Cláudia Regina Cabral Galvão

**Síndrome Spoon: avaliação funcional e do uso das cadeiras de rodas convencionais
e digitalizadas**

Tese apresentada à Faculdade de Medicina
da Universidade de São Paulo para
obtenção do título de Doutora em Ciências

Programa de Ciências da Reabilitação

Orientadora: Profa. Dra. Selma Lancman

Coorientadora: Profa. Dra. Silvana Cristina
dos Santos

(Versão corrigida. Resolução CoPGr 6018/11, de 1 de novembro de 2011. A versão
original está disponível na Biblioteca da FMUSP)

**São Paulo
2019**

Cláudia Regina Cabral Galvão

**Síndrome Spoon: avaliação funcional e do uso das cadeiras de rodas convencionais
e digitalizadas**

Tese apresentada à Faculdade de Medicina
da Universidade de São Paulo para
obtenção do título de Doutora em Ciências

Programa de Ciências da Reabilitação

Orientadora: Profa. Dra. Selma Lancman

Coorientadora: Profa. Dra. Silvana Cristina
dos Santos

**São Paulo
2019**

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

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

©reprodução autorizada pelo autor

Galvão, Cláudia Regina Cabral
Síndrome Spoon : avaliação funcional e do uso das
cadeiras de rodas convencionais e digitalizadas /
Cláudia Regina Cabral Galvão. -- São Paulo, 2019.
Tese (doutorado)--Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo.
Programa de Ciências da Reabilitação.
Orientador: Selma Lancman.
Coorientador: Silvana Cristina dos Santos.

Descritores: 1.Tecnologia assistiva 2.Cadeiras
de rodas 3.Terapia ocupacional 4.Doenças
neurodegenerativas 5.Pessoas com deficiências

USP/FM/DBD-184/19

Responsável: Erinalva da Conceição Batista, CRB-8 6755

Esta pesquisa é dedicada a todos aqueles que trabalham para melhorar a qualidade de vida de pessoas com a síndrome Spoon e outras doenças raras.

AGRADECIMENTOS

O presente trabalho foi realizado com apoio da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior - Brasil (CAPES) - Código de Financiamento 001.

Este trabalho começou a se materializar em 2014, com uma visita da Profa. Dra. Selma Lancman à cidade de João Pessoa, que nos propôs uma parceria para escrever um projeto no Edital Capes, que incentivava a formação de mestres e de doutores na área de Tecnologia Assistiva. Sou muito grata a ela por ter me aceitado como sua orientanda e pela oportunidade de cursar o Doutorado na Universidade de São Paulo.

Agradeço à amiga e Profa. Dra. Silvana Santos, por ter me ajudado a fazer esta pesquisa desde a elaboração do projeto. Ela foi a pessoa que mais investiu em esforços para melhorar a condição das pessoas que têm a síndrome Sporan e minha paciente coorientadora nesta tese.

À amiga Priscilla Cavalcante; por ter me acompanhado em mais de dez viagens para o sertão do Rio Grande do Norte e ter compartilhado comigo todos os momentos da pesquisa. Sua leveza e sua alegria me nutriram de força e de coragem para percorrer mais de 1.200km em cada uma das viagens.

À Profa. Dra. Alessandra Cavalcanti, pelas importantes contribuições para este trabalho, pela parceria nos escritos e por sempre me ajudar.

Ao Prof. Dr. Luís Bueno da Silva, da Engenharia de Produção, pelo apoio que me deu quando eu mais precisei.

À Marijara Miranda e à Empresa Ortotec de Natal, que aceitou a empreitada de iniciar os caminhos da implantação dos sistemas digitalizados na região; a Binha, que, com suas mãos de fada e caprichosas, fez os acabamentos das espumas e todas as costuras das cadeiras de rodas e seus acessórios.

Aos técnicos Henrique, Luís e Joaquim, que moldaram e ajudaram a modelar os sistemas digitalizados, viajando de São Paulo para os confins do sertão potiguar.

Ao engenheiro Milton Oshiro, pela paciência e disponibilidade para esclarecer todas as minhas dúvidas, desde a compra dos equipamentos até a estruturação do laboratório LAVITA da UFPB. Isso me possibilitará continuar este trabalho em futuras pesquisas na área de sistemas digitalizados.

Agradeço ao engenheiro Eduardo Yamanaka, que nos preparou para a coleta dos dados e nos fez entender os procedimentos do processo de digitalização.

A Pietro Acocella, da Dilepé, que comercializou os sistemas e sempre foi muito atencioso conosco.

Aos participantes da pesquisa e aos seus familiares, que sempre nos receberam com muita alegria em suas casas e nos deram atenção e carinho. Muitas vezes, eles nos receberam até à noite, para que fosse feito algum ajuste em suas cadeiras.

Aos agentes de saúde e secretários de saúde dos municípios, por todo o apoio que nos foi dado, em especial, à enfermeira Hélida.

A Waguinho, por viabilizar o transporte das cadeiras de rodas e ao Sr. Aldemir por sempre me ajudar.

À fisioterapeuta Zodja Graciani, que nos repassou o banco de dados do primeiro estudo e foi nossa inspiração para catalogar as fichas. Que exemplo! Obrigada por ter me recebido em São Paulo e cedido o material inicial!

Ao Prof. Carlos Monteiro, nossa ponte de contato com outros pesquisadores e por sempre ter sido muito prestativo.

Ao Prof. Dr. Fernando Kok, por ter me recebido em seu ambulatório no Hospital das Clínicas e no Centro de Estudos do Genoma Humano da USP e por ter contribuído para melhorar o projeto de qualificação que resultou nesta tese.

À Profa. Dra. Amélia Pasqual Marques, pelas contribuições nas bancas de defesa.

Ao Prof. Dr. Daniel Cruz, pela autorização para usar o instrumento de Avaliação Funcional da Mobilidade (FMA) e os demais materiais cedidos, que foram fundamentais para o desenvolvimento da pesquisa, e ao terapeuta ocupacional, Paulo Mendes (UFSCar).

À Dra. Bernadete Resende e à terapeuta ocupacional, Adriana Klein, pelo suporte em São Paulo, para que eu conhecesse mais sobre doenças raras.

Aos colegas e professores do DINTER-UFPB/USP, que me possibilitaram assistir às aulas em João Pessoa por videoconferência.

A todos os docentes participantes das bancas de qualificação e de defesa: Profa. Dra. Maira Amaral, Dra. Simone Amorim e Dra. Thelma Matsukura.

Ao Centro de Reabilitação Infantil-CRI de Natal (RN), a toda direção e à equipe do setor de adequação postural, pela concessão das cadeiras de rodas.

Ao Prof. Dr. Ruy Alberto Altafim, que, além de amigo, é um pesquisador e docente que sempre se disponibiliza a nos ajudar em nossas empreitadas pela engenharia.

Aos professores, técnicos, alunos e pacientes da Clínica Escola do Curso de Terapia Ocupacional da UFPB, que souberam ter paciência e compreender minha ausência e sempre me deram muito apoio para finalizar os trabalhos, em especial, à Profa. Letícia Marchi, à Profa. Dra. Alyne Oliveira e ao amigo Danilo Rolim.

A Ariel Moura, por atender meus pedidos de socorro.

Em especial, agradeço às minhas amigas:

- Profa. Dra. Bárbara Barroso, por todo suporte no Doutorado e na UFPB;
- Profa. Dra. Andreza Polia, que sempre esteve por perto me escutando;
- TO Auristela Maia (Auri), que sempre me atende prontamente;

Gostaria de agradecer, de coração, a minha irmã Ana, que amo tanto, por ser muito presente em minha vida.

Aos meus pais, pelo amor e por todos os ensinamentos e dedicação. Minha mãe Regina, com seu amor, carinho, sua preocupação e suas orações. Meu pai (*in memoriam*), por ter sido um pai maravilhoso.

Aos meus irmãos, que sempre me apoiam, e às minhas sobrinhas canadenses (Talita, Marina e Rebeca), pelos atendimentos aos constantes pedidos.

A toda a minha família e aos meus amigos, pelo carinho, pelo apoio e pela torcida. Em especial, a Ester e Jenner Xavier, pela hospitalidade e pelo carinho em Martins/RN.

Ao João Rabelo Júnior, meu companheiro de todos os dias, pelo apoio, pela paciência, devido às tantas viagens e ausências. Obrigada pelo incentivo e pelo carinho!

Ao Ministério da Educação, à Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior(CAPES), ao Ministério da Ciência, Tecnologia e Inovação(MCTI), à Secretaria de Direitos Humanos da Presidência da República (PGPTA/Edital 59/2014), à Fundação de Apoio à Pesquisa do Estado da Paraíba (FAPESQ/CNPq - PPSUS 015/2014) e à Universidade Estadual da Paraíba (UEPB - PROPESQ), pelo investimento de seus recursos para custear esta pesquisa.

A todos os professores e funcionários do Programa Ciências da Reabilitação da USP, que tornaram tudo possível.

A todos e todas que, direta ou indiretamente, contribuíram para a realização desta pesquisa. Meus sinceros agradecimentos!

“Seja feita a Vossa vontade”

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

Referências: adaptado do International Committee of Medical Journals Editors (Vancouver).

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

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

Sumário

1. APRESENTAÇÃO.....	1
2. INTRODUÇÃO.....	7
2.1 Acesso a cadeiras de rodas e seu uso.....	7
2.2 Uso de cadeiras de rodas por pessoas com síndrome Spoon.....	9 12
3. OBJETIVOS.....	14
3.1 Objetivo Geral.....	14
3.2 Objetivos Específicos.....	14
4. MÉTODO.....	15
4.1 Delineamento, participantes e critérios de inclusão e exclusão.....	15 15
4.2 Instrumentos de coleta dos dados.....	16
4.3 Procedimentos de pesquisa.....	20
4.4. Descrição do processo de modelagem dos sistemas digitalizados.....	21 21
4.5 Análise estatística.....	22
4.6 Aspectos éticos.....	23
5. RESULTADOS E DISCUSSÃO	27
5.1 Artigo do Estudo 1.....	27
5.2 Artigo do Estudo 2	47
5.3 Artigo do Estudo 3.....	65
6. CONCLUSÕES	84
Anexo A.....	87
Anexo B.....	88
Anexo C.....	89
Anexo D.....	91
Anexo E.....	95
Anexo F.....	98
Anexo G.....	101
Anexo H.....	102
Anexo I.....	103
Anexo J.....	104
Anexo K.....	105
Anexo L.....	107
REFERÊNCIAS.....	109
APÊNDICE	115

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Indivíduos com síndrome Sporan e a posição que permaneciam em casa (no chão, na cadeira de fio plástico e na cadeira de rodas manual com assento simples, em lona). Fotos autorizadas e gentilmente cedidas por Zodja Graciani	12
Figura 2 –Pessoas com Sporan deitadas, ao longo do dia, em redes e colchonetes em seus domicílios. Fotos da autora	12
Figura 3 – (A) - Registro fotográfico de pessoas com Sporan na condição sem cadeira de rodas e (B) Sentada após recebimento cadeira de rodas, em 2010, com acessórios: assento anatômico, cintos e mesa de atividades (fotos da autora)	13
Figura 4 – Processo de moldagem das cadeiras com os participantes do estudo com almofadas de microesferas. Fotos da autora	23
Figura 5 – Processo de escaneamento e modelagem pelo CAD para posterior usinagem da espuma por computador – CAM. Fotos da autora	23
Figura 6 - Processo de usinagem da espuma e preparo da fixação nas cadeiras de rodas. Fotos da autora	24
Figura 7 - Entrega dos sistemas digitalizados – detalhe para o cavalo abdutor removível para facilitar os homens quanto à praticidade de acesso para o uso do coletor de urina. Fotos da autora	25
Figura 8 – Entrega das cadeiras de rodas digitalizadas com estrutura motorizada. À esquerda, a cadeira de rodas convencional, e à direita, a cadeira motorizada com sistema digitalizado. Fotos da autora	25
Figura 9 – Sequência da esquerda para a direita - Cadeira de rodas convencional utilizada no início do estudo; cadeira adaptada com os moldes digitalizados e a participante sentada na cadeira digitalizada. Fotos da autora	26
Figura 10 – Sequência da esquerda para a direita – Sentada na cadeira de rodas convencional utilizada no início do estudo; nova cadeira com sistema digitalizado e a participante sentada na cadeira digitalizada. Fotos da autora	26

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Características dos participantes, idade média, mediana e teste de Mann–Whitney (teste U) comparando os valores obtidos ao longo de dez anos	39
Tabela 2 - Informações descritivas e caracterização sociodemográfica das pessoas com síndrome Spoman participantes do estudo (n=28)	61
Tabela 3 - Satisfação das pessoas com Spoman com a cadeira de rodas que utilizam (n= 28)	62
Tabela 4 - Itens importantes para satisfação com a cadeira de rodas (n=28)	63
Tabela 5 - Relação dos escores do Questionário Quest de recursos, serviços e escore total em relação ao grau de dependência e diferentes faixas etárias (n=28)	63
Tabela 6 - Medianas e resultados do Teste de Wilcoxon (p-valor) para os diferentes itens da Avaliação da Mobilidade Funcional (FMA) mensurados para cadeira de rodas convencional (CC), cadeira de rodas com assento e encosto digitalizados (CD) em três momentos: durante a entrega (E), 21 dias depois da entrega (21d), três (3m) e seis (6m) meses depois	82
Tabela 7 - Medianas e resultados do Teste de Wilcoxon (p-valor) para os diferentes itens do Instrumento de Quebec (QUEST) mensurados para a cadeira de rodas convencional (CC) e a com assento e encosto digitalizados (CD-21d)	83

LISTA DE SIGLAS

AACD	- Associação de Assistência à Criança Deficiente
BPC	- Benefício de Assistência Continuada
CAD	- <i>Computer-Aided Design</i>
CAM	- <i>Computer-Aided Manufacturing Technology</i>
CAPES	- Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior
CC	- Cadeira Convencional
CD	- Cadeira Digitalizada
CNC	- Comando Numérico Computadorizado
CRI	- Centro de Reabilitação Infantil
EMA	- Escala modificada de <i>Ashworth</i>
EPPE	- Escala de Avaliação de Paraplegia Espástica
DMD	- Distrofia Muscular de Duchenne
FACR	- Formulário de Acompanhamento de Cadeira de Rodas
FAPESQ	- Fundação de Apoio à Pesquisa do Estado da Paraíba
FMA	- Avaliação da Mobilidade Funcional
LAVITA	- Laboratório de Vida Independente e de Tecnologia Assistiva
MCTIC	- Ministério da Ciência, Tecnologia, Inovações e Comunicações
MS	- Ministério da Saúde
OMS	- Organização Mundial de Saúde
ONU	- Organização das Nações Unidas
PPSUS	- Programa de Pesquisa para o SUS
PROPESQ	- Programa de Incentivo à Pós-Graduação e Pesquisa
QUEST	- <i>Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology</i>
RN	- Rio Grande do Norte
SATM	- Sociedade Norte-americana de Terapeutas de Mão
SP	- São Paulo
SPOAN	- Spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy
SUS	- Sistema Único de Saúde
TCLE	- Termo de Consentimento Livre Esclarecido
UFPB	- Universidade Federal da Paraíba
UFSCar	- Universidade Federal de São Carlos
USP	- Universidade de São Paulo

Resumo

Galvão CRC. *Síndrome Spooan: avaliação funcional e do uso de cadeiras de rodas convencionais e digitalizadas* [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2019.

INTRODUÇÃO: A síndrome Spooan é uma doença genética neurodegenerativa, que associa paraparesia espástica, neuropatia periférica e atrofia do nervo óptico, com mais de 70 casos descritos no nordeste brasileiro. **OBJETIVO:** Apresentar as características funcionais de pessoas com a síndrome Spooan e avaliar o uso e a satisfação das cadeiras de rodas. No total foram feitos três estudos. O Estudo 1 foi um estudo longitudinal retrospectivo, do tipo antes e depois (follow-up), por meio do qual se caracterizou a evolução da perda motora em 47 indivíduos com a síndrome Spooan, residentes no interior do Rio Grande do Norte, comparando-se os dados obtidos com os de um estudo feito dez anos antes. O Estudo 2 investigou todos os participantes que usavam cadeiras de rodas padrão ou adaptadas em oficina ortopédica (cadeiras convencionais), na maior parte do tempo, em sua rotina e incluíram-se 28 usuários. O Estudo 3, foi do tipo intervenção, com 11 usuários de cadeiras de rodas que não tinham deformidades estruturadas de coluna vertebral e que receberam uma nova cadeira de rodas adaptada com o sistema de assento e encosto digitalizado, confeccionado com tecnologia Computer-Aided Design e Computer-Aided Manufacturing - CAD/CAM (cadeiras digitalizadas). **MÉTODOS:** O sistema digitalizado foi comparado com o convencional, considerando-se o grau de satisfação e a mobilidade na vida diária. Por meio de visitas domiciliares, oito instrumentos de avaliação validados foram aplicados no Estudo 1, e outros dois instrumentos nos estudos seguintes, sendo reaplicados três deles para acompanhar o uso e os ajustes das cadeiras de rodas. **RESULTADOS:** A média de idade dos 47 participantes reavaliados foi de $47,21 \pm 12,42$ anos, e as médias de perda de deambulação e função da mão foram de $10,78 \pm 5,55$ e $33,58 \pm 17,47$ anos, respectivamente. A análise de correlação de Spearman entre o escore do Índice de Barthel Modificado e as variáveis investigadas evidenciou significância estatística para idade ($p < 0,001$) e força de preensão direita e esquerda ($p = 0,042$ e $p = 0,021$, respectivamente). O principal fator preditivo da perda motora foi a idade. A maior parte das cadeiras de rodas convencionais (85%) utilizadas pelos 28 respondentes do Estudo 2 foi dispensada pelo Estado com recursos próprios e do Sistema Único de Saúde (SUS). Embora registrassem queixas, 93% dessas pessoas estavam satisfeitas com seus equipamentos. No Estudo 3, comparativo entre os sistemas de cadeira de rodas convencionais e os digitalizados, constatou-se que metade dos participantes relatou ameaça de úlcera de pressão antes de usar o sistema digitalizado. Essas queixas foram encerradas depois dos ajustes feitos no primeiro mês de uso das cadeiras digitalizadas. Os resultados da pesquisa indicaram que os setores públicos de Concessão de Órteses e Próteses do SUS devem definir métodos e protocolos para acompanhar a prescrição, a entrega e o uso de cadeiras de rodas para evitar abandono. **CONCLUSÕES:** No contexto de regiões pobres e distantes de serviços especializados, é recomendável que se avaliem os casos que demandam sistemas digitalizados para sua prescrição, que se formem equipes itinerantes especializadas e se criem estratégias para o uso de novas tecnologias de comunicação, na perspectiva de implementar novos serviços, como a telerreabilitação e a “telecadeira de rodas”, como alternativas para

eliminar as barreiras geográficas e econômicas e melhorar a assistência à pessoa com deficiência.

Descritores: Tecnologia assistiva; Cadeiras de rodas; Terapia ocupacional; Paraplegia espástica; Doenças neurodegenerativas; Pessoas com deficiência.

Summary

Galvão CRC. *Spoan Syndrome: functional evaluation and use of conventional and digitalized wheelchairs* [thesis]. São Paulo: “Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo”; 2019.

Spoan syndrome is a genetic neurodegenerative disease associated with spastic paraplegia, peripheral neuropathy and optic nerve atrophy, with more than 70 cases described in the Brazilian northeast. Describe the functional characteristics of people with Spoan's syndrome and evaluate wheelchair use and satisfaction. In Study 1, a longitudinal retrospective follow-up study took place, in which the evolution of motor loss in 47 individuals with Spoan syndrome living in the hinterlands of Rio Grande do Norte was characterized, comparing the data obtained in this study to the study that occurred ten years before. In Study 2, participants that use standard or adapted wheelchairs in an orthopedic workshop (conventional chairs) in their routine were selected, for a total of 28 users. In Study 3, an intervention-type study was carried out with 11 wheelchair users who did not have structured spine deformities. They received a new wheelchair adapted with the digital seat and backrest system, which was made by using Computer-Aided Design and Computer-Aided Manufacturing Technology (CAD/CAM). The digitalized system was compared to the conventional considering the degree of satisfaction and daily life mobility. Through home visits, eight validated evaluation instruments were applied in Study 1 and two other instruments in the following phases; being reapplied in the last step to follow the use and adjustments of wheelchairs. The mean age of the participants was 47.21 ± 12.42 years old, and the mean ages at loss of ambulation and hand function were 10.78 ± 5.55 and 33.58 ± 17.47 years old, respectively. Spearman's correlation analysis between the score on the Modified Barthel Index and the investigated variables evidenced statistical significance for age ($p < 0.001$) and right- and left-hand grip strength ($p = 0.042$ and $p = 0.021$, respectively). The main predictive factor of motor loss was age. Most of the conventional wheelchairs (85%) used by the 28 respondents were dispensed by the State with its own resources and from the Brazilian Unified Health System (Sistema Único de Saúde/SUS). In spite of the complaints regarding, 93% of these people were satisfied with their equipment. In the comparative study between conventional and digitalized wheelchair systems, it was verified that half of the participants reported a threat of pressure ulcers prior to the usage of the digitalized system, claims which were dismissed after adjustments were made during the first month using digitalized wheelchairs. The results of the research are evidence of the need for the Orthoses and Prosthesis Concession (SUS) to define methods and protocols to follow the prescription, delivery and use of wheelchairs to avoid abandonment. In the context of poor and distant regions of specialized services, it is advisable to evaluate the cases that require digitalized systems for their prescription; forming specialized itinerant teams and creating strategies for the use of new technologies with the purpose of communicating the expectation of new services being implemented such as telerehabilitation and telewheelchairs as alternatives to eliminate geographic and economic barriers, providing disabled people with better assistance.

Descriptors: Assistive technology; Wheelchairs; Occupational therapy; Spastic paraplegia; Neurodegenerative diseases; Disabled persons.

1 APRESENTAÇÃO

Em 2012, na Universidade Federal da Paraíba (UFPB), foi criado o Núcleo Integrado de Acessibilidade, Tecnologia Assistiva e Inovações (Núcleo Assista), que, desde então, recebeu financiamento do Ministério da Ciência, Tecnologia e Inovações e Comunicação (MCTI) para adquirir e estruturar vários laboratórios na instituição, dentre eles, destaca-se o Laboratório de Vida Independente e de Tecnologia Assistiva (LAVITA). O Núcleo articula pesquisadores dos Cursos de Terapia Ocupacional, Engenharia de Produção, Ciência da Computação e o Comitê de Acessibilidade e Inclusão da UFPB. O escopo desse grupo é o de desenvolver novos produtos para atender às demandas de tecnologia assistiva. Ao todo, o MCTI investiu, aproximadamente, quinhentos mil reais nos laboratórios do Núcleo Assista.

O LAVITA desenvolve ações voltadas para a área de adequação postural, por meio do trabalho direcionado para mapear pressão e digitalizar assentos e encostos. Com os recursos do MCTI, foram adquiridos diversos equipamentos de alta precisão, entre eles, um *scanner* colorido tridimensional (3D) portátil, almofadas de modelagem a vácuo e um sistema de mapeamento de pressão no corpo/assento para consolidar as pesquisas nessa área.

As pesquisas desse laboratório estão voltadas para as demandas específicas do Nordeste, onde há elevada taxa de casamentos consanguíneos, que contribuem para aumentar a prevalência de doenças genéticas raras. Algumas dessas doenças acarretam deficiências físicas incapacitantes, para as quais é indicado o uso de cadeiras de rodas adaptadas e de sistemas digitalizados para confeccionar assentos e encostos.

Em paralelo às ações de pesquisa que avançam na área da adequação postural, no Brasil, nos últimos quinze anos, foram implantados diversos serviços com infraestrutura necessária para produzir sistemas digitalizados, como o *Computer-Aided Design* (CAD) e o *Computer-Aided Manufacturing* (CAM), e os centros de usinagem de espumas para assentos e encostos. Esses serviços foram instalados em grandes Centros de Reabilitação, principalmente na cidade de São Paulo, como a Rede Sarah de Hospitais, a Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD/SP) e, posteriormente, na Rede do Instituto Lucy Montoro. Recentemente, algumas empresas estão comercializando esses sistemas. Entretanto, essas tecnologias ainda não foram incorporadas pelo Sistema Único de Saúde.

Na literatura, havia poucos relatos de estudos de intervenção que utilizam os sistemas digitalizados e sua indicação para pessoas com grave perda motora e deformidades. Por outro lado, a colaboração de geneticistas possibilitou a descoberta de uma síndrome genética com associação da paraparesia espástica, atrofia óptica e neuropatia periférica, chamada de síndrome Spoan. Foram diagnosticados mais de 70 indivíduos com essa doença rara no sertão do Rio Grande do Norte. Todos eles eram aparentados entre si, e essa elevada prevalência está associada à manutenção de casamentos consanguíneos na família. Até a descrição da doença, não havia diagnóstico para as queixas descritas e pouco se sabia sobre a evolução do quadro.

É importante enfatizar que esta população reside em uma região afastada de grandes centros, cerca de 450 km da capital. Essas pessoas são carentes e o acesso à reabilitação é restrito e limitado.

A partir de um estudo realizado em 2007 sobre a perda motora na síndrome Spoan, pela fisioterapeuta Ms. Zodja Graciani, que localizou 61 indivíduos com a doença, surgiu a necessidade de rever esses casos da síndrome, por meio da proposta de fazer um estudo de seguimento para avaliar a evolução do quadro clínico, replicando o estudo original dez anos depois.

Este trabalho foi viabilizado com a cessão do banco de dados original, de fichas de registro, fotografias e endereços dos participantes. Os pesquisadores também tiveram o apoio das secretarias municipais de saúde e de agentes comunitários de saúde, que viabilizaram a localização de 47 indivíduos com Spoan em 2017 e a proposta do seguimento deu origem a primeira parte da pesquisa (Estudo 1). Os instrumentos de avaliação foram aplicados nos domicílios dos participantes, que residiam em sete diferentes municípios e com distância aproximada de até 100 km entre eles.

Quando os pesquisadores da Universidade de São Paulo (USP) fizeram a pesquisa de campo para identificar novos casos da síndrome Spoan, observaram que as pessoas com deficiência motora tinham dificuldade de adquirir equipamentos de tecnologia assistiva. Elas viviam em locais muito isolados, com pouco acesso aos serviços especializados instalados em grandes centros urbanos. Devido às suas necessidades, os geneticistas realizaram uma parceria com a Secretaria de Saúde do Estado do Rio Grande do Norte (RN) e conseguiram a concessão de mais de 80 equipamentos dispensados aos participantes da pesquisa clínico-genética. Nessa época, contratada como prestadora de

serviços pelo Centro de Reabilitação Infantil (CRI) do Estado, tive a oportunidade de acompanhar esses casos.

A prescrição desses equipamentos foi realizada em 2008, como parte das ações de um mutirão que envolveu diferentes profissionais, como médicos neurologistas e de várias especialidades, fisioterapeuta e terapeuta ocupacional. Eles atenderam a mais de 300 indivíduos com diferentes formas de deficiência, causadas ou não por doenças genéticas para estabelecer diagnóstico clínico-genético e funcional. Depois disso, houve a necessidade de realização de licitação pelo Estado do Rio Grande do Norte para compra e aquisição dos dispositivos como cadeiras de rodas adaptadas, cadeiras higiênicas, andadores e outros equipamentos oferecidos com recursos provenientes do Sistema Único de Saúde (SUS). A entrega de todos os equipamentos foi realizada dois anos depois da prescrição.

Diferentemente do que acontece no restante do país, no estado do Rio Grande do Norte, recursos são centralizados para a dispensação de cadeira de rodas e outros dispositivos de tecnologia assistiva devido a uma pactuação feita com todos os municípios do estado. O governo estadual utiliza parte de seu orçamento para complementar a verba destinada ao setor de órteses e de próteses recebida pelo SUS. A aquisição é feita depois de ser prescrita de tal maneira que a compra atende a especificações de tamanho e de acessórios para cada usuário. O processo de entrega e de acompanhamento da confecção em oficinas ortopédicas é feito por profissionais do CRI/RN.

Depois de entregar os equipamentos às pessoas com a síndrome Spooan, em 2010, não havia conhecimento se elas estavam utilizando as cadeiras de rodas adaptadas em sua rotina, se as cadeiras estavam adequadas ou precisavam ser ajustadas ou substituídas e, principalmente, se as adaptações estavam contribuindo para melhorar o alinhamento postural e evitar mais estruturação de deformidades, pois não houve um acompanhamento do uso. Essa lacuna foi objeto do Estudo 2 desta pesquisa, que possibilitou investigar sobre o uso das cadeiras de rodas concedidas pelo Estado, a fim de obter evidências para fundamentar orientações e recomendações de melhoria nos procedimentos de prescrição, de acompanhamento e de entrega adotados pelos serviços.

