Priscilla Maria de Andrade Cavalcante

Avaliação da intervenção com exercícios, alongamento e órtese na função manual de pessoas com síndrome Spoon

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

Programa de Ciências da Reabilitação
Orientadora: Profa. Dra. Selma Lancman

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

**SÃO PAULO
2019**

Priscilla Maria de Andrade Cavalcante

**Avaliação da intervenção com exercícios, alongamento e órtese na função manual
de pessoas com síndrome Spoon**

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

Programa de Ciências da Reabilitação
Orientadora: Profa. Dra. Selma
Lancman

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

Cavalcante, Priscilla Maria de Andrade
Avaliação da intervenção com exercícios,
alongamento e órtese na função manual de pessoas com
síndrome Spoon / Priscilla Maria de Andrade
Cavalcante. -- São Paulo, 2019.
Dissertação (mestrado)--Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo.
Programa de Ciências da Reabilitação.
Orientador: Selma Lancman.

Descritores: 1.Destreza motora 2.Terapia por
exercício 3.Doenças neurodegenerativas 4.Órteses
estáticas 5.Tecnologia assistiva 6.Terapia
ocupacional

USP/FM/DBD-183/19

Responsável: Erinalva da Conceição Batista, CRB-8 6755

*Este estudo é dedicado aos participantes,
familiares e todos aqueles que
trabalham com a Síndrome Spoon.*

Agradecimentos

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

Agradeço à Profa. Dra. Selma Lancman, pela oportunidade de aprender, pelas orientações e por todo o apoio recebido;

À amiga e parceira de estudos, Cláudia Galvão, que acompanha os meus passos desde a graduação e com quem tive a alegria de compartilhar a construção deste trabalho;

À Profa. Dra. Silvana Santos, que, há mais de dez anos, dedica-se aos estudos da Síndrome Spoon e que, com seriedade e muita disciplina, contribuiu com todas as etapas desta pesquisa;

À Profa. Dra. Bárbara Barroso, que esteve no mesmo processo de estudos e de pesquisas em seu Doutorado, mas, ainda assim, sempre se mostrou disponível para auxiliar no que fosse preciso nessa trajetória;

À Profa. Dra. Andreza Polia, que esteve presente e disponível para compartilhar ideias, sugestões e boas xícaras de café.

Às Profas. Dras. Alessandra Cavalcanti e Amélia Marques, que compuseram a banca de qualificação e colaboraram para o enriquecimento deste trabalho;

A todos os participantes do estudo e seus familiares, que sempre nos receberam em suas residências com muito cuidado, disponibilidade e atenção;

Às Secretarias de Saúde dos municípios de Serrinha dos Pintos, Martins, Pau dos Ferros, São Miguel, Coronel João Pessoa, Dr. Severiano e Encanto, no RN, e aos seus agentes comunitários de saúde, pela disponibilidade em nos acompanhar nas atividades da coleta;

À CAPES, pela concessão da bolsa de pesquisa, e ao MCTIC, pelo financiamento que viabilizou este trabalho;

À Universidade Federal da Paraíba, à Universidade Estadual da Paraíba, ao Centro de Estudos do Genoma Humano - USP - e ao Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação, pelo financiamento das atividades de campo;

À Dona Ester e ao Dr. Jenner Xavier, pela gentileza da hospitalidade em Martins-RN;

À minha família, em especial, a minha mãe, Denise, e minhas irmãs, Henriqueta e Laura, aos primos André e Livia Gayoso, por acreditarem no meu trabalho e oferecerem o suporte que eu precisei nesse período; e ao meu pai, José Ricardo;

À minha filha Clara, por seu amor e compreensão em todos os momentos de ausência;

A todos os que, de forma direta ou indireta, em especial, à fisioterapeuta Zodja Graciani, ao Professor Carlos Bandeira, ao Professor Ricardo Oliveira, a Marijara, Binha, Waguinho, Henrique, Joaquim e Luís Carlos, fizeram parte desse processo e contribuíram para a construção deste trabalho.

"Ainda que eu falasse a língua dos homens
E falasse a língua dos anjos
Sem amor eu nada seria"
1 Coríntios 13

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

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

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

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

Sumário

Lista de abreviaturas, símbolos e siglas

Lista de tabelas

Resumo

Abstract

1 INTRODUÇÃO.....	16
1.1 Caracterização da síndrome Spoon.....	16
1.2 Exercícios e doenças neurodegenerativas.....	19
1.3. Órteses e doenças neurodegenerativas.....	20
1.4 A função manual e os instrumentos de medida	22
1.5 Hipótese do trabalho.....	24
2 OBJETIVOS.....	25
2.1 Principal.....	25
2.2 Específicos.....	25
3 MÉTODOS	26
3.1 Critérios de inclusão e exclusão.....	26
3.2 Participantes.....	26
3.3 Instrumentos de coleta dos dados.....	27
3.4 Etapas da coleta.....	29
3.5 Aspectos éticos	33
3.6 Análise estatística.....	33
4 RESULTADOS.....	34
4.1 Diferenças entre as mãos não dominante e dominante.....	35
4.2 Comparação entre as mãos - goniometria.....	39
4.3 Comparação das intervenções.....	41
4.4 Análise das entrevistas.....	43
5 DISCUSSÃO.....	45
5.1 Limitações do estudo.....	49
6 CONCLUSÃO.....	50
Anexo A.....	51
Anexo B.....	52
Anexo C.....	54
Anexo D.....>>>>>>>.....	58
Anexo E.....	59
Anexo F.....	60

REFERÊNCIAS.....	64
------------------	----

Apêndice

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Box and Block Test (material adaptado).....	27
Figura 2 – <i>Jebsen Taylor test</i> (material adaptado).....	29
Figura 3 – Dinamômetro hidráulico Jamar®.....	29
Figura 4 – Goniômetro universal.....	29
Figura 5 – Avaliação da função manual com o teste <i>Box & Block</i>	30
Figura 6 – Avaliação da função manual com o teste <i>Jebsen Taylor</i>	30
Figura 7 – Órtese estática ventral para repouso confeccionada.....	31
Figura 8 – Mãos com síndrome Sporan.....	31
Figura 9 – Modelagem da Órtese estática ventral para repouso.....	32
Figura 10 – Orientações para o uso.....	32
Figura 11 – Reaplicação dos testes.....	32

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Resultados descritivos dos testes de avaliação da função das mãos em indivíduos com síndrome Spoon nas três fases da pesquisa	36
Tabela 2 – Comparação dos valores de mediana, em diferentes fases da pesquisa, relativos à mão não dominante e dominante para os diferentes testes	38
Tabela 3 – Comparação dos resultados da goniometria nas diferentes fases da pesquisa	40
Tabela 4 – Comparação da variação na mediana antes da intervenção (A) e com realização de exercícios (B) e com associação de exercícios e órtese estática ventral para repouso (C) para diferentes testes de destreza manual	42
Tabela 5 – Síntese da opinião dos participantes ao serem questionados sobre as intervenções realizadas no estudo	44

LISTAS DE ABREVIATURAS

et al.	e outros
fig.	figura
p.	página
prof ^a	professora
dr ^a	doutora
dr	doutor
Ms	Mestre
rev.	Revista
v.	volume
dp	desvio padrão

LISTA DE SÍMBOLOS

Kgf	quilograma-força
s	segundos
>	maior que
<	menor
=	igual

LISTA DE SIGLAS

A	Fase inicial sem intervenção
ADM	Amplitude de movimento
B	Fase de exercícios
C	Fase em que foram associados exercícios e uso de órtese estática ventral para repouso na mão dominante
CAD	<i>Computer-aided Design</i>
CAM	<i>Computer-aided Manufacturing</i>
CAPES	Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior
CEGH-USP	Centro de Estudos do Genoma Humano da Universidade de São Paulo
DNM	Doenças Neuromusculares
ELA	Esclerose Lateral Amiotrófica
FMUSP	Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
MCTIC	Ministério da Ciência, Tecnologia, Inovações e Comunicações
MD	Mão dominante
MND	Mão não dominante
RN	Rio Grande do Norte
Spoan	Spastic paraplegia, optic atrophy, and neuropathy
SUS	Sistema Único de Saúde
TA	Tecnologia Assistiva
TCB	Teste de Caixa e Blocos
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
UFPB	Universidade Federal da Paraíba
USP	Universidade de São Paulo

Resumo

Cavalcante, PMA. *Avaliação da intervenção com exercícios, alongamento e órtese na função manual de pessoas com síndrome Spoan* [dissertação]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2019.

INTRODUÇÃO: A síndrome Spoan é uma doença genética neurodegenerativa, caracterizada por paraparesia espástica, atrofia do nervo óptico e neuropatia periférica, com mais de 70 casos diagnosticados no interior do nordeste brasileiro. O objetivo deste trabalho foi o de avaliar a função manual de pessoas com síndrome Spoan antes e depois da realização de intervenção com o uso de exercícios, alongamento e órtese estática ventral para repouso, colocada na mão dominante, e da combinação dos dois procedimentos. **MÉTODO:** Onze participantes foram envolvidos neste estudo quase-experimental de intervenção, do tipo antes e depois, em que foram utilizados métodos mistos, associando testes de destreza manual, como o teste Caixa e Blocos, e Jebsen-Taylor; teste de força com dinamômetro Jamar; medida de amplitude de movimento articular e entrevista semiestruturada. As variáveis tempo para desempenhar os testes de destreza manual, as medidas de amplitude articular do punho e da mão e o grau de força dos participantes foram comparadas antes e depois das intervenções. Para orientar os exercícios os participantes fizeram uso de um guia de orientação com ilustrações dos movimentos. **RESULTADOS:** A intervenção com exercícios, no primeiro mês do estudo, contribuiu para melhorar a capacidade de pegar objetos grandes e leves mais do que na fase da intervenção associada com a órtese. **CONCLUSÕES:** A orientação de exercícios com estratégias educativas resultou na melhoria da qualidade dos movimentos, na agilidade e no desempenho nas atividades de vida diária de pessoas com esse tipo de doença neurodegenerativa.

Descritores: Destreza motora; Terapia por exercício; Doenças neurodegenerativas; Órteses estáticas; Tecnologia assistiva; Terapia ocupacional.

Abstract

Cavalcante, PMA. *Evaluation of intervention using exercises, stretching and orthoses in the manual function of people with Spoan syndrome* [dissertation]. São Paulo: “Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo”; 2019.

Spoan syndrome is a neurodegenerative genetic disease characterized by spastic paraparesis, optic nerve atrophy and peripheral neuropathy, with more than 70 cases diagnosed in the northeast of Brazil. The objective of this work was to evaluate the manual function of people with Spoan syndrome before and after performing the intervention using exercises, stretching and resting ventral static orthosis, placed on the dominant hand, and the combination of the two procedures. This quasi-experimental before-and-after study with eleven participants were involved using mixed methods, combining manual dexterity tests such as the *Box and Blocks test* and *Jebsen-Taylor*; strength test with Jamar dynamometer; measure of joint range of motion and semi-structured interview. The variables time to perform the manual dexterity tests, wrist and hand joint amplitude measurements and the participants' strength were compared before and after the interventions. To guide the exercises the participants made use of a guidance guide with illustrations of the movements. Exercise intervention in the first month of the study improved the ability to pick up large and light objects more than at the intervention phase associated with the orthosis. The orientation of exercises with educational strategies resulted in the improvement of movement quality, agility and performance in the daily activities of people with this type of neurodegenerative disease.

Descriptors: Motor skills; Exercise therapy; Neurodegenerative diseases; Splints; Assistive technology; Occupational therapy.

APRESENTAÇÃO

No período em que cursava a graduação, tive a oportunidade de participar das atividades realizadas pelo Núcleo Integrado de Acessibilidade, Tecnologia Assistiva e Inovações (Núcleo Assista) do Departamento de Terapia Ocupacional da Universidade Federal da Paraíba (UFPB), que integra ações de pesquisa e extensão, com o intuito de atender às demandas de Tecnologia Assistiva na UFPB. Nesse período, conheci a história da síndrome Spoman (acrônimo para paraparesia espástica, atrofia óptica e neuropatia), que acomete mais de 70 indivíduos na região do alto oeste do estado do Rio Grande do Norte. O interesse por esse tema surgiu da possibilidade de investigar soluções de Tecnologia Assistiva (TA) que pudessem responder às necessidades específicas de pessoas com essa síndrome neurodegenerativa.

No ano de 2014, o *Projeto Avaliação e aplicação de Tecnologia Assistiva por meio do desenvolvimento de órteses e próteses*, desenvolvido em parceria com a Universidade de São Paulo (USP), a Universidade Federal da Paraíba e a Universidade Federal do ABC, foi aprovado em edital da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES). Com esse auxílio à pesquisa, foi possível realizar as atividades de campo do meu Mestrado com os casos da síndrome Spoman, no interior do estado do Rio Grande do Norte, de 2016 a 2019.

