($\alpha < 0.05$) para comparar as variáveis em três momentos: avaliação inicial (AV0), após 6 meses (AV6) e após 12 meses (AV12). **Resultados:** Os movimentos compensatórios mais comuns observados durante a marcha foram flexão plantar de tornozelos, aumento da base de apoio, anteriorização de cabeça e tronco e aumento da dissociação de cinturas. Na atividade de subir degraus foram flexão plantar de tornozelos, aumento da base de apoio, hiperlordose lombar e aumento da inclinação lateral do tronco. Ao descer degraus, esses movimentos também foram observados, acrescidos de rotação de tronco, flexão do joelho de apoio, flexão plantar do tornozelo de balanço e descida parando em cada degrau. A MANOVA mostrou que as variáveis aumentaram significativamente no período de um ano ($p < 0,05$ para todas as comparações) durante a marcha, o subir e o descer degraus. Interações entre o tempo e a pontuação dos movimentos compensatórios evidenciaram progressões distintas durante o subir e descer degraus ($p < 0,05$ para ambos). Durante a marcha, o tempo aumentou 47% e a pontuação dos movimentos

compensatórios aumentou 55%. Ao subir degraus, o tempo aumentou 144% e a pontuação dos movimentos compensatórios aumentou 44%. Durante o descer degraus, o tempo aumentou 186% e a pontuação dos movimentos compensatórios aumentou 58%. **Conclusão:** Na marcha, as crianças com DMD mostraram aumento discretamente maior dos movimentos compensatórios, quando comparado ao aumento do tempo. Durante o subir e descer degraus, o aumento do tempo foi mais expressivo do que o aumento dos movimentos compensatórios. Acompanhar a evolução do tempo e dos movimentos compensatórios em crianças com DMD permitiu uma avaliação mais precisa e o acompanhamento da progressão das tarefas de locomoção.

Descritores: atividade motora; avaliação; distrofia muscular de Duchenne; função executiva; locomoção; medidas; tempo.

ABSTRACT

Martini J. *Progression of timed performance and compensatory movements during walking and climbing up and down steps in children with Duchenne muscular dystrophy* [Dissertation]. São Paulo: "Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo"; 2015.

Introduction: Timed performance and, more recently, compensatory movements, have been used to assess children with Duchenne muscular dystrophy (DMD). Although being strongly related, these variables may progress distinctly within one year. **Objective:** To describe and compare the progression of timed performance and compensatory movements on locomotion tasks in children with DMD, followed for one year. **Method:** Films of 32 boys (mean age 10 yrs) performing 10-m walking, climbing up and down four steps were analyzed. Time was digitally measured and compensatory movements were quantified with the Functional Evaluation Scale for DMD (FES-DMD). Multivariate analyses of variance (MANOVAs) ($\alpha < 0.05$) compared the variables on three assessments: initial (A0), after 6 months (A6) and after 12 months (A12). **Results:** The most common compensatory movements on walking were ankles plantar flexion, increased base of support, head and trunk anteriorization and increased upper and lower body dissociation. On climbing up steps, ankles plantar flexion, increased base of support, lumbar hyperlordosis and excessive trunk lateral inclination. On climbing down steps, these movements were also observed, associated to trunk rotation, stance knee flexion, equinus swing foot and pauses after steps. MANOVAs showed that both variables increased significantly within one year ($p < 0.05$ for all comparisons) on walking, climbing up and climbing down steps. Interactions between timed performance and compensatory movements evidenced distinct progressions of timed performance and compensatory movements on climbing up and down steps ($p < 0.05$ for both). On walking, timed performance increased 47% and compensatory movements increased 55%. On climbing up steps, timed performance increased 144% and compensatory movements increased 44%. On climbing down steps, timed performance increased 186% and compensatory movements increased 58%. **Conclusion:** On walking, children

with DMD showed a discrete higher increase of compensatory movements, compared to the increase of timed performance. However, when climbing up and down steps, the timed performance increased much more than the compensatory movements. Evaluating the progression of timed performance and compensatory movements in children with DMD allowed more precise assessment and follow up of locomotion tasks evolution.

Descriptors: motor activity; evaluation; Duchenne muscular dystrophy; executive function; locomotion; measures; time.

1. INTRODUÇÃO

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é a doença neuromuscular infantil mais comum e apresenta incidência mundial de 1:3500 meninos nascidos vivos. Até o momento não existe cura para a DMD. Entretanto, essa doença requer medidas antecipatórias e preventivas, bem como, o acompanhamento especializado neuromuscular, ortopédico, cardíaco, respiratório e de reabilitação para abordar os aspectos primários e secundários, a fim de contribuir com a história natural da doença, com a qualidade de vida e otimizar as habilidades funcionais de seus pacientes (Janssen *et al.*, 2014; Govoni *et al.*, 2013; Bushby *et al.*, 2010; Bushby *et al.*, 2009).

Até o momento, a única abordagem farmacológica que retarda a perda progressiva da força muscular e mantém a capacidade motora em pacientes com DMD é a corticoterapia. Entretanto, é necessário o monitoramento dos possíveis efeitos colaterais, tais como, hipertensão arterial, supressão adrenal/imunológica, ganho de peso corpóreo, retardo no crescimento, desmineralização óssea e aumento do risco de fraturas e catarata (Govoni *et al.*, 2013; Bushby *et al.*, 2009). Estudos mostram que a corticoterapia prolonga a capacidade de deambular por, pelo menos, dois anos e também atrasa a insuficiência respiratória restritiva, a escoliose e, em menor escala, o envolvimento cardíaco (Zanoteli, 2014; Silva *et al.*, 2012; Parreira *et al.*, 2010).

Novas abordagens de tratamento têm contribuído com a sobrevida de pacientes com DMD até a terceira década de vida, tais como o acompanhamento, com avaliações periódicas da função cardíaca e pulmonar e a reabilitação, incluindo fisioterapia, terapia ocupacional, fonoaudiologia, nutrição, que contribuem para a independência funcional e a qualidade de vida.

Consequentemente, tem ocorrido a crescente necessidade de desenvolver e testar medidas de desempenho funcional em DMD. A avaliação minuciosa do desempenho funcional permite um melhor monitoramento da progressão clínica da doença e do impacto das intervenções terapêuticas (Bushby *et al.*, 2010; Manzur *et al.*, 2009; Bushby *et al.*, 2009; Mercuri *et al.*, 2008).

Avaliações periódicas da função motora em DMD permitem estabelecer a evolução clínica dos parâmetros e as repercussões funcionais. A DMD não apresenta progressão linear com o aumento da idade (Lerario *et al.*, 2012). Com o aumento da fraqueza muscular, o desempenho funcional é prejudicado (Beenakker *et al.*, 2005). A manutenção de atividades como, andar, subir e descer degraus, levantar da cadeira e do solo está fortemente relacionada com a progressão da doença e repercute diretamente no nível de independência funcional e qualidade de vida do paciente (Janssen *et al.*, 2014).

Nos últimos anos estão ocorrendo grandes esforços internacionais para identificar medidas de resultados na DMD. Uma série dessas medidas, incluindo o desenvolvimento de escalas da avaliação funcional e medidas de tempo de atividades estão sendo validadas, com análises de confiabilidade já descritas (Mazzone *et al.*, 2013; Lerario *et al.*, 2012).

Atividades envolvendo locomoção, tais como a marcha, o subir e o descer degraus foram selecionadas para o presente estudo, pois evidenciam a fraqueza muscular de predomínio proximal que ocorre na DMD, com início em cintura pélvica e em membros inferiores. Historicamente, a Escala de Vignos foi o instrumento mais utilizado para descrever o estadiamento clínico da DMD (Vignos *et al.*, 1963) e utiliza a marcha e o subir degraus para classificar o nível de independência funcional.

Vários estudos relataram a importância da obtenção da medida da força muscular na DMD (Souza *et al.*, 2015; Bendixen *et al.*, 2014; Beenakker *et al.*, 2005). Porém, recentemente, escalas de avaliação de atividades funcionais, incluindo a medida do tempo, estão sendo consideradas clinicamente mais relevantes, pois refletem o desempenho em atividades da vida diária e evidenciam a progressão da fraqueza muscular de forma mais clara do que os testes isolados de força muscular (Mazzone *et al.*, 2013; Jansen *et al.*, 2012; Beenakker *et al.*, 2005). Além disso, na DMD, a força muscular e a função motora estão fortemente relacionadas (Souza *et al.*, 2015).

O tempo das atividades funcionais deve ser cuidadosamente analisado, a fim de auxiliar na tomada de decisões terapêuticas preventivas. Como a doença é progressiva, fazem-se necessárias reavaliações, para analisar a eficiência das atividades funcionais. Quando há um incremento significativo no tempo de uma atividade, esse pode ser um indicativo de que o paciente está menos funcional, necessitando de outras estratégias motoras e se tornando mais susceptível à fadiga e/ ou queda (Martini *et al.*, 2014).

A progressão da doença resulta no surgimento de estratégias motoras, para compensar a fraqueza muscular e lidar com as demandas funcionais. A compensação é definida amplamente como uma substituição de estratégia comportamental, ou seja, a adoção de estratégias comportamentais alternativas para permitir a execução da tarefa (Shumway-Cook & Woollacott, 2010). Em um estudo anterior, definimos movimentos compensatórios, no contexto da DMD, como um conjunto de movimentos alternativos, executado quando os movimentos típicos se tornam impossíveis, devido ao aumento da fraqueza muscular (Martini *et al.*, 2014).

Em estudos prévios verificamos que, de modo geral, quanto maior a fraqueza muscular da criança com DMD, maior é o número de movimentos compensatórios e, portanto, maior é o tempo (Martini *et al.*, 2015; Martini *et al.*, 2014). Essa informação é relevante na prática fisioterapêutica, porém traz novas perguntas, como, por exemplo, até quando (com qual tempo? Com quais movimentos compensatórios?) a atividade funcional deve ser encorajada? Qual a sua eficiência, levando em consideração o tempo e o impacto postural? Quais as medidas para minimizar o impacto músculo-esquelético e o risco de quedas?