O Estado do Rio Grande do Norte, como todos os outros do Brasil, ainda não financiam sistemas de assento e encosto digitalizados usando tecnologia CAD/CAM com recursos do SUS. Em parte, isso deriva do fato de existirem poucas evidências científicas de estudos de intervenção comparativos de sistemas de adaptação em oficina ortopédica

e dos sistemas digitalizados, a fim de investigar os benefícios ou não da utilização dessa nova tecnologia. No caso dos estados do Nordeste, os sistemas digitalizados poderiam ser utilizados por pessoas com doenças genéticas raras, como a síndrome Spooan? Como viabilizar essa oferta? Esse tipo de sistema seria bem aceito pelas pessoas com síndrome Spooan? Que recomendações poderiam ser feitas ao Estado para estabelecer serviços com o uso dessa tecnologia?

Na última parte desta pesquisa, o Estudo 3 objetivou investigar essas questões comparando dois sistemas de adaptação de assentos e encostos de cadeiras de rodas. Para facilitar a descrição, os equipamentos adaptados em oficinas ortopédicas ou com adaptações provenientes de fábrica que são dispensados pelo SUS foram chamados de “sistema ou cadeira convencional”. O “sistema digitalizado ou cadeira digitalizada” são as adaptações de assento e encosto confeccionados pelo sistema CAD/CAM.

Para confeccionar os sistemas digitalizados, foi contratada uma empresa de São Paulo - a Dilepé - com expertise no uso dessa tecnologia para que os técnicos, usando os equipamentos do LAVITA da UFPB, realizassem a moldagem e o escaneamento dos moldes dos assentos e encostos, transferindo a tecnologia para profissionais da região.

As imagens obtidas do escaneamento foram enviadas para a sede da empresa, a fim de realizar a usinagem das espumas e a produção dos assentos e dos encostos, posteriormente transportados para prova dos usuários no Rio Grande do Norte. O acabamento e os ajustes foram feitos pela Ortotec, uma empresa de Natal (RN).

Os diferentes estudos realizados nesta pesquisa foram financiados com recursos da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) referentes ao edital 59/2014, fruto de cooperação técnica com o grupo da Profa. Dra. Selma Lancman, orientadora desta tese. Além disso, o trabalho de campo contou com a colaboração e o financiamento de projeto de pesquisa da Profa. Dra. Silvana Santos, da Universidade Estadual da Paraíba (Edital PPSUS Termo 15/2014), coorientadora deste trabalho.

Em síntese, a proposta desta pesquisa foi apresentar as características funcionais de pessoas com a síndrome Spooan e avaliar o uso e a satisfação das cadeiras de rodas. O Estudo 1 consistiu de um estudo longitudinal retrospectivo do tipo “follow-up”, que envolveu 47 indivíduos dos 61 casos descritos em 2007 por Graciani e colaboradores. O objetivo foi investigar os fatores prognósticos e os resultados clínicos em uma forma rara da paraplegia espástica baseado na comparação de dados obtidos em dez anos de

seguimento. No Estudo 2, foi descrito o grau de satisfação de 28 usuários de cadeira de rodas; o perfil do usuário e o padrão de utilização de cadeiras de rodas convencionais, e investigada a relação entre a idade, o nível de dependência e a satisfação com o equipamento utilizado e, no Estudo 3, foi realizado um estudo de intervenção do tipo antes e depois com 11 participantes para avaliar a melhora do desempenho funcional e a mobilidade, comparando as cadeiras convencionais com as digitalizadas.

Cada um desses estudos teve objetivos, métodos e resultados específicos, que deram origem a três artigos científicos apresentados no quinto capítulo desta tese.

O primeiro artigo foi submetido para o periódico BMC Neurology intitulado *“Motor impairment in a rare form of spastic paraplegia (Spoan syndrome): a 10-year follow-up”*; o segundo, para a Revista de Terapia Ocupacional da Universidade de São Paulo, com o título *“Fatores associados ao uso e grau de satisfação com cadeira de rodas no nordeste do Brasil: o caso da síndrome Spoan”* e o terceiro, para o periódico Disability and Rehabilitation, intitulado *“A comparative study between the seats and backrests of the conventional systems and those scanned in wheelchairs in the Spoan Syndrome”*.

2 INTRODUÇÃO

Em 2005, foi descoberta uma nova doença neurodegenerativa com 26 casos de uma mesma família originária da cidade de Serrinha dos Pintos (RN). Os afetados apresentam um quadro clínico que associa paraparesia espástica, neuropatia axonal e atrofia óptica, por isso, a doença foi chamada de síndrome Spoan, um acrônimo dos principais sintomas em inglês¹.

Essa doença tem padrão de herança autossômico recessivo e é prevalente em populações com tradição de casamentos consanguíneos, como acontece no nordeste brasileiro. Posteriormente, foram diagnosticados novos casos em mais de dez municípios da região, totalizando mais de 70 indivíduos da mesma família comprometidos pela doença genética. Atualmente, foram encontrados dois novos registros no Sul do país e dois casos no Egito², o que mostra que a doença pode ter uma distribuição mais ampla do que a região onde foi inicialmente identificada.

Graciani e colaboradores (2009 e 2010)^{3,4} realizaram estudo para caracterizar o desempenho motor e as habilidades funcionais de indivíduos acometidos pela Spoan. Ao todo, 61 indivíduos com diagnóstico clínico com idades entre cinco e 72 anos foram avaliados por meio de várias escalas para mensurar espasticidade, capacidade de deambulação, força de preensão palmar e sensibilidade. O grau de independência dos indivíduos foi definido pelo Índice de Barthel modificado⁵.

O estudo mostrou que, em 2007, metade dessa população tinha grau de dependência grave e, quando somada com os que têm dependência total, representava 72% dos indivíduos com Spoan. A capacidade de deambular foi reduzida, com 83% dos indivíduos restritos a cadeira de rodas e 11% acamados. A habilidade de se sentar foi preservada em todos os casos, porém 53% só o faziam com apoio. Verificou-se fraqueza de preensão manual em todos os indivíduos, e os valores obtidos indicaram correlação inversa moderada entre a idade e a força manual^{3,4}.

Amorim e colaboradores (2014) realizaram estudo sobre condução nervosa, motora e sensitiva que envolveu 27 casos de pessoas com idades entre quatro e 58 anos, das quais 20 eram mulheres. A avaliação neurológica abrangeu medida de força muscular e reflexos profundo e cutâneo plantar; sensibilidade dolorosa, térmica, tátil, vibratória e artrestésica; deformidades na coluna e atrofia nos membros inferiores. Todos os pacientes

tinham sinais neuropáticos graves e demonstraram déficit de força e atrofia distal, e 58% deles apresentaram deformidades nos pés e na coluna. Os reflexos profundos dos membros superiores estavam exaltados em 92% dos casos, e o reflexo patelar, em 63%. O reflexo Aquileu estava ausente em todos os pacientes. Todas as modalidades de sensibilidade foram afetadas, principalmente nos membros inferiores⁶.

Neste estudo, não foi verificada correlação entre a idade e a velocidade de condução, latência e amplitude dos nervos mediano e ulnar. Observou-se redução nas velocidades de condução nos nervos mediano e ulnar em 50 e 41%, respectivamente. As latências motoras dos nervos axilar e femoral estavam normais em todos os casos. As alterações encontradas na velocidade de condução provavelmente se devem à perda de fibras nervosas de condução rápida. Os indivíduos com a síndrome Spoan apresentam uma acentuada neuropatia axonal e sensitivo-motora^{7,8}. Quando a síndrome Spoan foi descrita em 2005, foi mapeado o *locus* gênico onde se encontrava a mutação causativa da doença no cromossomo 11q13. Entretanto, foram necessários mais de dez anos e a utilização de sequenciamento de nova geração para identificar o gene e a mutação associados à doença. A deleção homozigótica de 216-bp (chr11.hg19: g.66,024,557_66,024,773del) acontece na região não codificante do gene *KLC2*. A mutação desse gene leva à superexpressão da cadeia leve da cinesina que está envolvida com o transporte axonal. Em doenças de herança recessiva, esse mecanismo de superexpressão de gene nunca havia sido relatado na literatura².

Em suma, a síndrome Spoan é uma forma grave de paraplegia espástica hereditária, que provoca incapacidade progressiva e duradoura. É causada por mutação genética no gene *KLC2*, que degenera os axônios.

2.1 Acesso a cadeiras de rodas e seu uso

Ao se pensar em um dispositivo de tecnologia assistiva criado para auxiliar um indivíduo que se encontra impedido de andar (por motivos temporários ou permanentes) a se locomover, idealiza-se, de imediato, uma cadeira de rodas. Esse equipamento deve possibilitar a interação do usuário com o meio; ser simples, fácil de comandar, promover um bom alinhamento corporal, manter o equilíbrio do tronco e da cabeça e possibilitar o uso funcional das mãos. Também deve proporcionar conforto, prevenir deformidades, facilitar a comunicação e o funcionamento das funções fisiológicas, entre outros^{9,10}.

Nessa categoria de dispositivos de auxílio à mobilidade, a cadeira de rodas, existem projetos de adequação postural e adaptação de assentos e encostos, como recursos para melhorar o alinhamento na postura sentada, para estabilizar o usuário e garantir o seu conforto e a distribuição adequada do peso corporal nas superfícies do assento e do encosto da cadeira. Para os casos de disfunções de ordem neurológica, que, geralmente, comprometem diversos sistemas, o alinhamento corporal está diretamente ligado à manutenção das diferentes funções fisiológicas, como respiração, deglutição, retorno venoso, entre outras. Assim, o ato de sentar adequadamente deve ser bem planejado, para prevenir diversos agravamentos de desordens secundárias, entre elas, as deformidades ortopédicas¹¹⁻¹⁵.

Entre as possíveis complicações decorrentes de uma má postura, tem-se a escoliose, que pode ser do tipo estruturada (com deformidades fixas), ou não estruturada (com deformidades do tipo móvel). Particularmente para os casos de escoliose, devido à presença de deformidades fixas ou não estruturadas, o alinhamento corporal está diretamente ligado, entre outras, à manutenção das diferentes funções fisiológicas. Nesse caso, é necessário o acompanhamento de profissionais especializados na clínica de adequação postural (clínica de *seating*), para que se possa verificar se será preciso ou não desenvolver sistemas específicos de assento e de encosto, a partir do acompanhamento por meio de avaliação, prescrição do equipamento, ajustes e reavaliações periódicas^{16,17}.

As cadeiras de rodas nacionais, indicadas para a maioria das pessoas com graves deformidades e que necessitam de sistemas específicos para ter uma adequação postural, podem ter recursos prescritos de adaptação advindos de fábrica, como assento e encosto anatômicos, cintos, laterais de tronco, apoio de cabeça ou outras peças mais customizadas e que possibilitam pequenos ajustes. Entretanto, o custo acaba diferenciado. Além disso, muitos modelos de cadeiras de rodas têm estruturas que impedem a colocação de acessórios. Serviços especializados produzem recursos como assentos personalizados, que são considerados caros e pouco acessíveis. O alto custo desses sistemas resulta das adaptações feitas, em grande parte, de forma artesanal, que, geralmente requerem a supervisão de terapeutas ocupacionais ou de fisioterapeutas para atender às exigências individuais e realizar as prescrições corretas^{18,19}.

Quando as cadeiras precisam de adaptações mais complexas, elas são supervisionadas por terapeutas ocupacionais e fisioterapeutas especialistas e realizadas, geralmente, por técnicos em oficinas ortopédicas, de forma artesanal, que utilizam

espumas de densidades variadas para preencher o assento buscando moldá-lo para acomodar a posição do corpo do usuário. Entretanto, quando há deformidades graves, essa modelagem é muito complexa^{9,19}.

Outro modo de adaptar as cadeiras de rodas é usando o sistema de molde negativo em gesso. Porém essa alternativa só resolve as dificuldades de modelagem parcialmente. Além disso, sua utilização implica restrições, como tempo para secar, o contato do gesso com a pele e o manejo do produto. Para um assento ser adequado, a distribuição de força de peso na superfície deve ter a pressão distribuída de forma igualitária, pois a má distribuição da pressão sob o assento sobrecarrega pequenas áreas do corpo e pode causar danos nos tecidos moles. Os pontos mais comuns são a região da escápula, a coluna, o sacro, o trocânter, a tuberosidade isquiática, a fossa poplítea e os calcanhares²⁰⁻²⁴.

Para personalizar a adaptação de equipamentos, pode-se optar também por técnicas mais sofisticadas, como o uso dos sistemas digitalizados de assento e encosto a partir do *Computer-aided Design* (CAD) e *Computer-aided Manufacturing* (CAM). Essas técnicas de produção de assentos por meio de digitalização utilizam um escaneamento de contato para localizar pontos da superfície do objeto através do contato físico, e isso captura alguns pontos representativos da superfície e os utiliza para reconstituir o objeto em *software* CAD, responsável pela modelagem em desenho. Depois da digitalização, o modelo virtual passa por processamento computacional com o uso do sistema CAD/CAM, e o molde do produto final é manufaturado com auxílio do computador²⁵⁻²⁷.

A digitalização tridimensional é usada para capturar dados do objeto em três dimensões e criar um modelo virtual com grande precisão de curvas, detalhes de superfícies e texturas. Ela facilita o desenvolvimento de produtos personalizados. Para viabilizar a manufatura do produto, são usados os sistemas CAD/CAM. O processamento dos dados origina uma nuvem de pontos 3D e cria uma malha tridimensional da superfície da peça.

A usinagem abrange diversos processos de fabricação para dar forma a um componente, geralmente uma espuma a ser usada em assento ou encosto de cadeira de rodas, por meio da remoção de material. O processo, que é automatizado e controlado por computador, denomina-se usinagem do tipo ‘Comando Numérico Computadorizado’ (CNC). A remoção de material é feita por fresamento da espuma, que consiste em usar uma ferramenta cortante que faz movimento de rotação e de translação sobre a peça para produzir os moldes de espuma²⁵⁻²⁷.

Acredita-se que os métodos usados para produzir assento personalizado são capazes de garantir ajuste adequado na estrutura anatômica do seu usuário, aliviar a pressão e ampliar estabilidade e segurança. Espera-se que os assentos personalizados oportunizem adequação postural aos usuários, proporcionem-lhes conforto e melhorem a qualidade de sua vida.

2.2 Uso de cadeiras de rodas por pessoas com síndrome Spoan

No nordeste brasileiro, as pessoas com síndrome Spoan residem em áreas rurais, afastadas de centros de referência que oferecem serviços de reabilitação, e sobrevivem graças ao benefício de prestação continuada (BPC) ou de aposentadoria. Os cuidadores, geralmente, são membros da família, pais idosos e irmãos, com baixo ou nenhum grau de escolaridade. Poucos deles têm convívio social ou frequentaram a escola por questões de acessibilidade ou transporte. Assim, ficam um longo período de tempo em seus domicílios, com rotina ociosa e empobrecida.

Quando a doença foi descoberta em 2005, nenhum deles tinha cadeira de rodas adaptada. A maior parte ficava longos períodos do dia em uma mesma posição, geralmente no chão, ou utilizava cadeira de rodas com assentos em tecido do tipo lona (cadeiras com assentos destinados apenas para o transporte de pessoas em curtas distâncias). Havia casos de adaptação de cadeiras feitas com fio plástico, comum na região. Geralmente dormiam em redes ou ficavam sobre colchonetes no chão, o que contribuía para causar deformidades incapacitantes (Figuras 1 e 2).

Em 2008, profissionais do Centro de Reabilitação do Estado (CRI/RN) foram recrutados para prescrever cadeiras de rodas adaptadas e entregaram esses equipamentos em 2010 pelo SUS²⁸. As cadeiras foram adaptadas em oficinas ortopédicas e ajustadas de acordo com as necessidades de cada um, conforme a prescrição do terapeuta, mas não foi realizado um acompanhamento sobre o uso dos equipamentos concedidos, conforme preconiza a Organização Mundial de Saúde (OMS). A Figura 3 ilustra alguns dos equipamentos concedidos com suas adaptações.

Os indivíduos acometidos pela síndrome Spoan desenvolvem deformidades, como escoliose, por exemplo, o que inviabiliza o uso de cadeiras de rodas manual, sem adaptações. Nesses casos, é necessário usar recursos de tecnologia assistiva que possibilitem a adaptação e a personalização da cadeira para atender à demanda postural

específica deles. As adaptações foram prescritas de acordo com a necessidade identificada nas avaliações e incluíam assento ou encosto anatômico, cintos, laterais de tronco, apoio de pé acolchoado, faixa de panturrilha, apoio de cabeça, mesa com recorte tipo bandeja e outros itens.

Nesta pesquisa, partiu-se do pressuposto de que, se as cadeiras de rodas fossem adaptadas com equipamento personalizado, atenderiam a contento às demandas de seus usuários com síndrome Sporan e poderiam contribuir para que eles fizessem o uso diário desses equipamentos com maior satisfação, quando comparado com o sistema de adaptação convencional realizado em oficinas ortopédicas.

A hipótese deste trabalho considera que o uso de sistemas de assento e encosto personalizados, produzidos a partir das técnicas de CAD/CAM, pode ampliar a aceitação e o uso desses equipamentos e contribuir para estabilizar a postura e prevenir deformidades e danos secundários na síndrome Sporan.

Figura 1- Indivíduos com síndrome Spooan e a posição que permaneciam em casa (no chão, na cadeira de fio plástico e na cadeira de rodas manual com assento simples, em tecido lona). Fotos autorizadas e gentilmente cedidas por Zodja Graciani

Figura 2 – Pessoas com Spooan deitadas, ao longo do dia, em redes e colchonetes em seus domicílios (fotos da autora).

Figura 3—(A) - Registro fotográfico de pessoas com Spoon na condição sem cadeira de rodas e (B) Sentada após recebimento cadeira de rodas, em 2010, com acessórios: assento anatômico, cintos e mesa de atividades (fotos da autora)

3 OBJETIVO

3.1 Objetivo geral

Apresentar as características funcionais de pessoas com a síndrome Spoon e avaliar o uso e a satisfação das cadeiras de rodas.

3.2 Objetivos específicos

- Investigar os fatores prognósticos e os resultados clínicos em uma forma rara da paraplegia espástica baseado na comparação de dados obtidos em dez anos de seguimento.

- Descrever o perfil do usuário e o padrão de utilização de cadeiras de rodas convencionais e investigar a relação entre a idade, o nível de dependência e a satisfação com o equipamento utilizado.

- Realizar estudo de intervenção do tipo antes e depois para avaliar a melhora do desempenho funcional e a mobilidade, comparando as cadeiras convencionais com as digitalizadas.

4 MÉTODOS

Este trabalho foi feito em três estudos, com objetivos e metodologias diferentes. De uma população de 61 indivíduos diagnosticados com a síndrome Spoan em 2007, foram localizados 47 que participaram de uma avaliação funcional. Desse conjunto, apenas 28 eram usuários de cadeiras de rodas convencionais e responderam aos instrumentos de avaliação desses equipamentos. Para o estudo final de intervenção, foram selecionadas 11 pessoas da amostra anterior que atendiam aos critérios de inclusão. O detalhamento de cada uma delas será feito no capítulo seguinte, que reproduzem, na íntegra, os artigos científicos que foram submetidos à publicação.

4.1 Delineamento, participantes e critérios de inclusão e exclusão

O Estudo 1 desta pesquisa, procedeu-se a um estudo longitudinal retrospectivo (*follow-up*) sobre a função motora dos indivíduos com diagnóstico confirmado de Síndrome Spoan com dados comparativos de dez anos. A amostra foi composta de 47 indivíduos, dos quais foram excluídos 14, devido à mudança de moradia para outros estados (8), falecimento (5) ou por exclusão de diagnóstico depois de teste genético.

O Estudo 2 foi delineado como estudo transversal, de natureza descritiva e abordagem quali-quantitativa, por meio do qual foram analisados o perfil e os padrões de uso de cadeiras de rodas convencionais em uma amostra de 28 indivíduos. Os critérios de inclusão foram ter o diagnóstico molecular da síndrome Spoan, usar cadeira de rodas pelo menos em 50% do dia e residir no interior do estado do Rio Grande do Norte. Como critério de exclusão, estabeleceu-se qualquer condição que impedia o participante de compreender ou responder aos questionários.

O Estudo 3 consistiu de um estudo de intervenção do tipo antes e depois com abordagem quali-quantitativa, para comparar as cadeiras de rodas convencionais com as digitalizadas. Participaram desse estudo 11 indivíduos que atendiam aos seguintes critérios de inclusão: 1) não apresentar deformidade na coluna estruturada; 2) ter função de membro superior mantida total ou parcialmente para se alimentar com ajuda mínima

(pelo menos 5 pontos no Índice de Barthel); e 3) utilizar a cadeira de rodas em mais do que 50% do tempo do dia para fazer as atividades da vida diária.

4.2 Instrumentos de coleta dos dados

Nesta pesquisa, foram utilizados os seguintes instrumentos de avaliação:

❑ **1 - Índice de Barthel modificado:** é um índice que estabelece o grau de independência do sujeito em dez categorias funcionais, a saber: 1- higiene pessoal; 2- banho; 3- alimentação; 4- toalete; 5- subir escadas; 6- vestuário; 7- controle vesical; 8- controle intestinal; 9- deambulação; e 10- transferências. Para cada categoria, foi proposta uma pontuação de acordo com o nível de dependência - de 0, quando o indivíduo é incapaz de fazer a tarefa, até 15, quando ele se mostra totalmente independente. O grau de independência foi estabelecido em cinco categorias, de acordo com o escore total alcançado: total (0-24), grave (25-50), moderado (51-75), mínimo (76-99) e independente (100)^{5,29} (ANEXO E).

❑ **2 - Escala de Avaliação de Paraplegia Espástica (EPPE ou SPRS - Spastic Paraplegia Rating Scale)** descrita por Schule (2006): é um instrumento composto de 13 variáveis, por meio das quais se pode mensurar a intensidade da paraplegia espástica. Para cada uma delas, a pontuação pode ir de 0, para normal, até 4, para um comprometimento grave. A pontuação máxima que um indivíduo pode alcançar é de 52 pontos³⁰ (ANEXO F).

❑ **3- Escala Funcional Ponderada de Paraplegia Espástica Hereditária** descrita por Fink (2003): identifica o nível de disfunção relacionado aos prejuízos funcionais de locomoção e à qualidade da marcha, para a necessidade de dispositivos auxiliares e porcentagem do tempo que o indivíduo necessita utilizar cadeira de rodas. A medida é do tipo ordinal, com definições de cada um dos valores: o nível 0, para indivíduos que não têm prejuízo funcional ou de marcha, e 5, para os que apresentam grau máximo de comprometimento e que ficam mais do que 50% do tempo na cadeira de rodas³¹ (ANEXO G).

□ **4 - Escala modificada de Ashworth** (EMA ou MAS): instrumento qualitativo com medidas do tipo ordinal, representadas por definições de cada um de seus valores. Na EMA, a avaliação é feita por meio da movimentação passiva dos membros inferiores dos indivíduos em repouso, graduando de 0 a 5 pontos a resistência gerada pela espasticidade nos músculos quadríceps femoral, tríceps sural e adutores do quadril na posição supino^{32,33} (ANEXO H).

□ **5 - Escala de Determinação Motora** descrita por Carr (1985) e revisada por Smith (2002): é usada para se verificar a habilidade de permanecer sentado. Quanto maior o valor, melhor a habilidade de permanecer sentado³⁴ (ANEXO I).

□ **6 - Índice de Deambulação descrito por Hauser (1983) e revisado por Chiaravalloti e DeLuca (2003)**: índice de deambulação que possibilita caracterizar e padronizar o estágio da doença quanto à marcha e à necessidade de usar cadeira de rodas. Quanto maior o valor, pior a habilidade de se locomover³⁵ (ANEXO J).

□ **7- Avaliação da força de preensão manual**: a força de preensão manual foi avaliada com o dinamômetro hidráulico de Jamar[®] (Asimow Engineering, Tentron, Canadá), seguindo normas estabelecidas pela Sociedade Norte-americana de Terapeutas de Mão (SATM). Depois de calibrar o instrumento, utilizou-se a posição sentada com o braço aduzido paralelamente ao tronco, o cotovelo fletido a 90° e o antebraço e o punho em posição neutra. A média dos valores obtidos durante as três tentativas foi calculada com intervalo de um minuto entre elas. Os valores de referência (normal) da descrição em quilograma-força (kgf), para o sexo masculino com idade até 20 anos, são: 45,8 (dominante) e 43,8 (não dominante); e 43,2 (dominante), 41,6 (não dominante) para indivíduos até 45 anos. Para o sexo feminino, até 20 anos, 27,2 (dominante) e 25,6 (não dominante); e até 45 anos, 27,0 (dominante) e 25,7 (não dominante)^{36,37}.

□ **8 - Avaliação da sensibilidade**: o limiar de percepção do tato e a sensação de pressão profunda dos pés e das mãos foram avaliados com o auxílio de estesiômetro composto de seis monofilamentos de náilon (0,05 g, 0,2 g, 4,0 g,

10,0 g e 300 g), desenvolvidos por Semmes-Weinstein. Com esses monofilamentos, pode-se graduar a sensibilidade em vários níveis, de normal até a perda da sensibilidade profunda, passando por níveis intermediários³⁸.

❑ **9 - Instrumento de *Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology* (QUEST 2.0):** foi utilizado para avaliar o grau de satisfação do usuário em relação ao sistema de cadeira de rodas convencional e digitalizada. Esse instrumento é composto de duas seções com 12 itens, a primeira, com oito itens relativos à satisfação com o equipamento, e a segunda, com quatro itens que avaliam o serviço. A primeira seção avalia as dimensões, o peso, os ajustes, a segurança, a durabilidade, facilidade de uso, o conforto e a eficácia do equipamento de tecnologia assistiva. A segunda seção avalia o processo de entrega, os reparos e a assistência técnica, os serviços profissionais e o acompanhamento. Cada item investigado é pontuado com uma escala de Likert de 1 a 5 pontos: 1 (insatisfeito), 2 (pouco satisfeito), 3 (mais ou menos satisfeito), 4 (bastante satisfeito) e 5 (totalmente satisfeito). Os escores de cada seção são calculados somando-se as respostas válidas e dividindo-se o resultado obtido pelo número de itens de cada subescala. O total dos escores é obtido com a soma das respostas válidas de 1 até 12 e a divisão do resultado pelo número de itens válidos. Além disso, o questionário lista esses 12 itens de satisfação e solicita ao usuário que escolha os três itens mais importantes. No Brasil, a *Avaliação da Satisfação do Usuário com a Tecnologia Assistiva de Quebec* foi traduzida e validada em 2014^{39,40} (ANEXO K).

❑ **10 - Formulário de Acompanhamento de Cadeira de Rodas (FACR) da Organização Mundial de Saúde** foi criado pela Organização Mundial de Saúde (OMS) para avaliar e normatizar o sistema de prescrição e de entrega de cadeiras de rodas para países em desenvolvimento. As diretrizes estabelecem que as cadeiras de rodas devem ser ajustáveis para caber o usuário, adequadas ao ambiente em que ele vive e acompanhada de treinamento de uso que envolva o usuário e sua família e serviço de manutenção do equipamento para satisfazer plenamente às necessidades das pessoas com deficiência para se mobilizar. Trata-se de um roteiro semiestruturado com respostas pré-definidas e abertas e que contém quatro seções: a primeira coleta informações sobre o usuário

(nome, data da adequação, data e local do acompanhamento e o responsável pelo acompanhamento); a segunda identifica se o usuário usa cadeira o tanto quanto gostaria; se tem algum problema, dúvida ou necessidade de treinamento; registra se já fez alguma úlcera de pressão e o grau de satisfação com sua cadeira de rodas. Na terceira seção, são avaliados a cadeira de rodas, a almofada, o grau de satisfação, o funcionamento e a segurança. Caso o participante responda negativamente, deve-se perguntar qual é o problema. Na última seção, avalia-se a adequação da cadeira de rodas - se está adequada para o corpo do usuário e se tem algum problema. Finalmente, é feito o teste de pressão para avaliar se o usuário se sentado adequadamente na cadeira ao longo do dia (parado ou em movimento). Se não estiver, é preciso identificar o problema do equipamento^{41,42} (ANEXO L).