Antes de realizar propriamente a pesquisa, auxiliei e sou coautora das publicações do Doutorado da Profa. Ms. Cláudia Galvão, que foram realizadas com a mesma população. A primeira etapa do programa de pesquisa consistiu de um estudo longitudinal retrospectivo do tipo ‘follow-up’, com o objetivo de descrever a evolução da perda motora e das condições físicas e funcionais de 47 indivíduos com a síndrome Spoman dez anos depois de sua primeira descrição. A segunda etapa da referida pesquisa, por ter a mesma população estudada, propôs comparar o uso de dois sistemas de cadeira de rodas: o convencional, com adaptações feitas em oficinas ortopédicas, e o digitalizado, feito pelo sistema de tecnologia *Computer-aided Design-CAD* e *Computer-aided Manufacturing-CAM*.

Depois de concluir a pesquisa sobre cadeira de rodas, iniciei meu trabalho para que fossem evitadas interferências e vieses, como resultado da sobreposição de diferentes

intervenções. O recorte do meu trabalho consistiu em uma proposta de intervenção do tipo antes e depois, em que foi avaliada a função manual com o uso de exercícios, alongamento e sua combinação com o uso de órtese estática ventral para repouso. Foram selecionados 11 indivíduos de uma população de 47 casos reavaliados no estudo de seguimento.

Os resultados dos estudos realizados com indivíduos acometidos pela síndrome Spoan podem auxiliar os profissionais da reabilitação e os terapeutas ocupacionais, em particular, a tomada decisões e a discutir sobre o processo de reabilitação por meio do Sistema Único de Saúde (SUS), em regiões mais afastadas dos grandes centros urbanos, para indivíduos com doenças neurodegenerativas raras.

1 INTRODUÇÃO

No interior do nordeste, há cerca de 70 indivíduos acometidos por uma doença neurodegenerativa, conhecida por síndrome Sp oan, um acrônimo para os principais sintomas da doença em inglês: Spastic Paraplegia, Optic Atrophy and Neuropathy ¹. Nesta introdução, serão apresentados os aspectos clínicos e funcionais dessa doença, uma síntese dos achados da literatura sobre o efeito de órteses e exercícios em doenças neurodegenerativas e as escalas que serão utilizadas para avaliar a função manual e a amplitude de movimento.

1.1 Caracterização da síndrome Sp oan

A síndrome Sp oan é uma doença de herança autossômica recessiva, caracterizada por paraparesia espástica, atrofia do nervo óptico e neuropatia periférica, abordada pela primeira vez em 2005 ¹. A perda da marcha acontece nos primeiros 15 anos de idade, e a da função motora dos membros superiores é mais tardia. A partir da terceira década de vida, ocorrem disartria, deformidades da coluna e retrações articulares, porém não há registro de perdas cognitivas ².

Na síndrome Sp oan, constatarem-se atrofias, encurtamentos e perda gradativa da função dos membros superiores, a depender do estágio em que o indivíduo se encontrava, e que o comprometimento da marcha até sua perda e posteriores déficits no controle de tronco, com outras perdas significativas, como as relacionadas ao grau de espasticidade e das deformidades que comprometeram a postura sentada².

O primeiro caso foi investigado pelo Centro de Estudos do Genoma Humano da Universidade de São Paulo (CEGH-USP) em 2002. Por meio de exames neurológicos e da investigação da história familiar, uma paciente revelou que, em sua cidade, Serrinha dos Pintos, no interior do Rio Grande do Norte, havia várias pessoas com condição semelhante¹. Em 2004, foram avaliadas 22 pessoas nessa cidade, todas com genitores consanguíneos e a mesma história clínica e evolução natural da doença.

Macedo-Souza e colaboradores¹ realizaram um estudo de ligação de 12 membros da família (cinco com o mesmo quadro clínico, e sete, controles familiares), com o uso

de marcadores moleculares ao longo do genoma. Posteriormente, a análise foi estendida para mais 25 pessoas, o que possibilitou mapear o *loci* responsável pela síndrome no cromossomo 11q13, região onde ainda não havia sido referida nenhuma doença com as mesmas características.

Depois de feito o mapeamento genético e de buscar outros casos da doença, foram identificados mais de 70 indivíduos acometidos, residentes no alto oeste do estado do Rio Grande do Norte e alguns municípios circunvizinhos da Paraíba. Também foram diagnosticados casos no Sul e no Sudeste do Brasil, e dois, no Egito³.

No município de Serrinha dos Pintos (RN), um, em cada 250 moradores, é afetado por essa síndrome, e um, em cada sete moradores, é portador da mutação em estado heterozigoto⁴. A elevada prevalência dessa síndrome genética no sertão nordestino é explicada pela alta frequência de casamentos consanguíneos. Nessa região, aproximadamente 32% dos casamentos ocorre entre familiares⁴.

A consanguinidade é uma tradição da Região Nordeste do Brasil, onde ocorrem nove vezes mais casamentos entre pessoas aparentadas do que na Região Sudeste. Em estudo realizado em municípios vizinhos, no estado da Paraíba, verificou-se que, em média, 20% dos casamentos são consanguíneos, que variam de 6% a 41%⁵. Associada ao efeito de fundador, a consanguinidade eleva a frequência de doenças genéticas de herança recessiva que causam diferentes formas de deficiência.

Em municípios nordestinos com menos de dez mil habitantes, colonizados por poucas pessoas que conservam a tradição de casamentos consanguíneos, há mais risco de nascerem crianças com doenças genéticas raras por efeito de fundador - um conceito evolutivo que se refere às populações originadas por poucos indivíduos e, portanto, têm homogeneidade genética. Isso explica, por exemplo, a elevada prevalência de pessoas com deficiência no nordeste por causa genética. Em um estudo sobre a etiologia de doenças neuromusculares no sertão, foi evidenciado que 50% das deficiências eram causadas por fatores genéticos⁶.

Dez anos depois do mapeamento genético na região cromossômica 11q13, foi identificada uma microdeleção de 216 pares de bases, em região não codificadora do gene *KLC2*, responsável pela tradução da cadeia leve da cinesina. O complexo das cinesinas está associado ao transporte axonal. Nos indivíduos afetados, há uma superexpressão da cadeia leve da cinesina que acarreta a neurodegeneração dos neurônios motores superiores³.

No sertão nordestino, a maioria dos indivíduos com a síndrome Spoan reside em áreas rurais, relativamente isoladas e distantes dos centros especializados em medicina genética e reabilitação. Poucos deles frequentaram a escola e têm atividades sociais que promovam a participação social e a interação com outras pessoas. Nas famílias, há mais de uma pessoa com a síndrome, por isso, usualmente, os cuidadores são os próprios familiares. Os casos de Spoan são dependentes da aposentadoria por invalidez como única fonte de renda⁷.

Em seus ambientes domiciliares, os indivíduos ficam, durante longos períodos do dia, na mesma posição, geralmente em redes, cadeiras de fio, cadeiras de rodas sem adaptações ou até mesmo no chão, o que resulta no posicionamento inadequado e, em decorrência disso, desenvolvem deformidades na coluna e membros inferiores².

Em 2010, Graciani e colaboradores² publicaram a primeira descrição física funcional da síndrome Spoan e mostraram que 61 indivíduos apresentaram perda na marcha, cujo prejuízo funcional resultou na necessidade de suporte pelo uso de dispositivos auxiliares, sendo que mais da metade deles ficavam mais de 50% do tempo do dia na cadeira de rodas e sem habilidades para transferências. Desse total avaliado, 56 apresentaram perda de força de preensão palmar bilateral e simétrica².

Graciani² avaliou a força de preensão palmar e a sensibilidade profunda e protetora de 61 pessoas com diagnóstico clínico de Spoan e constatou fraqueza de preensão manual em todos os indivíduos e sensibilidade anormal em pelo menos seis pontos das mãos e dos pés. Em outro estudo, Amorim⁸ analisou a condução nervosa sensitiva e investigou a força muscular, a sensibilidade, o trofismo, os reflexos profundos e cutâneo plantar e a condução nervosa de 27 pacientes com a síndrome Spoan. Todos apresentaram sinais neuropáticos graves, com alterações nas diversas modalidades de sensibilidade, deformidades dos pés, déficit de força e atrofia distal. Deformidades na coluna comprometiam 58% casos e não foi encontrado um achado comum a todos os pacientes com Spoan em relação às alterações na condução nervosa.

Até o presente momento, não havia registros na literatura de investigações mais detalhadas que abordassem a função manual na síndrome Spoan. Sabe-se que, por se tratar de um tipo complexo de paraplegia espástica hereditária, o comprometimento acontece de acordo com a progressão da doença e leva à perda progressiva da função motora nos quatro membros^{2,8}.

1.2 Exercícios e doenças neurodegenerativas

Há poucos estudos que tratam do efeito do alongamento e de exercícios musculares nos membros superiores em doenças neurodegenerativas, e eles estão, de modo geral, relacionados às áreas de ortopedia e de terapia da mão. Os autores Tarini e colaboradores⁹ publicaram uma revisão sobre os efeitos dos exercícios em indivíduos com doenças neuromusculares (DNM) e concluíram que a maioria das investigações sugeria que os exercícios resistidos e os aeróbios trazem benefícios para o ganho de força muscular e aumentam a tolerância ao esforço nas atividades de vida diária. Foi registrada, ainda que remotamente, a possibilidade de o exercício agravar o quadro clínico. Os autores concluíram, entretanto, que não se deviam fazer generalizações porque cada doença tem um curso próprio, como a velocidade de progressão.

As pessoas com distrofia muscular de Duchenne e a esclerose lateral amiotrófica, por exemplo, cuja progressão é mais rápida, necessitam de uma orientação específica no processo de reabilitação para preservar as funções motoras e os hábitos de vida diária, uma vez que essa manutenção pode ser considerada um ganho significativo. As pessoas com essas doenças genéticas raras também precisam de acompanhamento por especialista em exercício de uma equipe multidisciplinar para estabelecer a progressão de movimentos, em relação à quantidade e à intensidade de esforço controlado, bem como elaborar programas que sejam ajustáveis conforme a necessidade de cada indivíduo⁹.

Na esclerose múltipla, há o comprometimento funcional, devido à espasticidade, e pode ser agravado pela redução da atividade física^{10,11}. O exercício pode melhorar vários aspectos da condição desses indivíduos, entretanto os exercícios recomendados para os que são acometidos por essa doença são limitados, tais como: estudos não conclusivos realizados com pequenas amostras, falta de grupo-controle adequado, desenho inadequado e falha em distinguir os efeitos das intervenções e a progressão natural da doença¹¹. Os regimes de treinamento geralmente não são padronizados, e as intervenções não são descritas com profundidade.

A comparação entre os estudos sobre esclerose múltipla ainda sofre restrições, devido à duração variável dos tratamentos, que ocorrem durante um curto período de semanas a até alguns meses, com diferentes frequências e intensidades. A longo prazo, os efeitos das respectivas intervenções são raramente relatados^{10,12-16}. Os efeitos do exercício têm sido estudados, quase exclusivamente, em pacientes com insuficiência leve ou

moderada (escore na escala de incapacidade expandida menor do que 7), o que restringe ainda mais as generalizações¹⁰.

Os estudos de intervenção sobre doenças neuromusculares não oferecem evidências para a avaliação de riscos e os benefícios do exercício e os tipos de programa de exercícios mais adequados, nem existem ensaios clínicos randomizados que justifiquem a intensidade recomendada, a duração e a frequência de programas de exercício que devem ser incluídos em um protocolo para um indivíduo com doença neuromuscular¹⁷.

Apesar das críticas à qualidade metodológica, frequentemente insuficiente nesses estudos, a maioria deles inclui programas de exercícios e treinamento que beneficiam os indivíduos acometidos por esclerose múltipla. Os exercícios incluem caminhada ou ergometria de bicicleta, ergometria de braços ou pernas, exercício aquático, caminhada em esteira, dentre outros^{10,13,14,18}. Todos os programas de treinamento foram bem tolerados pelos participantes. Cem por cento dos que estavam internados e 59-96% dos participantes de ensaios domiciliares foram concluídos sem a ocorrência de eventos adversos^{10,19,20-24}.

1.3. Órteses e doenças neurodegenerativas

De acordo com o Comitê de Ajudas Técnicas, a Tecnologia Assistiva é uma área do conhecimento, de característica interdisciplinar, que engloba o desenvolvimento de produtos, recursos, metodologias, estratégias, práticas e serviços para promoção da funcionalidade de pessoas com deficiência ou mobilidade reduzida. Essa funcionalidade diz respeito à capacidade de realizar as atividades de vida diária com autonomia, independência, qualidade de vida e inclusão social, o que é reduzido durante o processo de reabilitação²⁵. No caso específico das doenças neurodegenerativas, com perdas de caráter progressivo, têm sido utilizados dispositivos de auxílio à locomoção, como muletas e andadores, quando ainda há possibilidade de marcha, e, posteriormente, de cadeiras de rodas para auxiliar a locomoção, além do uso de órteses, adaptações, entre outros²⁶.