No presente estudo, foram observadas crianças com DMD executando atividades funcionais de locomoção, como a marcha em terreno plano, por 10 m e o subir e descer quatro degraus, que exigem controle antigravitário e excêntrico. Considerou-se que a eficiência das estratégias motoras durante essas atividades dependeria do tempo despendido e do número de movimentos compensatórios necessários. Diante disso, foram estabelecidas quatro possíveis hipóteses sobre a progressão da DMD em crianças deambuladoras:

- (1) manutenção do tempo e dos movimentos compensatórios, o que corresponderia a um aumento pouco relevante da fraqueza muscular no período avaliado;
- (2) manutenção do tempo e aumento dos movimentos compensatórios, o que representaria estratégias motoras funcionalmente eficientes para manutenção do tempo, embora com eventuais impactos músculo-esqueléticos a médio ou longo prazo;

- (3) aumento do tempo e manutenção dos movimentos compensatórios, o que nos permitiria inferir que as crianças não estariam buscando novas estratégias motoras (novas compensações) para suprir a perda de força muscular, já que estariam levando mais tempo para concluir a tarefa com o mesmo repertório motor, ao invés de recorrerem a estratégias alternativas;
- (4) aumento do tempo e dos movimentos compensatórios, evidenciando a progressão da fraqueza muscular, o que indicaria a tentativa de manter a eficiência funcional, utilizando novos movimentos compensatórios, porém sem conseguir dessa forma manter o tempo de execução da atividade.

2. REVISÃO DE LITERATURA

2.1. Distrofia muscular de Duchenne

A DMD é uma desordem recessiva, causada por mutação no gene da distrofina, localizado no braço curto do cromossomo X, no locus Xp21. Trata-se do maior gene conhecido em seres humanos, é composto por 79 exons. Há três tipos de mutação que originam a doença: deleção (65% dos casos), duplicação (15% dos casos) e mutação de ponto (20% dos casos) (Govoni *et al.*, 2013; Yiu & Kornberg, 2008).

A ausência total ou parcial da distrofina na membrana celular dos músculos esqueléticos acarreta em proliferação de tecido conjuntivo e gorduroso e áreas de necrose e regeneração, com consequente fraqueza muscular, perda progressiva e irreversível das habilidades funcionais (Lerario *et al.*, 2012; Kanagawa & Toda, 2006). Algumas isoformas da distrofina estão presentes em tecidos do sistema nervoso central e a sua deficiência irá determinar um comprometimento cognitivo presente em aproximadamente um terço de crianças com DMD. No entanto, os prejuízos cognitivos (Zacchi, 2009) e sensoriais (Troise *et al.*, 2014), até o presente momento, são menos compreendidos (Henricson *et al.*, 2013).

Os primeiros sinais e sintomas da DMD aparecem na infância, entre três e cinco anos de idade, com pseudo-hipertrofia de panturrilhas, dificuldade para correr, levantar-se do solo e subir degraus. Essas dificuldades são decorrentes de fraqueza muscular proximal, simétrica e bilateral, que ocorre, gradualmente e de forma ascendente, com início na cintura pélvica e nos membros inferiores (McDonald *et al.*, 2010). A marcha é descrita na literatura como miopática ou anserina, caracterizada pelo aumento da rotação pélvica, a báscula de pelve e

a inclinação lateral do tronco. Embora quedas sejam frequentes desde os primeiros anos de vida, a perda da marcha ocorre, em média, aos 13 anos de idade. A dependência da cadeira de rodas agrava o aparecimento de escoliose e a insuficiência cardio-respiratória (Bendixen *et al.*, 2014; Bushby *et al.*, 2009).

Na década de 60, a expectativa de vida para a DMD era de 14 anos de idade. Com o tratamento medicamentoso, em 1990, a sobrevida média chegou a 25 anos de idade. Atualmente, a sobrevida é estimada em 30 anos de idade. A expectativa de vida na DMD está aumentando progressivamente, devido ao diagnóstico precoce, por meio de biópsias musculares, métodos imuno-histoquímicos, eletroneuromiografia e de testes genéticos que identificam alterações no gene da distrofina, bem como pela melhoria no acompanhamento multidisciplinar (Janssen *et al.*, 2014; Bushby *et al.*, 2010; Parreira *et al.*, 2010; Bushby *et al.*, 2009; Manzur *et al.*, 2009).

Nos últimos anos, surgiram avanços terapêuticos envolvendo abordagens farmacológicas que têm como alvo o defeito primário da distrofina, com o intuito de desacelerar a progressão da doença, estabilizar ou melhorar a funcionalidade e manter a qualidade de vida dos pacientes. A estratégia de releitura do *premature termination codon* (PTC – *Ataluren*) seleciona moléculas capazes de promover a tradução do RNA mensageiro em casos específicos de mutação de ponto. O *antisense oligonucleotide exon skipping* é utilizado para redirecionar a leitura do gene a produzir proteína parcialmente funcionante em grupos específicos de mutações ou deleções e também a utilização de células-tronco (McDonald *et al.*, 2013; Govoni *et al.*, 2013).

A progressão clínica da DMD pode ser didaticamente dividida em cinco estágios, sendo eles: 1) pré-sintomático, no qual pode ser observado atraso na

aquisição da marcha; 2) de deambulação, no qual já são detectadas alterações na marcha e é observado o levantar miopático, também conhecido, como sinal de Gowers; 3) de deambulação tardia, no qual há aumento do número de movimentos compensatórios durante a marcha e dificuldade para subir e descer degraus e para levantar-se do solo; 4) de transição para a cadeira de rodas, caracterizado por marcha apenas para curtas distâncias e 5) cadeirante (Bushby *et al.*, 2010; Bushby *et al.*, 2009).

Há um consenso internacional de manejo clínico na DMD, que inclui estratégias para prolongar a marcha e retardar o aparecimento da escoliose e assim, o quadro de restrição ventilatória, decorrente da fraqueza dos músculos respiratórios (Hsu & Quinlivan, 2013). A idade do óbito está relacionada com a dependência da cadeira de rodas e não com o início da manifestação da doença, ou seja, quanto antes a criança perder a marcha, pior o prognóstico (Gardner-Medwin, 1980).

Portanto, o principal objetivo da intervenção terapêutica é manter a marcha enquanto possível, visto que é um componente-chave da progressão clínica da DMD. A marcha envolve a função de vários grupos musculares, bem como a atividade cardiovascular, além de ser uma atividade de grande relevância funcional para as crianças e seus familiares (Henricson *et al.*, 2013; Jansen *et al.*, 2010). Por isso, é encontrado na literatura um maior número de trabalhos sobre o desempenho de pacientes com DMD na marcha, em estudos que abordam a função motora e a independência funcional em DMD.

2.2. Avaliação em distrofia muscular de Duchenne

A criação de medidas de resultados validadas para a DMD está se tornando cada vez mais importante, por causa da necessidade de monitorar a progressão da doença e o impacto de tratamentos. Os instrumentos de avaliação devem ter suas propriedades psicométricas testadas, como a confiabilidade, validação e responsividade para utilização em ensaios clínicos (Hukuda *et al.*, 2015; Manzur *et al.*, 2009; Mercuri *et al.*, 2008).

Estudos mais antigos enfatizavam a avaliação do grau de força muscular, utilizando a escala do *Medical Research Council* (MRC). Souza e colaboradores (2015) e Parreira e colaboradores (2010) relataram que, na maioria das atividades funcionais, o declínio de força muscular e o declínio funcional estão fortemente relacionados. Sendo assim, atualmente, está aumentando a preocupação em utilizar escalas funcionais para avaliar a progressão da doença, visto que, mesmo com a fraqueza muscular, os pacientes, até certo ponto, continuam realizando as atividades funcionais, com estratégias motoras distintas (Martini *et al.*, 2014). Dessa forma, acredita-se que a utilização de escalas funcionais reflete melhor o nível de independência funcional do paciente do que a avaliação isolada da força muscular (Martini *et al.*, 2015; De Sanctis *et al.*, 2014; Scott *et al.*, 2012; Vuillerot *et al.*, 2012; Lerario *et al.*, 2012; McDonald *et al.*, 2010).

Historicamente, a Escala de Vignos foi o instrumento mais utilizado para descrever o estadiamento clínico da DMD (Vignos *et al.*, 1963). Avalia a marcha e as atividades de subir degraus e levantar da cadeira para classificar o nível de independência funcional. As pontuações de 1 a 3 correspondem aos pacientes que andam sem auxílio externo e sobem degraus, enquanto as

pontuações de 4 a 6 indicam dificuldades na marcha e incapacidade de subir degraus. Pacientes classificados de 7 a 9 são cadeirantes e os pontuados com 10 estão confinados ao leito.

A escala de Brooke (Brooke *et al.*, 1981) é utilizada para avaliar os membros superiores (MMSS) em pacientes com DMD. Entretanto, assim como a escala de Vignos, fornece pontuação para descrever rapidamente o comprometimento funcional do paciente. É pouco específica, classificatória e com descrição limitada do desempenho motor (Scott *et al.*, 2012; Vuillerot *et al.*, 2010).

A Egen Klassifikation (EK) (Steffensen *et al.*, 2002) e a Medida da Função Motora (MFM) (Iwabe *et al.*, 2008; Bérard *et al.*, 2005) são exemplos substanciais de medidas de avaliação funcional em doenças neuromusculares. A EK aborda a função de cadeirantes. A MFM avalia o comprometimento funcional durante a bipedestação, as transferências, a motricidade axial, proximal e distal, trata-se de uma medida abrangente, aplicável em pacientes deambuladores e cadeirantes (Scott *et al.*, 2012).

Mais recentemente, o *6-Minute Walk Test (6-MWT)* (McDonald *et al.*, 2010) e a *North Star Ambulatory Assessment (NSAA)* têm sido bastante utilizados para avaliar pacientes deambuladores com DMD (Scott *et al.*, 2012; Lerario *et al.* 2012). A partir dos escores em cada uma dessas escalas, é possível inferir o nível de independência funcional do paciente com DMD.

O *6-MWT* é uma medida de resistência física, originalmente desenvolvida para pacientes com doenças cardíacas e pulmonares (McDonald *et al.*, 2010). Segundo McDonald e colaboradores (2013), pacientes que

conseguem deambular menos que 350 m em seis minutos apresentam maiores dificuldades funcionais do que pacientes que percorrem maiores distâncias.