□ **11 - Avaliação da Mobilidade Funcional – FMA:** é um instrumento recentemente traduzido e validado para o português^{43,44}, que avalia o desempenho funcional dos dispositivos de mobilidade e o seu uso nesta pesquisa foi autorizado pelos autores. Esse instrumento possibilita identificar a influência da cadeira de rodas para ajudar a executar as atividades de rotina, se atende às necessidades de conforto, de saúde, de autocuidado e de alcance, mobilidade interna (ambientes fechados) e externa (ruas, calçadas, rampas) e o acesso a sistemas de transporte público ou particular (devido à reserva dos direitos autorais, o instrumento FMA não pôde ser anexado nesta tese). O FMA envolve questões relativas a dez itens, que pontuam as características dos dispositivos de mobilidade: 1 - Rotina diária; 2 - Necessidade de conforto; 3 - Necessidade de saúde; 4- Operação do dispositivo; 5- Alcance; 6- Transferências; 7- Cuidados pessoais; 8- Mobilidade em ambientes internos; 9- Mobilidade em ambientes externos; 10- Transporte pessoal ou público. Todos são pontuados em uma escala de Likert de 7 pontos: 6= concorda completamente, 5= concorda na maior parte, 4= concorda ligeiramente, 3= discorda ligeiramente, 2= discordo em grande parte, 1= discordo completamente, e 0= não se aplica⁴³⁻⁴⁵.

4.3 Procedimentos de pesquisa

A seguir, apresenta-se uma síntese das diferentes fases da pesquisa e os procedimentos para a coleta dos dados. Os instrumentos de coleta dos dados utilizados são discriminados considerando-se os números utilizados no item anterior. A descrição detalhada será feita nos capítulos seguintes.

☐ **Fase preparatória** (de fevereiro à março de 2016) – Nessa fase, foram realizadas reuniões com representantes das Secretarias de Saúde dos municípios do Rio Grande do Norte: Serrinha dos Pintos, São Miguel, Encanto, Pau dos Ferros, Coronel João Pessoa e Doutor Severiano, para estabelecer cooperação e solicitar auxílio dos agentes comunitários de saúde para localizar as pessoas com a síndrome Spouan. Também foram realizadas visitas aos participantes do estudo e aos seus familiares, para explicar os objetivos da pesquisa e obter consentimento. Nesse momento, foi realizado o estudo piloto para testar os instrumentos e mensurado o tempo para ser aplicado no domicílio dos participantes e definir a logística de trabalho e o traslado entre os municípios.

☐ **Estudo 1** (dezembro de 2016 e janeiro de 2017) - realização do estudo de seguimento com a aplicação dos instrumentos para avaliar a perda da função motora, descritos anteriormente com números de 1 até 8.

☐ **Estudo 2** (de dezembro de 2016 até janeiro de 2017) - durante a avaliação funcional, também foram aplicados os instrumentos para analisar o grau de satisfação dos participantes com as cadeiras convencionais que estavam em uso. Foram aplicados os instrumentos de números 9 e 10 e feitas observações sobre o uso das cadeiras de rodas nos domicílios e em ambientes externos.

☐ **Estudo 3** (de março até agosto de 2018) - essa fase foi subdividida em diferentes partes. De início, foram aplicados os instrumentos de números 9 até 11 para avaliar as cadeiras de rodas convencionais (cadeira em uso na ocasião da avaliação) realizada antes de serem substituídas pelo sistema digitalizado. Logo depois da entrega da cadeira digitalizada (entre as primeiras 24 e 48 horas de uso), considerando-se o uso da nova cadeira de rodas; e, depois de 21 dias em que esse novo sistema estava sendo usado e sem que tivesse sido feito nenhum ajuste no

equipamento, os instrumentos de 9 até 11 foram reaplicados (QUEST 2.0, FMA, FACR). Um levantamento das necessidades de ajustes e de correções foi identificado nessa visita, e as cadeiras foram transportadas para a oficina ortopédica em Natal/RN para ser ajustadas e devolvidas aos seus usuários em até dois dias. Esse procedimento foi realizado novamente, três meses depois de usadas, para novos ajustes (quando necessários), e o instrumento FMA foi aplicado novamente. Por fim, aos seis meses de uso, foi reaplicado o FMA, e todos os ajustes finalizados.

4.4 Descrição do processo de modelagem dos sistemas digitalizados

Todo o processo de medição e de modelagem do sistema de assento e de encosto digitalizados foi realizado com apoio do técnico contratado da empresa Dilepé/SP. Para fazer a modelagem, foi utilizado um sistema especial de almofadas para o assento e o encosto feitos com microesferas importadas da empresa alemã *Ottobock*® e que são controladas por um sistema à vácuo. Esse sistema possibilita controlar a modelagem e acomodar o corpo do usuário, mantendo a forma do corpo e os ajustes posturais em níveis confortáveis. Também mantém a máxima da simetria e o alinhamento corporal necessário durante a modelagem. Depois que a modelagem de cada usuário é finalizada, ele é retirado do sistema, e os moldes são digitalizados com o uso do escaneamento 3D (Tekscan®) para ler os dados de imagem obtidos (Figura 4).

O banco de dados com as informações obtidas foi transmitido por meio eletrônico para uma empresa especializada em São Paulo, a fim de customizar as almofadas pelo sistema CAD-CAM de usinagem das imagens nos blocos de espuma (Figura 5). As cadeiras, as almofadas e os encostos de cada usuário foram provados depois que o sistema foi confeccionado em espuma e feitos as correções e os ajustes antes do acabamento pelo serviço de capotaria (Figura 6).

Depois disso, as novas cadeiras com assentos e encostos digitalizados foram entregues aos participantes do estudo pelos próprios pesquisadores, a fim de conferir se o produto estava adequado e coletar os dados (Figuras 7 a 10).

4.5 Análise estatística

A análise estatística descritiva foi utilizada para caracterizar o perfil dos participantes ou os resultados da aplicação dos diferentes instrumentos utilizados nesta pesquisa. A análise inferencial utilizou vários testes estatísticos adequados para perguntas e características das variáveis, como o Teste Exato de Fisher ou de Wilcoxon para amostras pareadas com nível de significância de 5%. Os detalhamentos sobre as variáveis e os testes foram realizados nos capítulos seguintes, e as análises foram feitas usando-se o *software* R Core Team⁴⁶.

4.6 Aspectos éticos

Este projeto foi aprovado no Comitê de Ética da Universidade de São Paulo/USP com CAAE -55137316.4.0000.0065 em 14 de julho de 2016 e todos os participantes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Figura 4 – Processo de moldagem das cadeiras com os participantes do estudo com almofadas de microesferas (fotos da autora)

Figura 5 – Processo de escaneamento e modelagem pelo CAD para posterior usinagem da espuma por computador – CAM (fotos da autora)

Figura 6 – Processo de usinagem da espuma, preparo da fixação na cadeira de rodas e prova.

Figura 7 - Entrega dos sistemas digitalizados – detalhe para o cavalo abdutor removível para facilitar os homens quanto à praticidade de acesso para o uso do coletor de urina

Figura 8 – Entrega das cadeiras de rodas digitalizadas com estrutura motorizada. À esquerda, antes, a cadeira de rodas sem adaptação; e à direita, a cadeira motorizada com sistema digitalizado

Figura 9 – Sequência da esquerda para a direita - Cadeira de rodas convencional utilizada no início do estudo; cadeira adaptada com os moldes digitalizados e a participante sentada na cadeira digitalizada. Fotos da autora

Figura 10 – Sequência da esquerda para a direita – Sentada na cadeira de rodas convencional utilizada no início do estudo; nova cadeira com sistema digitalizado e a participante sentada na cadeira digitalizada. Fotos da autora

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

5.1 Artigo do Estudo 1

**Disfunção motora em uma forma rara de paraplegia espástica (síndrome de Spoan):
10 anos de “follow-up”**

**Motor impairment in a rare form of spastic paraplegia (Spoan syndrome): a 10-year
follow-up**

Cláudia R. C. Galvão^{1*}, Priscilla M. A. Cavalcante^{2*}, Ricardo Olinda³, Zodja Graciani⁴, Fernando Kok⁵, Silvana Santos^{6*}, Selma Lancman^{2*}

¹ Departamento de Terapia Ocupacional, Universidade Federal da Paraíba

² Programa de Ciências da Reabilitação, Universidade de São Paulo

³ Departamento de Estatística, Universidade Estadual da Paraíba

⁴ Departamento de Fisioterapia, Universidade Presbiteriana Mackenzie

⁵ Departamento de Neurologia, Universidade de São Paulo

⁶ Departamento de Biologia, Universidade Estadual da Paraíba

* (contribuíram igualmente).

Correspondence to: Cláudia Galvão.
Universidade Federal da Paraíba - CCS
Departamento de Terapia Ocupacional
Cidade Universitária s/n Castelo Branco
Cep 58051-085 João Pessoa/PB Brazil
E-mail: claudiagalvaoufpb@gmail.com

RESUMO

A paraplegia espástica, atrofia óptica e neuropatia (Síndrome Spoan) é uma doença neurodegenerativa de herança autossômica recessiva com mais de 70 indivíduos afetados no Brasil e Egito. Nesse estudo de delineamento longitudinal retrospectivo (follow-up), são descritas as alterações de função motora com dados comparativos de acompanhamento dos casos após 10 anos. Ao todo, 47 indivíduos foram reavaliados, replicando a metodologia utilizada por Graciani *et al.*, 2010. A idade média dos participantes foi de 47.21 ± 12.42 anos, e a perda da marcha aconteceu, em média, aos 10.78 ± 5.55 anos; enquanto a perda da função manual foi mais tardia aos 33.58 ± 17.47 . O nível de independência mensurado pelo índice de Barthel modificado, assim como a força de preensão das mãos, foi reduzido significativamente em dez anos ($p < 0.001$). O estudo de correlação com uso de teste não-paramétrico (Spearman) entre a variável Barthel e

outras variáveis estudadas mostrou significância para idade ($p < 0.001$) e força de preensão das mãos direita e esquerda ($p = 0.042$ e $p = 0.021$, respectivamente). A equação que representa a relação entre essas variáveis foi dada por $y = 52.37 - 0.30x$, sendo “y” a variação na idade e “x” do índice de Barthel. Esse estudo mostrou que a síndrome Spooan é uma desordem incapacitante e que a idade é a variável preditora da perda motora. Esses achados são importantes para determinação de prognóstico e para seleção de medidas adequadas de tratamento, reabilitação e uso de tecnologia assistiva.

INTRODUÇÃO

A paraplegia espástica, atrofia óptica e neuropatia (síndrome Spooan) (OMIM #609641) é uma doença neurodegenerativa de herança autossômica recessiva com mais de 70 registros no mundo, sendo dois no Egito, os demais no Brasil, com três no Sul e Sudeste e o restante oriundo principalmente da região nordeste (MELO et al., 2015).

Os indivíduos com essa condição apresentam paraplegia espástica progressiva de início precoce e consequente perda da marcha autônoma antes da adolescência; associada à atrofia óptica congênita não progressiva. A neuropatia axonal ocorre na primeira década de vida e resulta na perda progressiva da função de membros superiores com outras manifestações como a disartria, encurtamentos musculares e deformidades da coluna (MACEDO-SOUZA et al., 2005, 2009).

A mutação associada à doença é uma microdeleção de 216 pb na região cromossômica 11q13 que causa superexpressão do produto do gene KCL2, uma cinesina cuja função relaciona-se ao transporte axonal (MELO et al., 2015). O diagnóstico da doença é inicialmente clínico por meio do exame neurológico seguido de teste genético para detecção da mutação, o qual é oferecido pelo Centro de Estudos do Genoma Humano da Universidade de São Paulo.

Na região do alto oeste do estado do Rio Grande do Norte, foi verificada a prevalência de 1:250 habitantes, sendo estimado que 1 em cada 15 habitantes portam a mutação para a doença em estado heterozigoto (SANTOS et al., 2010). Trata-se, portanto, de uma doença genética que causa grave deficiência física, com elevada prevalência nessa região do nordeste brasileiro. A incidência pode estar subestimada no mundo tendo em vista que pode haver casos não diagnosticados já que ela pode ser confundida com outras formas de paraplegias espásticas simples e complexas (LO GIUDICE et al., 2014; POLO et al., 1991).

Em 2007 foi realizado um estudo descritivo das condições físico-funcionais envolvendo 61 indivíduos afetados com a síndrome Spoman por Graciani e colaboradores (GRACIANI et al., 2010). Verificou-se que 72% da amostra investigada tinha dependência grave ou total pelo Índice de Barthel Modificado; 83% deles estavam restritos à cadeira de rodas e 11% acamados.

Graciani e colaboradores (GRACIANI et al., 2010) verificaram também que o grau de espasticidade teve uma distribuição bimodal, em média, de 30.5% com grau 1 e 37.7% com grau 4 com base na escala modificada de Ashworth. De acordo com a escala ponderada de paraparesia espástica de Schule, 60% dos indivíduos avaliados tiveram escore elevado de 40/52 a 52/52 pontos. Na escala funcional ponderada de paraplegia espástica hereditária descrita por Fink, 83% foram enquadrados com grave prejuízo funcional e da marcha, com nível 5 de disfunção, permanecendo mais de 50% do tempo em cadeira de rodas. Os resultados da escala de determinação motora mostraram que 54% deles sentavam somente com apoio. Dos 56 indivíduos que conseguiram utilizar dinamômetro hidráulico de Jamar®, todos apresentaram fraqueza de preensão palmar bilateral e simétrica; e 26 indivíduos tinham perda de sensibilidade à pressão profunda e protetora em todos os territórios dos pés e algumas regiões das mãos.

Nesse trabalho, o objetivo foi investigar os fatores prognósticos e os resultados clínicos em uma forma rara da paraplegia espástica baseado na comparação de dados obtidos após dez anos, utilizando os mesmos instrumentos de mensuração de Graciani *et al.* (2010). Os dados de acompanhamento são importantes com o objetivo de informar aos indivíduos sobre o seu prognóstico e selecionar as medidas de resultados adequadas para futuros ensaios clínicos.

MÉTODOS

Esse é um estudo com delineamento longitudinal retrospectivo (“follow-up”) sobre a função motora de indivíduos com diagnóstico confirmado para a síndrome Spoman, no qual foram comparados dados coletados em 2007 e 2017. Dos 61 que participaram da primeira avaliação, 47 deles residentes em municípios do alto oeste do estado do Rio Grande do Norte foram localizados com auxílio dos agentes comunitários de saúde e avaliados por terapeutas ocupacionais em seus domicílios, tendo a seguinte distribuição de casos por município: São Miguel (n=17), Serrinha dos Pintos (n=13), Pau dos Ferros

(n=5), Encanto (n=4), Coronel João Pessoa (n=3), Dr. Severiano (n=3) e Martins (n=2). Ao todo, 14 indivíduos do estudo original foram excluídos por residirem em localidades diferentes da região investigada (n=6), devido ao falecimento (n=8), e por não apresentarem confirmação do diagnóstico pelo teste genético.

Os 47 participantes desse estudo foram submetidos a investigações seguindo os mesmos protocolos utilizados por Graciani e colaboradores (2010). Inicialmente, foi realizada entrevista para coleta de informações como data de nascimento, escolaridade, idade dos primeiros sintomas, idade da perda da marcha e da perda da função manual. Na sequência aplicou-se os instrumentos de mensuração de parâmetros de função motora, conforme descrito a seguir:

1-Índice de Barthel Modificado descrito por Shah e colaboradores (1989): índice que estabelece o grau de independência do sujeito em dez categorias funcionais, a saber: (1) higiene pessoal, (2) banho, (3) alimentação, (4) toalete, (5) subir escadas, (6) vestuário, (7) controle vesical, (8) controle intestinal (9) deambulação e (10) transferências. Os valores de pontuação variam de 0 até 100, sendo que o indivíduo classificado de 0 a 20 pontos apresenta Total Dependence; de 21-60, Severe Dependence; de 61-90, Moderate Dependence; de 91-99, Slight Dependence; e quando é pontuado com 100, o indivíduo é considerado independente (SHAH; VANCLAY; COOPER, 1989; MINOSSO, 2010).

2- Escala Ponderada de Paraplegia Espástica (SPRS - Spastic Paraplegia Rating Scale) (SCHLÜSSEL et al., 2008): instrumento composto por 13 variáveis que permitem mensurar a intensidade da paraplegia espástica. Para cada uma delas, a pontuação pode ir de 0, para normal, até 4, para um comprometimento grave. O valor máximo que um indivíduo pode alcançar, portanto, são 52 pontos.

3- Escala Funcional Ponderada de Paraplegia Espástica Hereditária (FINK, 2003): permite identificar o nível de disfunção, relacionado aos prejuízos funcionais de locomoção e a qualidade da marcha, para a necessidade de dispositivos auxiliares e porcentagem do tempo que o indivíduo necessita utilizar cadeira de rodas. A medida é do tipo ordinal com definições de cada um dos valores. O nível 0 para indivíduos que não possuem prejuízo funcional ou de marcha e 5 para indivíduos que apresentam grau máximo de comprometimento e que ficam mais que 50% do tempo na cadeira de rodas.

4- **Escala modificada de Ashworth (EMA)** (BOHANNON; SMITH, 1987): instrumento qualitativo com medidas do tipo ordinal representadas por definições de cada um de seus valores. Na EMA, a avaliação é realizada por meio da movimentação passiva dos membros inferiores dos indivíduos em repouso, graduando de 0 a 5 pontos a resistência gerada pela espasticidade nos músculos quadríceps femoral, tríceps sural e adutores do quadril na posição supino.

5- **Escala de Determinação Motora** (CARR *et al.*, 1985; SMITH; JAMSHIDI; LO, 2002): permite verificar a habilidade de permanecer sentado. Quanto maior o valor melhor a habilidade de permanecer sentado.

6- **Índice de Deambulação** descrito por Hauser (1983) e revisado por Chiaravalloti e DeLuca (2003): índice de deambulação que permite caracterizar e padronizar o estágio da doença quanto a marcha e a necessidade de uso de cadeira de rodas. Quanto maior o valor pior a habilidade de locomoção.

7- **Avaliação da força de preensão manual com dinamômetro hidráulico de Jamar®** (HÄRKÖNEN, R.; HARJU, R.; ALARANTA, H., 1993): a força de preensão manual avaliada com o dinamômetro hidráulico de Jamar® (Asimow Engineering, Tentron, Canadá) segue as normas estabelecidas pela Sociedade norte americana de terapeutas de mão (SATM). A avaliação é realizada na posição sentada com o braço aduzido paralelo ao tronco, cotovelo fletido a 90° e antebraço e punho em posição neutra. A média dos valores obtidos durante três tentativas é calculada com intervalo de um minuto entre elas. Os valores de referência (normal) da descrição em quilograma-força (kgf), para o sexo masculino com idade até 20 anos, são: 45,8 (dominante) e 43,8 (não dominante); e 43,2 (dominante), 41,6 (não dominante) para indivíduos até 45 anos. Para o sexo feminino, até 20 anos, 27,2 (dominante) e 25,6 (não dominante); e até 45 anos, 27,0 (dominante) e 25,7 (não dominante).

Essa pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética da Universidade de São Paulo (CAEE 55137316.4.0000.0065) e todos os participantes do estudo assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

As medidas descritivas foram apresentadas como média e desvio padrão, se apropriado, caso contrário, como mediana e intervalo interquartil. O teste de normalidade utilizado foi o de Anderson-Darling. O teste t de amostras pareadas foi aplicado como meio de comparar os diferentes pontos de tempo, dada uma distribuição normal; do contrário, o teste Wilcoxon de classificação assinada seria usado. Para

comparação entre diferentes grupos (2007 e 2017) dentro da coorte, foi utilizado um teste t de amostras independentes, ou teste U de Mann-Whitney em caso de distribuição não-normal. Para variáveis categóricas, foi usado o teste exato de Fisher. Os testes de correlação foram realizados com o teste de Pearson ou utilizada a correlação de Spearman.

RESULTADOS

Dos 47 indivíduos reavaliados, 31 eram do sexo feminino e 16 do sexo masculino. Desse total, 25 eram analfabetos, 14 estudaram por cerca de quatro anos e quatro deles completaram 8 anos de escolaridade. Somente um indivíduo completou o Ensino Superior e três não responderam à questão. Ao todo, 29 participantes recebiam o Benefício de Assistência Continuada (BPC) pelo Estado no valor de um salário mínimo e o restante não possuía renda e eram dependentes de familiares. Todos os dados foram descritos a partir da comparação entre os resultados coletados com os mesmos participantes avaliados nos anos de 2007 e 2017.

As idades médias em 2007 e na reavaliação de 2017 foram 36.87 ± 12.50 e 47.21 ± 12.42 anos respectivamente, sendo encontrados, na última visita, indivíduos com no mínimo 22 anos e, no máximo, 81 anos. A mediana da idade dos primeiros sintomas foi de um ano, sendo a variação no primeiro e terceiro interquartil de 1 e 2 anos, respectivamente. A perda da marcha aconteceu, em média, aos 10.78 ± 5.5 anos; enquanto a perda da função manual foi mais tardia, ocorrendo aos 33.58 ± 17.47 anos e, do universo de indivíduos avaliados, apenas oito tinham a força manual preservada medida pelo dinamômetro Jamar® (Tabela 1). Dos 47 participantes, apenas dois deles mantiveram a marcha preservada com utilização de dispositivo de auxílio.

Os testes de normalidade de Anderson-Darling apontaram que as variáveis: idade em 2007 e 2017, a idade da perda da função manual, o índice de Barthel modificado e a escala ponderada de paraplegia espástica (SPRS) tiveram distribuição normal. Por essa razão, foi utilizado teste de Mann-Whitney (U-test) para comparar os valores de mediana obtidas em 2007 e 2017.

Em relação ao índice de Barthel modificado, houve diferença significativa entre as medianas ($p < 0.001$), evidenciando que o nível de dependência dos indivíduos aumentou ao longo dos anos. A análise com teste U da escala ponderada de paraplegia espástica (SPRS) e da escala funcional ponderada de paraplegia espástica hereditária (FINK, 2003)

não mostrou diferença significativa nos valores de medianas obtidas em 2007 comparativamente a 2017 (Tabela 1). Essas escalas avaliaram a capacidade de deambulação e a influência da espasticidade sobre esse movimento. Em 2007, 68.08% dos casos da síndrome Spooan estavam restritos a cadeira de rodas e, dez anos depois, atingiram quase a sua totalidade (97.87%), de acordo com o índice de deambulação utilizado.

A avaliação com a escala de determinação motora mostrou que, em 2017, 82.97% dos indivíduos sentavam somente com apoio. Em 2017, considerando a escala modificada de Ashworth, em média, 34.04% apresentavam grau 1 de espasticidade e 14.89% grau 4.

O teste t não pareado foi utilizado para comparar as médias obtidas em diferentes subgrupos (Tabela 1). Quando comparadas as idades médias entre as pessoas do sexo feminino e masculino não foi observada diferença significativa ($p>0.05$).

A diferença entre as medianas foi significativa para força muscular de preensão das mãos direita e esquerda, sendo que, de 2007 para 2017, a mediana passou de 3,33 kgf para zero na mão direita, e 1,66 kgf para zero na mão esquerda, respectivamente (Tabela 1).

(Inserir Tabela 1)

Na primeira avaliação, em 2007, 14 indivíduos já tinham perdido completamente a força de preensão das mãos. Ao longo de dez anos, isto ocorreu com outros 25 participantes e somente oito preservaram algum percentual de força medida pelo dinamômetro hidráulico Jamar® e todos esses casos tinham a dominância da mão direita. Na Figura 1, são mostradas as correlações encontradas entre os valores para força nas mãos direita e esquerda em 2007 e 2017.

(Entra Figura 1)

No caso específico da perda da função manual associada à dependência para a alimentação, foi observado que, entre os 26 casos que perderam totalmente a função manual, 15 deles são totalmente dependentes para a alimentação e 11 ainda conseguem manipular os utensílios na alimentação, necessitando de assistência constante para execução da atividade, com pontuação pelo Índice de Barthel Modificado

respectivamente entre 0 e 2 para alimentação. Dentre os outros 21 casos, com pontuação pelo Índice de Barthel Modificado entre 5 e 8 para alimentação, respectivamente, seis deles se alimentavam com supervisão e 15 eram independentes para alimentar-se com um prato previamente montado.

O estudo de correlação com uso de teste não-paramétrico (Spearman) entre a variável Barthel modificado e outras variáveis estudadas mostrou significância para idade ($p < 0.001$) e força de preensão das mãos direita e esquerda ($p = 0.042$ e $p = 0.021$, respectivamente). Para as demais variáveis, como idade dos primeiros sintomas ($p = 0.634$), escala ponderada de paraplegia espástica (SPRS) ($p = 0.832$), idade de perda da marcha ($p = 0.664$) e idade da perda da função manual ($p = 0.118$), não foi observada associação significativa.

Como observada a correlação entre a variação da idade e o índice de Barthel modificado, então ajustou-se o modelo de regressão linear simples para avaliar o efeito da perda do nível de independência ao longo do tempo. A equação que representa a relação entre essas variáveis é dada por $y = 52.37 - 0.30x$, sendo y a variação na idade e x do índice de Barthel. O p valor para os coeficientes β_0 e $\beta_1 < 0,05$, mostrando-se estatisticamente significativo. A Figura 2 abaixo mostra a reta de regressão ajustada aos dados.

(Entra Figura 2)

Em 2017 foi observado que 87.23% dos casos possuíam dependência grave ou total no índice de Barthel modificado. Com a finalidade de observar detalhadamente por faixas etárias, como ocorreu a variação do aumento do nível de dependência por indivíduo ao longo dos dez anos, foi realizada a análise de gráficos de perfis, como mostrado na Figura 3.

Dos três indivíduos (6.38% da amostra) na faixa etária de 20 a 30 anos avaliados em 2017, um deles, com 12 anos na primeira avaliação, preservou a capacidade de deslocamento pela marcha domiciliar com uso do andador e teve mais autonomia na realização das atividades da vida diária. Após dez anos, o seu grau de dependência passou de moderada (73 pontos) para mínimo (87 pontos), evidenciando ganhos funcionais em relação à capacidade de realizar transferências (Figura 3).

Outro indivíduo, por outro lado, embora na mesma faixa etária, teve importantes perdas funcionais passando de dependência moderada (70 pontos) para grave (28 pontos) devido à perda da capacidade de transferir-se, adicionada às perdas na deambulação e dependência para a *toalete*. Para o terceiro caso, houve o aumento no grau de dependência moderada (57 pontos) para dependência grave (26 pontos) pelo comprometido da higiene e toalete. Essa faixa mostrou grande variabilidade no desempenho motor (Figura 3).

No grupo de 31 a 40 anos (25.53% do total), em mais da metade dos casos, observou-se capacidade de transferir-se e atividades de autocuidado com algum grau de dependência (58.33%), enquanto a outra parcela perdeu progressivamente sua autonomia ao longo dos anos (Figura 3). Apenas um indivíduo nessa faixa etária deambula em casa com apoio.

Com o avanço da idade, no grupo de 41 a 50 anos (23.40%), a maioria dos indivíduos apresenta dependência total. Entretanto, a metade deles ainda consegue se alimentar com o uso da colher e supervisão constante, e os demais mantêm apenas o controle esfinteriano (bexiga e intestino). Houve um caso com grandes perdas relacionadas ao banho, vestuário e transferências (Figura 3).

A maioria dos indivíduos no grupo com mais de 50 anos (44.68%) também apresenta dependência total, mantendo somente o controle esfinteriano (bexiga e intestino) e apenas três indivíduos participam de alguma forma na alimentação. O caso mais extremo teve importantes perdas ao longo dos anos nas categorias de dependência para toalete, banho, alimentação e nas transferências (Figura 3).

(Entra Figura 3)

DISCUSSÃO

Esse estudo é o primeiro estudo retrospectivo de uma doença genética rara prevalente no sertão do nordeste brasileiro em que dos 61 casos inicialmente descritos, foi possível localizar e reavaliar 47 casos com o auxílio dos agentes comunitários de saúde dos municípios. Os resultados mostraram que a síndrome Spoan é uma desordem incapacitante semelhante a outras doenças neurodegenerativas já descritas (COX et al., 2011).

Dos 47 indivíduos reavaliados, 14 já tinham perdido força de preensão palmar em relação à primeira avaliação realizada em 2007. Do restante, 25 haviam perdido completamente a força nesse período e apenas oito indivíduos perderam parcialmente. Esses dados revelam o potencial de perdas dessa patologia.

Todos os indivíduos usavam cadeira de rodas e apenas dois deambulavam com auxílio. O declínio nos escores da escala de classificação funcional também reflete a natureza progressiva dessa doença. Sem dúvida, a neurodegeneração do tecido axonal e neurônio motor superior resultam em deficiências funcionais com impacto profundo na qualidade de vida, conforme já havia sido apontado no estudo de Graciani e colaboradores (GRACIANI et al., 2010).

No universo de indivíduos avaliados com a síndrome Spoan, não foi observada grande variação na idade dos primeiros sintomas que são a atrofia óptica e paraparesia espástica, que se manifestam até os cinco anos de idade, sendo, na maioria observados já no primeiro ano de vida. Por essa razão, também não foi encontrada correlação entre a idade dos primeiros sintomas e a perda motora, e comprometimento da perda motora entre gêneros, como é descrito em outros estudos de seguimento envolvendo outras doenças genéticas raras (VERHAMME et al., 2009; COX et al., 2011; DALAKAS, 2006; BADRISING et al., 2000).