Entre os dispositivos de Tecnologia Assistiva disponíveis para preservar a função motora, existem as órteses para os membros superiores, com a função de proteger, manter, substituir e aumentar determinadas funções, prevenindo ou corrigindo deformidades, que dão mais autonomia para a pessoa com deficiência, para realizar determinadas atividades

da vida diária. No tratamento de reabilitação, o uso de órteses pode estabilizar/imobilizar, prevenir agravos, corrigir deformidades, proteger estruturas e articulações e mobilizar e restaurar função²⁷.

É comum os indivíduos com déficits motores apresentarem fraqueza da musculatura extensora do punho, que leva à queda do punho em flexão, o que interfere em sua preensão. Para aumentar a capacidade desses indivíduos de segurar objetos e melhorar a função geral, recomenda-se o uso de órtese estática ventral para repouso para o punho e a mão²⁸. Nas doenças neuromusculares, a redução da força muscular nos braços e nas mãos resulta no desequilíbrio da ação da musculatura extensora e flexora e aumenta o risco de desenvolver contraturas nas mãos e nos dedos²⁹.

A órtese estática ventral para repouso, que destacada neste estudo, é um modelo estático sem partes móveis, que mantém as estruturas da mão e do punho alongados na posição de repouso e para evitar o atrito entre suas estruturas^{30,31}. Ela deve ser prescrita de acordo com a necessidade do indivíduo e confeccionada com materiais que ofereçam a resistência necessária para que o objetivo do uso do recurso seja alcançado³².

Bozano e colaboradores³³ investigaram aspectos clínicos e intervenções com o uso de órteses em uma amostra de 30 pessoas com esclerose múltipla. Eles avaliaram as alterações microestruturais motoras e da substância branca do cérebro depois do tratamento de reabilitação com exercícios orientados para membros superiores durante o período de dois meses. Os casos foram divididos em dois grupos iguais, que foram submetidos a vinte sessões de tratamento de uma hora, três vezes por semana. O grupo experimental recebeu um tratamento ativo de reabilitação motora, baseado em exercícios voluntários, incluindo os orientados para a tarefa, e o grupo-controle passou por uma mobilização passiva do ombro, cotovelo, punho e dedos.

O desempenho motor dos participantes foi avaliado antes e depois dos protocolos de reabilitação, com testes-padrão e a precisão do desempenho do motor do dedo por uma luva de engenharia. Os achados indicaram a importância da inclusão, quando possível, de um tratamento de reabilitação composto de movimentos ativos. Os efeitos benéficos de um tratamento de reabilitação dependem das tarefas e de seus objetivos específicos, o que evidencia a importância de implementar abordagens de reabilitação adaptadas às necessidades dos participantes³³.

Outro estudo investigou o efeito de órteses para membros superiores nos músculos proximais enfraquecidos, nos extensores do punho, na musculatura tenar e nos músculos

intrínsecos de pessoas com esclerose lateral amiotrófica (ELA)²⁸. Foram usadas escalas de avaliação funcional, goniometria, escores de qualidade de vida e força de pinça, além de entrevistas com os participantes. Houve um aumento da satisfação com a vida e a capacidade de participar da vida diária, incluindo a capacidade de manipular objetos, segurar, comer, limpar o rosto, segurar o telefone, usar o iPad® e ajustar o chapéu. Os pesquisadores registraram respostas positivas no controle da dor e da contratura, no posicionamento funcional e no aumento da independência e concluíram que o uso de órteses na extremidade superior pode ser um complemento benéfico para a vida dos indivíduos com ELA. Entretanto, os autores afirmaram que os resultados não eram conclusivos por causa da progressão da doença, que dificultava uma avaliação mais precisa das diferenças observadas²⁸.

A literatura sobre o uso de Tecnologia Assistiva e de avaliação de intervenções por meio de exercícios, o alongamento e a associação com órteses para as doenças neurodegenerativas e outras doenças genéticas é limitada, conforme mostrado anteriormente. As doenças genéticas raras ainda são pouco investigadas, em parte, devido ao fato de haver poucos indivíduos afetados, em comparação com outros agravos. Por exemplo, há muitos estudos sobre o uso de órteses para pessoas que têm sequela de acidente vascular encefálico³⁴, doenças ósseas e reumáticas^{35,36} ou síndrome do túnel do carpo³⁷, dentre outras. Nesses trabalhos, há grande variedade de métodos, procedimentos e achados, tendo em vista a variabilidade clínica e de perda motora em cada caso.

1.4 A função manual e os instrumentos de medida

A função manual utilizada para executar as atividades de vida diária é composta pela combinação de características do sistema neuromusculoesquelético, percepção, motivação, atenção, cognição, autoeficácia e fatores do contexto. É formada de ações direcionadas, como alcançar, preender, manipular e soltar objetos^{38,39}, e seu comprometimento pode impactar o desempenho de forma independente em tarefas cotidianas⁴⁰.

Os autores Lamers e Feys realizaram uma revisão sistemática sobre os instrumentos de medida utilizados para mensurar a amplitude e a função de movimentos dos membros superiores nas doenças neuromusculares e elencaram os testes mais citados na literatura: *The Complete Minnesota Dexterity Test*, *Purdue PegBoard- Lafayette Instrument*

*Company, The Box and Blocks Test, Hand-told Dexterity Test, Action Research Arm Test, Jebsen-Taylor Hand Function, Action Research Arm Test, Nine Hole Peg Test, Test d'Evaluation des Membres Supérieurs de Personnes Âgées (TEMPA), Wolf Motor Function Test*⁴¹.

O *Box and Block test* ou teste da Caixa e Blocos foi desenvolvido por Mathiowetz e colaboradores⁴², para avaliar a destreza manual de adultos com paralisia cerebral. É um instrumento composto de uma caixa de madeira, com uma divisória no centro e 150 blocos de madeira. O participante precisa transferir o máximo de blocos que conseguir, de um lado para o outro da caixa, durante o período de 60 segundos cronometrados. O instrumento foi utilizado em outros estudos para avaliar a função manual de pessoas com idades acima de 60 anos⁴³, casos de esclerose múltipla⁴⁴ e adultos com fibromialgia⁴⁵.

O Teste de Caixa e Blocos (TCB) é uma estratégia rápida, simples e confiável para mensurar a destreza manual^{43,46}. O TCB foi validado no Brasil pelo Grupo de Neurologia da Santa Casa de São Paulo, em um estudo com 446 indivíduos (207 homens e 239 mulheres, com idades entre 15 e 86 anos), com esclerose múltipla e em controles. Os dados obtidos para sujeitos normais foram semelhantes aos originalmente analisados por Mathiowetz⁴², e os valores foram, como esperados, diferentes para os indivíduos acometidos de esclerose múltipla⁴⁷.

Outro teste, o *Jebsen Taylor*, foi desenvolvido para avaliar a função do membro superior medindo o tempo (segundos) para o desempenho do participante em sete subtestes, que simulam movimentos realizados em atividades cotidianas⁴⁸. Esse teste foi usado para avaliar e monitorar a progressão das perdas motoras em pacientes com doença de Parkinson⁴⁹, paralisia cerebral⁵⁰, acidente vascular cerebral⁵¹ e distrofia muscular⁵².

Os testes mencionados acima para avaliar a destreza manual podem ser utilizados para descrever o comprometimento da função da mão na síndrome Spoan e para avaliar intervenções, com o uso de exercícios e de órteses, tendo em vista que já foram utilizados em outros estudos com doenças genéticas raras.

1.5 Hipótese do trabalho

Com o tempo, à medida que o quadro neurodegenerativo vai progredindo, os indivíduos com a síndrome Spoon ficam mais dependentes e necessitam de suporte de cuidadores para fazer as atividades ligadas ao autocuidado. Isso resulta em perdas ligadas à capacidade de manusear objetos na rotina. A hipótese deste trabalho é de que a combinação de exercícios diários e os alongamentos com o uso de órtese estática ventral para repouso pode melhorar a destreza de movimentos dos membros superiores em indivíduos acometidos pela síndrome Spoon.

2 OBJETIVOS

2.1 Principal

Avaliar a função manual de pessoas com síndrome Spoon antes e depois da realização de intervenção com o uso de exercícios, alongamento e órtese estática ventral para repouso.

2.2 Específicos

- Descrever a destreza manual e a amplitude de movimento do punho antes e depois da realização de intervenção.
- Comparar os resultados entre as intervenções pelo programa de exercícios com a intervenção associada ao uso da órtese estática ventral para repouso.
- Identificar os fatores que influenciam a adesão às intervenções propostas.
- Compreender os efeitos das intervenções na promoção da funcionalidade e da capacidade remanescente.

3 MÉTODOS

Este é um estudo quase-experimental, de intervenção do tipo antes e depois, para cujo desenvolvimento foram utilizados métodos mistos (testes validados e entrevistas semiestruturadas). Em um estudo anterior, foram reavaliados 47 indivíduos com a síndrome Spoon, que residiam em diferentes municípios no alto sertão do estado do Rio Grande do Norte, no Nordeste do Brasil (Galvão, 2019)⁵³. Desse universo, foram selecionados 20 indivíduos que atendiam aos critérios de inclusão e exclusão.

3.1 Critérios de inclusão e exclusão

Os critérios de inclusão elencados para selecionar os participantes deste estudo de intervenção foram os seguintes: ter a função manual (parcial ou total) para desempenhar a categoria ‘alimentação’ com necessidade de ajuda moderada ou mínima, tendo pontuação mínima de cinco escores no Índice de Barthel Modificado, e cumprir as atividades do protocolo de exercício e do uso da órtese estabelecidos no estudo.

Os critérios de exclusão consistiram em não aceitar cumprir o programa e as orientações elencadas no protocolo ou, ao longo do período da intervenção, não ter cumprido as atividades conforme foi acordado com os pesquisadores.

3.2 Participantes

Depois de aplicados os critérios de inclusão, foram selecionados 20 indivíduos para fazerem as atividades de intervenção. Entretanto, depois que a intervenção foi iniciada, três indivíduos desistiram de participar, porque não se adaptaram ao protocolo, e seis foram excluídos porque não fizeram as atividades corretamente (exercícios diários ou uso da órtese), de acordo com as orientações do protocolo. Portanto, a amostra final do estudo foi de 11 participantes.

3.3 Instrumentos de coleta dos dados

Para avaliar a destreza manual, foram utilizados os testes *Box and Block* (Teste de Caixa e Blocos) e o *Jebsen Taylor test*. A medida de força das mãos foi realizada com o dinamômetro Jamar, e a amplitude de movimento, com a goniometria do punho e da mão. Esses testes são validados e amplamente utilizados para os casos de doenças neuromusculares.

O *Box & Block Test* (Figura 1) é um teste fácil de compreender. Por meio dele, pode-se avaliar e medir, de forma simples, a destreza manual de pacientes com doenças neuromusculares e paralisia cerebral. É composto de uma caixa de madeira de 53,7 cm de comprimento, com uma divisória um pouco mais alta e 150 blocos de madeira de 2,5cm x 2,5cm x 2,5cm⁴².

Durante a aplicação do teste, a caixa deve ficar posicionada em cima de uma mesa, em uma altura que possibilite ao indivíduo pegar um bloco por vez, passando para o lado oposto da caixa a quantidade máxima que conseguir, durante o tempo cronometrado de um minuto⁴².

Figura 1 – Box and Block Test (material adaptado)

O outro teste aplicado foi o *Jebsen Taylor Test* (Figura 2), que mensura o tempo em segundos(s), que o participante demora para realizar cada um dos sete subtestes utilizados para estimular atividades manuais, funcionais e unilaterais, a saber: 1- escrever uma frase; 2- virar cartas; 3- pegar pequenos objetos; 4- alimentar-se; 5- empilhar blocos; 6- pegar objetos leves e grandes; e 7- pegar objetos pesados e grandes.

Um destes sete subtestes – ‘escrever uma frase’ - não foi aplicado porque os participantes tinham limitação na escrita e baixo nível de escolaridade, decorrentes da visão subnormal causada pela atrofia óptica e perda da função motora².

Os subtestes foram propostos sempre na mesma sequência, com os participantes sentados de frente para uma mesa, cuja altura e distância são determinadas conforme a orientação do protocolo original⁴⁸.

Para mensurar a força de preensão manual em quilograma-força (Kgf), foi usado o dinamômetro hidráulico Jamar[®], composto de uma haste graduada que, ao receber uma força, indica o grau exato da intensidade aplicada na preensão palmar realizada pelo indivíduo⁵⁴. Para realizar o teste, o participante ficou sentado, com o cotovelo posicionado junto do corpo, flexionado a 90° e o punho em posição neutra⁵⁵. Foram coletadas três medidas, com o intervalo de um minuto entre cada tentativa. Como resultado final, foi calculada a média desses valores² (Figura 3).

Os valores aferidos pelo dinamômetro têm como referência normal a descrição em quilograma-força (kgf) e são diferentes em relação ao sexo e à idade. Para o sexo masculino, com idades até 20 anos, são usadas as seguintes padronizações: 45,8 kgf, para o membro superior dominante, e 43,8 kgf, para o não dominante; e para indivíduos com idades de 21 até 45 anos, o padrão muda para 43,2 kgf, para o membro dominante, e 41,6 kgf, para o não dominante. Para o sexo feminino, até 20 anos, 27,2 kgf (dominante) e 25,6 kgf (não dominante); e até 45 anos, 27,0 kgf (dominante) e 25,7 kgf (não dominante)^{56, 57}.