A NSAA foi criada com a adaptação da escala *Hammersmith Motor Ability Scale* e avalia o desempenho funcional em pé, ao andar, ao levantar da cadeira e do solo, ao subir e descer um degrau, ao pular e correr (Scott *et al.*, 2012; Lerario *et al.* 2012). Esta escala permite avaliar a função motora, porém, oferece apenas a opção de pontuação de 0 a 2, sendo 2 quando o paciente realiza a atividade normal sem assistência, 1 quando realiza de forma modificada; porém independente, e 0 quando não realiza de forma independente. Sendo assim, não fornece dados sobre avaliação e progressão dos movimentos compensatórios. A NSAA também inclui a possibilidade de cronometrar a marcha em 10 m e a atividade de levantar do solo como uma medida adicional de habilidade funcional para ser monitorada ao longo do tempo (Mazzone *et al.*, 2013).

A medida do tempo das atividades funcionais é frequentemente utilizada na avaliação de crianças com DMD. Esse dado deve ser cuidadosamente analisado para auxiliar na tomada de decisões terapêuticas preventivas. Quando há incremento significativo no tempo de uma atividade, esse pode ser um indicativo de que o paciente está menos funcional, necessitando de outras estratégias motoras e se tornando mais susceptível à fadiga e/ ou a quedas (Martini *et al.*, 2015; Martini *et al.*, 2014).

Algumas escalas acima mencionadas fornecem descrições breves de estratégias motoras no desempenho das atividades funcionais. No entanto, não fornecem detalhes cinesiológicos relativos aos movimentos compensatórios dos MMSS, tronco e membros inferiores (MMII), necessários para a realização

das atividades funcionais, frente à fraqueza muscular progressiva. Tais detalhes cinesiológicos podem contribuir para a atuação precoce e preventiva da equipe de reabilitação, com base nas estratégias motoras necessárias para a realização da atividade, no seu impacto postural e no que pode ser feito para otimizar a independência funcional.

A Escala de Avaliação Funcional para DMD (*Functional Evaluation Scale for Duchenne Muscular Dystrophy* - FES-DMD) apresentou confiabilidade intra e inter-examinadores para seus quatro domínios (Carvalho *et al.*, 2014; Hukuda *et al.*, 2013; Escorcio *et al.*, 2011; Fernandes *et al.*, 2010). Descreve e permite a pontuação dos movimentos compensatórios e o registro do tempo das atividades funcionais de sentar e levantar da cadeira (Hukuda *et al.*, 2013), sentar e levantar do solo (Escorcio *et al.*, 2011), subir e descer escada (Fernandes *et al.*, 2010) e andar por 10 m (Carvalho *et al.*, 2014) em crianças deambuladoras com DMD. A proposta desta escala é fornecer dados cinesiológicos de atividades funcionais importantes na rotina diária de pacientes com DMD, para auxiliar na avaliação e intervenção terapêutica.

A FES-DMD propõe a filmagem das atividades, com o intuito de analisar as suas diferentes fases com mais precisão, evitar gasto energético excessivo do paciente, ou seja, sobrecarga do sistema musculoesquelético e fadiga muscular e gerar um banco permanente de imagens (Carvalho *et al.*, 2014; Hukuda *et al.*, 2013; Escorcio *et al.*, 2011; Fernandes *et al.*, 2010).

Mais recentemente, foi elaborado um programa de medida de resultados, para a caracterização funcional de pacientes com DMD, nas atividades propostas pela FES-DMD (sentar e levantar da cadeira e do solo, subir e descer escada e andar). Esse programa visou facilitar a coleta de

dados, registrar e acompanhar as pontuações ao longo das avaliações dos pacientes. O *software* está em processo de registro pela Agência de Inovação da Universidade de São Paulo e será disponibilizado gratuitamente no site da instituição, como propriedade intelectual da Universidade (Albuquerque, 2014).

2.3. Preditores de perda da marcha na distrofia muscular de Duchenne

Na literatura, há preditores estabelecidos de perda da marcha em DMD. Bakker e colaboradores (2002), com base na escala MRC, relataram que a fraqueza muscular dos extensores de quadril (grau de força muscular menor que três) e dos dorsiflexores de tornozelo (grau de força muscular menor que quatro), podem prever a perda da marcha em um período de dois anos. Vuillerot e colaboradores (2010) forneceram dados preditivos de perda da marcha no período de um ano, com base na pontuação da Dimensão 1 da MFM (que avalia a posição em pé e as transferências) próxima a 40% ou no escore total de 70%.

Mazzone e colaboradores (2013) afirmaram que uma distância percorrida menor que 330 m, mensurada por meio do 6-MWT, ou uma pontuação menor ou igual à 18 com base na NSAA são preditores de perda de marcha no período de dois anos. McDonald e colaboradores (2013) indicam que tempos maiores que 12 s para andar 10 m e tempos maiores que 8 s para subir quatro degraus são preditores de perda de marcha no período de um ano em crianças com DMD.

Em um estudo longitudinal prévio, verificamos que as 14 crianças (média de idade 9.6 anos) que perderam a marcha após cerca de seis meses apresentaram, ao subir degraus, média de tempo de 38 s e pontuação 22 na

FES-DMD e ao descer degraus, tempo acima de 66 s e pontuação 25 na FES-DMD (Martini *et al.*, 2015). Portanto, acreditamos que os dados obtidos com a medida de movimentos compensatórios pela FES-DMD complementem os demais achados da literatura, sobre força muscular, função motora e tempo.

2.4. Controle e comportamento motor na distrofia muscular de Duchenne

De maneira geral, o controle do movimento é influenciado por (1) aspectos individuais, tais como características estruturais (índice de massa corporal, trofismo muscular), motoras (força muscular, estabilidade articular e amplitude de movimento, coordenação), cognitivas (atenção, planejamento, função executiva, motivação, estresse emocional, experiências anteriores, medo de cair) e perceptuais (capacidade de processar e integrar informações sensoriais); (2) aspectos ambientais (presença de barreiras ou de estruturas que forneçam suporte, móveis, presença do cuidador) e (3) características da tarefa (complexidade, temporização, graus de liberdade, familiaridade). Para lidar com restrições individuais, ambientais e das tarefas, diversas estratégias motoras compensatórias são necessárias (Martini *et al.*, 2014; Shumway-Cook & Woollacott, 2010).

De modo geral, quanto maior a fraqueza muscular da criança com DMD, maior é o número de movimentos compensatórios e, portanto, maior é o tempo (Martini *et al.*, 2015; Martini *et al.*, 2014). Sendo assim, o tempo despendido para a realização da atividade funcional pode ser interpretado como uma medida de eficiência motora. Indivíduos que conseguem se locomover mais rapidamente podem ser considerados mais eficientes do que indivíduos que se

locomovem de forma mais lenta. Porém, ao estudarmos a locomoção, diversas características ambientais e diferentes complexidades de tarefa devem ser incluídas, pois acarretarão diferentes movimentos compensatórios e, possivelmente, impactos distintos no tempo.

Os estágios da marcha estão descritos de acordo com a progressão da fraqueza na DMD. No estágio inicial, observa-se flexão plantar de tornozelo e aumento da flexão e abdução do quadril durante a fase de balanço, para compensar a fraqueza dos extensores de quadril e seus sinergistas. Na fase intermediária, ocorre aumento da hiperlordose lombar, devido ao aumento da fraqueza de extensores e encurtamento de flexores de quadril. Também se observa aumento da base de suporte, rotação medial do quadril e inclinação lateral de tronco, para compensar a fraqueza de abdutores do quadril. Em uma fase mais tardia, de transição para a cadeira de rodas, evidenciam-se hiperextensão de joelhos e aumento da dissociação de cinturas, para compensar a fraqueza também dos extensores de joelho (Carvalho *et al.*, 2014; D'Angelo *et al.*, 2009; Hsu & Furumasu, 1993).

Na atividade de subir e descer degraus, além de aumentar a base de suporte (aumento da distância entre os pés), é possível apoiar-se na parede ou no corrimão, o que diminui a carga sobre os MMII. Em estudos prévios, observou-se pé equino durante a fase de balanço, aumento da hiperlordose lombar, rotação medial de quadril e inclinação lateral de tronco para compensar a fraqueza de extensores e abdutores de quadril (Martini *et al.*, 2015; Martini *et al.*, 2014). Situações com maior risco de queda, como o descer degraus, podem necessitar de tempo maior para que o paciente analise o ambiente e

tome a decisão mais segura, selecionando a estratégia motora de maior estabilidade postural.

2.5. Implicações para a fisioterapia

A avaliação do tempo e dos movimentos compensatórios nas atividades funcionais é relevante na prática fisioterapêutica. Esses dados contribuem para a reflexão sobre até que momento a atividade deve ser encorajada, quais são as estratégias motoras utilizadas (sinergias recrutadas) e qual a sua eficiência ou custo. É necessário avaliar periodicamente se a atividade é muito exaustiva, se provoca fadiga muscular, o que pode acelerar o processo de degeneração muscular (Martini *et al.*, 2014).

3. OBJETIVOS

Os objetivos deste trabalho foram (1) descrever os principais movimentos compensatórios observados durante a marcha e o subir e descer degraus e (2) comparar a evolução do tempo e dos movimentos compensatórios durante a marcha e o subir e descer degraus em crianças com DMD.

4. MÉTODO

Essa pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP) (Anexo 1). Trata-se de um estudo retrospectivo e observacional.

4.1. Amostra

Os filmes utilizados foram cedidos pelo Laboratório de Miopatias do Instituto de Biociências da USP. Foram utilizados filmes de 32 crianças com classificação inicial entre 1 e 3 na escala de Vignos (sexo masculino; média de idade: 10 anos; mínimo: 7 anos; máximo: 14 anos; desvio padrão: 1,9 anos), com diagnóstico de DMD confirmado por biópsia muscular e, posteriormente, por exames moleculares. A corticoterapia foi prescrita de acordo com o consenso internacional (Bushby *et al.*, 2009).

Realizou-se cálculo amostral, que apontou que, a partir de 30 crianças, a amostra poderia ser considerada representativa (McGraw & Wong, 1992).

É importante ressaltar que foram incluídos registros de crianças que utilizavam órteses de posicionamento apenas durante o repouso. Foram excluídos os registros de crianças com índice de massa corpóreo (IMC) >30 (obesidade) e com prescrição de órteses para deambulação, porque o objetivo era avaliar as estratégias motoras espontaneamente selecionadas.