A neuropatia periférica pode acontecer, em alguns casos, mais precocemente, levando à perda da marcha mais cedo e isto poderia estar associado a um quadro com perdas motoras mais graves. Dos 47 indivíduos, 36 (76.59%) perderam a marcha entre 5 e 20 anos. Não foi encontrada correlação entre a idade da perda da marcha e o nível de dependência (Barthel modificado). Nossos resultados, portanto, não corroboraram a hipótese de que a idade de manifestação inicial da neuropatia pudesse ser preditora da evolução do quadro clínico.

Apesar de terem sido aplicadas a escala ponderada de paraplegia espástica, descrita por Schule; a escala funcional ponderada de paraplegia espástica hereditária, descrita por Fink e o índice de deambulação revisado por Chiaravalloti e DeLuca, não foram observadas diferenças significativas entre os dados de 2007 e 2017. Os indivíduos já tinham um nível elevado de comprometimento da marcha na primeira avaliação em 2007, sendo que 70.21% dos casos permaneciam na cadeira de rodas mais de 50% do tempo e somente três deambulavam. Em 2017, 45 indivíduos perderam a marcha e permanecem o dia inteiro em cadeira de rodas (97.87%). A maioria deles (85.10%) tinha membros fixos

em adução, em flexão ou extensão devido à espasticidade. Somente dois participantes continuaram a andar com apoio, um deles troca passos, mas ainda utiliza a cadeira de rodas mais de 50% do tempo e o outro utiliza o auxílio de andador durante o todo o dia e a cadeira somente a noite e para percorrer maiores distâncias.

Em dez anos, a perda de força manual mostrou associação com maior nível de dependência, como seria esperado. Nos oito indivíduos que ainda preservaram a força das mãos, os valores mensurados pelo dinamômetro Jamar[®] eram inferiores à metade do padrão esperado. E diferente do que seria esperado, mesmo sem força nas mãos, 21 indivíduos ainda conseguem se alimentar de alguma forma e sem uso de adaptação para os utensílios como a colher.

Nesse estudo, pela primeira vez, obteve-se uma reta e equação de regressão mostrando a variação do índice de Barthel com a idade. A análise da curva nos permite dizer que até 35 anos, os participantes têm ainda grau de dependência leve. Dos 35 até 47 anos, ocorre a maior perda e, a partir dos 50 anos, todos eles terão praticamente dependência total. De fato, na síndrome Spoan, o principal fator preditor da perda da função motora é a idade.

Apesar da expectativa de vida não ter sido investigada com metodologia própria para tanto, ela parece não estar reduzida, tendo em vista que seis indivíduos tinham 60 anos ou mais, sendo um deles com 81 anos. Em relação às causas de morte, não foram observadas repetições de problemas respiratórios (pneumonia) como em outros estudos envolvendo outras doenças genéticas raras (COX et al., 2011; OH et al., 2008), Essa síndrome, portanto, é diferente de doenças como Distrofia muscular de Duchenne com expectativa de vida limitada a duas ou três décadas decorrente do comprometimento cardíaco e respiratório (BUSHBY et al., 2010), da esclerose lateral amiotrófica com expectativa de vida de dois a cinco anos após diagnóstico (PENG et al., 2000; RINALDI et al., 2017).

Apesar de ter sido observada disfagia em alguns casos, nenhum dos indivíduos faz uso de sonda para alimentação. Entre as causas de falecimento não há relação com o quadro clínico da doença e entre os motivos estavam ligados ao câncer, infarto, acidente vascular cerebral e cardiopatia congênita.

Uma limitação desse estudo diz respeito ao número e a variedade dos instrumentos aplicados na ocasião da descrição da doença, que restringiram o número de variáveis preditoras. Os aspectos psicológicos e a qualidade de vida não foram avaliados

anteriormente, por exemplo. Os indivíduos que residem no interior do estado do Rio Grande do Norte continuam sem acesso aos serviços especializados de reabilitação, então não foi possível avaliar se a reabilitação e o uso de equipamentos de tecnologia assistiva poderiam influenciar na velocidade da perda da função motora e no desenvolvimento de deformidades.

Esse estudo mostrou que a síndrome Spoan é uma desordem incapacitante e que a idade é a variável preditora da perda motora. Esses achados são importantes para determinação de prognóstico e para seleção de medidas adequadas de tratamento, reabilitação e uso de tecnologia assistiva.

Tabela 1: Características dos participantes, idade média, mediana e teste de Mann–Whitney (teste U) comparando os valores obtidos ao longo de dez anos

	1ª aval. 2007	2ª avaliação	p-valor
Número de participantes	47	47	
Masculino	16	16	-
Feminino	31	31	-
Idade (anos)	36.87±12.50	47.21±12.42	-
Masculino	36.67±9.90	46.81±9.89	-
Feminino	36.96±13.81	47.45±13.70	-
Idade inicial (anos)	1 [1.00; 2.00]	1.00 [1.00; 2.00]	-
Idade da perda de marcha	10.00 [7.00; 15.00]	10.00 [7.00; 15.00]	-
Idade da perda da função manual		38.00 [20.00; 41.50]	-
Índice de Barthel	39.00 [24.50; 51.50]	22.00 [18.00; 33.50]	<0.001*
Força de preensão Direita	3.00 [0.00; 9.00]	0.00 [0.00; 0.00]	<0.001*
Força de preensão Esquerda	2.00 [0.00; 9.00]	0.00 [0.00; 0.00]	<0.001*
SPRS	40.50 [38.00; 43.75]	41.00 [38.00; 44.00]	0.195
Deluca	9.00 [8.00; 9.00]	9.00 [9.00; 9.00]	0.982
Smith	1.00 [1.00; 2.00]	1.00 [1.00; 2.00]	0.257
Escala de Fink	5.00 [4.0; 5.0]	5.00 [5.0; 5.0]	0.998

Números em colchetes representam o intervalo interquartilico

*Teste de Mann-Whitney U, o p-valor foi calculado entre a primeira e segunda avaliação.

Figura 1: Correlação entre força média na mão direita e na mão esquerda em 2007 e 2017

Figura 2: Regressão linear evidenciando a relação entre a idade e o Índice de Barthel Modificado (00-20: Dependência Total; 21-60: Dependência Severa; 61-90: Dependência Moderada; 91-99: Dependência leve; 100 – Independência)

(A)

Faixa etária 20 †30

(B)

Faixa etária 31 †40

(C)

Faixa etária 41-50

(D)

Faixa etária 50>

Figura 3(A-D): Gráficos de perfis evidenciando a evolução dos resultados do índice de Barthel modificado em cada um dos indivíduos avaliados comparativamente entre 2007 e 2017, subdivididos por grupos etários

REFERÊNCIAS

BADRISING, U. A. *et al.* Epidemiology of inclusion body myositis in the Netherlands: a nationwide study. *Neurology*, v. 55, n. 9, p. 1385–1387, 14 nov. 2000.

BOHANNON, R. W.; SMITH, M. B. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Physical therapy*, v. 67, n. 2, p. 206–207, fev. 1987.

BUSHBY, K. *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet neurology*, v. 9, n. 2, p. 177–189, fev. 2010.

CARR, J. H. *et al.* Investigation of a new motor assessment scale for stroke patients. *Physical therapy*, v. 65, n. 2, p. 175–180, fev. 1985.

CHIARAVALLOTI, N. D.; DELUCA, J. Assessing the behavioral consequences of multiple sclerosis: an application of the Frontal Systems Behavior Scale (FrSBe). *Cognitive and behavioral neurology: official journal of the Society for Behavioral and Cognitive Neurology*, v. 16, n. 1, p. 54–67, mar. 2003.

COX, F. M. *et al.* A 12-year follow-up in sporadic inclusion body myositis: an end stage with major disabilities. *Brain: a journal of neurology*, v. 134, n. Pt 11, p. 3167–3175, nov. 2011.

DALAKAS, M. C. Sporadic inclusion body myositis—diagnosis, pathogenesis and therapeutic strategies. *Nature clinical practice. Neurology*, v. 2, n. 8, p. 437–447, 2006.

FINK, J. Advances in the hereditary spastic paraplegias. *Experimental neurology*, v. 184, p. 106–110, 2003. <https://doi.org/10.1016/j.expneurol.2003.08.005>

GRACIANI, Z. *et al.* Motor and functional evaluation of patients with spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy (SPOAN). *Arquivos de neuro-psiquiatria*, v. 68, n. 1, p. 3–6, fev. 2010.

GRACIANI, Z. Caracterização motora e funcional da paraplegia espástica, atrofia óptica e neuropatia periférica (síndrome Sp oan), [s.d.]. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.11606/d.5.2009.tde-22032010-172509>>

HÄRKÖNEN, R.; HARJU, R.; ALARANTA, H. Accuracy of the Jamar Dynamometer. *Journal of hand therapy: official journal of the American Society of Hand Therapists*, v. 6, n. 4, p. 259–262, 1993.

LO GIUDICE, T. *et al.* Hereditary spastic paraplegia: clinical-genetic characteristics and evolving molecular mechanisms. *Experimental neurology*, v. 261, p. 518–539, nov. 2014.

MACEDO-SOUZA, L. I. *et al.* Spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy is linked to chromosome 11q13. *Annals of neurology*, v. 57, n. 5, p. 730–737, maio 2005.

MACEDO-SOUZA, L. I. *et al.* Spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy: new observations, locus refinement, and exclusion of candidate genes. *Annals of human genetics*, v. 73, n. Pt 3, p. 382–387, maio 2009.

MELO, U. S. *et al.* Overexpression of KLC2 due to a homozygous deletion in the non-coding region causes SPOAN syndrome. *Human molecular genetics*, 2015.

OH, T. H. *et al.* Dysphagia in Inclusion Body Myositis. *American journal of physical medicine & rehabilitation / Association of Academic Physiatrists*, v. 87, n. 11, p. 883–889, 2008.

PENG, A. *et al.* Disease progression in sporadic inclusion body myositis: observations in 78 patients. *Neurology*, v. 55, n. 2, p. 296–298, 25 jul. 2000.

POLO, J. M. *et al.* Hereditary ataxias and paraplegias in Cantabria, Spain. An epidemiological and clinical study. *Brain: a journal of neurology*, v. 114 (Pt 2), p. 855–866, abr. 1991.

RINALDI, F. *et al.* High content analysis in amyotrophic lateral sclerosis. *Molecular and cellular neurosciences*, v. 80, p. 180–191, abr. 2017.

SANTOS, S. *et al.* Inbreeding levels in Northeast Brazil: strategies for the prospecting of new genetic disorders. *Genetics and molecular biology*, v. 33, n. 2, p. 220–223, 2010.

SCHLÜSSEL, M. M. *et al.* Reference values of handgrip dynamometry of healthy adults: A population-based study. *Clinical nutrition*, v. 27, n. 4, p. 601–607, 2008.

SHAH, S.; VANCLAY, F.; COOPER, B. Improving the sensitivity of the Barthel Index for stroke rehabilitation. *Journal of clinical epidemiology*, v. 42, n. 8, p. 703–709, 1989. doi:10.1016/0895-4356(89)90065-6

SMITH, A. W.; JAMSHIDI, M.; LO, S. K. Clinical measurement of muscle tone using a velocity-corrected modified Ashworth scale. *American journal of physical medicine & rehabilitation / Association of Academic Physiatrists*, v. 81, n. 3, p. 202–206, mar. 2002.

VERHAMME, C. *et al.* The natural history of Charcot-Marie-Tooth type 1A in adults: a 5-year follow-up study. *Brain: a journal of neurology*, v. 132, n. Pt 12, p. 3252–3262, dez. 2009.

5.2 Artigo do Estudo 2

Fatores associados ao uso e grau de satisfação com cadeira de rodas no Nordeste do Brasil: o caso da Síndrome Spoon

Cláudia R. C. Galvão^{*1}, Priscilla M. A. Cavalcante^{*2}, Ricardo Olinda³, Barbara I. L. Barroso¹⁴, Alessandra Cavalcanti⁴, Silvana Santos^{5*}, Selma Lancman²

¹ Departamento de Terapia Ocupacional, Universidade Federal da Paraíba

² Programa de Ciências da Reabilitação, Universidade de São Paulo

³ Departamento de Estatística, Universidade Estadual da Paraíba

⁴ Departamento de Terapia Ocupacional, Universidade Federal do Triângulo Mineiro

⁵ Departamento de Biologia, Universidade Estadual da Paraíba

* (contribuíram igualmente).

Correspondence to: Cláudia Galvão.
Universidade Federal da Paraíba - CCS
Departamento de Terapia Ocupacional
Cidade Universitária s/n Castelo Branco
Cep 58051-085 João Pessoa/PB Brazil
E-mail: claudiagalvaoufpb@gmail.com

Resumo

No nordeste brasileiro há elevada prevalência de casos da síndrome Spoon. Nesse estudo transversal, foi investigada a relação entre idade, nível de dependência e grau de satisfação com a cadeira de rodas usadas por 28 pessoas com essa síndrome. Foram aplicados o Índice de Barthel Modificado, Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology (QUEST 2.0) e o Formulário de Acompanhamento da Cadeira de Rodas, para avaliar o grau de satisfação com a tecnologia assistiva. A idade média das pessoas foi de 44,17 ($\pm 11,81$ anos); para executar atividade de vida diária, 21,42% com dependência total, 64,28% dependência severa e 14,28% dependência moderada. Ao todo, 24 (85,71%) usavam cadeira de rodas dada pelo governo e 26 (92,86%) estavam satisfeitos com os equipamentos. As queixas eram desconforto, desgaste do equipamento ou insegurança. A satisfação com a cadeira de rodas não foi associada ao grau de

dependência do indivíduo, mas ela varia conforme a idade. A maioria dos participantes se encontra dependente de terceiros e de cadeira de rodas proveniente do estado e, embora satisfeitos com as cadeiras de rodas em uso, apontam dificuldades para o acompanhamento e monitoramento dos equipamentos, tanto quanto para aquisição de novo equipamento.

Palavras-chave: cadeira de rodas, tecnologia assistiva, política pública, pessoa com deficiência.

Abstract

In the Brazilian northeast there is a high prevalence of Spoon syndrome cases. In this cross-sectional study, the relationship between age, level of dependence and degree of satisfaction with the wheelchair used by 28 individuals with this syndrome was investigated. The Modified Barthel Index, Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology (QUEST 2.0), Form and the Wheelchair Follow up Form were used to assess the degree of satisfaction with assistive technology. The mean age of the individuals was 44.17 ($\pm$ 11.81 years); 21.42% had total dependency to perform daily life activity, 64.28% severe dependence and 14.28% moderate dependence. Altogether, 24 (85.71%) individuals had wheelchair donated by the government and 26 (92.86%) were satisfied with the equipment. The complaints were discomfort, equipment weariness or insecurity. Satisfaction with the wheelchair was not associated with the degree of dependence of the individual, but it varies according to the age. Most of Spoon syndrome individuals are dependent daily activities and their wheelchairs were granted by the government. Although they stated being satisfied with their wheelchairs, they point out difficulties regards to attendance and acquisition of new equipment.

Keywords: wheelchair, assistive technology, public policy, people with disability

Introdução

No nordeste brasileiro há uma elevada prevalência de pessoas acometidas pela síndrome Spoan, um acrônimo dos principais sintomas em inglês que associa paraparesia espástica, neuropatia axonal e atrofia óptica¹. Ao todo já foram registradas mais de 70 pessoas com essa síndrome em dez municípios dos estados do Rio Grande do Norte e Paraíba, todas descendentes de um ancestral comum². Outros casos foram diagnosticados no sudeste e Sul do Brasil e também no Egito³.

As pessoas com síndrome Spoan perdem gradativamente a marcha, ainda na infância, e os movimentos ficam restritos com o passar dos anos, levando a deformidades e à completa dependência de terceiros. A doença é causada por uma mutação genética, a perda de 216 pares de bases na região regulatória do gene *KCL2*, resultando na superexpressão da cadeia leve da conexina que leva à neurodegeneração dos axônios. O padrão de herança é autossômico recessivo e, por isso, a doença é mais comum em famílias com a cultura de casamentos consanguíneos.

Os indivíduos acometidos pela síndrome Spoan residem em áreas rurais, afastados de centros de serviços especializados. Eles possuem nível socioeconômico baixo, sendo que sua renda decorre principalmente do benefício por invalidez. Os cuidadores são geralmente membros da família e com pouco ou nenhum grau de escolaridade. O convívio social é restrito, assim como a frequência na escola, devido às questões de ausência de acessibilidade ou dificuldade para usar os meios de transporte. Em casa, essas pessoas permanecem por longos períodos em uma mesma posição durante anos, o que contribui para deformidades⁴.

No ano de 2008, pesquisadores do Estado de São Paulo, envolvidos na descrição clínica e genética da doença, realizaram parceria com gestores do Estado do Rio Grande do Norte para avaliação, seleção de modelos e descrição das adaptações necessárias, seguida da prescrição de cadeira de rodas para cada pessoa diagnosticada com Spoan. Os equipamentos foram concedidos em 2010 pelo programa “Concessão de órteses, próteses e meios auxiliares de locomoção ambulatoriais” mantido pelo governo federal, através do Sistema Único de Saúde (SUS), tendo sido acompanhada por uma equipe da saúde responsável por orientar quanto ao adequado posicionamento, tempo de uso, formas de

manuseio da cadeira, segurança e limpeza do equipamento. No entanto, após a concessão nenhum outro acompanhamento do serviço dispensado foi realizado em virtude de limitações geográficas e financeiras.

Nesse trabalho, foi realizado um acompanhamento pioneiro do serviço dispensado em 2010 às pessoas com Spoan, no sertão nordestino com o objetivo de descrever o perfil dessas pessoas, as cadeiras de rodas que utilizam e investigar a relação entre idade, nível de dependência e satisfação com a cadeira de rodas utilizada. Os resultados dessa pesquisa contribuem para o planejamento e tomada de decisão em relação às políticas de dispensação de dispositivos de auxílio à locomoção de serviços do SUS.

Métodos

Esse é um estudo transversal, de natureza descritiva e de abordagem quali-quantitativa. Foi aprovado por um comitê de Ética local do Brasil (CAAE: 55137316.4.0000.0065) e todos os participantes consentiram e assinaram o Termo de Consentimento Livre Esclarecido – TCLE.

Participantes

Os critérios de inclusão para participar da pesquisa levam em consideração: ter o diagnóstico molecular da síndrome Spoan, usar cadeira de rodas pelo menos em 50% do dia e residir no interior do Estado do Rio Grande do Norte. Como critérios de exclusão estabeleceu-se qualquer condição que impedia o participante de compreender ou responder aos questionários.

Em um mapeamento prévio da região, os pesquisadores, com auxílio dos agentes comunitários de saúde dos municípios do interior do Estado, identificaram 47 pessoas com a síndrome Spoan nas seguintes cidades: São Miguel (17 pessoas), Serrinha dos Pintos (13 pessoas), Pau dos Ferros (5 pessoas), Encanto (4 pessoas) Coronel João Pessoa (3 pessoas), Dr. Severiano (3 pessoas) e Martins (2 pessoas). Após contato inicial com cada pessoa e familiar, foram selecionados os participantes, considerando os critérios de inclusão e exclusão. Na amostra final foram incluídas 28 pessoas com a síndrome Spoan⁵.

Instrumentos e Procedimentos

Para a aplicação dos instrumentos, o estudo foi dividido em duas fases. A fase preparatória consistiu em reuniões, com os possíveis participantes incluídos no estudo e seus familiares, para explicar os objetivos da pesquisa. Após esclarecer todas as dúvidas, o participante assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

A fase de coleta englobou uma entrevista com aplicação de formulários e instrumentos. Utilizou-se inicialmente um formulário idealizado pelos pesquisadores para caracterização das informações descritivas e das características sociodemográficas dos participantes. Esse incluiu informações sobre sexo, idade, escolaridade, fonte da renda, município que reside, início dos sintomas, modelo e origem da cadeira de rodas, período de perda da deambulação, acesso à serviços de reabilitação, tipo de transporte utilizado ao sair de casa, identificação do cuidador e seu nível de escolaridade.

Os instrumentos utilizados para caracterização da dependência para realização das atividades de vida diária foi o Índice de Barthel Modificado e, para avaliar o grau de satisfação dos usuários com o equipamento de tecnologia assistiva, foram utilizados o Formulário de Acompanhamento de Cadeira de Rodas criado pela Organização Mundial de Saúde (OMS) ⁶ e o *User Evaluation of Satisfaction with Assisive Technology* (QUEST 2.0) ^{7,8}.

O Índice de Barthel Modificado foi descrito por Shah e colaboradores (1989) ⁹ e foi traduzido e validado para a população brasileira por Minosso *et al.* (2010) ¹⁰. Ele utiliza dez categorias funcionais, a saber: (1) higiene pessoal, (2) banho, (3) alimentação, (4) toalete, (5) subir escadas, (6) vestuário, (7) controle vesical, (8) controle intestinal (9) deambulação e (10) transferências. Os valores de pontuação variam de 0 até 100, sendo que o indivíduo classificado de 0 a 20 pontos apresenta Dependência Total; de 21-60, Dependência Severa; de 61-90, Dependência Moderada; de 91-99, Dependência Leve e, quando é pontuado com 100, o indivíduo é considerado Independente ^{9, 10}.

O Formulário de Acompanhamento de Cadeira de Rodas (FACR) avalia e normatiza o sistema de prescrição e entrega de cadeiras de rodas para países em desenvolvimento ⁶. A OMS, por meio de suas diretrizes, estabeleceu que a seleção de uma cadeira de rodas deve envolver tanto o usuário quanto a família; ela deve ser adequada ao

usuário e ao ambiente e só deve ser dispensada ao ser concluído o treinamento para seu uso. E ela deve periodicamente passar por manutenção para continuar atendendo as demandas do usuário^{6,11}.

O FACR⁶ é em formato de entrevista semiestruturada com quatro seções: a primeira registra as informações sobre o usuário (nome, data da adequação, data e local do acompanhamento, e o responsável que fez o acompanhamento); a segunda avalia se o usuário utiliza a cadeira tanto quanto gostaria; se tem algum problema, dúvida ou necessidade de treinamento; se já fez alguma úlcera de pressão; e qual o grau de satisfação com a sua cadeira de rodas. Na terceira seção, é avaliado se a cadeira de rodas e almofada está funcionando bem, e se é segura. Caso o participante responda negativamente, então deve-se perguntar qual é o problema. Na última seção, é avaliada a adequação postural da cadeira de rodas. Se está adequada ao corpo do usuário e se teria algum problema nesse item. Também é feito o teste de pressão para avaliar se o usuário está sentado de forma adequada ao longo do dia na cadeira (parado ou em movimento). Se não estiver, então tem de ser identificado e corrigido o problema do equipamento.

O *User Evaluation of Satisfaction with Assisive Technology* (QUEST 2.0)^{7, 8} possui 12 itens, sendo oito sobre o recurso e quatro sobre o serviço. Em cada um desses itens avalia-se por meio de uma escala de Likert, que varia de 1 a 5, o grau de satisfação do usuário. No primeiro estágio, investiga-se oito itens: dimensões, peso, ajustes, segurança, durabilidade, facilidade de uso, conforto e eficácia. No segundo estágio, pesquisa-se quatro itens sobre a prestação de serviço: processo de entrega, reparos e assistência técnica, serviços profissionais e acompanhamento.

A escala de satisfação do QUEST 2.0 considera as seguintes categorias: insatisfeito (1), pouco satisfeito (2), mais ou menos satisfeito (3), bastante satisfeito (4) e totalmente satisfeito (5). Os escores de cada subescala são calculados através da soma das respostas válidas e pela divisão do resultado obtido pelo número de itens de cada subescala. O total dos escores é obtido pela soma das respostas válidas de 1 a 12, e pela divisão do resultado pelo número de itens válidos. Além disso, o questionário lista esses 12 itens de satisfação, solicitando ao usuário que identifique os três itens mais importantes.

Análise dos dados

As variáveis categóricas (sexo, escolaridade do participante, fonte de renda, município que reside, modelo e origem da cadeira de rodas, acesso a serviços de reabilitação, tipo de transporte que utiliza, identificação do cuidador e seu nível de escolaridade) foram analisadas por meio de frequência absoluta e relativa. As variáveis quantitativas (idade, início dos sintomas e período de perda da deambulação) foram analisadas por meio de medidas de tendência central ou medidas de variabilidade com intervalo interquartil.

Para a realização da estatística inferencial, foram consideradas como variáveis independentes os valores de escores para a cadeira de rodas em uso, serviços e o escore de satisfação, e como variáveis preditoras o nível de dependência e a idade. Em virtude de variáveis dependentes não terem distribuição normal, utilizou-se os testes de Kruskal-Wallis e Mann-Whitney para amostras independentes. O nível de significância adotado foi de 5% ($p < 0,05$).

Resultados

As informações descritivas e caracterização sociodemográfica das pessoas com síndrome Spoon participantes desse estudo foram descritas na Tabela 1. Das 28 pessoas que utilizam cadeira de rodas no mínimo em 50% do dia incluídas nesse estudo, 20 eram mulheres e 8 homens. A idade média foi de 44,17 ($\pm 11,81$ anos), sendo a mínima de 22 e a máxima de 66 anos. Essas pessoas residiam nos seguintes municípios do estado do Rio Grande do Norte: Coronel João Pessoa (3 participantes), Dr. Severiano (1 participante), Encanto (4 participantes), Martins (1 participante), Pau do Ferros (3 participantes), Serrinha dos Pintos e São Miguel (8 participantes em cada).

Quanto ao meio de transporte que utilizavam ao sair de casa, 20 (71,43%) participantes declararam usar veículo próprio, 3 (10,71%) veículo público disponibilizado pela prefeitura do município e 5 pessoas (17,86%) manifestaram não utilizar qualquer meio de transporte. Em relação ao acesso a serviços de reabilitação, apenas 6 (21,43%) relataram estar em acompanhamento em algum serviço, sendo que desses, quatro

frequentavam fisioterapia e, dois a fisioterapia e terapia ocupacional. A maioria relatou o aparecimento dos sintomas no primeiro ano de vida e duas pessoas ainda possuem marcha domiciliar.

No que se refere ao modelo de cadeira, havia um triciclo, uma motorizada e 26 manuais. Quanto a origem do equipamento, no período de coleta dos dados, dos 28 participantes incluídos nesse estudo, 24 (85,71%) usavam cadeira de rodas proveniente de dispensação de um serviço público, e quatro (14,28%) participantes usavam cadeira de rodas proveniente de doação particular. No grupo com cadeiras concedidas pelo SUS, 21 delas (75,00%) receberam os equipamentos em 2010 e três (10,71%) receberam um novo equipamento para substituir o anterior em 2016. Dos participantes que usavam cadeira de rodas decorrente de doação particular, destaca-se um, cuja cadeira de rodas era a mesma adquirida na década de 1970 com sistema de rodas anteriores (o usuário não aceitou o design atual de rodas localizadas posteriormente).

(Entra Tabela 1)

Em relação ao grau de dependência, mensurado pelo Índice de Barthel Modificado, 21,42% tinham dependência total, 64,28% tinham dependência severa e 14,28% dependência moderada, sendo a mediana de 31,00 e o intervalo interquartil de [21,50; 45,50].

No que se refere a satisfação da cadeira, em relação ao tempo de utilização, 24 (85,71%) afirmaram que usavam tanto quanto gostariam e os outros quatro (14,29%) não. A justificativa foi que tinham dificuldades para realizar transferências ou se sentiam inseguros. Nenhum dos participantes apresentou dúvidas sobre o uso do equipamento ou necessidade de treinamento.

Quanto ao grau de satisfação, 22 (78,57%) participantes estavam satisfeitos com seus equipamentos (conceitos 4 e 5), quatro (14,29%) estavam mais ou menos satisfeitos (conceito 3), totalizando 26 na subcategoria dos satisfeitos (92,86%) e apenas dois (7,14%) estavam insatisfeitos com cadeira de rodas (conceito 2). No total, seis (27,27%) justificaram o desconforto e outros seis (27,27%) problemas com a manutenção, 5

(22,72%) tinham problema com a acessibilidade, três (13,643%) com o peso da cadeira e dois (9,1%) com a insegurança por medo de cair, sendo que um destacou dificuldade no processo de transferência ao entrar e sair da cadeira. Seis não relataram queixas.

Em relação à almofada da cadeira de rodas, 18 (64,29%) entrevistados relataram que ela não era segura, sendo que desses sete se queixaram do desgaste, cinco do tecido que escorregava ou não tinha conforto térmico (calor), cinco reclamaram do tamanho da almofada e uma não tinha almofada. Outros 10 (35,71%) não apresentaram queixas da almofada. Sete (25%) referiram já ter tido problemas na pele, sendo seis com ameaça de lesão por pressão e apenas um caso estava em tratamento de lesão por pressão.