A mensuração dos ângulos das articulações do corpo é feita pela goniometria, um indicador da amplitude de movimento das articulações. Para medir a amplitude articular do punho, foi utilizado o goniômetro manual de tamanho médio, composto de duas hastes (Figura 4). Uma delas é fixada no segmento articulado, que será movimentado de forma ativa pelo paciente, e a outra acompanha o movimento da articulação até o seu limite e determina a medida em graus⁵⁸. Na avaliação, foram mensurados os ângulos ativos dos movimentos do punho⁵⁹.

Figura 2 – *Jebsen Taylor test* (material adaptado)

Figura 3 – Dinamômetro hidráulico Jamar®

Figura 4 – Goniômetro universal

3.4 Etapas da coleta

O estudo foi dividido em três fases: na primeira, foram aplicados todos os testes antes de qualquer intervenção, e os participantes foram orientados sobre uma série de

exercícios a serem feitos; a segunda fase consistiu na segunda avaliação depois de um mês de realização de exercícios; e na terceira, procedeu-se à avaliação depois do uso da órtese combinado com os exercícios executados no período de um mês. A órtese só foi utilizada na mão dominante, sendo que a não dominante serviu de controle. Antes do início da pesquisa, foi feito um estudo piloto para treinar os pesquisadores e avaliar o tempo e as demandas específicas para aplicar no domicílio dos participantes.

A primeira fase ocorreu em março de 2018 (A), quando foram aplicados todos os testes antes do início da intervenção. Depois que os testes foram executados, todos os participantes receberam um guia impresso com as ilustrações dos exercícios e o número de repetições para cada movimento (Anexo F). Além disso, foram orientados individualmente sobre como fazer os exercícios e as manobras de alongamento para membros superiores e fizeram os exercícios diariamente durante o período de 30 dias (Figuras 5 e 6).

Um calendário foi entregue aos participantes para que registrassem e controlassem a execução diária dos exercícios. Em cada mês da pesquisa, eles recebiam um novo calendário, em que poderiam expressar, de maneira simplificada, sua satisfação com a intervenção.

Figura 5 – Avaliação da função manual com o teste *Box & Block*

Figura 6 – Avaliação da função manual com o teste *Jebsen Taylor*

A segunda fase foi realizada em abril de 2018 (B). Todos os testes foram replicados para se mensurar a influência dos exercícios que eram feitos diariamente durante o período de um mês. Além disso, na avaliação, foram confeccionadas e entregues as

órteses estáticas ventrais para repouso para serem usadas no membro superior dominante (Figuras 7 e 8). A órtese estática ventral para repouso foi confeccionada apenas para o membro dominante. Isso possibilitou a comparação com o outro membro que estava executando os exercícios somente nesse período.

Figura 7 – Órtese estática ventral para repouso confeccionada

Figura 8 – Mãos com síndrome Spoon

Para padronizar o número de horas do uso das órteses, os participantes foram orientados a dormir com elas, ou seja, utilizá-las durante o período noturno (Figuras 9 e 10). Os indivíduos que não conseguiram dormir com a órtese foram orientados a comunicar imediatamente ao pesquisador, que viabilizou o uso depois do jantar até a hora de deitar para dormir (aproximadamente das 18 às 22 h) com os participantes.

A terceira fase foi realizada em maio de 2018 (C), quando foram reaplicados todos os testes para avaliar a combinação do uso das órteses com exercícios diários (Figura 11). Todos os usuários e seus familiares foram instruídos previamente para acompanhar diariamente o uso de órteses e de exercícios para completar o calendário. No caso dos pacientes que precisavam de assistência para realizar os exercícios, foi solicitado o suporte de um familiar ou cuidador.

Figura 9 – Modelagem da órtese estática ventral para repouso

Figura 10 – Orientações para o uso

Figura 11 – Reaplicação dos testes

Durante todo o período do estudo, os pesquisadores utilizaram questionários e entrevistas para coletar as impressões dos participantes a respeito das intervenções. Além disso, disponibilizaram um canal de comunicação pelo aplicativo *whatsapp* para

acompanhar os participantes durante a intervenção, esclarecer as dúvidas ou oferecer orientações adicionais.

3.5 Aspectos éticos

O estudo foi submetido e ao Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-FMUSP, pelo qual foi aprovado e registrado com o CAEE: 62582016.5.0000.0065, de 02 de dezembro de 2016, e iniciado depois de assinado o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

3.6 Análise estatística

O perfil dos participantes e os dados gerais encontrados para cada um dos testes utilizados foram determinados a partir da análise estatística descritiva. Foram comparados os resultados dos testes entre dois grupos, o da mão não dominante e o da mão dominante, a qual utilizou a órtese estática ventral para repouso para cada uma das fases do estudo. Considerou-se que os valores não tinham distribuição normal e foi utilizado o Teste de Mann-Whitney para amostras independentes.

A análise dos dados da goniometria foi realizada subtraindo-se a medida dos ângulos durante as duas diferentes fases de intervenção e a avaliação inicial (B-A e C-A). O resultado da subtração foi recodificado em categorias; os valores positivos foram classificados como ‘ganho de amplitude’, e os negativos, como ‘perda de amplitude’. Quando o resultado da subtração era igual a zero, isso significava que não houve alteração (“inalterado”). Depois de feita a recategorização, foi realizado o Teste Exato de Fisher para avaliar se havia diferenças entre a mão não dominante e a dominante (variáveis dependentes) em relação à amplitude de movimentos (variáveis independentes). Essa análise foi feita para todos os quatro movimentos ativos de punho mensurados nas três fases do estudo (flexão, extensão, desvio radial e desvio ulnar).

Para avaliar o efeito das intervenções, foi utilizado o Teste de Wilcoxon para amostras pareadas e comparadas as medianas do conjunto das mãos da fase inicial com os resultados das outras duas fases da pesquisa. As análises foram feitas por meio do software R ⁶⁰ e adotado o nível de significância de 5%.

4 RESULTADOS

Os resultados descritivos, com valores mínimos e máximos, bem como a média e o desvio-padrão (DP) para os testes realizados em diferentes fases da pesquisa são mostrados na Tabela 1. Antes da intervenção, o número de blocos mínimos que os participantes conseguiam transferir em 60 segundos foi de dois, e o máximo, de 32, com a mão não dominante, com média de 13,4 e desvio-padrão (DP) de 10,6 blocos. Esses valores foram um pouco maiores para a mão dominante - o mínimo de 4, o máximo, de 38 blocos, e a média foi de 14,5 blocos (DP 12,1).

Com a realização de exercícios durante um mês, verificou-se pouca alteração no número de blocos transferidos, e a média para mão não dominante foi de 13,0 blocos (DP 10,4), e para mão dominante, 13,7 (DP 11,0). Observou-se uma leve redução dos valores quando os participantes passaram a utilizar a órtese na mão dominante, como se verifica com os valores mínimos, um e três blocos transferidos; nos máximos, 32 e 35; e nas médias, 12,5 (DP 10,9) e 13,7 (DP 11,4), para a mão não dominante e a dominante, respectivamente.

Em relação à força das mãos, houve uma redução nos valores mínimos e nos máximos, quando comparadas com as diferentes fases da pesquisa. De início, o valor mínimo de força na mão não dominante foi de 6,60 Kgf, que foi reduzida para 3,00 e 4,30 Kgf nas fases subsequentes. Isso também aconteceu com a mão dominante, quando observados os valores máximos de força, a qual passou de 17,30Kgf, na fase inicial, aumentando para 19,00 Kgf na fase B e reduzindo para 14,00Kgf, quando associados exercícios e órtese para a mão dominante. A média da força variou de 9,20Kgf (DP 5,12Kgf) a 11,70 Kgf (DP 6,20Kgf) (Tabela 1).

Os resultados dos subtestes de *Jebsen Taylor* mostram uma grande variação nos tempos mínimos e máximos em que os participantes realizavam as diferentes atividades propostas. No subteste ‘virar cartas’, por exemplo, o tempo mínimo, na fase inicial, foi de 5 e 6 segundos, e o máximo, de 133 e 146 segundos, com médias de 52,45s (DP 45,81s) e 46,55s (DP 43,27) para a mão não dominante e a dominante, respectivamente. Esses valores de tempo tiveram uma redução com a realização de exercícios para as duas mãos e o uso de órtese ao comparar ao estado inicial do estudo, como pode ser observado na Tabela 1.

Esse padrão de redução de tempo para fazer outras atividades não se repetiu. No subteste ‘pegar objetos pequenos’, os valores mínimos e os máximos passaram de 16,00s para 28s, e de 251s, para 257s, quando comparadas as fases inicial e de uso de órtese para a mão não dominante. Já para a mão dominante, que tinha órtese, houve redução nos valores da média, que passou de 124,67 (DP 139,21) para 110,90s (DP 94,04), com exercícios, e 121,64 (DP 94,05), com o uso de órtese (Tabela 1).

A maior variação nos valores obtidos foi observada no subteste ‘simular alimentação’. Nesse caso, na fase de exercícios, um dos participantes demorou 914 segundos para fazer a atividade com a mão não dominante, e 462 segundos, com a mão dominante, sendo que o tempo mínimo foi de 13 e 11 segundos, respectivamente. Esse resultado distorceu o tempo dos demais participantes aumentando o desvio padrão nesse subteste. Na mão dominante, média do tempo foi reduzida de 91,33s (DP 116,06) para 59,80s (46,98), quando comparada com a fase inicial e de uso de órtese. Isso indica que houve uma melhora na destreza dos participantes em relação ao tempo para realizar a atividade que simulava alimentação.

Esse padrão de redução de tempo médio também foi observado nas tarefas ‘empilhar peças de damas’ e ‘pegar objetos grandes e leves’, tanto para a mão não dominante quanto para a dominante. As médias passaram de 110,20s (DP 149,83) para 52,75s (DP 35,43), e 62,57s (DP 38,21), para 40,50s (DP 19,50) para o item “empilhar peças de damas”. Em relação ao subteste ‘pegar objetos grandes e pesados’, foi observada diferença nos tempos médios entre as duas mãos. A mão não dominante teve média de 68,91s (DP 146,49s), na fase inicial, e passou para 44,64s (DP 75,02s), na final, enquanto a mão dominante com órtese teve um aumento no tempo médio bem maior, de 18,80s (DP 17,24s), na fase inicial, e passou para 32,40s (DP 55,54s), na fase final da pesquisa. Os valores de amplitude de movimento articular ativo mensurados pela goniometria também variaram bastante, com o mínimo de (-) 25 graus, para extensão do punho, por exemplo, e máximo, de 70 graus (Tabela 1).

4. 1 Diferenças entre as mãos não dominante e dominante

Na terceira fase da pesquisa, os participantes passaram a utilizar órtese estática ventral para repouso na mão dominante. Por essa razão, esperava-se, como hipótese de trabalho, resultados diferentes para as mãos em distintas fases da pesquisa. Na Tabela 2,

são mostrados os valores das medianas para cada um dos testes realizados, comparativamente para a mão não dominante e a dominante, assim como os resultados do Teste de Mann-Whitney (Teste U) para amostras independentes. Nesse caso, as mãos não dominante e dominante foram consideradas dois grupos distintos para a análise estatística.