4.2. Atividades funcionais

Dentre as tarefas de locomoção possíveis, optamos por incluir três atividades que envolvessem movimentos recíprocos dos MMII, com alternância das fases de apoio e de balanço e que poderiam evidenciar a fraqueza

muscular de predomínio proximal que ocorre na DMD, com início em cintura pélvica e em MMII, porém com demandas ambientais distintas: o andar em terreno plano por 10 m, o subir e o descer quatro degraus de 17 cm de altura e 25 cm de comprimento.

4.3. Coleta de dados

Um total de noventa e seis avaliações foi estudado, sendo que havia três registros de cada uma das 32 crianças realizando a marcha, o subir e o descer degraus. As avaliações foram semestrais, no período de um ano: avaliação inicial (AV0, sendo AV: avaliação), avaliação após 6 meses (AV6) e avaliação após 12 meses (AV12).

O tempo para cada atividade funcional foi medido e registrado (em segundos). Foram utilizados os domínios marcha (Anexo 2) e subir e descer degraus (Anexo 3) da FES-DMD para pontuar os movimentos compensatórios.

O domínio marcha da FES-DMD é constituído, no plano sagital, pela fase de apoio (contato inicial, resposta às cargas, apoio médio, apoio terminal e pré-balanço) e fase de balanço (balanço inicial, médio e terminal). Também considera as observações realizadas no plano sagital e frontal (base de sustentação, alinhamento de tronco e cabeça, dissociação de cinturas balanço de MMSS e necessidade de apoios). Os domínios subir e descer degraus abrangem as fases de preparo, de propulsão, de balanço e de apoio. Quanto maior a pontuação, pior o desempenho.

Quando não foi possível realizar ou finalizar a atividade funcional, foi considerada a pontuação máxima de 30 para os movimentos compensatórios e

o valor máximo de 120 s para o tempo, levando em consideração o pior desempenho encontrado na amostra.

4.4. Análise de dados

Primeiramente, realizou-se uma análise descritiva dos dados, contendo média, desvio padrão, valores mínimo e máximo com relação à idade das crianças, tempo e pontuação dos movimentos compensatórios com base na FES-DMD para cada atividade (marcha, subir e descer degraus). Em seguida, foi elaborado um índice de frequência, que consistiu no número total de vezes que o movimento compensatório foi observado no banco de dados. Foi estabelecido um coeficiente de frequência, no qual o índice de frequência foi dividido pelo número total de avaliações ($n=96$).

A normalidade dos dados foi testada pelo teste de normalidade de Kolmogorov-Smirnov e a homocedasticidade pelo teste de Levene. Foi utilizada a análise multivariável de variância (MANOVA) para variáveis dependentes múltiplas para comparar as médias de tempo e movimentos compensatórios durante a marcha, o subir e o descer degraus em AV0, AV6 e AV12.

Foi realizado o teste de distribuição de probabilidade de Lambda-Wilks. Na presença de diferenças entre variáveis, foi considerado significativo $\text{Lambda-Wilks} < 1$. Quanto menor o valor de Lambda-Wilks, mais significativa foi considerada a diferença (Dawson & Trapp, 2003; Crichton, 2000). O teste *post hoc* de Tukey foi utilizado quando foi necessário comparar mais de duas variáveis, quando foi identificado efeito principal significativo.

Por fim, o aumento do tempo e dos movimentos compensatórios no período estudado foi calculado para cada uma das três atividades, utilizando-se

a fórmula $(AV12 - AV0) / AV0$. Os aumentos percentuais totais foram comparados por meio de testes de diferença entre proporções, utilizando a avaliação inicial (AV0) e a avaliação final (AV12). Foram consideradas diferenças significativas aquelas com $p < 0,05$. Para todas as análises foi utilizado o programa Statistica 12.0 da *Statsoft*.

5. RESULTADOS

5.1. Marcha

Todas as crianças (n=32) conseguiram realizar essa atividade nos três momentos avaliados (AV0, AV6 e AV12). A análise descritiva da amostra com relação à idade das crianças (em anos), o tempo (em segundos) e a pontuação dos movimentos compensatórios (domínio marcha da FES-DMD) estão descritos na Tabela 1.

Marcha 10 m	Idade	FES AV0	Tempo	FES AV6	Tempo	FES AV12	Tempo
Mínimo	7,00	5,00	6,00	7,00	5,00	8,00	6,00
Máximo	14,00	29,00	15,00	29,00	26,00	29,00	27,00
Média	10,00	16,75	9,53	21,16	12,28	22,75	14,06
DP	1,90	7,07	2,59	6,99	4,69	6,95	5,45

Tabela 1. Análise descritiva da amostra durante a marcha, sendo FES: pontuação dos movimentos compensatórios com base na escala FES-DMD, AV0: avaliação inicial; AV6: avaliação após 6 meses e AV12: avaliação após 12 meses. DP: Desvio padrão.

A média do tempo e da pontuação dos movimentos compensatórios durante a marcha foi de, respectivamente, 9,53 s e 16,75 na AV0; 12,28 s e 21,16 na AV6 e 14,06 s e 22,75 na AV12.

O número de vezes que cada movimento compensatório, com base na FES-DMD, foi observado no banco de dados (índice de frequência) e sua respectiva porcentagem (coeficiente de frequência) estão disponíveis na Tabela 2.

Marcha**n=32 em Avinicial, AV6meses e AV12meses = 96AVs****Plano sagital****Contato inicial**

	Índice de frequência	Coefficiente de frequência
Flexão plantar (antepé e mediopé)	83	0,86
Flexão plantar (antepé)	13	0,13
Associa à inversão de tornozelo	18	0,19
Flexão de joelho	33	0,34
Associa à rotação medial de quadril	51	0,53

Resposta à cargas

Flexão plantar (antepé e mediopé)	77	0,80
Flexão plantar (antepé)	13	0,13
Associa à inversão de tornozelo	18	0,19
Extensão de joelho	28	0,29
Associa à rotação medial de quadril	51	0,53

Apoio médio

Flexão plantar (antepé e mediopé)	72	0,75
Flexão plantar (antepé)	10	0,10
Associa à inversão de tornozelo	18	0,18
Flexão de joelho	25	0,26
Associa à rotação medial de quadril	44	0,46

Apoio terminal e Pré balanço

Associa à inversão de tornozelo	24	0,25
Associa à rotação medial de quadril	48	0,50

Balanço inicial/médio

Associa à bascula pélvica	39	0,40
---------------------------	----	------

Balanço terminal

Flexão plantar	75	0,78
Flexão de joelho	54	0,56
Associa à rotação medial de quadril	45	0,47
Associa à bascula pélvica	39	0,40

Plano frontal**Base de sustentação**

Aumentada	92	0,96
-----------	----	------

Tronco/cabeça

Anteriorização	69	0,72
Inclinação lateral	39	0,40
Rotação	4	0,04

Dissociação de cinturas

Aumentada (impulso de MMSS)	72	0,75
Diminuída	22	0,22

Apoios

Apoio MS em MI	9	0,09
Apoio MMSS em MMII	0	0,00
Apoio externo MS	0	0,00
Apoio externo MMSS	0	0,00

Tabela 2. Movimentos compensatórios FES-DMD- Marcha. Sendo AV: avaliação; MS: membro superior; MMSS: membros superiores; MI: membro inferior e MMII: membros inferiores.

A MANOVA revelou diferença significativa entre as variáveis dependentes (tempo vs. movimentos compensatórios) durante a marcha, considerando as avaliações conjuntamente, com Wilks-Lambda= 0,251,

$F(1,31)= 92,26$, $p<0,001$. Houve diferença entre avaliações, considerando as variáveis conjuntamente, com Wilks-Lambda= 0,277, $F(2,30)= 39,18$, $p< 0,001$. Por fim, houve interação entre as variáveis (tempo e movimentos compensatórios) e as avaliações (AV0, AV6, AV12), com Wilks-Lambda= 0,725, $F(2,30)= 5,69$, $p= 0,008$.

O teste *post hoc* de Tukey indicou que o tempo na AV6 foi significativamente maior do que na AV0 ($p<0,001$), na AV12 foi significativamente maior do que na AV0 ($p<0,001$) e na AV12 foi significativamente maior do que na AV6 ($p=0,016$) (Figura 1). O teste *post hoc* de Tukey indicou que o número de movimentos compensatórios, na AV6 foi maior do que na AV0 ($p<0,001$), na AV12 foi maior do que na AV0 ($p<0,001$) e na AV12 foi maior do que na AV6 ($p<0,001$) (Figura 1).

Figura 1. Tempo e movimentos compensatórios FES-DMD-Marcha. Sendo AV0: avaliação inicial, AV6: avaliação após 6 meses e AV12: avaliação após 12 meses.

A porcentagem de aumento do tempo da marcha, calculada com a fórmula $(\text{tempo em AV12} - \text{tempo em AV0}) / \text{tempo em AV0}$, foi de 0,470, ou seja, 47%. A porcentagem de aumento dos movimentos compensatórios na marcha, calculada com a fórmula $(\text{movimentos compensatórios em AV12} - \text{movimentos compensatórios em AV0}) / \text{movimentos compensatórios em AV0}$, foi de 0,545, ou seja, 55%. O teste de diferença entre duas proporções comparou esses dois valores e obteve ausência de diferença significativa, com $p=0,274$.

5.2. Subir degraus

Do total de 32 crianças, em três momentos avaliados (AV0, AV6 e AV12), duas não realizaram essa atividade na AV6 e quatro não realizaram na AV12.

A média da pontuação do tempo e dos movimentos compensatórios ao subir degraus foi de 12,38 s e 14,19 na AV0; 20,59 s e 17,41 na AV6 e 33,72 s e 18,78 na AV12 (Tabela 3).

Subir	FES AV0	Tempo	FES AV6	Tempo	FES AV12	Tempo
Mínimo	5,00	2,00	4,00	3,00	2,00	3,00
Máximo	23,00	54,00	30,00	120,00	30,00	120,00
Média	14,19	12,38	17,41	20,59	18,78	33,72
DP	5,04	10,34	6,16	27,17	6,92	36,15

Tabela 3. Análise descritiva da amostra durante o subir degraus, sendo FES: pontuação dos movimentos compensatórios com base na escala FES-DMD, AV0: avaliação inicial; AV6: avaliação após 6 meses e AV12: avaliação após 12 meses. DP: Desvio padrão.

O número de cada movimento compensatório observado (índice de frequência) e a respectiva porcentagem (coeficiente de frequência) estão representados na Tabela 4.