Quanto ao funcionamento da cadeira, 20 (71,43%) afirmaram que a cadeira é segura e está funcionando bem, e ao mesmo tempo, 19 (67,85) relataram que a cadeira não está ajustada adequadamente ao corpo do usuário. 17 (60,71%) participantes registraram dificuldades em relação ao ajuste, sendo atribuído a: má postura (12), problemas com o conforto (11), apoio de pé com peça quebrada (10), desgaste da cadeira (7). Sobre o sentar ereto, 15 (53,57%) participantes registraram dificuldades de alinhamento postural na cadeira.

Para a satisfação mensurada, de maneira geral, os participantes se mostraram satisfeitos ou muito satisfeitos para maior parte dos recursos e serviços avaliados, exceto no que diz respeito aos serviços de reparo e assistência técnica, assim como os serviços de acompanhamento para ajustes (Tabela 2).

Os participantes mostram uma satisfação da ordem de 80% para os itens relativos ao peso do equipamento, dimensões, durabilidade e facilidade de uso. Em relação às outras características da cadeira, a satisfação do usuário foi da ordem de 60% a 70% para os itens relativos ao conforto, estabilidade e facilidade para ajustes. O tempo de espera entre o pedido do equipamento e o seu recebimento foi o item pior avaliado por todos os participantes.

(Entra Tabela 2)

Os itens mais importantes para satisfação com a cadeira de rodas foram investigados a partir dos três quesitos escolhidos como de maior prioridade para cada

participante, conforme mostram os resultados na Tabela 3. O item conforto, segurança e as dimensões do equipamento foram itens considerados mais relevantes e mais citados pelos entrevistados, respondendo os três por 56% do total das citações. Os participantes relataram medo com quedas e dificuldade de se manter estável na cadeira devido à perda de controle do tronco e dos membros superiores, o que é uma particularidade dessa doença.

(Entra Tabela 3)

Em relação a comparação entre dependência e satisfação, os resultados do Teste de Kruskal-Wallis não foram significativos, mostrando que não houve diferença na opinião dos participantes quando comparados os grupos com dependência severa, total e moderada. E, no que se refere à idade, os participantes abaixo e acima da mediana de 43 anos foram comparados com a satisfação (Tabela 4).

(Entra Tabela 4)

Verificou-se diferença significativa no Teste de Mann-Whitney em relação ao escore equipamentos ($p=0,033$), mostrando que as pessoas mais jovens estavam mais satisfeitas. Em relação ao escore para serviços e pontuação total, não foi observada diferença entre os grupos.

Discussão

Dos 28 participantes desse trabalho, que usam cadeira de rodas em mais de 50% do dia, 24 deles tinham cadeiras concedidas pelo serviço público de saúde. Esse valor foi muito superior aos dados de estimativa de trabalhos que apontam que apenas 1% de pessoas com deficiência física conseguem esses dispositivos exclusivamente pelo SUS^{11,12}. Os achados desse estudo corroboram com a particularidade da política de assistência às pessoas com deficiência do Estado do Rio Grande do Norte (RN). Uma vez

que o RN mantém pactuação com os municípios para repasse do orçamento do SUS e fornece complementação oriunda de recursos próprios para as demandas, garantindo a dispensação da cadeira para todos aqueles que requerem o benefício¹³.

Dessa forma, a possibilidade de usar cadeira de rodas adaptada às suas necessidades impacta positivamente na qualidade de vida desses participantes, podendo auxiliar na prevenção de deformidades. Sabe-se que nos casos mais graves de deformidades há associação ao hábito de dormir em redes, uma prática comum na região, ou de permanecer em uma mesma posição durante horas por dias seguidos, na maioria das vezes sobre colchonetes no chão⁴. Em outras doenças neurodegenerativas, como na Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), há a prevenção da perda de controle do tronco, com a manutenção do equilíbrio e da estabilidade da postura sentada à medida que a doença evolui, por meio da adequação postural em cadeira de rodas^{14,15}.

No entanto, os achados revelaram problemas relativos ao uso, no que diz respeito à manutenção do equipamento, do conforto e das transferências. Isso pode estar associado à falta de atendimento em serviço especializado de reabilitação, ausência de acompanhamento e de oferta periódica de manutenção. Dessa forma, ocorrem desgastes na cadeira de rodas decorrentes ao próprio tempo de uso. Nesse estudo, os participantes estavam utilizando a mesma cadeira de rodas há mais de seis anos, e a maioria deles precisavam substituir o equipamento.

A Organização Mundial da Saúde preconiza que em serviços que ocorrem a dispensação de cadeira de rodas há a necessidade de continuidade do serviço com acompanhamento e revisões periódicas. Essa continuidade garante a adequação postural do usuário no equipamento ao longo de um tempo⁶. Nesse estudo os participantes beneficiados com cadeira de rodas tanto fornecidas por doações quanto pelo SUS, devido às carências do sistema, não tiveram acompanhamento ao longo dos anos. Verificou-se que além da ausência do acompanhamento, o acesso dessas pessoas aos serviços de saúde no município era limitado pelas dificuldades de deslocamento, acesso ao transporte e pela disponibilidade de oferta do serviço.

Destaca-se que uma minoria dos participantes teve nova prescrição e foi beneficiada por um acompanhamento de equipe de saúde, recebendo novo equipamento após um período de seis anos. Dessa forma, a partir da compreensão de que o usuário

desenvolve novas demandas, faz-se necessário a assistência programada junto aos mesmos e nova oferta de equipamento¹⁶.

Dolan e Henderson¹⁷ descrevem em um estudo sobre o perfil do usuário e da cadeira, que a substituição do sistema de assento (almofada) deve ocorrer a cada 3 a 5 anos em média, e que a substituição da estrutura da cadeira a cada 2 anos e 5 meses. Sobre a mesma perspectiva, a *British Society of Rehabilitation Medicine* recomenda que uma equipe multidisciplinar avalie a cadeira de rodas concedida a cada 2-3 anos¹⁸. Nesse estudo, uma minoria dos participantes tem o equipamento há quatro anos e uma maioria se queixou da demanda de manutenção da cadeira, corroborando com os prazos descritos na literatura. E, apesar desses dados, muitos responderam que utilizavam a cadeira de rodas tanto quanto gostariam.

É consenso que ao se ponderar sobre o tempo de uso de uma cadeira ao longo de um dia, tem-se que, quanto maior o tempo de uso, maior serão as considerações sobre desconforto, fadiga e aparecimento de lesões por pressão⁶. Períodos prolongados sobre uma cadeira de rodas deveriam estar condicionados a sistemas de sentar especializados. A preocupação com o sistema de sentar, além de prevenir lesões por pressões, garante conforto e estabilidade para o sentar. Talvez essa possa ser uma justificativa para as queixas de desconforto, insegurança, perda da instabilidade e medo de cair relatada pelos participantes.

Com a aplicação do Índice de Barthel Modificado foi possível determinar o nível de independência dos participantes com Spoon e correlacionar com a idade e a satisfação com a cadeira de rodas¹⁹. As pessoas com idade abaixo de 44 anos (média da idade dos participantes) estão mais satisfeitas com as cadeiras de rodas, e nenhuma relação foi encontrada entre o grau de satisfação e o nível de dependência.

A síndrome Spoon tem curso único e incapacitante, levando os indivíduos à dependência severa ou total. Com o aumento da idade, as pessoas apresentam mais deformidades e elas precisam de mais recursos de adequação postural em suas cadeiras de rodas. E, por essa razão, as pessoas mais velhas podem se mostrar menos satisfeitas com seus equipamentos.

Os resultados desse trabalho evidenciam a relevância da oferta de serviços especializados para pessoas com deficiência causada por doenças genéticas no nordeste

brasileiro. Essas pessoas desenvolvem deformidades e evoluem para o grau máximo de dependência para suas atividades de vida diária. As cadeiras de rodas adaptadas de forma individualizada podem contribuir para melhor qualidade de vida dessas pessoas. Faz-se, portanto, necessário um acompanhamento periódico e sistemático dessas pessoas por parte dos profissionais dos setores de dispensação de órteses e meios de auxílio à locomoção do SUS.

Conclusão

A maioria das pessoas com Spoon do sertão do nordeste brasileiro se encontra dependente de terceiros e necessita de cadeira de rodas concedidas pelos serviços públicos de saúde para a sua mobilidade. Essas pessoas têm pouco ou quase nenhum acesso aos serviços de atenção à saúde, incluindo os de reabilitação. E, embora satisfeitos com as cadeiras de rodas em uso, apontam dificuldades para o acompanhamento e monitoramento dos equipamentos, tanto quanto para aquisição de novas cadeira de rodas. O grau de satisfação não está relacionado à sua dependência funcional, mas sim à idade. Pessoas mais jovens mostraram-se mais satisfeitas com suas cadeiras de rodas.

Agradecimentos

Os autores são muito gratos a todas as famílias, participantes e agentes comunitários de saúde, a Secretaria de Saúde do Estado do Rio Grande do Norte e as autoridades dos municípios Serrinha dos Pintos, São Miguel, Coronel João Pessoa, Dr. Severiano e Pau dos Ferros.

Financiamento

O presente estudo foi financiado pela Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES), órgão do governo federal brasileiro (PGPTA / Edital 59/2014); Universidade Estadual da Paraíba (PROPESQ), Fundação de Apoio à Pesquisa do Estado da Paraíba (FAPESQ / CNPq - PPSUS 015/2014).

Tabela 1 - Informações descritivas e caracterização sociodemográfica das pessoas com síndrome Spouan participantes do estudo (n=28)

Sexo	n°	%	Idade	n°	%	Escolaridade	n°	%	Fonte de renda	n°	%
Feminino	20	71,43	20-29	03	10,71	E1	18	64,29	Aposentado	05	17,86
Masculino	08	28,57	30-39	09	32,14	E2	04	14,28	Beneficiário	17	60,71
			40-49	04	14,29	E3	05	17,86	Sem renda	06	21,43
			50-59	09	32,14	E4	00	00,00			
			60-69	03	10,72	E5	01	03,57			
Cuidador	n°	%	Escolaridade Cuidador	n°	%	Início Sintomas	n°	%	Perda da Marcha	n°	%
Mãe	17	60,71	E1	13	46,43	1º ano de vida	14	50,00	0-4 anos	04	14,28
Irmão	03	10,72	E2	04	14,29	2º ano de vida	07	25,00	5-9 anos	08	28,57
Outro parente	03	10,72	E3	04	14,29	3º ano de vida	04	14,29	10-14 anos	06	21,43
Contratado	04	14,28	E4	06	21,43	4º ano de vida	00	00,00	15-19 anos	07	25,00
Não precisa	01	03,57	E5	01	03,57	5º ano de vida	02	07,14	20-24 anos	00	00,00
						Acima 10º ano	01	03,57	25-29 anos	00	00,00
									30-34 anos	01	03,57

Legenda: Escolaridade: E1. Analfabeto / Fundamental I incompleto; E2. Fundamental I completo / Fundamental II Incompleto; E3 Fundamental completo/Médio Incompleto; E4 Médio completo/Superior incompleto; E5. Superior completo.

Tabela 2 - Satisfação das pessoas com Spoan com a cadeira de rodas que utilizam (n= 28)

Questões	Não ou pouco satisfeito				Satisfeito			N/R
	1	2	3	Total	4	5	Total	
As dimensões, tamanho, altura, comprimento, largura do seu recurso de tecnologia assistiva?	0 0,0%	1 3,6%	4 14,3%	5 13,6%	12 42,9%	11 39,3%	23 82,1%	0 0,0%
O peso do seu recurso de tecnologia assistiva?	0 0,0%	0 0,0%	5 17,9%	5 17,9%	8 28,6%	15 53,6%	23 82,1%	0 0,0%
A facilidade de ajustar fixar, afivelar as partes do seu recurso de tecnologia assistiva?	0 0,0%	1 3,6%	7 25,0%	8 28,6%	8 28,6%	12 42,9%	20 71,4%	0 0,0%
A estabilidade e a segurança do seu recurso de tecnologia assistiva?	0 0,0%	2 7,1%	5 17,9%	7 25,0%	9 32,1%	12 42,9%	21 75,0%	0 0,0%
A durabilidade força e resistência ao desgaste do seu recurso de tecnologia assistiva?	0 0,0%	1 3,6%	3 10,7%	4 14,3%	7 25,0%	17 60,7%	24 85,7%	0 0,0%
A facilidade de uso do seu recurso de tecnologia assistiva?	0 0,0%	0 0,0%	3 10,7%	3 10,7%	9 32,1%	13 46,4%	22 78,6%	3 10,7%
O conforto do seu recurso de tecnologia assistiva?	1 3,6%	2 7,1%	9 32,1%	12 42,9%	8 28,6%	8 28,6%	16 57,1%	0 0,0%
A eficácia do seu recurso de tecnologia assistiva o quanto seu recurso atende às suas necessidades?	0 0,0%	0 0,0%	5 17,9%	5 17,9%	13 46,4%	9 32,1%	22 78,6%	1 3,6%
O processo de entrega procedimentos, tempo de espera pelo qual você obteve o seu recurso de tecnologia assistiva?	2 7,1%	3 10,7%	13 46,4%	18 64,3%	5 17,9%	3 10,7%	8 28,6%	2 7,1%
Os reparos e a assistência técnica manutenção prestados para o seu recurso de tecnologia assistiva?	0 0,0%	7 25,0%	11 39,3%	18 64,3%	6 21,4%	2 7,1%	8 28,6%	2 7,1%
A qualidade dos serviços profissionais informações, atenção que você recebeu pelo uso do seu recurso de tecnologia assistiva?	3 10,7%	0 0,0%	3 10,7%	6 21,4%	8 28,6%	11 39,3%	19 67,9%	3 10,7%
Os serviços de acompanhamento serviços de suporte contínuos recebidos para o seu recurso de tecnologia assistiva?	1 3,6%	5 17,9%	10 35,7%	16 57,1%	3 10,7%	5 17,9%	8 28,6%	4 14,3%

Legenda: 1 - insatisfeito; 2 - pouco satisfeito; 3 - mais ou menos satisfeito; 4 - bastante satisfeito e 5- totalmente satisfeito; N/R- Não respondeu.

Tabela 3: Itens importantes para satisfação com a cadeira de rodas (n=28)

Itens	nº (escolhas)	Frequência (%)
Conforto	21	29,58
Segurança	14	19,72
Dimensões	05	07,04
Facilidade de Uso	03	04,23
Entrega	11	15,49
Peso do Equipamento	04	05,63
Ajustes	06	08,45
Serviços Profissionais	02	02,82
Assistência para Reparos	02	02,82

Tabela 4: Relação dos escores do Questionário Quest de recursos, serviços e escore total em relação ao grau de dependência e diferentes faixas etárias (n=28)

Variáveis Quest			Escore Recursos		Escore Serviços		Escore Total	
Índice de Barthel	n	%	Mediana	Teste de Kruskal-Wallis				
Dependência Total	6	21,43	4,13	p= 0,526	3,50	p=0,677	3,88	0,629
Dependência Severa	18	64,29	4,40		3,38		4,09	
Dependência Moderada	4	14,29	4,45		3,50		4,16	
Total	28	100,0						
Idade	n	%	Mediana	Teste de Mann-Whitney				
≤ 43 anos	13	46,40	4,50	p= 0,033*	3,25	p=0,30	4,16	0,259
≥ 44 anos	15	53,60	4,25		3,50		3,87	
Total	28	100,00						

Referências

1. Amorim S, Heise CO, Santos S, Macedo-Souza LI, Zatz M, Kok F. *Nerve conduction studies in spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy (SPOAN) syndrome*. Muscle Nerve. 2013;49(1):131–3.
2. Farias AA de, de Farias AA, Nunes K, Lemes RB, Moura R, Fernandes GR, *et al*. *Origin and age of the causative mutations in KLC2, IMPA1, MED25 and WNT7A unravelled through Brazilian admixed populations*. 2018 Vol. 8, Scientific Reports. 2018. doi : <http://dx.doi.org/10.1038/s41598-018-35022-1>.
3. Melo US, Macedo-Souza LI, Figueiredo T, Muotri AR, Gleeson JG, Coux G, *et al*. *Overexpression of KLC2 due to a homozygous deletion in the non-coding region causes SPOAN syndrome*. Hum Mol Genet. 2015 Dec 15;24(24):6877–85.
4. Graciani Z, Santos S, Macedo-Souza LI, Monteiro CB de M, Veras MI, Amorim S, *et al*. *Motor and functional evaluation of patients with spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy (SPOAN)*. Arq Neuropsiquiatr. 2010 Feb;68(1):3–6.
5. Galvão CRC. *Síndrome Spooan: avaliação funcional e do uso de cadeiras de rodas convencionais e digitalizadas* [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2019
6. Khasnabis C, Mines K. *Wheelchair Service Training Package: Reference Manual for Participans: Basic Level*. 2012. 80 p.
7. Demers L, Weiss-Lambrou R, Ska B. *Item analysis of the Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology (QUEST)*. Assist Technol. 2000;12(2):96–105.
8. Carvalho KEC, Júnior MBG, Sá KN. *Translation and validation of the Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology (QUEST 2.0) into Portuguese*. Rev Bras Reumatol. 2014;54(4):260–7.
9. Shah S, Vanclay F, Cooper B. *Improving the sensitivity of the Barthel Index for stroke rehabilitation*. J Clin Epidemiol. 1989;42(8):703–9.
10. Minosso JSM, Amendola F, Alvarenga MRM, de Campos Oliveira MA. *Validação, no Brasil, do Índice de Barthel em idosos atendidos em ambulatórios*. Acta Paulista de Enfermagem. 2010;23(2):218–23.
11. Caro CC, Faria PSP, Bombarda TB, Ferrigno ISV, Palhares MS. *A dispensação de órteses, próteses e meios auxiliares de locomoção (OPM) no Departamento Regional de Saúde da 3a Região do Estado de São Paulo*. Cadernos de Terapia

- Ocupacional da UFSCar. 2014 22: 521–9. doi: <http://dx.doi.org/10.4322/cto.2014.073>
12. Cruz DMC, Emmel MLG, Manzini MG, Braga Mendes PV. Assistive Technology Accessibility and Abandonment: Challenges for Occupational Therapists. *The Open Journal of Occupational Therapy*. 2016;4(1). <http://dx.doi.org/10.15453/2168-6408.1166>
 13. Galvão CRC, de Lima Barroso BI, de Castro Grutt D. *A tecnologia assistiva e os cuidados específicos na concessão de cadeiras de rodas no Estado do Rio Grande do Norte*. Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCar. 2013;21(1):11–8.
 14. Rodini CO, Collange LA, Juliano Y, Oliveira CS, Isola AM, Almeida SB, *et al*. *Influência da adequação postural em cadeira de rodas na função respiratória de pacientes com distrofia muscular de Duchenne*. Fisioter Pesqui. 2012 Jun;19(2):97–102.
 15. Stinson M, Crawford S. *Optimal Positioning: Wheelchair Seating Comfort and Pressure Mapping*. In: *International Handbook of Occupational Therapy Interventions*. 2009: 83–90.
 16. Souza C, Calixto M, Marques M, Oliveira A, Alves A. *Uso de avaliação do desempenho para prescrição de dispositivos de tecnologia assistiva*. Rev Ter Ocup Univ São Paulo. 2018 set 29(1):34-0. <http://www.revistas.usp.br/rto/article/view/133671>
 17. Dolan MJ, Henderson GI. *Patient and equipment profile for wheelchair seating clinic provision*. Disabil Rehabil Assist Technol. 2014 Mar;9(2):136–43.
 18. Marks L, British Society of Rehabilitation Medicine. *Specialised Wheelchair Seating: National Clinical Guidelines*. 2004. 39 p.
 19. Alves ACJ, Matsukura TS. *Review about assessments for indication of assistive technology*. Rev Ter Ocup Univ São Paulo. 2014;25(2):199-207. doi: <http://dx.doi.org/10.11606/issn.2238-6149.v25i2p199-207>.

Autoria:

CRCG; PMAC; SS – Concepção e desenho do estudo; análise e interpretação dos dados; redação do texto.

RO - Análise estatística dos dados

AC - Revisão crítica do texto

BILB; SL- Revisão do texto final.

5.3 Artigo do Estudo 3

Estudo comparativo entre os assentos e os encostos de sistemas convencionais e os digitalizados em cadeiras de rodas na síndrome Spoon

Cláudia R. C. Galvão^{1*}, Priscilla M. A. Cavalcante^{2*}, Ricardo Olinda³, Silvana Santos^{4*}, Selma Lancman^{2*}

¹ Departamento de Terapia Ocupacional, Universidade Federal da Paraíba

² Programa de Ciências da Reabilitação, Universidade de São Paulo

³ Departamento de Estatística, Universidade Estadual da Paraíba

⁴ Departamento de Biologia, Universidade Estadual da Paraíba

* (contribuíram igualmente).

**Correspondência para: Cláudia Galvão
Universidade Federal da Paraíba - CCS
Departamento de Terapia Ocupacional
Cidade Universitária s/n Castelo Branco
Cep: 58051-085 João Pessoa/PB Brazil
E-mail: claudiagalvaoufpb@gmail.com**

RESUMO

A síndrome Spoon é um acrônimo de paraplegia espástica, atrofia óptica e neuropatia, que predomina no nordeste brasileiro, devido à tradição de casamentos consanguíneos. Este é um estudo de intervenção do tipo antes e depois, por meio do qual foram comparadas cadeiras de rodas adaptadas com o sistema de assento e de encosto por tecnologia CAD/CAM (*Computer-aided Design* e *Computer-aided Manufacturing*) (CD) e as cadeiras adaptadas em oficina ortopédica (CC) em relação à melhora do desempenho funcional e à mobilidade. Foram selecionados 11 participantes de um universo de 28 usuários de cadeira de rodas com a síndrome Spoon, residentes no interior do estado do Rio Grande do Norte, no Nordeste do Brasil. Três instrumentos já validados foram aplicados para mensurar o grau de satisfação com o uso de tecnologia assistiva e acompanhar o uso de cadeiras de rodas. Em relação ao uso de cadeiras convencionais, aproximadamente metade dos participantes do estudo mencionaram ameaça de escara. Esse valor foi reduzido com o uso das cadeiras digitalizadas por cerca de 10% depois de 21 dias de uso. Depois de concluídos os ajustes, durante a reavaliação feita seis meses depois da entrega do equipamento, não foram relatadas queixas sobre esse aspecto. Verificou-se o aumento do número de itens melhor avaliados para o sistema digitalizado, que passou de dois para seis itens em seis meses. Isso significa que, depois que todos os ajustes foram feitos, houve uma melhora na avaliação do equipamento e ampliação da função na execução de atividades de vida diária. Avaliações periódicas para rever as tecnologias prescritas com o uso de aplicativo de dispositivos móveis e programa de ações das equipes itinerantes com profissionais especializados podem facilitar o acompanhamento de moradores das regiões mais isoladas do país.

Palavras-chaves: cadeira de rodas, terapia ocupacional, tecnologia assistiva, doenças neurodegenerativas, paraplegia espástica.

INTRODUÇÃO

Atualmente existem novas tecnologias e diversas modalidades de ajustes para as cadeiras de rodas, como o sistema digitalizado desenvolvido a partir de moldagem do próprio corpo do indivíduo pela tecnologia *Computer-Aided Design* (CAD) e *Computer-Aided Manufacturing* (CAM). Nessa técnica, utiliza-se um *scanner* para capturar imagens de pontos representativos dos moldes de assentos e encostos e reconstruir o objeto com o uso do *software* CAD, responsável pela modelagem em desenho. Depois da digitalização, o modelo virtual passa por processamento computacional usando-se o sistema CAM, em que se manufatura o molde do produto final por usinagem da espuma com auxílio do computador¹⁻³.

No Brasil, a digitalização de assentos e de encostos de cadeira de rodas é oferecido em serviços especializados de grandes centros urbanos. Entretanto, não há estudos que avaliem a aceitação, o uso e o abandono das cadeiras de rodas adaptadas por essa tecnologia. O método utilizado para produzir o assento digitalizado pode garantir um ajuste adequado aos contornos anatômicos do seu usuário, melhor distribuição de pressão nas superfícies e consequentemente mais estabilidade e segurança. Espera-se que esse tipo de assento proporcione adequação postural, alivie a pressão nas almofadas, aumente o conforto e melhore a qualidade de vida dos usuários⁴. Essa tecnologia é indicada para quem apresenta doenças neurodegenerativas, como a síndrome Spoan, que associa a paraparesia espástica, a neuropatia axonal e a atrofia óptica⁵.

Essa doença genética, de herança autossômica recessiva, é causada por mutação no gene *KLC2*, e os indivíduos perdem a marcha antes da adolescência. Entretanto, a função dos membros superiores apresenta perdas mais tardias. Na síndrome Spoan, não há perda cognitiva, mas os indivíduos apresentam disartria, encurtamentos musculares e graves deformidades posturais ao longo da evolução do quadro clínico^{5,6}. Essa síndrome pode ter uma distribuição mais ampla do que a região onde foi inicialmente identificada⁷.

No Nordeste, os indivíduos com síndrome Spoan residem em áreas rurais economicamente carentes, são afastados de centros de referência que oferecem serviços

de reabilitação e sobrevivem com uma aposentadoria ou benefício por invalidez. Poucos deles convivem socialmente ou frequentaram a escola, principalmente por não saírem de casa devido a questões de acessibilidade ou de transporte. Por isso, geralmente ficam durante longos períodos em seus domicílios, com uma rotina ociosa e empobrecida.

Visando melhorar suas condições de vida, a mobilidade e a acessibilidade, o uso de cadeiras de rodas é de extrema importância, no entanto, mais do que assegurar a mobilidade, nesses casos, a cadeira tem a função de ajustar o posicionamento e de prevenir a evolução de deformidades. Portanto, a personalização da cadeira é tão importante quanto sua prescrição.

Neste estudo, partiu-se do pressuposto de que a personalização de cadeiras de rodas atenderia bem mais às demandas das pessoas com síndrome Spoan. A adaptação, com a tecnologia de digitalização CAD/CAM (cadeira digitalizada), poderá contribuir para que os usuários aceitem bem usar diariamente esses equipamentos do que a cadeira adaptada em oficinas ortopédicas (cadeira convencional).

Assim, o objetivo deste trabalho foi avaliar a melhora do desempenho funcional e da mobilidade em indivíduos com a síndrome Spoan. Para isso, comparou-se o uso de cadeiras de rodas adaptadas de forma convencional com outras adaptadas usando técnicas de modelagem por meio da digitalização.

MÉTODOS

Este é um estudo de intervenção do tipo antes e depois, com abordagem quali-quantitativo, do qual participaram 11 indivíduos selecionados de um universo de 28 usuários de cadeiras de rodas acometidos pela síndrome Spoan, residentes no alto oeste do estado do Rio Grande do Norte. Os critérios de inclusão foram: 1) não apresentar deformidades estruturadas de coluna; 2) ter função de membro superior mantida, total ou parcialmente, para se alimentar com ajuda mínima (pelo menos 5 pontos no Índice de Barthel Modificado)⁸; e 3) utilizar a cadeira de rodas por mais do que 50% do tempo do dia para fazer atividades da vida diária⁹.

Descrição dos instrumentos de avaliação

A comparação entre a cadeira convencional (CC) e a cadeira com encosto e assento digitalizados (CD) foi realizada com o uso de três formulários já validados: 1) Avaliação da Mobilidade Funcional (FMA)¹⁰, 2) Instrumento de *Quebec - User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology (QUEST 2.0)*¹¹; e 3) Formulário de Acompanhamento de Cadeira de Rodas (FACR) da Organização Mundial de Saúde (OMS)¹². Esses instrumentos possibilitaram mensurar a influência das cadeiras na execução das atividades de vida diária realizadas na rotina dos participantes (FMA) e o nível de satisfação do usuário com os equipamentos (QUEST 2.0) e avaliar o acompanhamento do uso das cadeiras de rodas (FACR).

O FMA é um questionário traduzido e validado para o português, que mensura o desempenho funcional em relação aos dispositivos de mobilidade e possibilita avaliar se a cadeira de rodas influencia a execução das atividades de vida diária. É composto de 10 itens relacionados à avaliação da mobilidade pontuados pela escala de Likert de 7 pontos^{10,13}. Os itens investigam: 1 - Rotina diária; 2 - Necessidade de conforto; 3 - Necessidade de saúde; 4- Operação do dispositivo; 5- Alcance; 6- Transferências; 7- Cuidados pessoais; 8- Mobilidade em ambientes internos; 9- Mobilidade em ambientes externos; 10- Transporte pessoal ou público.

O QUEST 2.0 foi utilizado para avaliar o grau de satisfação do usuário. É um instrumento composto de duas seções com 12 itens: a primeira, com oito itens relativos à satisfação com o equipamento (dimensões, peso, ajustes, segurança, durabilidade, facilidade de uso, conforto e eficácia), e a segunda, com quatro itens que avaliam o serviço, como processo de entrega, reparos e assistência técnica e os serviços profissionais. Cada item investigado é pontuado com base em uma escala de Likert de 1 a 5 pontos. Os escores de cada seção são calculados somando-se as respostas válidas e dividindo o resultado obtido pelo número de itens de cada subescala¹¹.