Tabela 1 – Resultados descritivos dos testes de avaliação da função das mãos em indivíduos com síndrome Spouan nas três fases da pesquisa

	Fase	Mão não dominante				Mão dominante			
		Mínimo	Máximo	Média	DP	Mínimo	Máximo	Média	DP
Caixa e blocos (número de blocos transferidos em 60 segundos)									
Blocos transferidos em 60 segundos	A	2,0	32,0	13,4	10,6	4,0	38,0	14,5	12,1
	B	3,0	30,0	13,0	10,4	4,0	33,0	13,7	11,0
	C	1,0	32,0	12,5	10,9	3,0	35,0	13,7	11,4
Medida de força em Kgf									
Força (Kgf)	A	6,60	16,30	11,10	4,05	2,30	17,30	9,97	5,49
	B	3,00	16,60	11,64	5,44	2,30	19,00	11,70	6,20
	C	4,30	16,00	9,56	4,85	4,30	14,00	9,20	5,12
"Jebsen Taylor" (tempo em segundos)									
J2 - Virar cartas	A	5,00	133,00	52,45	45,81	7,00	146,00	46,55	43,27
	B	6,00	126,00	45,73	42,70	5,00	82,00	36,64	27,76
	C	5,00	107,00	43,64	37,19	6,00	131,00	42,91	40,15
J3- Pegar objetos pequenos	A	16,00	251,00	127,50	97,88	14,00	387,00	124,67	139,21
	B	21,00	226,00	102,91	77,23	20,00	321,00	110,90	94,04
	C	28,00	257,00	128,90	95,68	18,00	256,00	121,64	94,05
J4- Simular alimentação	A	15,00	427,00	103,78	131,82	11,00	368,00	91,33	116,06
	B	13,00	914,00	152,45	259,71	11,00	462,00	98,60	135,30
	C	20,00	459,00	126,09	140,02	17,00	154,00	59,80	46,98
J5- Empilhar peças de damas	A	19,00	377,00	110,20	149,83	16,00	103,00	62,57	38,21
	B	15,00	137,00	58,29	42,16	14,00	95,00	52,80	35,27
	C	15,00	105,00	52,75	35,43	16,00	64,00	40,50	19,50
J6- Pegar objetos grandes e leves	A	3,00	95,00	27,60	27,46	3,00	63,00	22,36	19,52
	B	3,00	149,00	29,45	42,08	2,00	75,00	20,36	20,50
	C	4,00	47,00	19,73	13,70	4,00	60,00	18,27	16,16

	Fase	Mão não dominante				Mão dominante			
		Mínimo	Máximo	Média	DP	Mínimo	Máximo	Média	DP
"Jebsen Taylor" (tempo em segundos)									
J7- Pegar objetos grandes e pesados	A	3,00	501,00	68,91	146,49	3,00	59,00	18,80	17,24
	B	3,00	55,00	20,10	16,82	4,00	33,00	16,60	11,31
	C	4,00	262,00	44,64	75,02	3,00	187,00	32,40	55,54
	Fase	Mão não dominante				Mão dominante			
		Mínimo	Máximo	Média	DP	Mínimo	Máximo	Média	DP
Goniometria (medida de ângulos em graus)									
Flexão de punho	A	35,0	90,0	76,5	15,9	60,0	89,0	74,5	7,7
	B	60,0	90,0	75,9	8,3	60,0	90,0	79,1	10,2
	C	60,0	90,0	76,8	9,3	60,0	90,0	74,7	9,8
Extensão de punho	A	(-)25,0	70,0	31,2	34,3	(-)15,0	70,0	44,1	23,8
	A	(-)25,0	70,0	31,2	34,3	(-)15,0	70,0	44,1	23,8
	B	5,0	70,0	43,2	22,5	(-)20,0	75,0	37,5	30,1
	C	0,0	70,0	39,5	24,5	(-)10,0	80,0	37,5	29,4
Desvio radial	A	(-)5,0	20,0	12,0	7,6	(-)5,0	30,0	12,1	10,5
	B	0,0	40,0	15,3	13,7	0,0	35,0	14,1	12,6
	C	0,0	40,0	20,5	13,5	0,0	40,0	13,2	13,3
Desvio ulnar	A	10,0	40,0	29,8	9,3	3,0	35,0	24,9	9,2
	B	(-)5,0	40,0	21,8	13,7	0,0	40,0	18,6	17,0
	C	0,0	50,0	29,1	16,3	0,0	50,0	25,6	17,6

Legenda: (Fase A – inicial, antes de qualquer intervenção; Fase B – realização de exercícios e Fase C- uso de órtese na mão dominante)

No teste de transferência de blocos em 60 segundos, na fase inicial da pesquisa, a mediana para a mão não dominante era de nove blocos, e para a mão dominante, de 12. Com a realização de exercícios, não houve diferença nas medianas das diferentes mãos, e com uso de órtese apenas na mão dominante, os valores da mediana foram de nove blocos transferidos em 60s, valor maior do que o encontrado para a mão não dominante (sete blocos). O resultado do Teste U não mostrou diferenças significativas na destreza das mãos em cada uma das fases da pesquisa ($p>0,05$).

Tabela 2 – Comparação dos valores de mediana, em diferentes fases da pesquisa, relativos à mão não dominante e dominante para os diferentes testes

n = 11 (participantes)	Fase	Mão não dominante	Mão dominante	Teste U - amostras independentes
		Mediana	Mediana	(p-valor)
Box and Blocks (número de blocos)				
Blocos transferidos em 60s	A	9,0	12,0	0,898
	B	8,0	8,0	0,797
	C	7,0	9,0	0,652
Jebsen Taylor (tempo em segundos)				
J2 - Virar cartas	A	39,00	35,00	0,748
	B	38,00	28,00	0,898
	C	25,00	21,00	0,898
J3- Pegar objetos pequenos	A	132,50	56,00	0,743
	B	92,00	87,00	0,973
	C	118,00	121,00	0,863
J4- Simular alimentação	A	40,00	37,00	0,730
	B	89,00	51,50	0,756
	C	43,00	42,00	0,314
J5- Empilhar peças de damas	A	53,00	50,00	1,000
	B	48,00	53,00	1,000
	C	41,00	37,00	0,573
J6- Pegar objetos grandes e leves	A	19,50	17,00	0,918
	B	13,00	14,00	0,898
	C	18,00	20,00	0,562
J7- Pegar objetos grandes e pesados	A	18,00	14,50	0,468
	B	18,50	17,00	0,796
	C	18,00	16,00	0,512
Força (Kgf)				
Medida de força das mãos	A	10,60	10,95	0,792
	B	11,30	11,60	1,000
	C	9,30	9,30	0,931

Legenda: (Fase A – inicial, antes de qualquer intervenção; Fase B – realização de exercícios e Fase C- uso de órtese em mão dominante).

No teste de *Jebsen Taylor*, a hipótese era de que haveria uma redução no tempo para realizar as diferentes atividades propostas com as intervenções. No subteste ‘virar cartas’, observaram-se pequenas diferenças nos valores da mediana entre as mãos não dominante e dominante, com redução gradativa ao longo das diferentes intervenções. Esse padrão, entretanto, não foi observado em outros subtestes, em que os valores da mediana aumentaram na fase de uso de órteses, inclusive para a mão não dominante. Apesar dessas pequenas diferenças nos valores da mediana, não houve diferença significativa no Teste de Mann-Whitney quando comparados o grupo das mãos que receberam a intervenção com órtese e com o das que não receberam para os seis subtestes do Teste de *Jebsen Taylor* ($p > 0,05$). Em relação à força, as medianas, antes da intervenção, foram 10,60 e 10,95, para a mão não dominante e a dominante, respectivamente. Esses valores foram reduzidos para 9,30 para ambas as mãos, depois das intervenções. Essas diferenças, entretanto, não foram significativas ($p = 0,931$).

4.2 Comparação entre as mãos - goniometria

Os resultados em relação à amplitude dos movimentos articulares ativos com o uso do teste de Fisher estatístico estão apresentados na Tabela 3. Ao comparar os valores dos ângulos quando realizada a intervenção apenas com exercícios (B – A), verificou-se que houve ganho de amplitude de movimento no punho para flexão e desvio radial no lado dominante. As diferenças foram significativas estatisticamente ($p = 0,033$ e $0,032$, respectivamente). Entretanto, em relação ao movimento no punho para extensão, houve perda de amplitude na mão dominante em relação à não dominante, e as diferenças encontradas foram significativas ($0,033$). Entretanto, no uso das órteses associado aos exercícios, a mão dominante passou a não ter mais diferenças em relação à não dominante em relação à amplitude de movimento.

Tabela 3 – Comparação dos resultados da goniometria nas diferentes fases da pesquisa.

Comparação entre a fase inicial e a de exercícios (B - A)		Mão		Teste Exato de Fischer (p)
		Não dominante	Dominante	
Flexão	Perda	6	1	0,036*
	Inalterado	3	3	
	Ganho	2	7	
Extensão	Perda	2	7	0,033*
	Inalterado	1	2	
	Ganho	8	2	
Desvio radial	Perda	0	0	0,032*
	Inalterado	6	1	
	Ganho	5	10	
Desvio ulnar	Perda	7	7	0,098
	Inalterado	3	0	
	Ganho	1	4	

Comparação entre a fase inicial e a de uso de órtese com exercícios (C-A)		Mão		Teste Exato de Fischer (p)
		Não dominante	Dominante	
Flexão	Perda	6	4	0,75
	Inalterado	2	3	
	Ganho	3	4	
Extensão	Perda	4	5	1,00
	Inalterado	1	1	
	Ganho	6	5	
Desvio radial	Perda	3	5	0,387
	Inalterado	0	1	
	Ganho	8	5	
Desvio ulnar	Perda	6	5	0,67
	Inalterado	1	0	
	Ganho	4	6	

Legenda: MND- mão não dominante; MD- mão dominante; Fase A – inicial, antes de qualquer intervenção; Fase B – realização de exercícios; Fase C- uso de órtese em mão dominante.

4.3 Comparação das intervenções

Os resultados anteriores mostraram que não houve diferença significativa na função e na força das mãos quando comparada com as que utilizaram a órtese (lado dominante) e as que não se submeteram a essa intervenção (lado não dominante). Por essa razão, na análise estatística das intervenções, considerou-se cada mão como uma unidade. Para amostras pareadas, foi utilizado o teste estatístico de Wilcoxon, reunindo em um mesmo grupo ambas as mãos ($n=22$). A Tabela 3 mostra os valores das medianas e a comparação dos resultados do teste estatístico os valores, antes da intervenção, com os obtidos por meio do uso de exercícios (A x B) e dos primeiros com a utilização de órtese e exercícios (A x C).

Em relação ao teste de Caixa e Blocos, o estudo indicou que a mediana foi reduzida com as intervenções, ou seja, metade dos participantes conseguiu transferir 10,5 blocos em 60 segundos. Esse valor passou para 8,00 blocos com as intervenções. Essa diferença, entretanto, não foi significativa para intervenção em que foram usados exercícios ($p=0,350$) ou órteses e exercícios ($p=0,107$) (Tabela 4).

No caso do Teste de *Jebsen Taylor*, houve diferenças significativas em alguns dos subtestes, o que evidenciou melhora na destreza, quando comparados com os valores da mediana antes e depois das intervenções. Por exemplo, no subteste ‘virar cartas’, com a realização de exercícios, o valor da mediana foi reduzido de 37,50s para 35,50s. Essa diferença foi significativa estatisticamente ($p=0,042$). Entretanto, quando comparados os valores relativos à segunda intervenção com uso de órtese e de exercícios, apesar de a mediana ter sido reduzida de 37,50 para 24,50, essa diferença não foi significativa ($p=0,107$), considerando-se o intervalo de confiança adotado de 5% (Tabela 4).

Tabela 4 – Comparação entre a variação na mediana antes da intervenção (A) e com a realização de exercícios (B) e a associação de exercícios e órtese estática ventral para repouso (C) para diferentes testes de destreza manual.

n= 22 mãos	Comparação das intervenções		Teste de Wilcoxon para amostras pareadas (p)	
	Fase	Mediana	A x B	A x C
Box and Blocks (número de blocos)				
Blocos transferidos por 60s	A	10,5	0,350	0,107
	B	8,0		
	C	8,0		
Jebsen Taylor (tempo em segundos)				
J2 - Virar cartas	A	37,50	0,042*	0,107
	B	35,50		
	C	24,50		
J3- Pegar objetos pequenos	A	85,00	0,408	0,421
	B	92,00		
	C	121,00		
J4- Simular alimentação	A	39,50	0,868	0,636
	B	56,00		
	C	43,00		
J5- Empilhar peças de damas	A	51,50	0,552	0,916
	B	50,50		
	C	39,50		
J6- Pegar objetos grandes e leves	A	17,00	0,015*	0,007*
	B	14,00		
	C	19,00		
J7- Pegar objetos grandes e pesados	A	18,00	0,623	0,305
	B	17,50		
	C	18,00		
Força (Kgf)				
Medida de força das mãos	A	10,60	0,508	0,109
	B	11,45		
	C	9,30		

No subteste ‘pegar objetos grandes e leves’, houve uma melhora com a realização de exercícios, pois a mediana passou de 17 para 14 segundos, e essa diferença foi significativa ($p=0,015$). Entretanto, com uso de órtese, verificou-se que os participantes tinham mais dificuldade de ampliar o tempo de 17 para 19 segundos. Essa diferença também foi significativa ($p=0,007$). A realização de exercícios, no primeiro mês da intervenção, contribuiu bem mais para melhorar a capacidade de pegar objetos grandes e leves do que sua associação com a órtese (Tabela 4).

Os resultados para os demais subtestes do teste de *Jebsen Taylor*, como ‘pegar objetos pequenos’, ‘simular alimentação’ e ‘empilhar peças de damas’, não tiveram diferenças significativas quando comparados com os resultados da fase inicial e as diferentes intervenções. Como já referido, para alguns casos, com a intervenção, houve uma piora no desempenho (Tabela 4). As intervenções também não contribuíram para aumentar a força das mãos, já que os valores de mediana passaram de 10,60 para 9,30 ($p=0,109$).

4.4 Análise das entrevistas

Todos os onze participantes relataram melhora no desempenho das atividades de vida diária, como autocuidado e alimentação, com a realização de exercícios e alongamento diariamente (Tabela 5). Entretanto, dois deles não pretendiam continuar a fazer os exercícios; oito perceberam uma sensação de redução da rigidez muscular nas mãos (hipertonia leve); três referiram, especificamente, que melhorou a preensão para segurar talher e escova de dente; e um mencionou a redução de dores articulares.