Subir degraus		
n=32 em Avinicial, AV6meses e AV12meses = 96AVs		
Fase de preparo - bipedestação	Índice de frequência	Coeficiente de frequência
Com apoio de 1 mão	19	0,20
Com apoio de 2 mãos	41	0,43
Com apoio de antebraço	15	0,15
Hiperlordose lombar	67	0,70
Pés equino	78	0,81
Base alargada	77	0,80
Fase de propulsão		
Com apoio/propulsão de antebraço	31	0,32
Mão apoiada no joelho de apoio	27	0,28
Elevação de ombro	22	0,23
Excessiva flexão de tronco	73	0,76
Excessiva inclinação lateral de tronco	54	0,56
Fase de balanço		
Elevação lateral do quadril de balanço	52	0,54
Abdução do quadril de balanço	50	0,52
Rotação interna do quadril de balanço	47	0,49
Ausência de extensão do pé de balanço	41	0,43
Toque do pé de balanço ao solo com equino	66	0,69
Apoio do pé de balanço várias vezes no degrau	31	0,32
Fase de apoio		
Subida com auxílio de tronco na lateral	49	0,51
Flexão do joelho de apoio	61	0,63
Instabilidade do pé de apoio	26	0,27
Subida parando em cada degrau (não alternando os pés)	61	0,63

Tabela 4. Movimentos compensatórios FES-DMD- Subir degraus. Sendo AV0: avaliação inicial; AV6: avaliação após 6 meses e AV12: avaliação após 12 meses

A MANOVA revelou ausência de diferença significativa entre as variáveis dependentes (tempo vs. movimentos compensatórios) durante o subir degraus, considerando as avaliações conjuntamente, com Wilks-Lambda= 0,923, $F(1,31)= 2,56$, $p= 0,119$. Houve diferença entre avaliações, considerando as variáveis conjuntamente, com Wilks-Lambda= 0,631, $F(2,30)= 8,76$, $p= 0,001$. Por fim, houve interação entre as variáveis (tempo e movimentos compensatórios) e as avaliações (AV0, AV6, AV12), com Wilks-Lambda= 0,707, $F(2,30)= 6,21$, $p= 0,005$.

O teste *post hoc* de Tukey indicou que o tempo na AV6 foi significativamente maior do que na AV0 ($p<0,050$), na AV12 foi

significativamente maior do que na AV6 ($p<0,001$) e na AV0 ($p<0,001$). Não foi encontrada diferença significativa entre os movimentos compensatórios nas avaliações AV0, AV6 e AV12 (Figura 2).

Figura 2. Tempo e movimentos compensatórios FES-DMD-Subir degraus. Sendo AV0: avaliação inicial, AV6: avaliação após 6 meses e AV12: avaliação após 12 meses.

A porcentagem de aumento do tempo do subir degraus, calculada com a fórmula $(\text{tempo em AV12} - \text{tempo em AV0}) / \text{tempo em AV0}$, foi de 1,438, ou seja, 144%. A porcentagem de aumento dos movimentos compensatórios, calculada com a fórmula $(\text{movimentos compensatórios em AV12} - \text{movimentos compensatórios em AV0}) / \text{movimentos compensatórios em AV0}$, foi de 0,442, ou seja, 44%. O teste de diferença entre duas proporções indicou diferença entre o aumento percentual de tempo e de movimentos compensatórios, com $p<0,001$.

5.3. Descer degraus

Do total de 32 crianças, em três momentos avaliados (AV0, AV6 e AV12), duas não realizaram essa atividade na AV6 e quatro não realizaram na AV12.

A média da pontuação do tempo e dos movimentos compensatórios ao descer degraus foi de 10,28 s e 12,13 na AV0; 13,84 s e 14,50 na AV6 e 30,59 s e 17,22 na AV12 (Tabela 5).

Descer	FES AV0	Tempo	FES AV6	Tempo	FES AV12	Tempo
Mínimo	2,00	3,00	4,00	3,00	3,00	3,00
Máximo	20,00	45,00	25,00	36,00	30,00	120,00
Média	12,13	10,28	14,50	13,84	17,22	30,59
DP	4,66	8,59	5,36	10,32	6,81	33,93

Tabela 5. Análise descritiva da amostra durante o descer degraus, sendo FES: pontuação dos movimentos compensatórios com base na escala FES-DMD, AV0: avaliação inicial; AV6: avaliação após 6 meses e AV12: avaliação após 12 meses. DP: Desvio padrão.

O número de cada um dos movimentos compensatórios observados (índice de frequência) e a respectiva porcentagem (coeficiente de frequência) estão representados na Tabela 6.

Descer degraus**n=32 em AVinicial, AV6meses e AV12meses = 96AVs**

Fase de preparo - bipedestação	Índice de frequência	Coefficiente de frequência
Com apoio de 1 mão	12	0,12
Com apoio de 2 mãos	44	0,46
Com apoio de antebraço	19	0,20
Hiperlordose lombar	67	0,70
Pés equino	78	0,81
Base alargada	77	0,80
Fase de propulsão		
Auxílio de antebraço para deslocamento	40	0,41
Excessiva flexão de tronco	52	0,54
Rotação de tronco	69	0,72
Fase de balanço		
Elevação lateral do quadril de balanço	55	0,57
Rotação interna do quadril de balanço	47	0,49
Flexão do joelho de apoio	72	0,75
Toque do pé de balanço ao solo com equino	70	0,73
Apoio do pé de balanço várias vezes no degrau	30	0,31
Fase de apoio		
Descida com auxílio de tronco na lateral	50	0,52
Extensão do joelho de apoio	48	0,50
Instabilidade do pé de apoio	29	0,30
Descida parando em cada degrau (não alternando os pés)	72	0,75
Pula durante a descida	26	0,27

Tabela 6. Movimentos compensatórios FES-DMD- Descer degraus. Sendo AV0: avaliação inicial; AV6: avaliação após 6 meses e AV12: avaliação após 12 meses

Figura 3. Tempo e movimentos compensatórios FES-DMD-Descer degraus. Sendo AV0: avaliação inicial, AV6: avaliação após 6 meses e AV12: avaliação após 12 meses.

A MANOVA revelou ausência de diferença significativa entre as variáveis dependentes (tempo vs. movimentos compensatórios) durante o descer degraus, considerando as avaliações conjuntamente, com Wilks-Lambda= 0,909, $F(1,31)= 3,10$, $p= 0,088$. Houve diferença entre avaliações, considerando as variáveis conjuntamente, com Wilks-Lambda= 0,577, $F(2,30)= 10,97$, $p= 0,001$. Por fim, houve interação entre as variáveis (tempo e movimentos compensatórios) e as avaliações (AV0, AV6, AV12), com Wilks-Lambda= 0,766, $F(2,30)= 4,58$, $p= 0,018$.

O teste *post hoc* de Tukey indicou que o tempo na AV6 não foi significativamente maior do que na AV0 ($p= 0,815$), na AV12 foi significativamente maior do que na AV6 ($p< 0,001$) e na AV0 ($p< 0,001$). Para os movimentos compensatórios, não houve diferenças significativas entre as avaliações.

A porcentagem de aumento do tempo do descer degraus, calculada com a fórmula $(\text{tempo em AV12} - \text{tempo em AV0}) / \text{tempo em AV0}$, foi de 1,856, ou seja, 186%. A porcentagem de aumento dos movimentos compensatórios, calculada com a fórmula $(\text{movimentos compensatórios em AV12} - \text{movimentos compensatórios em AV0}) / \text{movimentos compensatórios em AV0}$, foi de 0,582, ou seja, 58%. O teste de diferença entre duas proporções indicou diferença entre o aumento de tempo e de movimentos compensatórios, com $p<0,001$.

6. DISCUSSÃO

O presente estudo visou descrever o tempo e os principais movimentos compensatórios observados durante a marcha, o subir e o descer de degraus e comparar as suas evoluções em crianças com DMD ao longo de um ano. A avaliação simultânea do tempo e dos movimentos compensatórios permite analisar a influência da fraqueza muscular e das alterações de amplitude de movimento sobre a estabilidade postural e a eficiência motora.

A progressão da DMD resulta no surgimento de múltiplas e variadas estratégias motoras para compensar a fraqueza muscular e lidar com as demandas funcionais (Carvalho *et al.*, 2014; Martini *et al.*, 2014). Durante a marcha, ao comparar as médias de tempo e dos movimentos compensatórios durante AV0, AV6 e AV12, houve aumento do tempo e dos movimentos compensatórios em todos os intervalos (AV0-AV6, AV6-AV12, AV0-AV12). Considerando a progressão da fraqueza muscular, houve a necessidade de um tempo maior e de novas sinergias musculares para a execução da atividade funcional, confirmando achados de estudos prévios (Martini *et al.*, 2014; Bakker *et al.*, 2002).

Em nossa amostra, os movimentos compensatórios mais observados durante a marcha no plano sagital foram flexão plantar de tornozelo (86%) e rotação medial de quadril (53%); durante as subfases de apoio, flexão plantar de tornozelo (78%) e flexão do joelho no balanço terminal (56%). Evidenciou-se também o aumento da base de suporte (96%), a anteriorização de cabeça e tronco (72%) e o aumento da dissociação de cinturas, ou seja, o aumento do impulso com membros superiores (75%) (Tabela 2). Em estudos prévios, essas alterações também foram observadas, porém as porcentagens não foram

descritas, o que teria permitido comparações com os dados do presente estudo (D'Angelo *et al.*, 2009; Gaudreault *et al.*, 2007; Sutherland *et al.*, 1981).

D'Angelo e colaboradores (2009) estudaram o padrão de marcha de crianças com DMD, com média de idade de sete anos, utilizando análise cinemática em 3D, evidenciaram um aumento da anteversão pélvica e hiperlordose lombar. Atribuíram tais alterações à combinação da fraqueza de extensores e encurtamento de flexores de quadril. Além disso, observou-se hiperextensão de joelho durante a resposta às cargas, explicada pela fraqueza de extensores de joelhos, para manter a estabilidade. O aumento da flexão e abdução do quadril na fase de balanço ocorreu para compensar a fraqueza muscular de dorsiflexores de tornozelo, que resultou em flexão plantar.