O FACR foi criado pela Organização Mundial de Saúde (OMS) para avaliar e normatizar o sistema de prescrição e de entrega de cadeiras de rodas para países em desenvolvimento. O roteiro de entrevista é semiestruturado e é dividido em quatro seções: uma sobre o usuário; outra sobre o uso da cadeira de rodas, a presença de úlcera de pressão e o grau de satisfação com o equipamento, e a última sobre a almofada e a adequação da

cadeira de rodas ao corpo do usuário. Em todos os casos, devem ser investigadas as justificativas para respostas negativas por meio de questões abertas¹².

Desenho da intervenção e aplicação dos instrumentos

Para realização da pesquisa os 11 indivíduos participantes que atendiam aos critérios de inclusão definidos para este estudo não tiveram custo com a aquisição de equipamentos ou com sua adaptação. Os custos para adaptar os sistemas digitalizados foram financiados por meio de auxílio à pesquisa (CAPES Edital 59/2014).

Foram avaliadas as condições das cadeiras de rodas convencionais que estavam em uso, a fim de confirmar a possibilidade de adaptá-las ao sistema digitalizado ou solicitar a concessão de uma nova cadeira às Secretarias de Saúde.

Durante a intervenção, os instrumentos de avaliação foram aplicados nos domicílios dos participantes, que residiam em quatro municípios (Coronel João Pessoa, São Miguel, Pau dos Ferros e Serrinha dos Pintos) com distância aproximada de até 100 km entre eles. Esses municípios distam cerca de 450 km da capital do estado do Rio Grande do Norte. A visita aos participantes em seu domicílio foi necessária tanto devido à dificuldade de transporte e de acesso deles aos serviços de saúde, quanto para que fossem realizadas observações nos espaços em que eles usam cotidianamente a cadeira de rodas.

A intervenção foi iniciada com a aplicação dos três instrumentos (QUEST 2.0, FMA e FACR) para avaliar as cadeiras de rodas convencionais (CC) que estavam em uso (Fase CC2018). No mês seguinte, depois que as cadeiras digitalizadas (CD) foram entregues, foi novamente aplicado o instrumento FMA (Fase CD2018-E) para registrar o novo sistema no ato da entrega (E). O formulário foi respondido no período de 24 a 48 horas depois do recebimento e do uso do novo sistema. Depois de 21 dias de uso da CD, os instrumentos foram novamente aplicados (Fase CD2018-21d). Porém, no intervalo de tempo de 21 dias depois da entrega, o sistema não passou por ajustes.

Depois da aplicação dos instrumentos, foi realizado o serviço de acompanhamento do processo de adaptação, com levantamento das demandas dos usuários em relação aos ajustes e às correções que deveriam ser feitos no sistema digitalizado. Em alguns casos, as cadeiras foram transportadas para uma oficina ortopédica na capital, para serem corrigidas e devolvidas aos participantes do estudo em até dois dias. Três meses (Fase CD2018-3m) e seis meses (Fase CD2018-6m) depois da entrega e do uso das cadeiras,

apenas o instrumento FMA foi novamente aplicado para investigar as cadeiras digitalizadas e, quando necessário, realizados reajustes nos equipamentos também no prazo de dois dias.

Durante o período de intervenção, apenas um dos participantes desistiu de utilizar a CD na fase CD2018-21d, devido a dificuldades de se adaptar ao sistema digitalizado. Outro usuário não solicitou nenhum ajuste na CD. Nos demais nove casos, os ajustes necessários foram registrados por meio de vídeos ou de fotografias dos assentos e dos encostos, feitos em dispositivos de telefonia móveis para o encaminhamento ilustrativo das orientações à oficina. Uma prescrição em papel, de cada item a ser ajustado, reforçava as informações. Esse material explicativo foi enviado para a equipe da oficina ortopédica sediada na capital do Estado, juntamente com as cadeiras para a realização dos reparos. Toda a comunicação sobre os detalhes de ajustes nas peças e nos acessórios foi orientada a distância pelo aplicativo *whatsapp*. Com uso dessas tecnologias, foi possível viabilizar reparos e ajustes na CD mais rapidamente e estabelecer comunicação direta com os participantes do estudo e seus familiares para acompanharem o uso das cadeiras de rodas.

Análise estatística

A análise estatística descritiva foi utilizada para detalhar o perfil dos participantes e para mostrar os resultados do Formulário de Acompanhamento de Cadeira de Rodas da OMS. Para a análise inferencial, foi utilizado o Teste de Wilcoxon para amostras pareadas com nível de significância de 5%, comparando as medianas para cada um dos itens dos instrumentos QUEST e FMA em diferentes fases da pesquisa, inclusive para os valores dos escores. As análises foram feitas por meio do *software* R Core Team¹⁴.

Aspectos éticos

Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética da Universidade de São Paulo/USP (CAAE -55137316.4.0000.0065) e preconiza os termos da Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde que determina as normas regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos.

RESULTADOS

Dos onze participantes, três eram do sexo masculino, e oito, do feminino, com idade média de 31,8 anos, que variou de 21 até 39 anos; a maioria apresentou dependência grave no Índice de Barthel modificado, e nove conseguiram manipular utensílios e necessitaram de algum tipo de assistência. Quanto ao nível de escolaridade, somente um deles tinha completado o Ensino Superior, e outro, o Ensino Médio; os demais não tinham formação escolar ou cursaram o ensino fundamental. Todos eram solteiros e não tinham companheiros; apenas um exercia atividade profissional como voluntário; sete recebiam benefício do governo federal, e os demais não tinham renda e dependiam de familiares para se sustentar.

Em relação à locomoção, apenas dois participantes mantinham marcha domiciliar em curtas distâncias. Um deles usava andador sem trocar os passos (membros inferiores em extensão, que ele impulsionava para a frente na marcha com o andador); e o outro andava segurando nos móveis. Em ambos os casos, os participantes ficavam na cadeira de rodas mais de 50% do tempo do dia. Um terceiro participante usava a cadeira de rodas apenas como transporte em ambiente externo, e em seu domicílio usava um “skate” de chão confeccionado para agilizar sua locomoção sentado.

Avaliação da Mobilidade Funcional (FMA)

Os valores das medianas e do resultado do Teste de Wilcoxon para os diferentes itens do instrumento FMA foram descritos na Tabela 1. A primeira comparação entre CC e CD foi realizada seis meses depois da entrega, quando todos os ajustes haviam sido concluídos. Dos dez itens avaliados, em nove deles, a cadeira digitalizada foi mais bem avaliada do que a convencional, exceto para o item transporte. Essa diferença não foi significativa do ponto de vista estatístico ($p=0,913$). Quanto à mobilidade em ambientes internos, também não foi observada diferença entre os dois grupos.

A comparação da avaliação da CD no ato da entrega e depois de 21 dias de uso mostrou que não houve diferença significativa na opinião dos usuários, exceto para o item ‘necessidade de saúde’. Entre os itens destacados, os usuários perceberam que houve uma

redução na ameaça de formação de úlceras de pressão devido à melhor distribuição do peso do corpo sobre o assento (Tabela 1).

(Entra Tabela 1)

Em relação às necessidades de ajustes, a maior parte das solicitações consistiu em aliviar o contato das laterais de tronco, por causa do ganho de peso dos participantes e devido a pequenas saliências nas espumas. Devido à gravidade das deformidades nos pés (invertidos e com flexão plantar), foi mais difícil ajustar os apoios para reduzir os pontos de pressão. Os apoios de braços tiveram que ser recortados na parte posterior para facilitar a propulsão dos que ainda a mantinham, e uma das participantes registrou dificuldade de se alimentar devido às laterais de tronco da CD.

No sistema digitalizado, verificou-se aumento do número de itens avaliados, que passou de dois para seis itens em seis meses (Tabela 1). Isso significa que, depois de feitos todos os ajustes, houve uma melhora na avaliação do equipamento e na ampliação da função na execução de atividades de vida diária.

Os resultados das entrevistas mostraram que o pior item de avaliação foi ‘conforto’, porque os encostos digitalizados têm mais área de contato e ampliam a sensação de calor. É importante ressaltar que, na ocasião da entrega, a estação climática era o verão. Para as transferências, os cuidadores (geralmente familiares) tiveram que se adaptar porque o assento da CD é mais alto do que o da convencional. Em dois casos, foi preciso rebaixar o assento. Para os indivíduos do sexo masculino, foi recomendado o uso do cavalo abdutor removível para facilitar o uso do coletor de urina.

Avaliação de recursos e serviços - QUEST 2.0

Na Tabela 2, apresentam-se as medianas e os valores do Teste de Wilcoxon para os itens referentes à avaliação de recursos e serviços com o uso do questionário de satisfação QUEST 2.0. Foram comparadas as opiniões dos usuários referentes às CC e à CD 21 dias depois que foram entregues. Os resultados apontaram que, dos oito itens referentes aos recursos, só dois mostraram diferença significativa entre os sistemas ‘estabilidade’ ($p=0,020$) e ‘conforto’ ($0,006$). Em relação à ‘dimensão’, ambas as cadeiras foram prescritas sob medida, por isso a avaliação foi similar nos dois casos. A estrutura

das cadeiras era a mesma, por essa razão, o peso, a durabilidade, a facilidade e a eficácia não apresentaram diferenças nos grupos.

Os resultados foram diferentes em relação aos quatro itens referentes aos serviços: entrega, reparo, serviços e acompanhamento. Essas diferenças ocorreram porque houve um acompanhamento, com várias visitas presenciais e contatos por meio de redes sociais ou de telefone com os usuários no processo de adaptação ao sistema. Com isso, os usuários avaliaram a contento os serviços e demonstraram mais satisfação. Em relação aos escores, houve diferenças significativas nos valores de serviços e nos totais, conforme mostra a Tabela 2.

(Entra Tabela 2)

Acompanhamento de cadeira de rodas – FACR

A maioria dos participantes recebeu cadeira de rodas adaptada de forma convencional concedidas pelo Estado, prescritas por terapeuta ocupacional há cerca de oito anos. Anteriormente, os usuários não tinham acesso às adaptações e utilizavam cadeiras comuns modificadas pelos próprios familiares. Por essa razão, os resultados do FACR devem ser interpretados considerando-se o contexto de pobreza e a falta de serviços especializados no nordeste brasileiro.

Em relação à CC, 54,54% usavam a cadeira “tanto quanto gostariam” e referiram problemas associados à manutenção, ao desconforto, à acessibilidade e à transferência. Ao todo, 45,45% participantes deram nota máxima sobre a satisfação com o CC, justificando que a cadeira oferecia um sentar ereto, segurança e funcionalidade. Outros cinco participantes referiram risco de desenvolver escaras, conforme item da entrevista. Apenas um deu a nota mínima um ao sistema convencional.

Quanto à CD, 54,54% continuaram a dizer que usavam a cadeira “tanto quanto gostariam”, e quatro se queixaram de dificuldades com transferência e acessibilidade. A maioria (72,72%) deu nota máxima ao sistema digitalizado. As queixas foram relativas ao limite da função e às dificuldades nas transferências. Houve um caso de ameaça de escara por vermelhidão da pele, devido ao ganho de peso do participante, porém o ajuste foi realizado na primeira revisão, com uma pequena escavação na espuma.

DISCUSSÃO

Este foi o primeiro estudo de intervenção em que se avaliaram dois sistemas de almofadas de assento e de encosto com o uso de novas tecnologias que ainda não estão disseminadas no mercado e para o SUS. Por se tratar de serviços muito especializados, dependem de profissionais qualificados com treinamento em técnicas de modelagem e usinagem, além de ser um equipamento de alto custo. Por essa razão, na literatura, não existem muitas experiências sobre o uso dos sistemas digitalizados de cadeira de rodas para doenças genéticas raras. Nesta discussão, faz-se uma reflexão sobre os aspectos positivos e negativos do uso dessa tecnologia para fundamentar sua implementação ou não nas políticas públicas e recomendações de sua incorporação ao Sistema Único de Saúde (SUS).

Um dos argumentos que justificaria a inclusão das adaptações de cadeiras de rodas financiada pelo SUS diz respeito à questão do alívio de ameaça de úlceras por pressão. Com o uso de cadeiras convencionais, cerca de metade dos participantes do estudo mencionaram ameaça de escara (a partir pontos de pressão na pele), e esse valor foi reduzido, com o uso das cadeiras digitalizadas, para, aproximadamente, 10% depois de 21 dias de uso, e com a conclusão dos ajustes. Durante a reavaliação feita seis meses depois da entrega do equipamento, não foram relatadas queixas sobre esse aspecto. As cadeiras digitalizadas contribuem para reduzir pontos de pressão no assento e no encosto e manter a integridade da pele¹⁵. Portanto, seu uso reduzirá possíveis gastos com tratamento de escaras e prevenirá demandas por serviços de saúde.

Os participantes deste estudo demonstraram mais satisfação com os sistemas digitalizados de assento e de encosto de cadeiras de rodas do que com os convencionais. Esse resultado corrobora outros estudos que indicam a CD para pessoas com doenças genéticas neurodegenerativas. Por outro lado, não foram observados casos de abandono e só um participante desistiu de utilizar a CD. A redução da frequência de abandono é um ganho indireto para os serviços de saúde, porque evita agravos e considera o custo dos equipamentos (tanto comuns quanto digitais), já que são caros e demandam profissionais especializados. Além disso, o abandono pode resultar em mais perda funcional e lesões secundárias. Alguns estudos têm mostrado que as taxas de abandono de dispositivos auxiliares de locomoção chegam a 34%, nos três primeiros meses de uso, e 36%, no primeiro ano^{2,16-19}.

O único caso em que uma usuária desistiu da cadeira com sistema digitalizado pode ter sido porque, desde o processo da modelagem, ela demonstrou dúvidas em relação à mudança do sistema. De fato, ela era a única pessoa acometida pela síndrome Sporan que passava o dia todo sozinha e fazia todas as atividades de vida diária independentemente. As queixas em relação a esse sistema diziam respeito, principalmente, à dificuldade de realizar transferências e ao excesso de contato das almofadas com o corpo, pois isso restringia seus movimentos. Além disso, a CD é mais pesada, e isso dificultou a realização de manobras e interferiu em sua mobilidade, razão por que voltou a utilizar o sistema convencional.

Essa experiência leva uma reflexão sobre a prática centrada no cliente. O usuário deve estar envolvido no processo de escolha do seu dispositivo para que ele atenda às suas necessidades de saúde e funcionais a contento, considerando os diferentes contextos em que será usada a tecnologia^{10,19,20}. Entretanto, o profissional deve ter habilidade para auxiliar o processo decisório, ouvindo e avaliando, junto com o usuário, as vantagens e as desvantagens dos sistemas propostos. Em caso de dúvidas para equipamentos de alto custo, o ideal é oferecer ao usuário um equipamento similar para teste¹⁰.

Neste estudo, a frequência do abandono de equipamentos poderia ser maior se fossem acompanhados periodicamente para a realização de ajustes e a confecção de acessórios. Os resultados obtidos mostraram que a satisfação do usuário aumentava à proporção em que eram finalizados os ajustes, porquanto isso facilitava sua adaptação ao novo sistema. Esse procedimento de acompanhamento não é realizado como rotina nos serviços de referência do SUS voltados para a dispensação de cadeiras de rodas e outras tecnologias²¹. Por exemplo, as cadeiras convencionais foram dispensadas em 2008 e não houve acompanhamento do processo de adaptação dos usuários a esse sistema, o que pode explicar os 40% de casos de abandono das cadeiras convencionais.

Esse acompanhamento foi viabilizado graças ao uso de tecnologias de comunicação e informação, como o aplicativo “*whatsapp*” e a produção de vídeos e fotografias das cadeiras de rodas, que eram enviadas para os técnicos da oficina ortopédica. Diversos profissionais da Europa e da Oceania têm trabalhado para implementar a tele saúde e a *telecadeira*, promovendo a interação virtual de profissionais para supervisionar e orientar sobre procedimentos especializados em locais distantes^{22,23}.

Neste estudo, os usuários tiveram acesso ao sistema digitalizado por participarem de um projeto de pesquisa com financiamento público que previa um número restrito de

usuários. No Brasil, o uso generalizado de CD depende das condições financeiras do seu custeio pelos próprios usuários. As CD são prescritas e confeccionadas em centros de reabilitação especializados, que dispõem de recursos restritos para financiar sua concessão. Em muitos casos, elas são adquiridas pelos próprios usuários. De fato, o SUS não financia essas adaptações com o uso de sistemas digitalizados. Uma das dificuldades para incorporá-las ao SUS resulta da necessidade de profissionais altamente qualificados e experientes e do alto investimento necessário para adquirir o maquinário. Esses profissionais, em geral, vivem nos grandes centros urbanos, e isso dificulta o acesso a usuários que habitam regiões longínquas. Outra limitação diz respeito à necessidade de acompanhamento e de ajustes periódicos.

Ao longo do trabalho de campo, foram identificados vários fatores que dificultam a utilização do sistema digitalizado. Por exemplo, todos os participantes se queixaram do desconforto térmico, especialmente no início da investigação, que ocorreu durante o verão. O volume das laterais de tronco limitou a mobilidade residual de um dos casos para alimentação, situação que já havia sido mostrada na literatura¹⁵. O apoio de braço restringiu o acesso à roda e dificultou a propulsão da cadeira digitalizada. Além disso, os cuidadores - a maioria idosos - tiveram dificuldade de fazer manobras e transferências e montar e desmontar o equipamento.

Em alguns casos, os dois sistemas utilizados não interferiram no desfecho observado. Por exemplo os fatores ambientais, as barreiras arquitetônicas podem restringir a participação social da pessoa com síndrome Spoon, independentemente do tipo de cadeira de rodas que está sendo utilizado. Barreiras físicas podem impedir a participação em diversas atividades e alterar o lugar e o tempo em que elas poderiam ser realizadas^{24-26,15}. O item 'alcance' do FMA também não variou conforme o sistema utilizado, porque a perda motora comprometeu a realização dessa tarefa.

Na literatura e no cotidiano dos serviços de adequação postural em cadeiras de rodas, o sistema digitalizado é indicado para pessoas com deformidades estruturadas que podem se beneficiar com a distribuição de pressão uniforme no assento e no encosto, que reduz substancialmente a ocorrência de úlceras de pressão²⁷⁻³⁰. Diferentemente dessa perspectiva, neste trabalho, a prescrição foi feita para os indivíduos que mantinham o alinhamento da coluna vertebral, porque seriam mais beneficiadas em longo prazo. Entretanto, para avaliar essa hipótese, seria necessário um estudo de seguimento prospectivo utilizando exames complementares de imagens. Outras questões que podem

ser exploradas em estudos futuros dizem respeito à definição do tempo necessário para substituir os equipamentos; o melhor período para fazer o acompanhamento; a adesão e o abandono dos equipamentos quando não houver a supervisão do pesquisador, dentre outras questões.

Os instrumentos utilizados para avaliar o ganho de função e a satisfação com cadeiras de rodas podem ser incorporados na prática dos profissionais da área de Tecnologia Assistiva. Em nível nacional, por exemplo, as agências governamentais podem usar os resultados de instrumentos padronizados para analisar o impacto da política e da sustentabilidade de programas relacionados à área de reabilitação.

Portanto, considerando que os achados deste estudo são importantes para fomentar políticas públicas relacionadas à dispensação de cadeiras de rodas com assentos e encostos digitalizados, apresentam-se algumas recomendações.

1 - É necessário estruturar um protocolo com itens que avaliem a real necessidade da indicação do sistema digitalizado semelhante ao que já acontece com as cadeiras de rodas motorizadas.

2 - Criar estratégias de apoio com equipes itinerantes que possam atender aos usuários em seus domicílios para o processo de prescrição e conferência dos equipamentos. Um exemplo desse tipo de estratégia é o ônibus de reabilitação itinerante, que oferece dispositivos de tecnologia assistiva em cidades do interior, como um projeto experimental em São Paulo (SP).

3 - Um procedimento que deve ser incorporado ao SUS é o acompanhamento periódico para ajustar e orientar os usuários em relação ao uso.

4 - Uso de tecnologias de comunicação para ampliar a oferta de serviços, fazer o acompanhamento e os ajustes de equipamentos, supervisionar esses processos e reduzir a distância do usuário e dos profissionais especializados.

Uma das limitações deste estudo diz respeito ao número de participantes. Entretanto, considerando que as síndromes genéticas são raras, não seria possível envolver mais pessoas além das que já participaram.

CONCLUSÕES

Esta intervenção revelou que a utilização de sistema CAD/CAM requer uma equipe com profissionais experientes e bem qualificados na área de adequação postural e o acompanhamento periódico para a realização de ajustes, a fim de prevenir o abandono. Antes de usar o sistema, metade dos participantes referiu que corria o risco de desenvolver úlceras de pressão. Porém, seis meses depois do acompanhamento para usar o sistema digitalizado, nenhum caso foi relatado, mas é preciso dar continuidade ao acompanhamento do uso com outros estudos.

REFERÊNCIAS

1. Silva, FP. *Usinagem de espumas de poliuretano e digitalização tridimensional para fabricação de assentos personalizados para pessoas com deficiência*. [Tese]. Porto Alegre/RS: Programa de Pós-graduação em Engenharia de Minas, Metalúrgicas e de Materiais; 2011.
2. Tasker LH, Shapcott NG, Holland PM. *The use and validation of a laser scanner for computer aided design and manufacturing of wheelchair seating*. J Med Eng Technol. 2011 Aug;35(6-7):377-85. <http://dx.doi.org/10.3109/03091902.2011.601783>.
3. Coutinho, GKB. *et al. Modelagem e tecnologias 3D (CAD CAM) aplicada à saúde: uma revisão sistemática*. In: Tecnologia 3D na Saúde: uma visão sobre órteses e próteses, tecnologias assistivas e modelagem 3D. Organizado por Coutinho, KD et al. Natal: SEDIS-UFRN, 2018.
4. Alghazzawi TF. *Advancements in CAD/CAM technology: options for practical implementation*. J Prosthodont Res. 2016 Apr;60(2):72-84. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpor.2016.01.003>.
5. Macedo-Souza LI, Kok F, Santos S, Amorim SC, Starling A, Nishimura A, *et al. Spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy is linked to chromosome 11q13*. Ann Neurol. 2005 May;57(5):730–7. <http://dx.doi.org/10.1002/ana.20478>.
6. Macedo-Souza LI, Kok F, Santos S, Licinio L, Lezirovitz K, Cavaçana N, *et al. Spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy: new observations, locus refinement, and*

- exclusion of candidate genes. Ann Hum Genet. 2009 May;73(Pt3):382–7. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1469-1809.2009.00507.x>.*
7. Melo US, Macedo-Souza LI, Figueiredo T, Muotri AR, Gleeson JG, Coux G, *et al.* *Overexpression of KLC2 due to a homozygous deletion in the non-coding region causes SPOAN syndrome.* Human Molecular Genetics. 2015. p. ddv388. <http://dx.doi.org/10.1093/hmg/ddv388>.
 8. Shah S, Vancly F, Cooper B. *Improving the sensitivity of the Barthel Index for stroke rehabilitation.* Journal of Clinical Epidemiology. 1989; 42: 703–9. [http://dx.doi.org/10.1016/0895-4356\(89\)90065-6](http://dx.doi.org/10.1016/0895-4356(89)90065-6).
 9. Fink J. *Advances in the hereditary spastic paraplegias.* Experimental Neurology. 2003 ago; 184 :106–10. <http://dx.doi.org/10.1016/j.expneurol.2003.08.005>.
 10. Kumar A, Schmeler MR, Karmarkar AM, Collins DM, Cooper R, Cooper RA, *et al.* *Test-retest reliability of the functional mobility assessment (FMA): a pilot study.* Disability and Rehabilitation: Assistive Technology. 2013; 8 :213–9. <http://dx.doi.org/10.3109/17483107.2012.688240>.
 11. Demers L, Weiss-Lambrou R, Ska B. *Item analysis of the Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology (QUEST).* Assist Technol. 2000;12(2):96-105. <http://dx.doi.org/10.1080/10400435.2000.10132015>.
 12. Frost, S.; Mines, K.; Noon, J.; Scheffle, E.; Stoeckle, R.J. Wheelchair Service Training Package: basic level©. Organização Mundial da Saúde 2012. Disponível em: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/78236/9789241503471_reference_manual_por.pdf?sequence=48 . Acesso em: março, 2019.
 13. Paulisso DC, Schmeler MR, Schein RM, Allegretti ALC, Campos LCB, Costa JD, Fachin-Martins E, Cruz DMCD. Functional Mobility Assessment is reliable and correlated with satisfaction, independence and skills. Assist Technol. 2019. doi: 10.1080/10400435.2019.1629125.
 14. R Core Team (2018). R: A language and environment for statistical computing. R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria. URL <https://www.R-project.org/>.
 15. Mortenson WB, Miller WC, Miller-Pogar J. *Wheelchair Outcome Measure.* PsycTESTS Dataset. 2016. <http://dx.doi.org/10.1037/t53618-000>.
 16. Phillips B, Zhao H. *Predictors of assistive technology abandonment.* Assist Technol. 1993;5(1):36–45. <http://dx.doi.org/10.1080/10400435.1993.10132205>.
 17. Kittel A, Di MA, Stewart H. *factors influencing the decision to abandon manual*

- wheelchairs for three individuals with a spinal cord injury*. Disabil Rehabil. 2002; 24(1-3):106–14. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11827144>.
18. Garber SL, Bunzel R, Monga TN. *Wheelchair utilization and satisfaction following cerebral vascular accident*. J Rehabil Res Dev. 2002 Jul;39(4):521–34. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17638149>.
 19. Carriel, Ivan Ricardo Rodrigues. *Recomendações tecnológicas de projeto para o desenvolvimento de cadeira de rodas de propulsão manual: uma proposta para ampliar o grau de mobilidade dos cadeirantes a partir do design* [tese]. São Paulo: Faculdade de Arquitetura e Urbanismo; 2014. Doi:10.11606/T.16.2014.tde-17102014-095909.
 20. Mortenson WB, Miller WC. *The wheelchair procurement process: perspectives of clients and prescribers*. Can J Occup Ther. 2008 Jun;75(3):167–75. <http://dx.doi.org/10.1177/000841740807500308>.
 21. Brasil. Ministério da Saúde. Tabela de Procedimentos. Disponível em: <http://www.brasilsus.com.br/index.php/legislacoes/gabinete-do-ministro/23552-portaria-n-3-420-de-23-de-outubro-de-2018>. Acesso em jan/2019.
 22. Khoja S, Casebeer A, Young S. *Role of telehealth in seating clinics: a case study of learners' perspectives*. J Telemed Telecare. 2005;11(3):146–9. <http://dx.doi.org/10.1258/1357633053688750>.
 23. Graham F, Boland P, Grainger R, Wallace S. *Telehealth delivery of remote assessment of wheelchair and seating needs for adults and children: a scoping review (Preprint)*. JMIR Rehabilitation and Assistive Technologies. 2018. <http://dx.doi.org/10.2196/rehab.9914>.
 24. Mills TL, Holm MB, Schmeler M. *Test-Retest Reliability and Cross Validation of the Functioning Everyday With a Wheelchair Instrument*. Assistive Technology. 2007; 19: 61–77. <http://dx.doi.org/10.1080/10400435.2007.10131866>.
 25. Functional Mobility Outcomes – Functional Mobility Assessment. Disponível em <http://www.fma.pitt.edu/>. Acesso em: 01.05.2019.
 26. Beavers, DB, Holm, MB, Rogers, JC, Plummer, T, & Schmeler, MR. *Adaptation of the adult Functional Mobility Assessment (FMA) into a FMA-Family Centered (FMA-FC) paediatric version*. Child Care Health Dev. 2018; 1-6. doi: 10.1111/cch.12571.
 27. Scherer MJ, Craddock G, Mackeogh T. *The relationship of personal factors and subjective well-being to the use of assistive technology devices*. Disability and Rehabilitation. 2011 33: 811–7. <http://dx.doi.org/10.3109/09638288.2010.511418>.
 28. Scherer MJ. *et al. Predictors of assistive technology use: the importance of personal and*

psychosocial factors. Disability and Rehabilitation. 2005 ; 27.