Dos onze participantes, dois disseram que conseguiram voltar a se alimentar de forma independente. Esse foi um fator importante para motivá-los a continuar os exercícios diariamente. Um deles disse que precisou de auxílio para realizar o protocolo, e um terceiro registrou que não acreditava muito que houvesse alguma mudança no quadro, devido à gravidade e à sua idade, e que só havia aceitado participar da pesquisa para incentivar a irmã mais jovem, que também participava do estudo. Todavia referiu que se sentia motivado a continuar com os exercícios depois que o estudo fosse concluído, por causa dos benefícios na qualidade de movimento que adquiriu com a execução do protocolo.

Tabela 5 – Síntese da opinião dos participantes ao serem questionados sobre as intervenções realizadas no estudo.

Opinião sobre a intervenção com exercícios	Número de menções
Melhora no desempenho das atividades de vida diária (escovar os dentes, alimentar-se, lavar o rosto)	11
Pretende continuar a realizar os exercícios	9
Agilidade dos movimentos das mãos	8
Melhora na preensão palmar para segurar objetos	3
Voltou a alimentar-se de forma independente	2
Alívio de dores musculares	1
Opinião sobre a intervenção com órtese	Número de Menções
A órtese não prejudicou o sono.	10
Pretende continuar a utilizar a órtese.	6
Pediu órtese para a mão não dominante.	5
A órtese causou dormência na mão e sentia falta de força ao acordar e/ou mais rigidez.	3
Perceberam punhos e dedos mais bem posicionados.	3
Utilizou órtese depois do jantar e antes de dormir.	1

5 DISCUSSÃO

Os resultados deste trabalho mostram que a intervenção por meio de exercícios e de alongamentos em indivíduos com a síndrome Spoan contribuiu para melhorar a função manual e a amplitude de movimento (ADM) para a função manual. Mãos com mais agilidade e menos rigidez favoreceram o envolvimento de participantes em atividades cotidianas, como escovar os dentes e se alimentar com independência. Esses resultados corroboram o estudo de Tarini e colaboradores ⁹, que apontam efeito positivo de exercícios em casos de doenças neuromusculares.

Exercícios e manobras de alongamento foram feitos nos participantes com a síndrome Spoan com orientação presencial e um guia impresso que poderia ser utilizado pelo usuário de forma independente ou com auxílio de um cuidador. Com exceção de um participante que foi acompanhado, todos os demais conseguiram realizar as atividades seguindo o guia impresso e ilustrado oferecido pelos pesquisadores. Isso sugere que atividades educativas voltadas para reabilitar podem ser promissoras e contribuir para melhorar a qualidade de vida das pessoas com doenças genéticas raras. Essa situação difere de outros casos, como o de hemiparesia, relatados na literatura, em que as pessoas dependem de um terapeuta para fazer os exercícios ⁶¹.

Os resultados dos testes de Caixa e Blocos mostraram grande variabilidade no número de blocos transferidos por minuto. Em média, os participantes com síndrome Spoan conseguiram transferir de 12 a 14 blocos, por minuto. Esse valor foi bastante inferior à média de 60 blocos transferidos por adultos saudáveis com até 54 anos ⁴⁷. Os participantes deste estudo têm uma perda de cerca de 80% da função em relação a uma pessoa saudável. Esses resultados corroboram outros estudos sobre doenças neurodegenerativas, como a esclerose múltipla, em que se constatou que 64,8% das mulheres e 80,7% dos homens apresentaram alterações estatisticamente significativas no escore desse teste, quando comparados com indivíduos normais ⁴⁷. Nesse caso, houve queda de desempenho no teste para todas as faixas etárias dos indivíduos com esclerose múltipla, aspecto que não foi observado nos com a síndrome Spoan. O Teste de Caixa e Blocos é uma opção eficiente e objetiva para quantificar a destreza manual em populações com déficits motores e intelectuais, por ser fácil de aplicar e por exigir pouca compreensão dos avaliados ⁶².

Em indivíduos com a síndrome Spoan, as médias de força obtidas foram de 9,20 kgf a 11,70 kgf, independentemente do sexo. Na literatura, foi apontada correlação entre o desempenho no teste de Jebsen-Taylor e a força entre adultos saudáveis ⁶³, embora essa variável não esteja diretamente relacionada à coordenação e ao controle durante a manipulação de objetos.

O teste de Jebsen-Taylor é uma medida confiável e válida de desempenho cronometrado para ser utilizado com pessoas com doenças neuromusculares, particularmente a distrofia muscular ⁵² e a doença de Parkinson ⁴⁹, tendo em vista que foi observada elevada consistência interna e confiabilidade no uso do teste. Para pessoas saudáveis, o tempo para realizar todos os subtestes é da ordem de 120 segundos, valor bem inferior ao observado nos indivíduos que participaram deste estudo. Mak e colaboradores ⁴⁹, ao comparar a pontuação entre 15 idosos com doença de Parkinson e indivíduos saudáveis, utilizando o teste de Jebsen-Taylor, observaram que eles precisaram de um tempo significativamente maior para fazer o teste e que essa demora ocorreu devido aos déficits na função manual como consequência da doença. Esse resultado corrobora os apresentados na avaliação da destreza manual com o uso desse instrumento na síndrome Spoan.

Ao utilizar o teste Jebsen-Taylor para comparar a destreza da mão não dominante e da dominante, verificou-se que não houve diferença significativa com o uso de exercícios ou da órtese apenas na mão dominante. Esse achado pode ser observado no relato dos participantes que afirmaram sentir mais rigidez e dormência nas mãos que estavam posicionadas com as órteses ao acordar. Esse resultado apontou que o uso da órtese, diferentemente do que era esperado, não contribuiu para melhorar a função da mão dominante. De forma diferente do resultado com a órtese, verificou-se que o uso de exercícios melhorou significativamente o ganho de amplitude de movimento ativo, o que havia sido comprometido com o uso da órtese.

Esse resultado não foi corroborado em estudo feito por Artilheiro e colaboradores ⁶⁴, que investigaram possíveis assimetrias e relações entre desempenho de membros superiores dominantes e não dominantes em 16 pacientes com distrofia muscular de Duchenne, e três, com distrofia muscular de Becker. Os autores compararam os dados de pacientes e indivíduos saudáveis para investigar a relação entre o tempo de desempenho dos membros superiores e a idade, a função motora e a força muscular. A análise estatística não mostrou assimetria entre o membro superior dominante e o não dominante

em pacientes saudáveis e controles. Foram encontradas correlações entre o tempo de desempenho, a função motora e a força muscular, mas a idade não foi correlacionada com essas variáveis. Esses achados auxiliam a avaliar o tempo de exercícios para evitar a fadiga e dão informações mais precisas para a avaliação clínica e funcional de indivíduos com distrofia muscular.

Os participantes com a síndrome Spoan mencionaram pequena sensação de rigidez, ao acordar, com uso da órtese no período noturno. A órtese estática ventral para repouso mantém o membro em uma mesma posição durante muito tempo, e como eles não têm movimentação ativa normal, isso pode resultar no desequilíbrio ou no aumento do tônus. Outros estudos realizados com pessoas tetraplégicas, com sequelas de acidente vascular encefálico e esclerose lateral amiotrófica mostraram efeito oposto ao da síndrome Spoan, ou seja, redução da espasticidade, melhora da função, aumento da amplitude de movimento e diminuição da dor com o uso de órteses^{65, 66, 67}.

Em doenças neuromusculares, a redução da força muscular nos braços e nas mãos resulta no desequilíbrio da ação da musculatura extensora e da flexora. Assim, o risco de desenvolver contraturas nas mãos e nos dedos aumenta²⁹. Neste estudo, os indivíduos com síndrome Spoan já apresentavam contraturas nas mãos e nos dedos e déficit na amplitude dos movimentos.

Essas alterações são mensuradas por meio de medidas goniométricas, cuja confiabilidade já foi demonstrada para indivíduos com distrofia muscular de Duchenne⁶⁸. Pandya e colaboradores⁶⁸ analisaram a confiabilidade entre avaliadores da mensuração da amplitude de movimento de sete limitações comuns das articulações das extremidades superior e inferior em crianças com distrofia muscular de Duchenne em diferentes grupos. Cinco fisioterapeutas participaram do estudo. O procedimento e a ordem das medições foram padronizados. Os resultados desse estudo indicaram que é necessário usar o mesmo examinador para o acompanhamento em longo prazo e para avaliar os resultados de intervenções terapêuticas específicas. As medidas goniométricas são uma parte importante do exame de pacientes com distrofia e devem ser realizadas pelo mesmo examinador para ser mais fidedigno.

De forma similar ao que foi observado em programas de reabilitação pós-operatório⁶⁹, houve ganho de amplitude de movimento ativo com a realização de exercícios e manobras de alongamento nas pessoas com a síndrome Spoan. Contudo, diferente do que

se esperava, não houve ganhos de amplitude com o uso da órtese estática ventral para repouso.

A orientação dada nesse trabalho foi de que os participantes com síndrome Spoon utilizassem durante a noite a órtese estática ventral para repouso. Verificou-se, por meio dos relatos, que o uso no período noturno provocou um aumento na rigidez da mão. Assim, considerando essa observação, deve-se alterar a recomendação do tempo de uso para uma ou duas horas, por dia, no máximo, com intervalos maiores, só para preservar o alongamento diário.

A motivação pode ser um fator importante na análise de resultados. Entretanto, esse fator não foi estudado em profundidade neste trabalho. Ao todo, foram convidados 20 indivíduos para fazer parte desta pesquisa, porém nove não aceitaram o convite ou se desmotivaram ao longo das primeiras atividades da intervenção. Isso mostrou que praticamente 50% das pessoas com a síndrome Spoon não estão motivados a realizar exercícios ou a utilizar órteses, não acreditam que podem ter algum benefício ou, talvez, haja outros aspectos envolvidos, como emocional, cultural ou social.

A realização de estudos de intervenções de maneira sistemática é importante para se tomar decisão em relação à prática e à proposição de políticas públicas. Por exemplo, os resultados deste estudo apontaram que o uso de órteses pode não ser a melhor opção terapêutica para pacientes com síndromes degenerativas, como a Síndrome Spoon. Entretanto, a realização de exercícios e de manobras de alongamento pode contribuir para melhorar a função das mãos visando realizar algumas atividades da vida diária. Esse tipo de reabilitação pode ser feito por meio de educação e orientação das pessoas acometidas por doenças neurodegenerativas e seus familiares. Tais estratégias devem ser alvo de discussão para se estabelecerem políticas públicas e programas para pessoas com deficiência. A relação custo/benefício deve ser investigada considerando-se o custo do agravamento do quadro.

Um dos grandes desafios para melhorar o acesso aos serviços de reabilitação e o uso de Tecnologia Assistiva é a distância dos usuários em relação aos centros especializados com profissionais aptos a oferecer os serviços. As pessoas com a síndrome Spoon não têm condições de ter transporte nem mobilidade para manter uma rotina de acompanhamento em locais diferentes do seu município. As políticas públicas devem considerar o uso de ambulatórios itinerantes, atendimentos domiciliares, cursos *online* e

presenciais, treinamentos e novas tecnologias para realizar acompanhamento e orientações para os profissionais e os usuários dos serviços.

5.1 Limitações do estudo

O intervalo de tempo do acompanhamento de cada intervenção proposta no estudo pode ser considerado um fato limitante para definição e concretização dos resultados.

Um acompanhamento mais próximo, por profissionais habilitados, sobre a realização dos exercícios diários poderia garantir o controle da execução do manual de forma mais fidedigna.

A padronização do tempo (em um número exato de horas diárias) quanto ao uso da órtese estática ventral para repouso, uniformizaria o protocolo de intervenção para todos os participantes que faziam o uso noturno e não conseguiram dormir com a órtese, bem como categorizaria o número de horas de uso daqueles que dormiam com a órtese.

6 CONCLUSÃO

Na Síndrome Spoon o comprometimento da função das mãos acontece de forma tardia quando comparado à progressão da perda da função dos membros inferiores.

Os exercícios diários propostos na intervenção interferiram na rotina dos participantes do estudo e contribuíram para melhorar a funcionalidade e a capacidade remanescente dos membros superiores e o desempenho em atividades da vida diária como alimentação e higiene pessoal.

Ao comparar a amplitude do movimento ativo do punho após a intervenção por exercícios foi identificado que houve ganho de amplitude para os movimentos de flexão e desvio radial do punho na mão dominante. O uso da órtese associado aos exercícios diários não apresentou diferenças relacionadas à amplitude de movimento articular quando comparadas, as mãos não dominantes e as mãos dominantes, o que pode estar relacionado ao tempo de uso, um dos fatores limitantes deste estudo. Para novos estudos sugere-se que as propostas de intervenções com exercícios e órteses sejam realizadas com um tempo superior a três meses.

A sugestão é incentivar a manutenção contínua da realização de exercícios de pessoas com a síndrome Spoon.

Anexo A

Comprovação de envio do artigo no periódico Revista de Terapia Ocupacional da Universidade de São Paulo

Anexo B

Termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) - Comitê de Ética em Pesquisa

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO – TCLE

Este é um convite para você participar da pesquisa: “*Mapeamento da função manual e o uso de órtese de posicionamento na síndrome SPOAN*”, coordenado pela professora Selma Lancman, Tel (11) 982682323, (11) 30918436; e pesquisadora Priscilla Maria de Andrade Cavalcante, Tel (83) 998055388.