A redução do comprimento do passo e o aumento da largura do passo (e da base de suporte), a fim de melhorar o equilíbrio durante a marcha, indicam a progressão da doença (Carvalho *et al.*, 2014). Entretanto, nota-se maior cadência, para preservar a velocidade da marcha (D'Angelo *et al.*, 2009; Sutherland *et al.*, 1981).

Utilizando movimentos compensatórios, crianças com DMD conseguem preservar a habilidade de deambular por certo tempo, mesmo com a força muscular reduzida. A execução de uma determinada atividade motora depende não só da integridade muscular e articular, mas também da capacidade de desenvolver movimentos compensatórios que minimizem essas disfunções (Martini *et al.*, 2014; Carvalho *et al.*, 2014; Doglio *et al.*, 2011; Fernandes *et al.*, 2010; D'Angelo *et al.*, 2009; Gaudreault *et al.*, 2007; Sutherland *et al.*, 1981).

Depois da fraqueza muscular, os encurtamentos musculares e as contraturas articulares representam o segundo fator que mais afeta o sistema

locomotor de crianças com DMD. Acredita-se geralmente que contraturas articulares têm uma influência negativa sobre a marcha e existem evidências na literatura para apoiar esta afirmação (Lee *et al.*, 1997; Shimada, 1996; Messier *et al.*, 1992). Para prevenir esses agravos, órteses são precocemente prescritas para manter ou aumentar a flexibilidade muscular, ou seja, o alongamento muscular. Além disso, quando necessário, são indicados procedimentos cirúrgicos de alongamento de tendões, que retardam a progressão de contraturas articulares (Rideau *et al.*, 1995; Seeger *et al.*, 1985) e podem preservar a locomoção de pacientes com DMD.

Em contrapartida, alguns estudos fornecem evidências de que as contraturas articulares de MMII podem ser benéficas para a marcha de pacientes com fraqueza muscular (Lamontagne *et al.*, 2000; Vrahas *et al.*, 1990). Portanto, o tratamento desses pacientes deve basear-se em uma compreensão clara da biomecânica da marcha (Gaudreault *et al.*, 2009). Na maioria das vezes as órteses são utilizadas no repouso, sem repercussão direta imediata no controle postural. São necessários mais estudos para melhor indicação tanto de órteses, quanto de procedimentos cirúrgicos. É necessário verificar se modificando o padrão de movimentos compensatórios haveria benefício (ou mesmo prejuízo) para a função motora.

A avaliação simultânea do tempo e dos movimentos compensatórios permite uma análise objetiva do quanto as alterações de amplitude de movimento, sejam elas permanentes ou funcionais, tem impacto sobre a postura e o quanto este impacto está associado a uma menor eficiência motora, demandando um maior tempo. Os dados demonstraram o apoio em antepé/ mediopé durante as atividades estudadas em cerca de 80% das

avaliações. Na avaliação de amplitude articular convencional, a goniometria é realizada com o paciente em repouso e, por isso, não é suficiente. Em cada atividade, há a necessidade de diferentes graus de liberdade para cada articulação para viabilizar a função. Os dados demonstram que, para cada atividade funcional, existem movimentos compensatórios mais comuns. Contudo, a evolução é variável, não existe uma única sequência da progressão de manifestação dessas sinergias, há grande variabilidade clínica.

O presente estudo apresentou os movimentos compensatórios mais observados durante a marcha. A maioria dos estudos tem discutido a capacidade de mensurar a distância percorrida e fornecer pontuação de função motora, de acordo com a independência nas atividades, sem descrever os movimentos compensatórios. Embora tenha sido descrito que durante a marcha em 51 crianças com DMD (média de idade: 9.5 anos), o tempo e os movimentos compensatórios estão relacionados de forma moderada a forte (Carvalho *et al.*, 2014), não foram localizados estudos que comparassem a evolução dessas duas variáveis ao longo de um ano. Portanto, o presente estudo avança no conhecimento, ao demonstrar que, durante a marcha, houve aumento semelhante de ambas as variáveis. Considerando a progressão da fraqueza muscular, foram necessários maior tempo e novas sinergias musculares para manter a execução da atividade (Martini *et al.*, 2015, Martini *et al.*, 2014).

Durante a atividade de subir degraus, ao comparar a evolução do tempo e dos movimentos compensatórios, houve diferença significativa apenas do tempo, nos três momentos avaliados (AV0-AV6, AV6-AV12 e AV0-AV12). Na

atividade de subir e descer degraus é evidente a questão da insegurança gravitacional.

A criança, em um estágio mais avançado da fraqueza muscular, adota a estratégia de aumentar a base de suporte, com o aumento da distância entre os pés e, ainda, encostando-se na parede ou no corrimão, o que aumenta o apoio e diminui a carga sobre os MMII. Quando a atividade passa a ser menos funcional, menos eficiente e com alto risco de queda, a criança deixa de realizá-la, como visto em nossa amostra, que apresentou crianças que pararam de subir e descer degraus antes de perderem a marcha.

Os movimentos compensatórios, observados em cerca de 50% das avaliações do subir degraus, foram o aumento da base de suporte (80%), flexão plantar de tornozelo (81%) e hiperlordose lombar (70%) durante a fase de preparo. Durante a fase de propulsão, flexão excessiva de tronco (76%) e inclinação lateral de tronco (56%). Na fase de balanço evidenciou-se elevação lateral do quadril de balanço (54%) e abdução do quadril de balanço (52%), toque do pé de balanço ao solo com flexão plantar de tornozelo (69%). Por fim, durante a fase de apoio, subida com auxílio de tronco na lateral (51%), flexão do joelho de apoio (63%) e subida parando em cada degrau (63%) (Tabela 3). Todos esses movimentos compensatórios visaram diminuir a demanda de força muscular dos MMII para manter a possibilidade de realização da tarefa no período estudado.

O estudo mais abrangente sobre a descrição cinesiológica da atividade de subir e descer degraus foi publicado por McFadyen e Winter (1988), com a participação de adultos normais e tornou-se uma referência fundamental para os estudos relacionados ao tema. Fernandes e cols. (2010) descreveram o

processo de criação do domínio de subir e descer degraus da FES-DMD, baseado nos movimentos apresentados por 30 crianças com DMD, de 5 a 11 anos de idade.

O subir degraus requer a produção de forças concêntricas do joelho e do tornozelo para as fases de propulsão e balanço. As demandas de estabilidade são maiores durante a fase de apoio em um único membro, quando a perna de balanço está avançando para o próximo passo. Em contraste com o subir, o descer degraus ocorre, principalmente, por meio de contrações excêntricas dos músculos extensores dos quadris, joelhos e tornozelos, que controlam a posição do corpo em resposta à gravidade (McFadyen & Winter, 1988).

No estudo de McDonald *et al.* (2013), com crianças com DMD com média de idade de 8.3 anos, o tempo necessário para subir quatro degraus apresentou maior correlação com o grau de força muscular de extensores de joelhos ($r=0.67$; $p=0.001$), mensurado por miometria. O presente estudo fornece dados que complementam essa informação, especificando quais foram as estratégias motoras frente à fraqueza muscular de MMII.

Fernandes e colaboradores (2014) investigaram a correlação entre os movimentos compensatórios (utilizando o domínio subir e descer degraus da FES-DMD) e o tempo de 30 crianças com DMD, com média de idade de 7.1 anos. O tempo de subir degraus apresentou maior correlação com os movimentos compensatórios ($r=0.83$, $p<0.001$), quando comparado à atividade de descer degraus ($r=0.40$, $p=0.034$). As crianças necessitaram de maior tempo ao subir degraus, em comparação ao descer degraus. Embora, na atividade de descer degraus, tenha havido demanda considerável de controle excêntrico, a tendência das crianças foi de acelerar o deslocamento do centro

de massa à frente, mas isso não repercutiu em aumento considerável do tempo.

Tal fato difere do encontrado no presente estudo, provavelmente porque nossa amostra tinha maior média de idade (10 vs. 7 anos) e com maior comprometimento funcional tanto para subir, como para descer degraus. Em nosso estudo, o comportamento motor nessas atividades (subir e descer degraus) foi equivalente, com aumento significativo do tempo e aumento menos expressivo dos movimentos compensatórios, ao comparar as avaliações (AV0-AV6, AV6-AV12 e AV0-AV12).

Portanto, interpretando conjuntamente os dados de Fernandes e colaboradores (2014) e do presente estudo, acredita-se que crianças mais novas, na faixa de sete anos de idade, precisem de mais tempo para subir degraus, mas não para descer, porque, devido à falta de controle excêntrico e à ação da gravidade, o descer é mais rápido e menos controlado que o subir. Por outro lado, crianças com 10 anos aumentam o tempo durante o descer degraus, pois são mais criteriosas com relação ao risco de quedas e têm menor força muscular. O tempo maior permite que o paciente analise o ambiente e tome a decisão mais segura, selecionando a estratégia motora de maior estabilidade postural (maior critério para a tomada de decisão, pelo risco de queda).

Os movimentos compensatórios observados em cerca de 50% das avaliações de descida de degraus foram o aumento da base de suporte, por meio de afastamento dos pés (80%), flexão plantar de tornozelos (81%) e hiperlordose lombar (70%) durante a fase de preparo. Durante a fase de propulsão, houve excessiva flexão de tronco (54%) e rotação de tronco (72%).

Na fase de balanço observou-se elevação lateral do quadril de balanço (57%), flexão do joelho de apoio (75%) e toque do pé de balanço ao solo com flexão plantar de tornozelo (73%). E por fim, na fase de apoio, ocorreu a descida com inclinação lateral de tronco (52%), extensão do joelho de apoio (50%) e pausas após cada degrau, sem alternância dos pés (75%) (Tabela 6). O aumento dos movimentos compensatórios, observado a cada reavaliação, reflete o maior grau de dificuldade da atividade, devido à exigência de controle excêntrico para estabilização contra a gravidade.

No presente estudo, tínhamos, inicialmente, formulado quatro hipóteses sobre possíveis desfechos após um ano de acompanhamento do tempo e dos movimentos compensatórios em cada uma das atividades avaliadas: (1) manutenção do tempo e dos movimentos compensatórios, o que corresponderia a um aumento não significativo da fraqueza muscular no período avaliado; (2) manutenção do tempo e aumento dos movimentos compensatórios, o que representaria estratégias motoras funcionalmente eficientes, embora com eventuais impactos musculo-esqueléticos a médio ou longo prazo; (3) aumento do tempo e manutenção dos movimentos compensatórios, o que nos permitiria inferir que as crianças teriam adotado estratégias motoras ineficientes, já que estariam levando mais tempo, ou seja, estariam se tornando menos funcionais; porém utilizando o mesmo repertório motor, ao invés de tentar utilizar estratégias alternativas; (4) aumento tanto do tempo, quanto do número dos movimentos compensatórios, decorrentes da progressão da fraqueza muscular, na tentativa de manter a eficiência funcional; porém com acréscimo de tempo.