29. Research CM, *Case Medical Research. Effectiveness of Wheelchair Skills Training for Caregivers of Manual Wheelchair Users*. Case Medical Research. 2019. <http://dx.doi.org/10.31525/ct1-nct03856749>.
30. Toro ML, Eke C, Pearlman J. The impact of the World Health Organization 8-steps in wheelchair service provision in wheelchair users in a less resourced setting: a cohort study in Indonesia. BMC Health Serv Res. 2015;16(1). Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1186/s12913-016-1268-y>

Tabela 1 - Medianas e resultados do Teste de Wilcoxon (p-valor) para os diferentes itens da Avaliação da Mobilidade Funcional (FMA) mensurados para cadeira de rodas convencional (CC), cadeira de rodas com assento e encosto digitalizados (CD) em três momentos: durante a entrega (E), 21 dias depois da entrega (21d), três (3m) e seis (6m) meses depois

FMA	Medianas (1o e 3o quartis)					Teste de Wilcoxon (p-valor)			
	CC	CD-E	CD-21d	CD-3m	CD-6m	CD-E e CD-21d	CD-E e CD-3m	CD-E e CD-6m	CC e CD-6m
Rotina diária	4,00	5,00	4,00	5,00	6,00	0,964	0,388	0,01*	0,004*
	(4,00; 5,00)	(4,50; 5,00)	(2,50; 5,00)	(5,00; 5,75)	(6,00; 6,00)				
Necessidade de conforto	4,00	5,00	5,00	5,00	6,00	0,383	0,286	0,036*	0,011*
	(3,00; 5,50)	(5,00; 6,00)	(5,00; 6,00)	(5,00; 6,00)	(6,00; 6,00)				
Necessidade de saúde	4,00	5,00	6,00	6,00	6,00	0,018*	0,036*	0,013*	0,004*
	(3,00; 5,00)	(5,00; 5,50)	(5,00; 6,00)	(5,00; 6,00)	(6,00; 6,00)				
Operação do dispositivo	5,00	5,00	5,00	5,00	6,00	0,981	0,242	0,015*	0,019*
	(2,00; 6,00)	(5,00; 5,00)	(3,50; 5,00)	(5,00; 5,75)	(6,00; 6,00)				
Alcance	4,00	5,00	4,00	5,00	6,00	0,890	0,027*	0,016*	0,011*
	(2,25; 5,50)	(4,00; 5,00)	(3,25; 5,00)	(5,00; 6,00)	(5,25; 6,00)				
Transferências	3,00	5,00	3,00	5,00	5,00	0,940	0,262	0,084	0,012*
	(0,05; 5,00)	(3,00; 6,00)	(0,00; 5,00)	(4,25; 5,00)	(5,00; 6,00)				
Cuidados pessoais	4,00	5,00	5,00	5,00	5,50	0,432	0,262	0,121	0,001*
	(1,50; 5,00)	(3,50; 5,00)	(3,50; 5,50)	(5,00; 5,75)	(5,00; 6,00)				
Ambientes internos	5,00	5,00	5,00	5,50	6,00	0,458	0,172	0,165	0,248
	(5,00; 6,00)	(5,00; 5,50)	(4,50; 6,00)	(5,00; 6,00)	(5,25; 6,00)				
Ambientes externos	4,00	5,00	4,00	5,00	6,00	0,689	0,214	0,048*	0,018*
	(2,00; 6,00)	(2,50; 5,00)	(2,00; 5,00)	(5,00; 6,00)	(5,25; 6,00)				
Transporte	5,00	5,00	2,00	4,00	0,00	0,752	0,800	0,865	0,913
	(1,50; 6,00)	(2,00; 5,50)	(1,50; 6,00)	(0,00; 5,00)	(0,00; 6,00)				

Tabela 2 - Medianas e resultados do Teste de Wilcoxon (p-valor) para os diferentes itens do Instrumento de Quebec (QUEST) mensurados para a cadeira de rodas convencional (CC) e a com assento e encosto digitalizados (CD-21d)

QUEST			
Item 'Recursos'	CC	CD-21d	p
Dimensão	3,00(3,00, 4,00)	4,00(3,50, 4,50)	0,234
Peso	4,00(3,00, 5,00)	5,00(4,50, 5,00)	0,245
Ajustes	4,00(3,00, 5,00)	5,00(4,00, 5,00)	0,228
Estabilidade	3,00(3,00, 5,00)	5,00(5,00, 5,00)	0,020*
Durabilidade	5,00(3,50, 5,00)	5,00(3,50, 5,00)	0,465
Facilidade	5,00(3,50, 5,00)	5,00(4,00, 5,00)	0,432
Conforto	3,00(2,50, 4,00)	5,00(5,00, 5,00)	0,006*
Eficácia	4,00(3,50, 5,00)	4,00(4,00, 5,00)	0,262
Item 'Serviços'			
Entrega	2,00(2,00, 4,50)	5,00(5,00, 5,00)	0,007*
Reparos	3,00(2,00, 4,00)	5,00(4,50, 5,00)	0,015*
Serviços	4,00(3,00, 4,50)	5,00(5,00, 5,00)	0,010*
Acompanhamento	1,00(1,00, 3,00)	5,00(5,00, 5,00)	0,002*
Escores			
Escore 'Recursos'	4,00(3,19, 4,50)	4,63(4,13, 4,88)	0,091
Escore 'Serviços'	3,00(2,75, 3,37)	5,00(4,75, 5,00)	0,002*
Escore total	6,63(6,25, 7,31)	9,63(8,88, 9,88)	0,003*

6 CONCLUSÕES

Ao longo dos últimos anos, o leque de opções de cadeira de rodas e de acessórios foi muito ampliado no mercado nacional. Esse ganho pode ser associado ao avanço na assistência por meio de políticas públicas para melhorar a assistência a pessoas com deficiência. Uma dessas políticas de consolidação foi o Plano Nacional dos Direitos da Pessoa com Deficiência, direcionado a investimentos por meio da execução do Plano Viver sem Limites, firmado pelo Decreto 7.612, que ressaltou as prerrogativas da Convenção da Organização das Nações Unidas (ONU). As ações desse Plano foram divididas em quatro eixos: acesso à educação, atenção à saúde, inclusão social e acessibilidade, com um investimento na ordem de R\$7,6 bilhões de reais até 2014. Também foram publicadas diversas portarias que regulamentam a dispensação das órteses, das próteses e do material especializado (OPM), reconhecidas nas Portarias do Ministério da Saúde/MS 1272/13; MS 3046/13 e MS 2723/2014, dentre outras que normatizam e possibilitam a dispensação dos equipamentos. Assim, foram estabelecidas políticas de subsídios que ampliaram o acesso aos diversos tipos de assistência e suporte de tecnologia assistiva à pessoa com deficiência.

Essas políticas, contudo, devem considerar as assimetrias regionais. Em 2010, quando tive contato, pela primeira vez, com pessoas com a síndrome Sporan, na ocasião da entrega das cadeiras de rodas concedidas pelo Estado, já era questionado sobre qual o papel do terapeuta ocupacional e como oferecer assistência a essa população com quadro motor tão incapacitante, considerando as limitações econômicas e geográficas existentes e que eles viviam em locais distante 450 km da capital. Naquela ocasião, a dispensação das cadeiras ocorreu devido ao empenho dos pesquisadores da USP e à colaboração do Centro de Reabilitação (CRI) do Rio Grande do Norte.

Quase dez anos depois, durante este estudo, foi constatado que a maior parte das pessoas com a síndrome Spooan ainda estava usando os mesmos equipamentos concedidos em 2010 e que os demais abandonaram os equipamentos por causa do desgaste ou da falta de manutenção. Isso ocorreu, entre outros motivos, devido à falta de profissionais especializados e de um serviço de acompanhamento da utilização dessas tecnologias.

De fato, durante o estudo de intervenção de adaptação das cadeiras com sistema digitalizado, foi observado que o acompanhamento periódico para ajustes e correções, depois da entrega dos equipamentos, é fundamental para o processo de aceitação e de incorporação da tecnologia na rotina das pessoas. Se não tivesse havido o acompanhamento periódico, certamente as pessoas teriam abandonado o equipamento novo, porque havia pontos de pressão na região do tronco e nas pernas e a necessidade de ajustes na abertura das espumas por causa do ganho de peso de alguns casos e da acomodação, de outros. Diversos também ficaram limitados pelo *design* do apoio dos braços alargados que precisaram ser recortados para o acesso às rodas.

Enfim, esse procedimento de conserto e de ajustes foi possível graças ao uso de novas tecnologias de informação e comunicação, com a praticidade da telefonia celular e do *whatsapp*, que possibilitaram o contato direto com os usuários de cadeiras para acompanhar a adaptação deles ao equipamento. Essa tecnologia também foi utilizada para a comunicação com os técnicos que faziam os serviços de ajustes nas oficinas ortopédicas, com agentes de saúde e familiares dos participantes, o que evidencia a importância de incorporar essas tecnologias no trabalho dos profissionais para vencer as distâncias e a carência de serviços especializados.

Essa nova tecnologia de sistema digitalizado de assento e encosto para cadeiras de rodas, em regiões de semiárido cujo acesso aos serviços especializados ainda é restrito, precisa ser mais bem explorada em estudos futuros. Por exemplo, como o calor da região

semiárida influencia a conservação das propriedades das espumas? Quanto tempo de vida útil têm esses sistemas? Qual a periodicidade necessária para fazer as visitas de acompanhamento para novos ajustes? Quem poderá se responsabilizar por esse acompanhamento? Como partilhar essas demandas com os sistemas locais e estaduais de saúde. E por fim, como sensibilizar as autoridades sobre a gravidade desse quadro clínico que a síndrome Spooan apresenta e como intervir com meios preventivos?

É necessário saber qual a influência desses equipamentos de tecnologia assistiva na estruturação de deformidades ou positivamente no ganho de função. Um estudo prospectivo que combinasse a realização de exames complementares de imagem, a avaliação clínica e médica e a mensuração de parâmetros de distribuição de pressão nas superfícies do assento e do encosto poderia dar evidências para se refletir sobre essas questões. Também é possível fazer um estudo comparativo entre esse tipo de sistema com pessoas que têm deformidades já estruturadas e as que não as têm para saber qual o melhor perfil para indicar, no caso da síndrome Spooan e de doenças similares.

Estudos que foquem a relação custo e benefício comparando esses diferentes sistemas de adaptação também podem dar elementos importantes para serem utilizados nos serviços de concessão de cadeiras de rodas.

Anexo A

SUBMISSÃO DO ARTIGO 1

BMC Neurology

Prognostic factors and clinical outcome in a rare form of spastic paraplegia (Spoan syndrome): a 10-year follow-up
--Manuscript Draft--

Manuscript Number:		
Full Title:	Prognostic factors and clinical outcome in a rare form of spastic paraplegia (Spoan syndrome): a 10-year follow-up	
Article Type:	Research article	
Section/Category:	8.Neuromuscular Disorders	
Funding Information:	Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (PGPTA/Edital 59/2014)	Ms. Cláudia R. C. Galvão Dr. Selma Lancman
	Fundação de Apoio à Pesquisa do Estado da Paraíba (15/2014)	Dr. Silvana Santos
	UEPB (PROPESQ)	Dr. Silvana Santos
Abstract:	<p>Background: Spastic paraplegia, optic atrophy and neuropathy (Spoan syndrome) is an autosomal recessive disease with approximately 70 cases recorded in Brazil and Egypt.</p> <p>Objective: To investigate prognostic factors and clinical outcome in a rare form of spastic paraplegia based on comparative data obtained from a 10-year follow-up.</p> <p>Design: Prospective longitudinal study.</p> <p>Setting: Seven communities of Rio Grande do Norte state, Northeast, Brazil.</p> <p>Participants: 47 patients affected with Spoan syndrome.</p> <p>Outcomes: The mean age of the participants was 47.21 ± 12.42 years old, and the mean ages at loss of ambulation and hand function were 10.78 ± 5.55 and 33.58 ± 17.47 years old, respectively. Spearman's correlation analysis between the score on the Modified Barthel Index and the investigated variables evidenced statistical significance for age ($p < 0.001$) and right- and left-hand grip strength ($p = 0.042$ and $p = 0.021$, respectively). Statistical significance was not evidenced for the remainder of the variables, including age at onset of symptoms ($p = 0.634$), age at loss of ambulation ($p = 0.664$) and age at loss of hand function ($p = 0.118$).</p> <p>Conclusions: Our analysis allows asserting that the participants exhibited slight dependence until age 35. The greatest losses occurred from ages 35 to 41, and starting at 50, practically all patients become completely dependent. In fact, age is the main prognostic factor of impaired motor function among Spoan syndrome patients.</p>	
Corresponding Author:	Silvana Santos, Ph.D. State University of Paraíba João Pessoa, PARAIBA BRAZIL	
Corresponding Author Secondary Information:		
Corresponding Author's Institution:	State University of Paraíba	
Corresponding Author's Secondary Institution:		
First Author:	Cláudia R. C. Galvão, Ms.	
First Author Secondary Information:		
Order of Authors:	Cláudia R. C. Galvão, Ms. Priscilla M. A. Cavalcante, Ms. Ricardo Olinda, Ph.D. Zodja Graciani, Ms.	
	Fernando Kok, Ph.D. and MD.	
	Silvana Santos, Ph.D.	
	Selma Lancman, Ph.D.	
Order of Authors Secondary Information:		
Opposed Reviewers:		

Anexo B

COMPROVANTE DE SUBMISSÃO DO ARTIGO 2

Anexo C

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO — TCLE

Este é um convite para você participar da pesquisa: “O impacto do uso do sistema digitalizado de cadeira de rodas na Síndrome Spooan”, coordenado pela professora Selma Lancman, Tel (11) 982682323, (11) 30918436; e pesquisadora Cláudia Regina Cabral Galvão, Tel (84) 999617520.

Esta pesquisa pretende compreender os benefícios do sistema digitalizado de assento e encosto de cadeiras de rodas nas pessoas acometidas pela Síndrome Spooan.

O motivo que nos leva a fazer este estudo é o alto índice de pessoas neste município diagnosticadas com a Síndrome Spooan e os sérios prejuízos de saúde causados pelas deformidades decorrentes da evolução da doença.

Caso decida participar, você deverá se dispor a ser avaliado através dos seis instrumentos de coleta de dados (entrevistas), aplicados em aproximadamente duas horas e autorizar o registro de imagem (fotos, onde você não será identificado). Os resultados deste estudo serão apresentados em eventos da área de saúde e publicados em revista científica. Por ocasião da publicação dos resultados, seu nome será mantido em sigilo.

Durante a realização da pesquisa com a aplicação dos instrumentos de avaliação e medição, a previsão de riscos é mínimo, ou seja, o risco que você corre é semelhante aquele sentido num exame físico ou psicológico de rotina, que possa gerar algum tipo de ansiedade.

Na avaliação eventualmente poderá acontecer um desconforto mínimo de manutenção da postura, durante a medição da cadeira (com a fita métrica), o que será orientado durante o procedimento pela explicação e conduta do pesquisador. Você terá como benefício ser encaminhado aos serviços especializados da Rede-SUS para obtenção do equipamento medido, com as prescrições das tecnologias avaliadas.

Em caso de algum problema que você possa ter relacionado com a pesquisa, você terá direito a assistência gratuita que será prestada pelo serviço de saúde do seu município.

Durante todo o período da pesquisa suas dúvidas poderão ser esclarecidas pelo telefone que tem no começo do texto.

Você tem o direito de se recusar a participar ou retirar seu consentimento, em qualquer fase da pesquisa, sem nenhum prejuízo.

Os dados que você irá nos fornecer serão confidenciais e serão divulgados apenas em congressos ou publicações científicas, não havendo divulgação de nenhum dado que possa lhe identificar. Informamos que para você não haverá nenhum gasto financeiro com essa pesquisa.

Após ter sido esclarecido sobre os objetivos, importância e o modo como os dados serão coletados nessa pesquisa, além de conhecer os riscos, desconfortos e benefícios que ela trará para mim e ter ficado ciente de todos os meus direitos, concordo em participar da pesquisa “O impacto do uso do sistema digitalizado de cadeira de rodas na Síndrome Spoon”, e autorizo a divulgação das informações por mim fornecidas em congressos e/ou publicações científicas desde que nenhum dado possa me identificar.

_____, de _____ de _____

Assinatura do participante da pesquisa

Assinatura do pesquisador responsável

Impressão
datiloscópica do
participante

Anexo D
APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

FACULDADE DE MEDICINA DA
UNIVERSIDADE DE SÃO
PAULO - FMUSP

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: O impacto do uso do sistema digitalizado de cadeira de rodas na Síndrome Spoon,

Pesquisador: selma lancman

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 55137316.4.0000.0065

Instituição Proponente: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Patrocinador Principal: UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA
MINISTERIO DA EDUCACAO

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.604.801

Apresentação do Projeto:

Trata-se de estudo vinculado a titulação de doutorado, cujos objetivos são comparar os ganhos funcionais obtidos por pacientes com a Síndrome de SPOAN com uso de cadeiras de rodas comuns em relação aos ganhos funcionais obtidos com uso de assento e encosto do sistema digitalizado (CAD CAM). Dentre as características da síndrome incluem-se deformações de coluna. O uso de dispositivos de assento e encosto adaptados pode dar suporte postural, estabilizar o quadro de deformidade, melhorando a qualidade de vida dos usuários, porém poucas informações estão disponíveis sobre aceitação e aderência quanto ao uso dos dispositivos. Participarão do estudo, pacientes com a síndrome já avaliados em 2006, em uso diário de cadeira de rodas comum, com deformidade de coluna, mas em condições de propulsionar a cadeira de rodas. Na 1ª etapa do estudo, os usuários serão reavaliados, na sequência, 20 pacientes serão selecionados e convidados a prosseguir no estudo e assim serão aferidas suas medidas para a prescrição da cadeira de rodas com sistema digitalizado. Após recebimento serão acompanhados e responderão ao questionário para avaliação da nova cadeira de rodas. Isto deverá permitir uma análise comparativa quanto a satisfação e benefícios referentes ao uso entre as cadeiras comuns e as cadeiras adaptadas por meio do sistema digitalizado.

Endereço: DOUTOR ARNALDO 251 21º andar sala 36

Bairro: PACAEMBU

CEP: 01.246-903

UF: SP

Município: SAO PAULO

Telefone: (11)3893-4401

E-mail: cep.fm@usp.br

FACULDADE DE MEDICINA DA
UNIVERSIDADE DE SÃO
PAULO - FMUSP

Continuação do Parecer: 1,604,901

Objetivo da Pesquisa:

Compreender os benefícios do sistema digitalizado de assento e encosto na Síndrome SPOAN; comparar os ganhos funcionais na SPOAN com uso das cadeiras comuns, em relação a aquelas com sistema digitalizado; avaliar o nível de desempenho motor e descrever o nível de função na Síndrome SPOAN

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Os riscos desse estudo dizem respeito à dificuldade de acesso aos participantes do estudo devido às condições geográficas e a criação de expectativas quanto ao uso do sistema digitalizado. Os benefícios referem-se à possibilidade de descrever a evolução clínica e funcional de pacientes com síndrome SPOAN e avaliar grau de satisfação, benefícios e limitações do sistema digitalizado de assento e encosto, a fim de contribuir para tomada de decisão sobre uso e aquisição das novas tecnologias pelo Sistema Único de Saúde.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Projeto com relevância social e científica, bem fundamentado, com objetivos claros. A descrição da metodologia está detalhada e em sua nova versão os critérios de avaliação e variáveis a serem estudadas para confirmar ou não benefícios do sistema digital em relação ao tradicional foram definidas e dizem respeito aos ganhos funcionais e ao grau de satisfação dos dois equipamentos.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

A proposta compreende anuência de todas as instâncias e instituições envolvidas, Projeto na Íntegra, Folha de Rosto, credenciamento do Projeto do CEP, TCLE aos pacientes adultos e Termo de Assentimento (TA) as crianças e adolescentes com a síndrome. O TA em sua nova versão adota linguagem coloquial e acessível aos participantes.

Recomendações:

Não há

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Sem pendências

Considerações Finais a critério do CEP:

Endereço: DOUTOR ARNALDO 251 21º andar sala 36
Bairro: PACAEMBU CEP: 01.246-903
UF: SP Município: SAO PAULO
Telefone: (11)3893-4401 E-mail: cep.fm@usp.br

FACULDADE DE MEDICINA DA
UNIVERSIDADE DE SÃO
PAULO - FMUSP

Continuação do Parecer: 1,604,801

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_673530.pdf	13/06/2016 22:10:57		Aceito
Outros	INSTRUMENTOS_ajuste.pdf	13/06/2016 22:05:22	selma lancman	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	PROJETO_SPOAN_COMPLETO_AJUSTADO.pdf	13/06/2016 22:00:23	selma lancman	Aceito
Cronograma	Cronograma_revisado.pdf	13/06/2016 21:59:32	selma lancman	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_assentimento_revisado.pdf	13/06/2016 21:44:41	selma lancman	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_Martins_RN.pdf	12/04/2016 04:40:13	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_Serrinha_dos_Pintos_RN.pdf	12/04/2016 04:39:45	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Declaracao_Pesquisador_Barbara.pdf	12/04/2016 04:38:03	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Anuencia_pesquisadora_Claudia.pdf	12/04/2016 04:37:23	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Declaracao_Inst_TOUFPB_CCS.pdf	11/04/2016 06:59:48	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Declaracao_pesquisador_Priscilla.pdf	11/04/2016 06:59:04	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Documento_USP.pdf	11/04/2016 06:43:04	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_SMiguel_RN.pdf	31/03/2016 23:22:35	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Declaracao_pesquisador_Silvana.pdf	31/03/2016 21:00:08	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Declaracao_pesquisador_Zodja.pdf	31/03/2016 20:59:41	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Declaracao_pesquisador_Carlos.pdf	31/03/2016 20:59:24	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE.pdf	31/03/2016 12:12:15	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito

Endereço: DOUTOR ARNALDO 251 21º andar sala 36

Bairro: PACAEMBU

CEP: 01.246-903

UF: SP

Município: SÃO PAULO

Telefone: (11)3893-4401

E-mail: cep.fm@usp.br

FACULDADE DE MEDICINA DA
UNIVERSIDADE DE SÃO
PAULO - FMUSP

Continuação do Parecer: 1,804,801

Folha de Rosto	Folha_de_rosto.pdf	31/03/2016 12:01:03	Cláudia Regina Cabral Galvão	Aceito
----------------	--------------------	------------------------	---------------------------------	--------

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SAO PAULO, 20 de Junho de 2016

Assinado por:

Maria Aparecida Azevedo Koike Folgueira
(Coordenador)

Endereço: DOUTOR ARNALDO 251 21º andar sala 36
Bairro: PACAEMBU CEP: 01.246-903
UF: SP Município: SAO PAULO
Telefone: (11)3893-4401 E-mail: oep.fm@usp.br

Anexo E

Índice de Barthel modificado descrito por Shah, (1989)

CATEGORIA 1: HIGIENE PESSOAL
A. O paciente é incapaz de realizar higiene pessoal sendo dependente em todos os aspectos.
B. Paciente necessita de assistência em todos os passos da higiene pessoal.
C. Alguma assistência é necessária em um ou mais passos da higiene pessoal.
D. Paciente é capaz de conduzir a própria higiene, mas requer mínima assistência antes e/ou depois da
E. Paciente pode lavar as mãos e face, limpar os dentes e barbear, pentear ou maquiar-se.
CATEGORIA 2: BANHO
A. Totalmente dependente para banhar-se.
B. Requer assistência em todos os aspectos do banho.
C. Requer assistência para transferir-se, lavar-se e/ou secar-se; incluindo a incapacidade em completar a tarefa pela condição ou doença.
D. Requer supervisão por segurança no ajuste da temperatura da água ou na transferência.
E. O paciente deve ser capaz de realizar todas as etapas do banho, mesmo que necessite de equipamentos, mas não necessita que alguém esteja presente.
CATEGORIA 3: ALIMENTAÇÃO
A. Dependente em todos os aspectos e necessita ser alimentado.
B. Pode manipular os utensílios para comer, usualmente a colher, porém necessita de assistência constante durante a refeição.
C. Capaz de comer com supervisão. Requer assistência em tarefas associadas, como colocar leite e açúcar no chá, adicionar sal e pimenta, passar manteiga, virar o prato ou montar a mesa.
D. Independência para se alimentar um prato previamente montado, sendo a assistência necessária para, por exemplo, cortar carne, abrir uma garrafa ou um frasco. Não é necessária a presença de outra
E. O paciente pode se alimentar de um prato ou bandeja quando alguém coloca os alimentos ao seu alcance. Mesmo tendo necessidade de algum equipamento de apoio, é capaz de cortar carne, serve-se de temperos, passar manteiga, etc.
CATEGORIA 4: TOILETE
A. Totalmente dependente no uso vaso sanitário.
B. Necessita de assistência no uso do vaso sanitário
C. Pode necessitar de assistência para se despir ou vestir, para transferir-se para o vaso sanitário ou para lavar as mãos.
D. Por razões de segurança, pode necessitar de supervisão no uso do sanitário. Um penico pode ser usado à noite, mas será necessária assistência para seu esvaziamento ou limpeza.
E. O paciente é capaz de se dirigir e sair do sanitário, vestir-se ou despir-se, cuida-se para não se sujar e pode utilizar papel higiênico sem necessidade de ajuda. Caso necessário, ele pode utilizar uma comadre ou penico, mas deve ser capaz de esvaziá-los e limpar.
CATEGORIA 5: SUBIR ESCADAS
A. O paciente é incapaz de subir escadas.
B. Requer assistência em todos os aspectos relacionados a subir escadas, incluindo assistência com os dispositivos auxiliares.
C. O paciente é capaz de subir e descer, porém não consegue carregar os dispositivos, necessitando de supervisão e assistência.
D. Geralmente, não necessita de assistência. Em alguns momentos, requer supervisão por segurança.
E. O paciente é capaz de subir e descer, com segurança, um lance de escadas sem supervisão ou assistência mesmo quando utiliza os dispositivos.

CATEGORIA 7: CONTROLE ESFINCTERIANO (BEXIGA)

A. O paciente apresenta incontinência urinária.

B. O paciente necessita de auxílio para assumir a posição apropriada e para fazer as manobras de esvaziamento.

C. O paciente pode assumir a posição apropriada, mas não consegue realizar as manobras de esvaziamento ou limpar-se sem assistência e tem frequentes acidentes. Requer assistência com as fraldas.

D. O paciente pode necessitar de supervisão com o uso do supositório e tem acidentes ocasionais.

E. O paciente tem controle urinário, sem acidentes. Pode usar supositório quando necessário.

CATEGORIA 8: CONTROLE ESFINCTERIANO (INTESTINO)

A. O paciente não tem controle de esfíncteres ou utiliza o cateterismo.

B. O paciente tem incontinência, mas é capaz de assistir na aplicação de auxílios externos ou internos.

C. O paciente fica geralmente seco ao dia, porém não à noite e necessita dos equipamentos para o esvaziamento.

D. O paciente geralmente fica seco durante o dia e a noite, porém tem acidentes ocasionais ou necessita de assistência com os equipamentos de esvaziamento.

E. O paciente tem controle de esfíncteres durante o dia e a noite e/ou é independente para realizar o esvaziamento.

CATEGORIA 9: DEAMBULACAO Não pontue esta categoria caso o paciente utilize cadeira de rodas

A. Totalmente dependente para deambular.

B. Necessita da presença constante de uma ou mais pessoas durante a deambulação.

C. Requer assistência de uma pessoa para alcançar ou manipular os dispositivos auxiliares.

D. O paciente é independente para deambular, porém necessita de auxílio para andar 50 metros ou supervisão em situações perigosas.

E. O paciente é capaz de colocar os braces, assumir a posição ortostática, sentar e colocar os equipamentos na posição para o uso. O paciente pode ser capaz de usar todos os tipos de dispositivos e andar 50 metros sem auxílio ou supervisão.

CATEGORIA 9: CADEIRA DE RODAS * Não se aplica aos pacientes que deambulam.

A. Dependente para conduzir a cadeira de rodas.

B. O paciente consegue conduzi-la em pequenas distâncias ou em superfícies lisas, porém necessita de auxílio em todos os aspectos.

C. Necessita da presença constante de uma pessoa e requer assistência para manipular a cadeira e

D. O paciente consegue conduzir a cadeira por um tempo razoável e em solos regulares. Requer mínima assistência em espaços apertados.

E. Paciente é independente em todas as etapas relacionadas a cadeira de rodas (manipulação de equipamentos, condução por longos percursos e transferências).

CATEGORIA 10: TRANSFERENCIAS CADEIRA/CAMA

A. Incapaz de participar da transferência. São necessárias duas pessoas para transferir o paciente com ou sem auxílio mecânico.

B. Capaz de participar, porém necessita de máxima assistência de outra pessoa em todos os aspectos da transferência.

C. Requer assistência de outra pessoa para transferir-se.

D. Requer a presença de outra pessoa, supervisionando, como medida de segurança.

E. O paciente pode, com segurança, aproximar-se da cama com a cadeira de rodas, freiar, retirar o apoio dos pés, mover-se para a cama, deitar, sentar ao lado da cama, mudar a cadeira de rodas de posição, e voltar novamente para cadeira com segurança. O paciente deve ser independente em todas as fases da transferência.