Esta pesquisa pretende compreender os benefícios do uso de órtese de posicionamento de membro superior nas pessoas acometidas pela Síndrome SPOAN.

O motivo que nos leva a fazer este estudo é o alto índice de pessoas neste município diagnosticadas com a Síndrome SPOAN 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 dois 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 confecção da órtese, a previsão de riscos é mínimo, ou seja, o risco que você corre é semelhante àquele sentido num exame físico ou psicológico de rotina, que possa gerar algum tipo de ansiedade.

Na avaliação eventualmente poderá acontecer um desconforto mínimo, durante a confecção da órtese 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 da órtese, caso haja indicação.

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: *“Mapeamento da função manual e o uso de órtese de posicionamento na síndrome SPOAN”*, 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

Impressão
datiloscópica
do participante

Assinatura do pesquisador responsável

Anexo C

Parecer Comitê de Ética em Pesquisa

USP - FACULDADE DE
MEDICINA DA UNIVERSIDADE
DE SÃO PAULO - FMUSP

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: MAPEAMENTO DA FUNÇÃO MANUAL E O USO DE ÓRTESE DE POSICIONAMENTO NA SÍNDROME SPOAN

Pesquisador: selma lancman

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 62582016.5.0000.0065

Instituição Proponente: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.856.844

Apresentação do Projeto:

Projeto propõe continuidade de pesquisa em fase de execução. Bem elaborado e adequado. A Síndrome SPOAN é uma síndrome genética de herança autossômica recessiva que resulta na paraparesia espástica, atrofia do nervo óptico e na neuropatia periférica (MACEDO-SOUZA et al., 2005). As manifestações neurológicas observadas nesta síndrome resultam na perda da marcha até os primeiros 15 anos de idade pela paraplegia crural espástica de caráter progressivo, perda da função motora dos membros superiores devido a neuropatia axonal e em visão subnormal decorrente da atrofia óptica congênita não progressiva. Ocorre também disartria a partir da terceira década de vida, deformidades da coluna e retrações articulares e não há registro de perdas cognitivas (GRACIANI, 2009). A maioria dos afetados está localizada na região nordeste, e há 2 afetados na região sul e 6 na região sudeste do Brasil; outros dois casos no Egito. Os indivíduos dos municípios de Martins, São Miguel, Pau dos Ferros e Serrinha dos Pintos, localizados no interior do Rio Grande do Norte, no Nordeste do Brasil serão previamente estudados a partir do projeto de doutorado (CAAE 55137316.4.0000.0065) que fará a investigação sobre os efeitos do uso de um sistema digitalizado de cadeiras de rodas desta população e irá descrever a respeito das funções motoras remanescentes para os casos acometidos pela SPOAN, 10 anos após a identificação da síndrome a partir das evolução do

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

USP - FACULDADE DE
MEDICINA DA UNIVERSIDADE
DE SÃO PAULO - FMUSP

Continuação do Parecer: 1.856.844

comprometimento do quadro motor decorrente da neuropatia.

Objetivo da Pesquisa:

Investigar os benefícios do uso de órteses como um recurso de tecnologia assistiva, que sugere promover uma maior funcionalidade ou o alinhamento dos membros superiores desta população.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Risco mínimo.

Diante da proposta desta investigação em identificar as áreas de desempenho e os componentes que o indivíduo com Síndrome SPOAN tem preservado; e atualizar a descrição da clínica da doença a partir de seus registros iniciais de Graciani (2009), espera-se detalhar a descrição da função manual, da força de preensão e suas restrições nesta síndrome, e, compreender acerca do uso ou não das órteses, tornando possível identificar as necessidades desses indivíduos, relacionadas ao processo de reabilitação e descrever as futuras demandas de tecnologia assistiva.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Pesquisa relevante na área de reabilitação, sem impedimento ético.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Adequados.

Recomendações:

Aprovação.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Sem pendências.

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_P ROJETO_820744.pdf	21/11/2016 13:01:06		Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Cadastro_de_Protocolo_de_Pesquisa_F MUSP_.pdf	18/11/2016 08:59:10	selma lancman	Aceito
Outros	Silvana_.pdf	09/11/2016 22:47:14	selma lancman	Aceito
Outros	Claudia_.pdf	09/11/2016 22:46:39	selma lancman	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

**USP - FACULDADE DE
MEDICINA DA UNIVERSIDADE
DE SÃO PAULO - FMUSP**

Continuação do Parecer: 1.856.844

Outros	Barbara_.pdf	09/11/2016 22:45:26	selma lancman	Aceito
Outros	Priscilla_.pdf	09/11/2016 22:43:59	selma lancman	Aceito
Outros	Selma_.pdf	09/11/2016 22:43:09	selma lancman	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_detalhado_brochura_investigador_.pdf	09/11/2016 22:05:46	selma lancman	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Termo_pesquisador_Barbara_.pdf	09/11/2016 17:48:24	selma lancman	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Termo_pesquisador_Priscilla_.pdf	09/11/2016 17:48:03	selma lancman	Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_Rosto_Plataforma_.pdf	09/11/2016 17:45:14	selma lancman	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Cadastro_pesquisador_Claudia_.pdf	09/11/2016 17:40:44	selma lancman	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_.pdf	08/11/2016 11:52:45	selma lancman	Aceito
Brochura Pesquisa	Brochura_Pesquisa.pdf	08/11/2016 11:52:27	selma lancman	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_SMiguel_RN.pdf	08/11/2016 10:33:27	selma lancman	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_Serrinha_dos_Pintos_RN.pdf	08/11/2016 10:32:02	selma lancman	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Anuencia_Martins_RN.pdf	08/11/2016 10:30:52	selma lancman	Aceito
Cronograma	Cronograma_.pdf	08/11/2016 10:28:39	selma lancman	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

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: oep.fm@usp.br

USP - FACULDADE DE
MEDICINA DA UNIVERSIDADE
DE SÃO PAULO - FMUSP

Continuação do Parecer: 1.858.544

SAO PAULO, 07 de Dezembro 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: SÃO PAULO

Telefone: (11)3803-4401

E-mail: cap.fm@usp.br

Anexo D

Quadro elaborado para registro do teste Caixa e Blocos

Nome do paciente: _____

Mão Dominante: _____

Os testes são realizados inicialmente com a mão não dominante

Primeira Avaliação	Mão Direita	Mão Esquerda
Data:	____ BL / 60s	____ BL / 60s
Segunda Avaliação	Mão Direita	Mão Esquerda
Data:	____ BL / 60s	____ BL / 60s
Terceira avaliação	Mão Direita	Mão Esquerda
Data:	____ BL / 60s	____ BL / 60s

Anexo E

Quadro elaborado para registro do teste Jebsen- Taylor

Folha de cálculo Jebsen Taylor Test

Nome do paciente: _____

Mão Dominante: _____

Os testes são realizados inicialmente com a mão não dominante.

		Primeiro teste		Segundo teste	
		Data:		Data:	
	Subtestes	Mão não dominante	Mão dominante	Mão não dominante	Mão dominante
1	Escrevendo				
2	Virando cartões				
3	Objeto pequeno				
4	Alimentação simulada				
5	Empilhar peças de Dama				
6	Objeto grande leve				
7	Objeto grande pesado				

Observações:

Anexo F

GUIA DE EXERCÍCIOS

Os exercícios devem ser realizados na postura sentada, preferencialmente em sua cadeira de rodas e utilizando a mesa de atividades da própria cadeira ou a mesa de refeições da casa.

Material utilizado: Bola, toalha de mão, bolas de gude, massa de modelar – “Play Doh”.

EXERCÍCIO 1- ALONGAR O PESCOÇO

Movimento: Flexão e extensão do pescoço

Como fazer:

Sentar bem posicionado com a coluna reta e a cabeça erguida.

- 1- Levantar a cabeça e movimentar o pescoço para cima e para trás - conte de 1 até 10 e retorne lentamente à posição inicial - repita o movimento 3x.
- 2- Abaixar a cabeça tentando aproximar o queixo do peito inclinando o pescoço para frente e para baixo - repita o movimento 3x.
- 3- Inclinare a cabeça lentamente para a esquerda - conte de 1 até 10 e repita o movimento 5x.
- 4- Inclinare a cabeça lentamente para a direita - conte de 1 até 10 e repita o movimento 5x.

EXERCÍCIO 2- ALONGAR OS BRAÇOS

Movimento: Elevação dos braços com a extensão dos cotovelos.

Como fazer:

Sentar com a coluna reta e o olhar para frente.

- 1- Juntar as mãos e esticar os cotovelos à frente e levantar os braços acima da cabeça o máximo que conseguir. Manter a cabeça reta e repetir o movimento 5x.

EXERCÍCIO 3- ALONGAR OS BRAÇOS

Movimento: Extensão dos cotovelos e adução horizontal dos ombros.

Como fazer:

Sentar com a coluna reta e a cabeça erguida.

- 1- Apoiar o braço com a outra mão no cotovelo e ajudar a estica-lo o máximo que você conseguir.
- 2- Fazer o mesmo movimento com o outro braço e repetir 5x cada movimento.

EXERCÍCIO 4- ALONGAR O PUNHO

Movimento: Flexão e extensão do punho

Como fazer:

Sentar com a coluna reta, apoiar uma bola na mesa da cadeira de rodas ou na mesa de refeições.

- 1- Esticar os dedos, apoiar a palma da mão na bola e empurrá-la para frente e retorne puxando-a para trás o máximo que conseguir sem deixar a bola escapar da mão e com o braço esticado. Repetir o movimento 5x com cada mão.

EXERCÍCIO 5- EXTENSÃO DOS DEDOS

Movimento: Extensão dos dedos

Como fazer:

Sentar com as costas eretas. Apoie as mãos na mesa da cadeira de rodas ou na mesa de refeições.

- 1- Segurar a massa de modelar. Abrir a mão e fazer um rolinho com a massinha deslizando-a sobre a mesa para alongar os dedos esticados. Deslizar a massinha desde a palma da mão até a ponta dos dedos. Repetir o movimento 5x com cada mão.

EXERCÍCIO 6- FLEXÃO DOS DEDOS

Como fazer:

Sentar com a coluna reta. Apoie as mãos na mesa da cadeira de rodas ou na mesa de refeições.

- 1- Pegar a toalha ou a massa de modelar e fazer o movimento de fechar e abrir a mão lentamente apertando-a fortemente com os dedos, seguido da abertura da mão. Repetir o movimento 5x com cada mão.

EXERCÍCIO 7- PINÇA FINA

Como fazer:

Sentar com a coluna reta. Apoie as mãos na mesa da cadeira de rodas ou na mesa de refeições.

- 1- Pegar uma bola de gude por vez. Usar as pinças do polegar com o dedo indicador para transferir cada bolinha da tampa para dentro do pote, esticar totalmente os dedos após soltá-la, favorecendo a abertura da mão. Repetir o movimento de transferir as bolinhas com o polegar e o terceiro dedo. Repetir o movimento cinco vezes com cada pinça e 5x cada mão.

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- 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.
- 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- Santos S, Kok F, Weller M, de Paiva FRL, Otto PA. *Inbreeding levels in Northeast Brazil: Strategies for the prospecting of new genetic disorders*. Genet Mol Biol. 2010 Apr;33(2):220–3.
- 5- Weller M, Tanieri M, Pereira JC, Almeida EDS, Kok F, Santos S. *Consanguineous unions and the burden of disability: a population-based study in communities of Northeastern Brazil*. Am J Hum Biol. 2012 Nov; 24(6):835–40.
- 6- Santos S, Pequeno AA da S, Galvão CRC, Pessoa ALS, Almeida EDS, Pereira JC, et al. *The causes of physical disability in municipalities of the northeast of Brazil and an estimate of costs of specialized services*. Cien Saúde Colet. 2014 Feb;19(2):559–68.
- 7- Santos S. *Para Geneticistas e Educadores*. Annablume; 2005. 155 p.
- 8- 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.
- 9- Tarini VAF, Vilas L, Cunha MCB, Oliveira ASB. *O exercício em doenças neuromusculares*. Rev Neurociencias 2005; 13(2): 067-073.
- 10- Dalgas U, Stenager E, Ingemann-Hansen T. *Multiple sclerosis and physical exercise: recommendations for the application of resistance-, endurance- and combined training*. Mult Scler. 2008 Jan;14(1):35–53.
- 11- Gallien P, Nicolas B, Robineau S, Pétrilli S, Houedakor J, Durufle A. *Physical training and multiple sclerosis*. Ann Readapt Med Phys. 2007 Jul;50(6):373–6, 369–72.