Esse último desfecho foi o que melhor refletiu a evolução do tempo e dos movimentos compensatórios, ao longo de um ano, nas três atividades estudadas. Contudo, houve diferença entre as proporções de aumento do tempo e dos movimentos compensatórios nas três atividades estudadas.

Na marcha, houve um aumento discretamente maior dos movimentos compensatórios (aumento de 55%) em relação ao tempo (aumento de 47%). Essa diferença de proporções não chegou a nível significativo, com $p=0,274$. Ao subir degraus, o aumento do tempo foi mais expressivo (144%) que os movimentos compensatórios (44%), assim como, durante o descer degraus, com aumento de 186% para o tempo e 58% para os movimentos compensatórios, ambos com $p<0.001$. Logo, pode-se afirmar que, na marcha, pacientes com DMD apresentam aumentos semelhantes do tempo e dos movimentos compensatórios, mas, ao subir e descer degraus, esse aumento ocorre mais significativamente para o tempo.

A marcha é o componente-chave da progressão clínica da DMD (Henricson *et al.*, 2013; Jansen *et al.*, 2010). É a atividade que apresenta maior relevância funcional para as crianças e seus familiares, sendo assim, deve ser encorajada até alcançar o limite de segurança (risco de quedas, fraturas ósseas, fadiga muscular) e eficiência (tempo e à necessidade de movimentos compensatórios) frente à fraqueza muscular progressiva.

A atividade de subir e descer degraus exige maior estabilidade postural durante a fase de apoio em um único membro, maior contração e coordenação motora frente à insegurança gravitacional. Nessa amostra, duas crianças não realizaram essas atividades na AV6 e quatro, na AV12; diferentemente da marcha, atividade realizada por todas as crianças nos três momentos

avaliados. O tempo durante o subir e descer degraus apresentou maior aumento do que o tempo da marcha no período estudado.

A fisioterapia tem como objetivo estimular a realização de atividades funcionais importantes na vida diária dos pacientes, minimizar o impacto músculo-esquelético, otimizar a independência funcional. É importante ponderar a eficiência do desempenho motor, relacionada ao tempo e o quanto a estratégia motora está sendo funcional para não causar efeitos deletérios ao paciente. Diante dessas informações, cabe ao fisioterapeuta detectar quais foram as estratégias motoras selecionadas pela criança, orientar os exercícios, alongamentos musculares, recursos auxiliares de locomoção, órteses ou mesmo, o uso da cadeira de rodas para longas distâncias, para minimizar o impacto músculo-esquelético e o risco de quedas.

7. CONCLUSÃO

Na marcha, subir e descer degraus houve aumento do tempo e do número de movimentos compensatórios. Na marcha, o aumento dos movimentos compensatórios foi discretamente maior quando comparado ao aumento do tempo. No subir e descer degraus, o aumento do tempo foi maior do que o aumento dos movimentos compensatórios.

No seguimento de um ano, ao estudar a marcha, tanto a evolução do tempo, quanto dos movimentos compensatórios refletiram a progressão da doença. No subir e descer degraus, embora tenha havido aumento dos movimentos compensatórios, o aumento do tempo, muito mais expressivo, evidenciou a progressão da doença.

Os movimentos compensatórios mais observados durante a marcha foram flexão plantar de tornozelo, aumento da base de suporte, anteriorização de cabeça e tronco e aumento da dissociação de cinturas. Durante o subir foram flexão plantar de tornozelo, aumento da base de suporte, hiperlordose lombar e excessiva inclinação lateral de tronco. Durante o descer foram esses movimentos, acrescidos de rotação de tronco, flexão do joelho de apoio, toque do pé de balanço ao solo com equino e descida parando em cada degrau.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Albuquerque PS. Desenvolvimento de software para aplicação da escala de avaliação funcional de pessoas com distrofia muscular de Duchenne e testagem de usabilidade [dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2014.

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.

Bendixen RM, Lott DH, Senesac C, Mathur S, Vandenborne K. Participation in daily life activities and its relationship to strength and functional measures in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Disabil Rehabil* 2014;36(22):1918–23.

Beenakker EAC, Maurits NM, Fock JM, Brouwer OF, Van der Hoeven JH. Functional ability and muscle force in healthy children and ambulant Duchenne muscular dystrophy patients. *Eur J Paediatr Neurol* 2005;9:387–93.

Bérard C, Payan C, Hodgkinson I, Fermanian J. A motor function measure for neuromuscular diseases: construction and validation study. *Neuromuscul Disord* 2005;15:463-70.

Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, Fenichel GM, Shumate JB. Clinical trial in Duchenne dystrophy, 1: the design of the protocol. *Muscle Nerve* 1981;4:186-97.

Bushby k, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet* 2009;30:1-17.

Bushby k, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010;9:177–89.

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 [In press].

Crichton N. Defining and assessing competence: issues and debates: Information point: Wilks' lambda. *J Clin Nurs* 2000;9:381.

D'Angelo MG, Berti M, Piccinini L, Romei M, Guglieri M, Bonato S, *et al.* Gait pattern in Duchenne muscular dystrophy. *Gait Post* 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, *et al.* Suitability of North Star Ambulatory Assessment in young boys with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2014 [In press].

Doglio L, Pavan E, Pernigotti I, Petralia P, Frigo C, Minetti C. Early signs of gait deviation in Duchenne muscular dystrophy. *J Phys Rehabil Med* 2011;47:587-94.

Escorcio R, Caromano FA, Hukuda ME, Fernandes LAY. Development of an evaluation scale for sitting and standing from the ground for children with Duchenne muscular dystrophy. *J Motor Behav* 2011;43(1):31-6.

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.

Gardner-Medwin D. Clinical features and classification of muscular dystrophies. *Br Med Bull* 1980;36(2):109-15.

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. Evaluation of plantar flexion contracture contribution during the gait of children with Duchenne muscular dystrophy. *J Electromyograph Kinesiology* 2009;19:e180–86.

Govoni A, Magri F, Brajkovic S, Zanetta C, Faravelli I, Corti S *et al.* Ongoing therapeutic trials and outcome measures for Duchenne muscular dystrophy. *Cell Mol Life Sci* 2013;70:4585–02.

Henricson E, Abresch R, Han JJ, Nicorici A, Keller EG, De Bie E *et al.* The 6-Minute Walk Test and Person-reported outcomes in boys with Duchenne muscular dystrophy and typically developing controls: longitudinal comparisons and clinically-meaningful changes over one year. *PLoS Curr* 2013;8;5.

Hsu JD, Furumasu J. Gait and posture changes in the Duchenne muscular dystrophy child. *Clin Orthop Relat Res* 1993;288:122-25.

Hsu JD; Quinlivan R. Scoliosis in Duchenne muscular dystrophy (DMD). *Neuromuscular Disord* 2013;23:611-17.

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

Hukuda ME, Carvalho EV, Escorcio R, Voos MC, Assis SMB, Caromano FA. Responsiveness of the Functional Evaluation Scale for Duchenne muscular dystrophy – domain 1: sitting and rising from the chair. *Arch Phys Med Rehabil* No prelo 2015.

Iwabe C, Miranda-Pfeilsticker BH, Nucci A. Motor function measure scale: portuguese version and reliability analysis. *Rev Bras Fisioter* 2008;12(5):417-24.

Jansen M, De Jong M, Coes HM, Eggermont F, Van Alfen N, De Groot IJ. The assisted 6-minute cycling test to assess endurance in children with a neuromuscular disorder. *Muscle Nerve* 2012;46(4):520-30.

Jansen M, De Groot IJM, Van Alfen N, Geurts ACH. Physical training in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: the protocol of the no use is disuse study. *BMC Pediatrics* 2010;10:55-70.

Janssen MMHP, Bergsma A, Geurts ACH, De Groot IJM. Patterns of decline in upper limb function of boys and men with DMD: an international survey. *J Neurol* 2014; 261:1269–88.

Kanagawa M, Toda T. The genetic and molecular basis of muscular dystrophy: roles of cell-matrix linkage in the pathogenesis. *J Hum Genet* 2006;51:915-26.

Lamontagne A, Malouin F, Richards CL. Contribution of passive stiffness to ankle plantarflexor moment during gait after stroke. *Arch Phys Med Rehabil* 2000;81(3):351–58.

Lee LW, Kerrigan DC, Della Croce U. Dynamic implications of hip flexion contractures. *Am J Phys Med Rehabil* 1997;76(6):502–08.

Lerario A, Bonfiglio S, Sormani M. Quantitative muscle strength assessment in Duchenne muscular dystrophy: longitudinal study and correlation with functional measures. *BMC Neurology* 2012;12:91-9.

Manzur AY, Muntoni F. Diagnosis and new treatments in muscular dystrophies. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2009;80(7):706-14.

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

Martini J, Hukuda ME, Caromano FA, Fávero FM, Fu C, Voos MC. The clinical relevance of timed motor performance in children with Duchenne muscular dystrophy. *Physiother Theory Practice* 2015; DOI: 10.3109/09593985.2014.989294 [In press].

Mazzone ES, Pane M, Sormani MP, Scalise R, Berardinelli A, *et al.* 24 Month longitudinal data in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy. *PLoS ONE* 2013;8(1):e52512.

McDonald CM, Henricson EK, Han JJ, Abresch RT, Nicorici A, Atkinson L, *et al.* The 6-minute walk test in Duchenne / Becker muscular dystrophy: longitudinal observations. *Muscle Nerve* 2010;42:966–74.

McDonald CM, Henricson EK, Abresch RT, Florence JM, Eagle M, Gappmaier E, *et al.* The 6-minute walk test and other endpoints in Duchenne muscular dystrophy: longitudinal natural history observations over 48 weeks from a multicenter study. *Muscle Nerve* 2013;48:343–56.