Item	Incapaz de realizar a tarefa	Requer ajuda substancial B	Requer moderada ajuda C	Requer mínima ajuda D	Totalmente independente E
Higiene Pessoal	0	1	3	4	5
Banho	0	1	3	4	5
Alimentação	0	2	5	8	10
Toalete	0	2	5	8	10
Subir escadas	0	2	5	8	10
Vestuário	0	2	5	8	10
Controle de Bexiga	0	2	5	8	10
Controle intestino	0	2	5	8	10
Deambulação	0	3	8	12	15
Ou cadeira de rodas*	0	1	3	4	5
Transferência cadeira/cama	0	3	8	12	15
TOTAL					100

Anexo F

Escala ponderada de paraplegia espástica (EPPE) descrita por Schule (2006) – versão em português	
(1) Andar a uma distância sem pausa	<i>Devido à história, dispositivos auxiliares ou ajuda são permitidos</i>
0: Normal, ilimitada.	
1: Exaustão anormal devido a espasticidade após 500m.	
2: Anda a uma distância inferior a 500m.	
3: Anda a uma distância superior a 10 m	
4: Incapaz de andar.	
(2) Qualidade da marcha	<i>Pede-se ao paciente andar o mais rápido possível numa distância de 10 metros, incluindo uma volta.</i>
0: Normal	
1: Leve rigidez, correr ainda possível.	
2: Marcha claramente espástica, interferindo no correr.	
3: Marcha espástica que requer o uso de dispositivos auxiliares.	
4: Incapaz de andar a uma distância de 10 metros mesmo com máximo apoio.	
(3) Velocidade máxima da marcha	<i>Tempo para uma distância de 10 metros incluindo uma volta, utilizar cronômetro.</i>
0: Normal	
1: Ligeiramente reduzida (10m: $\geq 5s$)	
2: Moderadamente reduzida (10m: $\geq 10s$)	
3: Gravemente reduzida (10m: $\geq 20s$)	
4: Incapaz de andar a uma distância de 10 metros ou realiza 10 metros em $\geq 40s$.	
(4) Subir escadas	<i>5 lances para cima - volta - 5 lances para baixo.</i>
0: Normal: não necessita apoiar-se no corrimão.	
1: Leve prejuízo: necessita de apoio intermitente do corrimão.	
2: Moderado prejuízo: necessita de apoio constante do corrimão.	
3: Grave prejuízo: necessita do apoio de outra pessoa ou de dispositivo para executar a tarefa.	
4: Incapaz de subir escadas.	
(5) Velocidade de subir escadas	<i>Tempo necessário para 5 lances para cima - volta - 5 lances para baixo, utilizar cronômetro.</i>
0: Normal	
1: Ligeiramente reduzida ($\geq 5s$ para executar a tarefa)	
2: Moderadamente reduzida ($\geq 10s$ para executar a tarefa)	
3: Gravemente reduzida ($\geq 20s$ para executar a tarefa)	
4: Incapaz de subir escadas	
(6) Levantar-se da cadeira	<i>O paciente deve levantar-se de uma cadeira de metal ou madeira com braços fletidos na altura do tórax.</i>
0: Normal	
1: Lento, ou pode necessitar mais de uma tentativa.	
2: Levanta-se apoiando os braços.	

3: Tende a cair para trás, pode ser necessário mais do que uma tentativa, no entanto levanta-se sem auxílio. 4: Incapaz de levantar-se sem ajuda.
(7) Espasticidade – adutores do quadril (escala modificada de Ashworth) <i>Marcar o lado mais gravemente afetado</i> 0: Nenhum aumento do tônus muscular. 1: Ligeiro aumento do tônus muscular, manifestado por uma tensão inicial e liberação. 2: Aumento marcante do tônus muscular durante a maior parte da amplitude do movimento. 3: Aumento considerável do tônus muscular - o movimento passivo é difícil. 4: Membro fixo em adução.
(8) Espasticidade – flexores dos joelhos (escala modificada de Ashworth) <i>Marcar o lado mais gravemente afetado</i> 0: Sem aumento do tônus muscular. 1: Ligeiro Aumento do tônus muscular, manifestado por uma tensão inicial e liberação. 2: Aumento marcante do tônus muscular durante a maior parte da amplitude do movimento. 3: Aumento considerável do tônus muscular - o movimento passivo é difícil. 4: Membro fixo em flexão ou na extensão.
(9) Fraqueza – abdução do quadril (Conselho de Pesquisa Médica 1976) 0: Sem fraqueza 1: Fraqueza leve (4/5) 2: Fraqueza moderada (3/5) 3: Fraqueza grave (1-2/5) 4: Plegia (0/5)
(10) Fraqueza – dorsiflexão do tornozelo (Conselho de Pesquisa Médica 1976) 0: Sem fraqueza 1: Fraqueza leve (4/5) 2: Fraqueza moderada (3/5) 3: Fraqueza grave (1-2/5) 4: Plegia (0/5)
(11) Contraturas dos membros inferiores <i>Pontuação na posição supina</i> – Extensão do quadril: a coluna lombar e as nádegas tocam o chão. – Abdução do quadril: abdução num ângulo maior 60°. – Extensão do joelho: panturrilha e nádegas tocam o chão. – Dorsiflexão do tornozelo: > 10° possível. – Pronação do tornozelo: > 10° possível 0: Sem contraturas 1: Posição anormal discreta, sem fixação de uma articulação (unilateral ou bilateral) 2: Contratura fixa de uma articulação (unilateral ou bilateral) 3: Contratura fixa de duas articulações (unilateral ou bilateral) 4: Contratura fixa de mais de duas articulações (unilateral ou bilateral)
(12) Dor devido aos sintomas relacionados a paraplegia espástica 0: Nenhum 1: ≤ 50% presente ao longo do dia E da intensidade 0 - 3 na escala análoga visual 2: ≤ 50% presente ao longo do dia E da intensidade 4 - 10 na escala análoga visual 3: > 50% presente ao longo do dia E a intensidade 0 - 3 na escala análoga visual 4: > 50% presente ao longo do dia E da intensidade 4 - 10 na escala análoga visual

(13) Função da bexiga e do intestino

0: Função normal da bexiga e do intestino

1: Urgência urinária ou fecal (dificuldade para chegar a tempo ao toalete)

2: Rara e leve incontinência (não necessita de fraldas)

3: Moderada Incontinência (necessita de fraldas ou o cateter quando fora da casa)

4: Cateterismo ou usos de fraldas permanentes

Anexo G

Escala funcional ponderada de paraplegia espástica hereditária descrita por Fink (2003)

Nível de Disfunção	Prejuízo na Marcha	Prejuízo funcional	Utiliza dispositivos auxiliares	Porcentagem do tempo que utiliza a cadeira de rodas
0	Não	não	Não	0
1	Leve	não	Não	0
2	Leve – moderado	Leve	Não	0
3	Moderado	Moderado	Sim	<10%
4	Grave	Grave	Sim	10-50%
5	Grave	Grave	Sim	>50%

Anexo H**Escala Modificada de Ashworth descrita por Bohannon (1987)**

Grau	Resistencia ao movimento passivo
0	Nenhum aumento no tônus muscular
1	Leve aumento do tônus muscular, manifestado por uma tensão momentânea ou por resistência mínima, no final da amplitude de movimento articular (ADM), quando a região é movida em flexão ou extensão.
1+	Leve aumento do tônus muscular, manifestado por tensão abrupta, seguida de resistência mínima em menos da metade da ADM restante.
2	Aumento mais marcante do tônus muscular, durante a maior parte a ADM, mas a região é movida facilmente.
3	Considerável aumento do tônus muscular, o movimento passivo é difícil.
4	Parte afetada rígida em flexão ou extensão

Anexo I

Escala de determinação motora descrita por Carr (1985) e revisada por Smith (2002)

1	Senta somente com apoio (terapeuta pode auxiliar)
2	Senta sem apoio por 10 segundos (sem apoiar nos joelhos e com os pés unidos e apoiados no solo)
3	Senta sem apoio com descarga de peso anterior e simétrica. (O peso pode estar sobre os joelhos, cabeça e tronco em extensão)
4	Senta sem apoio, consegue virar a cabeça e o tronco ao redor. (Pés unidos e apoiados no solo) Não permitir a abdução do quadril ou o movimento dos pés, sendo que as mãos devem ficar apoiadas nas coxas.
5	Senta sem apoio, consegue inclinar o tronco à frente e apoiar as mãos no solo, 10 cm à frente dos pés e retornar para a posição inicial (Pés apoiados no solo). Não permitir que o paciente se anóie ou movimente os quadris e pés. Se necessário, permitir o
6	Senta sem apoio, consegue rodar o tronco e tocar o solo lateralmente retornando para a posição inicial com os pés apoiados. Não permitir os movimentos dos quadris e pés, podendo utilizar os braços quando necessário.

Anexo J

Índice de deambulação descrita por Hauser (1983) e revisada por Chiaravalloti e DeLuca (2003)

0	Assintomático – atividade total.
1	Anda normalmente, mas relata fadiga que interfere nas atividades.
2	Marcha anormal ou episódios de desequilíbrio. A alteração da marcha é notada por familiares e amigos. Capaz de andar 7,5m em 10 segundos ou menos.
3	Marcha independente. Capaz de andar 7,5m entre 11 e 20 segundos ou menos.
4	Necessita de apoio unilateral para andar. Anda 7,5m em 20 segundos ou menos.
5	Necessita de suporte unilateral, mas anda 7,5m em mais de 20 segundos ou <u>necessita de suporte bilateral para andar em 20 segundos ou menos.</u>
6	Necessita de suporte bilateral e anda 7,5 m em mais de 20 segundos (Pode utilizar <u>cadeira de rodas ocasionalmente</u>).
7	Marcha limitada em diversas etapas com suporte bilateral; incapaz de andar 7,5m.
8	Restrito a cadeira de rodas; capaz de se transferir.
9	Restrito a cadeira de rodas; incapaz de se transferir.
10	Acamado.

Anexo K

Avaliação da satisfação do usuário com a Tecnologia Assistiva de Quebec - Quest (2.0)

Recurso tecnológico: _____

Nome do usuário: _____

Data da avaliação: _____

O objetivo do questionário QUEST é avaliar o grau de satisfação com seu recurso de tecnologia assistiva e os serviços relacionados que você usou. O questionário consiste de 12 itens de satisfação.

- Para cada um dos 12 itens, avalie sua satisfação com o recurso de tecnologia assistiva e os serviços relacionados que experimentou, usando a seguinte escala de 1 a 5:

1	2	3	4	5
Insatisfeito	Pouco satisfeito	Mais ou menos satisfeito	Bastante satisfeito	Totalmente satisfeito

- Circule ou marque o número que melhor descreve seu grau de satisfação com cada um dos 12 itens.
- Não deixe nenhuma pergunta sem resposta.
- Em caso de algum item com o qual você não tenha ficado "totalmente satisfeito", comente na seção *comentários*.

Obrigado por completar o questionário QUEST.

	1	2	3	4	5
	Insatisfeito	Pouco satisfeito	Mais ou menos satisfeito	Bastante satisfeito	Totalmente satisfeito
RECURSO DE TECNOLOGIA ASSISTIVA					
Qual é o seu grau de satisfação com:					
1.	As dimensões (tamanho, altura, comprimento, largura) do seu recurso de tecnologia assistiva?				
	Comentários:		1	2	3 4 5
2.	O peso do seu recurso de tecnologia assistiva?				
	Comentários:		1	2	3 4 5
3.	A facilidade de ajustar (fixar, afivelar) as partes do seu recurso de tecnologia assistiva?				
	Comentários:		1	2	3 4 5
4.	A estabilidade e a segurança do seu recurso de tecnologia assistiva?				
	Comentários:		1	2	3 4 5
5.	A durabilidade (força e resistência ao desgaste) do seu recurso de tecnologia assistiva?				
	Comentários:		1	2	3 4 5
6.	A facilidade de uso do seu recurso de tecnologia assistiva?				
	Comentários:		1	2	3 4 5
7.	O conforto do seu recurso de tecnologia assistiva?				
	Comentários:		1	2	3 4 5
8.	A eficácia do seu recurso de tecnologia assistiva (o quanto seu recurso atende às suas necessidades)?				
	Comentários:		1	2	3 4 5
SERVIÇOS					
Qual é o seu grau de satisfação com:					
9.	O processo de entrega (procedimentos, tempo de espera) pelo qual você obteve o seu recurso de tecnologia assistiva?				
	Comentários:		1	2	3 4 5
10.	Os reparos e a assistência técnica (manutenção) prestados para o seu recurso de tecnologia assistiva?				
	Comentários:		1	2	3 4 5
11.	A qualidade dos serviços profissionais (informações, atenção) que você recebeu pelo uso do seu recurso de tecnologia assistiva?				
	Comentários:		1	2	3 4 5
12.	Os serviços de acompanhamento (serviços de suporte contínuos) recebidos para o seu recurso de tecnologia assistiva?				
	Comentários:		1	2	3 4 5

- A seguir, consta uma lista com os mesmos 12 itens de satisfação.

ESCOLHA OS 3 ITENS que você considera os mais importantes. Assinale um X nas 3 opções de sua escolha.

1) Dimensões ☐	7) Conforto ☐
2) Peso ☐	8) Eficácia ☐
3) Ajustes ☐	9) Entrega ☐
4) Segurança ☐	10) Reparos/assistência técnica ☐
5) Durabilidade ☐	11) Serviços profissionais ☐
6) Facilidade de uso ☐	12) Serviços de acompanhamento ☐

B - QUEST

Folha de pontuação

Esta página destina-se à pontuação de suas respostas.

NÃO ESCREVA NESTA PÁGINA

• Número de respostas inválidas _____

• Pontuação subtotal de Recurso _____

Nos itens de 1 a 8, acrescente a pontuação das respostas válidas e divida essa soma pelo número de itens válidos nesta escala.

• Pontuação subtotal de Serviços _____

Nos itens de 9 a 12, acrescente a pontuação das respostas válidas e divida essa soma pelo número de itens válidos nesta escala.

• Total QUEST _____

Nos itens de 1 a 12, acrescente a pontuação das respostas válidas e divida esta soma pelo número de itens válidos.

- Os três itens mais importantes de satisfação:

Anexo L

Formulário de acompanhamento de cadeira de rodas - FACR (FROST et al., 2012)

Este formulário deve ser usado para registrar informações de visita de acompanhamento.

1. Informações do usuário

Nome: _____

Data da adequação: _____

Data do acompanhamento: _____

Nome da pessoa que fez o acompanhamento: _____

Acompanhamento feito em: Casa do usuário ☐ Centro de serviço de cadeira de rodas ☐

Outro ☐: _____

2. Entrevista

Registrar ação a ser tomada

Você usa sua cadeira de rodas tanto quanto gostaria? Sim ☐ Não ☐

Se não, por quê? _____

Você tem algum problema para usar sua cadeira de rodas? Sim ☐ Não ☐

Se sim, quais são os problemas? _____

Você tem alguma dúvida sobre o uso de sua cadeira de rodas? Sim ☐ Não ☐

Se sim, quais são as dúvidas? _____

É necessário mais treinamento? _____

O usuário possui alguma úlcera/ferida? Sim ☐ Não ☐

Se sim, descreva (localização e estágio) _____

Como você descreveria sua satisfação com sua cadeira de rodas de 1-5?

(1 é insatisfeito e 5 é muito satisfeito)

Nota: _____ Comentários: _____

3. Verificação da cadeira de rodas e almofada

A cadeira de rodas está funcionando bem e é segura? Sim ☐ Não ☐

A almofada está funcionando bem e é segura? Sim ☐ Não ☐

Caso tenha respondido não para alguma das duas perguntas, qual é o problema?

4. Verificação da adequação

A cadeira de rodas se ajusta adequadamente ao corpo do usuário Sim ☐ Não ☐

Se não, qual é o problema? _____

Teste do nível de pressão (1 = seguro, 2 = atenção, 3 = inseguro)

(se o usuário corre risco de desenvolver escara) Esquerda: ____ Direita: ____

O usuário está sentado ereto confortavelmente quando parado, em movimento e ao longo do dia? Sim ☐ Não ☐ Se não, qual é o problema? _____

REFERÊNCIAS

1. Macedo-Souza LI, Kok F, Santos S, Amorim SC, Starling A, Nishimura A, *et al.* *Spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy is linked to chromosome 11q13.* Ann Neurol. 2005 May;57(5):730–7.
2. Melo US, Macedo-Souza LI, Figueiredo T, Muotri AR, Gleeson JG, Coux G, *et al.* *Overexpression of KLC2 due to a homozygous deletion in the non-coding region causes SPOAN syndrome.* Hum Mol Genet. 2015 ddy388.
3. Graciani, Z. *Caracterização motora e funcional da paraplegia espástica, atrofia óptica e neuropatia periférica (síndrome SPOAN).* [Dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2009.
4. Graciani Z, Santos S, Macedo-Souza LI, Monteiro CB de M, Veras MI, Amorim S, *et al.* *Motor and functional evaluation of patients with spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy (SPOAN).* Arq Neuropsiquiatr. 2010 Feb;68(1):3–6.
5. Shah S, Vanclay F, Cooper B. *Improving the sensitivity of the Barthel Index for stroke rehabilitation.* J Clin Epidemiol. 1989; 42(8):703–9.
6. Amorim S, Heise CO, Santos S, Macedo-Souza LI, Zatz M, Kok F. *Nerve conduction studies in spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy (SPOAN) syndrome.* Muscle Nerve. 2014 Jan;49(1):131–3.
7. Amorim, Simone Consuelo de. *Estudo da condução nervosa em pacientes com a síndrome SPOAN* [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina; 2013. doi:10.11606/T.5.2013.tde-05112013-154543.
8. Macedo-Souza LI, Kok F, Santos S, Licinio L, Lezirovitz K, Cavaçana N, *et al.* *Spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy: new observations, locus refinement, and exclusion of candidate genes.* Ann Hum Genet. 2009 May;73 (Pt 3):382–7.

9. Galvão, CRC.; Barroso, BIL; Grutt, DC. *A Tecnologia Assistiva e os cuidados específicos na concessão de cadeira de rodas no estado do Rio Grande do Norte*. Cadernos de Terapia Ocupacional UFSCar. 2013; 21(1):11-18.
10. Mortenson WB, Miller WC. *The wheelchair procurement process: perspectives of clients and prescribers*. Can J Occup Ther. 2008 Jun;75(3):167–75. <http://dx.doi.org/10.1177/000841740807500308>.
11. Rodini CO, Collange LA, Juliano Y, Oliveira CS, Isola AM, Almeida SB, *et al*. *Influência da adequação postural em cadeira de rodas na função respiratória de pacientes com distrofia muscular de Duchenne*. Fisioter Pesqui. 2012 Jun;19(2):97–102.
12. Ford HL, Gerry E, Johnson MH, Tennant A. *Health status and quality of life of people with multiple sclerosis*. Disabil Rehabil. 2001 Aug 15;23(12):516–21.
13. Sugawara AT, Ramos VD, Alfieri FM, Battistella LR. *Abandonment of assistive products: assessing abandonment levels and factors that impact on it*. Disability and Rehabilitation: Assistive Technology. 2018. 13: 716–23. doi <http://dx.doi.org/10.1080/17483107.2018.1425748>.
14. Arthanat S, Nochajski SM, Lenker JA, Bauer SM, Wu YWB. *Measuring usability of assistive technology from a multicontextual perspective: the case of power wheelchairs*. Am J Occup Ther. 2009 Nov;63(6):751–64.
15. Arthanat S, Bauer SM, Lenker JA, Nochajski SM, Wu YWB. *Conceptualization and measurement of assistive technology usability*. Disabil Rehabil Assist Technol. 2007 Jul;2(4):235–48.
16. Carriel, IRR. *Recomendações tecnológicas de projeto para o desenvolvimento de cadeira de rodas de propulsão manual: uma proposta para ampliar o grau de mobilidade dos cadeirantes a partir do design* [tese]. São Paulo: Faculdade de Arquitetura e Urbanismo; 2014: 617p. doi:10.11606/T.16.2014.tde-17102014-095909.

17. Galvão, CRC; Cavalcanti, AC; Canal, FC. *Programa de Concessão de Órtese e Prótese do Rio Grande do Norte: Direito e Cidadania*. Revista Baiana de Saúde Pública. 2008 out; 32(1):25-33.
18. Mortenson WB, Miller WC, Miller-Pogar J. *Measuring wheelchair intervention outcomes: development of the wheelchair outcome measure*. Disabil Rehabil Assist Technol. 2007 Sep;2(5):275–85.
19. Bilney B, Morris ME, Perry A. *Effectiveness of Physiotherapy, Occupational Therapy, and Speech Pathology for People with Huntington's Disease: A Systematic Review*. Neurorehabilitation and Neural Repair. 2003; 17:12–24. <http://dx.doi.org/10.1177/0888439002250448>
20. Tasker LH, Shapcott NG, Watkins AJ, Holland PM. *The effect of seat shape on the risk of pressure ulcers using discomfort and interface pressure measurements*. Prosthetics and Orthotics International. 2014 38:46–53.
21. Brienza DM, Karg PE. *Seat cushion optimization: a comparison of interface pressure and tissue stiffness characteristics for spinal cord injured and elderly patients*. Arch Phys Med Rehabil. 1998 Apr;79(4):388–94.
22. Li, S.; Zhang, Z; Wang, J. *A new custom-countoured cushion system base on finite element modeling prediction*. Journal of Mechanics in Medicine and Biology. 2013 13(4).
23. Mendes, PVB. *Análise da pressão de interface em três almofadas para cadeiras de rodas em sujeitos com lesão medular*. [Dissertação]. São Carlos: Universidade Federal de São Carlos; 2016. 87 p.
24. Springle, S; Chung, KC; Brubaker, CE. *Reduction of sitting pressures with custom contoured cushions*. Journal of Rehabilitation Research and Development. 1990; 29 (2) : 135-140.

25. Tasker LH, Shapcott NG, Holland PM. *The use and validation of a laser scanner for computer aided design and manufacturing of wheelchair seating*. J Med Eng Technol. 2011 Aug;35(6-7):377-85. <http://dx.doi.org/10.3109/03091902.2011.601783>.
26. Silva, FP. *Usinagem de espumas de poliuretano e digitalização tridimensional para fabricação de assentos personalizados para pessoas com deficiência*. [Tese]. Porto Alegre/RS: Programa de Pós-graduação em Engenharia de Minas, Metalúrgicas e de Materiais; 2011.
27. Cushman, L.; Scherer, M. J. *Measuring the relationship of equipment use and functional status at follow-up*. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 1994 jun; 75: 724. [http://dx.doi.org/10.1016/0003-9993\(94\)90238-0](http://dx.doi.org/10.1016/0003-9993(94)90238-0).
28. Brasil. Ministério da Saúde. *Viver sem limites - Plano Nacional dos Direitos da Pessoa com Deficiência*. Brasília: Ministério da Saúde, 2011. 43p. Disponível em: http://www.pessoacomdeficiencia.gov.br/app/sites/default/files/arquivos/%5Bfield_generico_imagens-filefield-description%5D_4.txt. Acesso em janeiro/2015.
29. Minosso JSM, Amendola F, Alvarenga MRM, Oliveira MAC. *Validação, no Brasil, do Índice de Barthel em idosos atendidos em ambulatórios*. Acta paul. enferm. 2010 Mar; 23(2)<http://dx.doi.org/10.1590/S0103-21002010000200011>
30. Schüle, R; Holland-Letz, T; Klimpe, S; kassubek, J; Klopstock, T; Mall, V; Otto, S; Winner, B; Schöls,L. The Spastic Paraplegia Rating Scale (SPRS). Neurology Aug 2006, 67 (3) 430-434. doi:10.1212/01.wnl.0000228242.53336.90
31. Fink J. *Advances in the hereditary spastic paraplegias*. Exp Neurol.2003 ago;184(1 Suppl):106–10. <https://doi.org/10.1016/j.expneurol.2003.08.005>.
32. Bohannon, RW; Smith, MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. Physical therapy, 1987 fev; 67 (2):206–207.

33. Smith AW.; Lo SK. *Clinical measurement of muscle tone using a velocity-corrected modified Ashworth scale*. American journal of physical medicine & rehabilitation / Association of Academic Physiatrists. 2002 mar; 81 (3): 202–206.
34. Carr JH, Shepherd RB, Nordholm L, Lynne D. *Investigation of a new motor assessment scale for stroke patients*. Physical therapy. 1985 fev; 65(2) :175–180.
35. Chiaravalloti ND, DeLuca J. *Assessing the behavioral consequences of multiple sclerosis: an application of the Frontal Systems Behavior Scale (FrSBe)*. Cognitive and behavioral neurology: official journal of the Society for Behavioral and Cognitive Neurology. 2003 marc; 16 (1) : 54–67.
36. Härkönen R, Harju R, Alaranta H. *Accuracy of the Jamar Dynamometer*. Journal of hand therapy: official journal of the American Society of Hand Therapists. 1993 ; 6(4): 259–262.
37. Schlüssel MM, dos Anjos LA, de Vasconcellos MTL, Kac G. *Reference values of handgrip dynamometry of healthy adults: A population-based study*. Clin Nutr. 2008;27(4):601–7.
38. Marciano LHSC, Garbino, JA. *Comparação de técnicas de monitoração da neuropatia hanseniana: teste de sensibilidade e estudo de condução nervosa*. Hansen. Int., 1994;19: 5-10.
39. Carvalho KEC, Júnior MBG, Sá KN. *Translation and validation of the Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology (QUEST 2.0) into Portuguese*. Rev Bras Reumatol. 2014;54(4):260–7.
40. Demers L, Weiss-Lambrou R, Ska B. *Item analysis of the Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology (QUEST)*. Assist Technol. 2000;12(2):96-105.
<http://dx.doi.org/10.1080/10400435.2000.10132015>.

41. Frost, S.; Mines, K.; Noon, J.; Scheffle, E.; Stoeckle, R.J. *Wheelchair Service Training Package: basic level*[®]. Organização Mundial da Saúde 2012. Disponível em: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/78236/9789241503471_reference_manual_por.pdf?sequence=48 . Acesso em: março, 2019.
42. Toro ML, Eke C, Pearlman J. *The impact of the World Health Organization 8-steps in wheelchair service provision in wheelchair users in a less resourced setting: a cohort study in Indonesia*. BMC Health Services Research. 2016; 16:26. doi 10.1186/s12913-016-1268-y.
43. Paulisso, DC; Schmeler, MR.; Schein, RM; Allegretti, Ana LC; Campos, LC Batista; Costa, JD; Fachin-Martins, E; Cruz, DMC. Functional Mobility Assessment is reliable and correlated with satisfaction, independence and skills. Assistive Technology, p. 1-7, 2019. <http://dx.doi.org/10.1080/10400435.2019.1629125>.
44. Beavers, DB, Holm, MB, Rogers, JC, Plummer, T, & Schmeler, MR. Adaptation of the adult Functional Mobility Assessment (FMA) into a FMA-Family Centered (FMA-FC) paediatric version. Child Care Health Dev. 2018; 1-6. doi: 10.1111/cch.12571.
45. Beavers DB, Holm MB, Rogers, JC, Plummer, T, & Schmeler, MR. *Adaptation of the adult Functional Mobility Assessment (FMA) into a FMA-Family Centered (FMA-FC) paediatric version*. Child Care Health Dev. 2018 jul ;44(4) :630-635. doi: 10.1111/cch.12571.
46. Mills TL, Holm MB, Schmeler M. Test-Retest Reliability and Cross Validation of the Functioning Everyday With a Wheelchair Instrument. Assistive Technology. 2007; 19: 61–77. <http://dx.doi.org/10.1080/10400435.2007.10131866>.
47. R Core Team (2018). R: A language and environment for statistical computing. R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria. URL <https://www.R-project.org/>.

Apêndice

Mapa e foto da região do estudo

Mapa geográfico do RN. Municípios do estudo (ponto roxo) e a capital Natal (em preto) - 450km de distância

(Fonte- Google Maps. Disponível em:

[https://www.google.com.br/search?biw=1821&bih=833&tbm=isch&sa=1&ei=EqrXXIzzK8a45gKFwqDQBg&q=MAP+A+DO+RN&oq=MAPA+DO+RN&gs_l=img.3..0110.58761.60886..61366..0.0..0.321.2206.0j1j8j1.....1.....1....1..gws-wiz-img.....35i39j0i67.2PMGLAm3wyE#imgsrc=MHk4REpg4kOhHM:\).](https://www.google.com.br/search?biw=1821&bih=833&tbm=isch&sa=1&ei=EqrXXIzzK8a45gKFwqDQBg&q=MAP+A+DO+RN&oq=MAPA+DO+RN&gs_l=img.3..0110.58761.60886..61366..0.0..0.321.2206.0j1j8j1.....1.....1....1..gws-wiz-img.....35i39j0i67.2PMGLAm3wyE#imgsrc=MHk4REpg4kOhHM:).) Acesso 08.04.19

Região da Serra de Martins/RN