- 12- Newman MA, Dawes H, van den Berg M, Wade DT, Burridge J, Izadi H. *Can aerobic treadmill training reduce the effort of walking and fatigue in people with multiple sclerosis: a pilot study.* *Mult Scler.* 2007 Jan;13(1):113–9.
- 13- Dodd KJ, Taylor NF, Denisenko S, Prasad D. *A qualitative analysis of a progressive resistance exercise programme for people with multiple sclerosis.* *Disabil Rehabil.* 2006 Sep 30;28(18):1127–34.
- 14- Asano M, Dawes DJ, Arafah A, Moriello C, Mayo NE. *What does a structured review of the effectiveness of exercise interventions for persons with multiple sclerosis tell us about the challenges of designing trials?* *Mult Scler.* 2009 Apr;15(4):412–21.
- 15- White LJ, McCoy SC, Castellano V, Gutierrez G, Stevens JE, Walter GA, et al. *Resistance training improves strength and functional capacity in persons with multiple sclerosis.* *Mult Scler.* 2004 Dec;10(6):668–74.
- 16- Dalgas U, Stenager E, Jakobsen J, Petersen T, Hansen HJ, Knudsen C, et al. *Resistance training improves muscle strength and functional capacity in multiple sclerosis.* *Neurology.* 2009 Nov 3;73(18):1478–84.
- 17- Abresch RT, Ted Abresch R, Carter GT, Han JJ, McDonald CM. *Exercise in Neuromuscular Diseases.* Vol. 23. Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America. 2012. p. 653–73.
- 18- White LJ, Dressendorfer RH. *Exercise and multiple sclerosis.* *Sports Med.* 2004;34(15):1077–100.
- 19- Romberg A, Virtanen A, Ruutiainen J, Aunola S, Karppi S-L, Vaara M, et al. *Effects of a 6-month exercise program on patients with multiple sclerosis: a randomized study.* *Neurology.* 2004 Dec 14;63(11):2034–8.
- 20- DeBolt LS, McCubbin JA. *The effects of home-based resistance exercise on balance, power, and mobility in adults with multiple sclerosis.* *Arch Phys Med Rehabil.* 2004 Feb;85(2):290–7.
- 21- Cakt BD, Nacir B, Genç H, Saraçoğlu M, Karagöz A, Erdem HR, et al. *Cycling progressive resistance training for people with multiple sclerosis: a randomized controlled study.* *Am J Phys Med Rehabil.* 2010 Jun;89(6):446–57.
- 22- Lord SE, Wade DT, Halligan PW. *A comparison of two physiotherapy treatment approaches to improve walking in multiple sclerosis: a pilot randomized controlled study.* *Clin Rehabil.* 1998 Dec;12(6):477–86.

- 23- Kileff J, Ashburn A. *A pilot study of the effect of aerobic exercise on people with moderate disability multiple sclerosis*. Clin Rehabil. 2005 Mar;19(2):165–9.
- 24- Döring A, Pfueller CF, Paul F, Dörr J. *Exercise in multiple sclerosis -- an integral component of disease management*. Vol. 3, EPMA Journal. 2012.
- 25- Brasil. Subsecretaria Nacional de Promoção dos Direitos da Pessoa com Deficiência. Comitê de Ajudas Técnicas. *Tecnologia Assistiva*. Brasília: CORDE, 2009. 138 p.
- 26- Carbonero, FC, Zago, GM, Campos, D. *Tecnologia Assistiva na Distrofia Muscular de Duchenne: aplicabilidade e benefícios*. Revista de Neurociências, v. 20, n.1, p.109-116, 2012.
- 27- Agnelli, LB, Toyoda, CY. Estudo de materiais para confecção de órteses e sua utilização prática por terapeutas ocupacionais no Brasil. Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCar, São Carlos, v. 11, n. 2, p. 83-94, 2003.
- 28- Ivy CC, Smith SM, Materi MM. *Upper extremity orthoses use in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: three case reports*. Hand. 2014 Dec;9(4):543–50.
- 29- Weichbrodt J, Eriksson B-M, Kroksmark A-K. *Evaluation of hand orthoses in Duchenne muscular dystrophy*. Disabil Rehabil. 2018 Nov;40(23):2824–32.
- 30- Stanley BG & Tribuzi SM. Concepts in hand rehabilitation. Philadelphia: F.A. Davis Company, 1992.
- 31- Cavalcanti, A., Galvão, C. Terapia ocupacional: fundamentação & prática. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2007.
- 32- Carvalho, JA. Órteses para membros superiores. In: CARVALHO, JÁ. *Órteses: um recurso terapêutico complementar*. São Paulo: Manole, 2006b. p. 147-157.
- 33- Bozano, MP. *Esclerose Múltipla*. Vol. 12. Anales de Pediatría Continuada. 2014. p. 111–8.
- 34- Housman SJ, Scott KM, Reinkensmeyer DJ. *A randomized controlled trial of gravity-supported, computer-enhanced arm exercise for individuals with severe hemiparesis*. Neurorehabil Neural Repair. 2009 Jun;23(5):505–14.
- 35- O'Brien VH, Giveans MR. *Effects of a dynamic stability approach in conservative intervention of the carpometacarpal joint of the thumb: a retrospective study*. J Hand Ther. 2013 Jan;26(1):44–51; quiz 52.
- 36- Uğurlu Ü, Özdoğan H. *Effects of serial casting in the treatment of flexion contractures of proximal interphalangeal joints in patients with rheumatoid arthritis and*

- juvenile idiopathic arthritis: A retrospective study*. J Hand Ther. 2016 Jan;29(1):41–50; quiz 50.
- 37- Mansiz Kaplan B, Akyuz G, Kokar S, Yagci I. *Comparison of the effectiveness of orthotic intervention, kinesiотaping, and paraffin treatments in patients with carpal tunnel syndrome: A single-blind and randomized controlled study*. J Hand Ther. 2018.
- 38- Arner M, Eliasson A-C, Nicklasson S, Sommerstein K, Hägglund G. *Hand function in cerebral palsy. Report of 367 children in a population-based longitudinal health care program*. J Hand Surg Am. 2008 Oct;33(8):1337–47.
- 39- Eliasson AC. *Improving the use of hands in daily activities: aspects of the treatment of children with cerebral palsy*. Phys Occup Ther Pediatr. 2005;25(3):37–60.
- 40- Brito BM de, Gordon AM, Mancini MC. *Functional impact of constraint therapy and bimanual training in children with cerebral palsy: a randomized controlled trial*. Am J Occup Ther. 2012 Nov;66(6):672–81.
- 41- Lamers I, Feys P. *Assessing upper limb function in multiple sclerosis*. Mult Scler. 2014 Jun;20(7):775–84.
- 42- Mathiowetz V, Volland G, Kashman N, Weber K. *Adult norms for the Box and Block Test of manual dexterity*. Am J Occup Ther. 1985 Jun;39(6):386–91.
- 43- Desrosiers J, Bravo G, Hébert R, Dutil E, Mercier L. *Validation of the Box and Block Test as a measure of dexterity of elderly people: reliability, validity, and norms studies*. Arch Phys Med Rehabil. 1994 Jul;75(7):751–5.
- 44- Kalron A, Greenberg-Avrahami M, Achiron A. *Validity and test–retest reliability of a measure of hand sensibility and manual dexterity in people with multiple sclerosis: the ReSense test*. Vol. 37. Disability and Rehabilitation. 2015. p. 914–20.
- 45- Canny ML, Thompson JM, Wheeler MJ. *Reliability of the box and block test of manual dexterity for use with patients with fibromyalgia*. Am J Occup Ther. 2009 Jul;63(4):506–10.
- 46- Nunes CMP. *Avaliação e Técnicas de Avaliação nas áreas de desempenho ocupacional*. In: Cavalcanti, A, Galvão CR. *Terapia Ocupacional – Fundamentação & Prática*. Rio de Janeiro: Grupo Gen, 2007.
- 47- Mendes MF, Tilbery CP, Balsimelli S, Moreira MA, Cruz AMB. *Teste de destreza manual da caixa e blocos em indivíduos normais e em pacientes com esclerose múltipla*. Arq Neuropsiquiatr. 2001;59(4):889–94.

- 48- Jebsen RH, Taylor N, Trieschmann RB, Trotter MJ, Howard LA. *An objective and standardized test of hand function*. *Arch Phys Med Rehabil*. 1969 Jun;50(6):311–9.
- 49- Mak MKY, Lau ETL, Tam VWK, Woo CWY, Yuen SKY. *Use of Jebsen Taylor Hand Function Test in evaluating the hand dexterity in people with Parkinson's disease*. *J Hand Ther*. 2015;28(4):389–95.
- 50- Charles JR, Wolf SL, Schneider JA, Gordon AM. *Efficacy of a child-friendly form of constraint-induced movement therapy in hemiplegic cerebral palsy: a randomized control trial*. *Dev Med Child Neurol*. 2006 Aug;48(8):635–42.
- 51- Ferreiro KN, Santos RLD, Conforto AB. *Psychometric properties of the portuguese version of the Jebsen-Taylor test for adults with mild hemiparesis*. *Rev Bras Fisioter*. 2010 Sep;14(5):377–82.
- 52- Artileiro MC, Fávero FM, Caromano FA, Oliveira A de SB, Carvas N Junior, Voos MC, et al. *Reliability, validity and description of timed performance of the Jebsen-Taylor Test in patients with muscular dystrophies*. *Braz J Phys Ther*. 2018 May;22(3):190–7.
- 53- Galvão CRC. *Síndrome Spoon: avaliação funcional e do uso das cadeiras de rodas convencionais e digitalizadas* [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2019.
- 54- Fess EE. *The need for reliability and validity in hand assessment instruments* [Internet]. Vol. 11, *The Journal of Hand Surgery*. 1986. p. 621–3. Available from: <[http://dx.doi.org/10.1016/s0363-5023\(86\)80001-6](http://dx.doi.org/10.1016/s0363-5023(86)80001-6)>.
- 55- Mathiowetz V, Weber K, Volland G, Kashman N. *Reliability and validity of grip and pinch strength evaluations*. *J Hand Surg Am*. 1984 Mar;9(2):222–6.
- 56- Schlüssel MM, Anjos LA dos, Vasconcellos MTL de, Kac G. *Reference values of handgrip dynamometry of healthy adults: a population-based study*. *Clin Nutr*. 2008 Aug;27(4):601–7.
- 57- Caporrino FA et al. *Estudo populacional da força de preensão palmar com dinamômetro Jamar®*. *Rev Bras Ortop*. 1998;33:150-4.
- 58- Brosseau L, Balmer S, Tousignant M, O'Sullivan JP, Goudreault C, Goudreault M, et al. *Intra- and intertester reliability and criterion validity of the parallelogram and universal goniometers for measuring maximum active knee flexion and extension of patients with knee restrictions* [Internet]. Vol. 82, *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 2001. p. 396–402.

- 59- Gajdosik RL, Bohannon RW. *Clinical measurement of range of motion. Review of goniometry emphasizing reliability and validity*. Phys Ther. 1987 Dec;67(12):1867–72.
- 60- 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/>.
- 61- Housman SJ, Scott KM, Reinkensmeyer DJ. *A randomized controlled trial of gravity-supported, computer-enhanced arm exercise for individuals with severe hemiparesis*. Neurorehabil Neural Repair. 2009 Jun;23(5):505–14.
- 62- Guimarães R, Blascovi-Assis SM, de Macedo EC. *Effect of lateral dominance on manual dexterity in people with Down syndrome*. Acta Fisiátrica. 2012;19(1):6–10.
- 63- Lima KC de A, Francisco MM, Freitas PB de. *Relação entre os desempenhos em diferentes testes frequentemente utilizados na avaliação da função manual*. Fisioterapia em Movimento. 2012;25(3):517–24.
- 64- Artilheiro MC, Sá CSC, Fávero FM, Caromano FA, Voos MC. *Patients with Duchenne and Becker muscular dystrophies are not more asymmetrical than healthy controls on timed performance of upper limb tasks*. Braz J Med Biol Res. 2017;50(8).
- 65- Wangdell J, Fridén J. *Rehabilitation After Spasticity-Correcting Upper Limb Surgery in Tetraplegia*. Arch Phys Med Rehabil. 2016 Jun;97(6 Suppl): S136–43.
- 66- Smith CCISM, Cynthia Clare Ivy Susan. *Upper Extremity Orthoses Use in Amyotrophic Lateral Sclerosis/Motor Neuron Disease: A Systematic Review*. Vol. 03. International Journal of Physical Medicine and Rehabilitation. 2015.
- 67- Garros D dos SC, Gagliardi RJ, Guzzo RAR. *Evaluation of performance and personal satisfaction of the patient with spastic hand after using a volar dorsal orthosis*. Arq Neuropsiquiatr. 2010 Jun;68(3):385–9.
- 68- Pandya S, Florence JM, King WM, Robison JD, Oxman M, Province MA. *Reliability of goniometric measurements in patients with Duchenne muscular dystrophy*. Phys Ther. 1985 Sep;65(9):1339–42.
- 69- Krischak GD, Krasteva A, Schneider F, Gulkin D, Gebhard F, Kramer M. *Physiotherapy after volar plating of wrist fractures is effective using a home exercise program*. Arch Phys Med Rehabil. 2009 Apr;90(4):537–44.

APÊNDICE A

Registro fotográfico da região