McDonald CM, Henricson EK, Abresch RT, Florence JM, Eagle M, Gappmaier E, *et al.* The 6-minute walk test and other clinical endpoints in Duchenne muscular dystrophy: reliability, concurrent validity, and minimal clinically important differences from a multicenter study. *Muscle Nerve* 2013;48:357–68.

McFadyen BJ, Winter DA. An integrated biomechanical analysis of normal stair ascent and descent. *J Biomech* 1988;21(9):733-44.

McGraw KO, Wong SP. A common language effect-size statistic. *Psychological Bulletin* 1992;111: 361-65.

Mercuri E, Mayhew A, Muntoni F, Messina S, Straub V, Van Ommen GJ, *et al.* Towards harmonisation of outcome measures for DMD and SMA within TREAT-NMD; Report of three expert workshops: TREAT-NMD/ENMC Workshop on outcome measures, 12th–13th May 2007, Naarden, The Netherlands; TREAT-NMD Workshop on outcome measures in experimental trials for DMD, 30th June–1st July 2007, Naarden, The Netherlands; Conjoint Institute of Myology TREAT-NMD Meeting on physical activity monitoring in neuromuscular disorders, 11th July 2007, Paris, France. *Neuromuscul Disord* 2008;18:894–903.

Messier SP, Loeser RF, Hoover JL, Semble EL, Wise CM. Osteoarthritis of the knee: effects on gait, strength, and flexibility. *Arch Phys Med Rehabil* 1992;73(1):29–36.

Parreira SLS, Resende MBD, Zanoteli E, Carvalho MS, Marie SK, Reed UC. Comparison of motor strenght and function in patients with Duchenne muscular dystrophy with or without steroid therapy. *Arq Neuropsiquiatr* 2010;68(5):683–88.

Rideau Y, Duport G, Delaubier A, Guillou C, Renardel-Irani A, Bach JR. Early treatment to preserve quality of locomotion for children with Duchenne muscular dystrophy. *Semin Neurol* 1995;15(1):9–17.

Scott E, Eagle M, Mayhew A, Freeman J, Main M, Sheeha J, *et al.* Development of a functional assessment scale for ambulatory boys with Duchenne muscular dystrophy. *Physiother Res Int* 2012(17):101–10.

Seeger BR, Caudrey DJ, Little JD. Progression of equinus deformity in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1985;66(5):286–88.

Shimada T. Factors affecting appearance patterns of hip–flexion contractures and their effects on postural and gait abnormalities. *Kobe J Med Sci* 1996;42:271–90.

Shumway-Cook A, Woollacott MH. Motor control: translating research into clinical practice. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2010.

Silva EC, Machado DL, Resende MB, Silva RF, Zanoteli E, Reed UC. Motor function measure scale, steroid therapy and patients with Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr* 2012;70:191-95.

Steffensen BF, Lyager S, Werge B, Rahbek J, Mattsson E. Physical capacity in non-ambulatory people with Duchenne muscular dystrophy or spinal muscular atrophy: a longitudinal study. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:623-32.

Souza MF, Hukuda ME, Favero FM, Voos MC, Caromano FA, Oliveira ASB. Relationship between muscle strength and motor function in Duchenne muscular dystrophy. Submitted to *Arq Neuropsiquiatr* 2015.

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.

Troise D, Yoneyama S, Resende MB, Reed U, Xavier G, Hasue R. The influence of visual and tactile perception on hand control in children with Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 2014;56:882-7.

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

Vrahas MS, Brand RA, Brown TD, Andrews JG. Contribution of passive tissues to the intersegmental moments at the hip. *J Biomech* 1990;23(4):357–62.

Vuillerot C, Girardot F, Payan C, Fermanian J, Iwaz J, De Lattre C, Bérard C. Monitoring changes and predicting loss of ambulation in Duchenne muscular dystrophy with Motor Function Measure. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:60-5.

Viullerot C, Payan C, Girardot F, Fermanian J, Iwaz J, Bérard C, Ecochard R, the MFM Study Group. Responsiveness of the Motor Function Measure in neuromuscular diseases. *Arch Phys Med Rehabil* 2012;93:2251-6.

Yiu E, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. *Neurology India* 2008;56(3):236-47.

Zacchi EC. Avaliação neuropsicológica de pacientes com distrofia muscular de Duchenne. [Tese]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2009.

Zanoteli E. Predicting the loss of ambulation in Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr* 2014;72(1):1-2.

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: **“AVALIAÇÃO DE RESPONSABILIDADE 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 ”** 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).

Pesquisador (a) Responsável: FÁTIMA APARECIDA CAROMANO

Pesquisador (a) Executante: Michele Emy Hukuda

CEP-FMUSP, 29 de Novembro de 2013.

Prof. Dr. Paulo Eurípedes Marchiori
Vice-Coordenador
Comitê de Ética em Pesquisa

FUNCTIONAL EVALUATION FOR DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY (FES-DMD)

DOMÍNIO MARCHA

Quadro 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 associa a 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 à cargas	a.Tornozelo	a.1 Posição neutra=0pt		
		a.2 Flexão plantar (antepé e mediopé)=1pt		
		a.3 Flexão plantar (antepé)=2pt		
		a.4 associa invessão=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=3pt		
	b. Joelho	b.1 Extensão=0pt		
		b.2 Flexão=1pt		
	c. Quadril	c.1 Extensão=0pt		
		c.2 Rotação 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		

Quadro 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		

FUNCTIONAL EVALUATION FOR DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY – DOMÍNIO SUBIR DEGRAUS

1. Fase de Preparo – Bipedestação:				2. Fase de Propulsão			
Pés equino	Base alargada	realiza compensações	Flexão de cabeça	Extensão de cabeça	Hiperlordose	Flexão de tronco	
A () P ()	A () P ()	na postura	A () P ()	A () P ()	A () P ()	A () P ()	
0pt 1pt	0pt 1pt	bípedestação	0pt 1 pt	0pt 1pt	0pt 1 pt	0pt 1 pt	
		A () P ()	Rotação	Extensão de tronco	Inclinação lateral de tronco		
		0 pt 1pt	de tronco	A () P ()	A () P ()		
			A () P ()	0pt 1pt	0pt 1pt		
			0pt 1 pt		realiza compensação		
					A () P ()		
					0pt NC____		
. sem apoio		0	. com apoio de 1 mão		1		
. com apoio de 1 mão		1	. com apoio de 2 mãos		2		
. com apoio de 2 mãos		2	. mão realiza força		3		
. com apoio de 1 antebraço		3	. auxílio de antebraço para deslocamento		4		
. com apoio de 2 antebraço		4	. suporte de MS, fazendo alavanca		5		
3. Fase de Balanço				4. Membro inferior de Balanço			
Flexão de quadril	Rotação interna coxo – femoral	Flexão do joelho de balanço	Extensão do pé de balanço	Toque do pé de balanço ao solo			
A () P ()	A () P ()	A () P ()	A () P ()	Apoio total do pé			
1pt 0pt	0pt 1pt	0 pt 1 pt	1pt 0 pt	A () P ()			
	Abdução coxo – femoral	3.3 Rotação do MI de balanço	Apoio do pé de balanço várias vezes no degrau	1pt 0pt			
Elevação lateral do quadril	A () P ()	A () P ()	A () P ()	Apoio do pé de balanço na quina do degrau			
A () P ()	0pt 1pt	0 pt 1 pt	0 pt 1 pt	A () P ()			
0pt 1pt	Rotação externa de coxo femoral			0 pt 1 pt			
	A () P ()						
	0pt 1pt						
5. Fase de apoio:							
Estabilização do pé de apoio	Subida estabilizada com auxílio de tronco () 1 pt	Flexão do joelho de apoio	Hiperextensão de joelho	Escolha de um MI sem sucesso para subida			
A () P ()		A () P ()	A () P ()	S () 1 pt			
1pt 0 pt		0pt 1pt	0pt 1 pt				
Subida com pés alternados	Aumento da base na subida		Sobe parando em cada degrau				
A () P ()	A () P ()		A () P ()	Subida com pés alternados			
1 pt 0 pt	0pt 1pt		0pt 1pt	A () 1pt			

Quadro 3. - Fase de Apoio e Balanço – Visualização no plano frontal

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			

FUNCTIONAL EVALUATION FOR DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY – DOMÍNIO DESCER DEGRAUS

1. Fase de Preparo – Bipedestação			2. Fase de Propulsão		
Pés Equino() 1 pt	realiza compensações na postura bípedestação	Flexão de cabeça () 1pt	Hiperlordose	Flexão de tronco	
Base alargada	A () P ()		A () P ()	A () P ()	
A () P ()	0 pt 1pt	Extensão de cabeça () 2pt	0pt 1 pt	0pt 1 pt	
0pt 1pt	Enumerar Compensações	realiza compensação		Rotação de tronco () 1 pt	
		A () P ()		Enumerar Compensações	
		0pt NC__			
· sem apoio	0	· com apoio de 1 mão	1		
· com apoio de 1 mão	1	· com apoio de 2 mãos	2		
· com apoio de 2 mãos	2	· mão realiza força	3		
· com apoio de 1 antebraço	3	· auxílio de antebraço para deslocamento	4		
· com apoio de 2 antebraço	4	· suporte de MS, fazendo alavanca	5		
3. Fase de Balanço					
Flexão de quadril	Elevação lateral do quadril	.Flexão do joelho de balanço	Flexão do pé de balanço		
A () P ()	A () P ()	A () P ()	A () P ()	MI toca 1 vez no degrau	
1pt 0pt	0 pt 1pt	0 pt 1 pt	0pt 1 pt	() 0pt	
Extensão Coxo femural	Rotação interna coxo – femural	Extensão do pé de balanço	Toque do pé de balanço ao solo	MI toca várias vezes no degrau	
A () P ()	A () P ()	A () P ()	Pé Equino	() 1pt	
0pt 1 pt	0pt 1pt	1pt 0 pt	A () P ()		
			0pt 1		
4. Fase de apoio:					
Estabilização do pé de apoio	Elevação do pé de apoio	Flexão do joelho de apoio	Extensão do joelho de apoio	Desce parando em cada degrau () 1pt	
A () P ()	A () P ()	() 0 pt	() 1pt	Pula durante descida	
1pt 0 pt	1pt 0 pt	Hiperextensão de joelho de apoio	Descida somente com 1 MI	() 1pt	
		A () 0pt P() 2pt	() 1 pt	Desce com tronco na lateral () 1pt	