

Priscila Santos Albuquerque

**Responsividade do domínio subir e descer escada da escala de avaliação funcional
para pessoas com distrofia muscular de Duchenne,
no período de um ano**

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

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

São Paulo

2016

Priscila Santos Albuquerque

**Responsividade do domínio subir e descer escada da escala de avaliação funcional
para pessoas com distrofia muscular de Duchenne,
no período de um ano**

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

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

São Paulo

2016

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

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

©reprodução autorizada pelo autor

Albuquerque, Priscila Santos

Responsividade do domínio subir e descer escada da escala de avaliação funcional para pessoas com distrofia muscular de Duchenne / Priscila Santos Albuquerque. -- São Paulo, 2016.

**Tese (doutorado)--Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo.**

Programa de Ciências da Reabilitação.

Orientadora: Fátima Aparecida Caromano.

Descritores: 1.Distrofia muscular de Duchenne 2.Avaliação da deficiência
3.Modalidades de fisioterapia 4.Destreza motora 5.Doenças neuromusculares
6.Medicina física e reabilitação

USP/FM/DBD-002/16

*Conheça todas as teorias, domine todas as técnicas, mas
ao tocar uma alma humana, seja apenas outra alma humana.*

Carl Gustav Jung

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a DEUS, pela minha vida, saúde, família e trabalho. Aos meus pais, Celia Santos Albuquerque e Antonio Manuel Cruz Albuquerque, por me apoiarem em todos os momentos, por se dedicarem a minha formação pessoal e profissional, transmitindo valores morais e éticos com muito amor.

A minha irmã Rita de Cássia Santos Albuquerque, por me ouvir, motivar e compartilhar com amor e dedicação os momentos mais importantes da minha vida. Por me alegrar com as suas conquistas e confiar em mim diante de decisões importantes.

Ao meu marido Alessandro Goya que me faz a mulher mais feliz do mundo! Muito obrigada pela paciência, compreensão, dedicação e companheirismo! O seu apoio foi fundamental para que eu desenvolvesse esse trabalho. Eu te amo para sempre!

Agradeço à Prof^a. Titular Dr^a. Mayana Zatz por ter cedido os filmes do Laboratório de Biociências do Genoma Humano, pois sem os mesmos este trabalho não seria possível.

Aos amigos Eduardo Vital de Carvalho e Michele Emy Hukuda pela contribuição e principalmente, pelo auxílio na metodologia estatística de todos os trabalhos que envolvem esta linha de pesquisa.

Por fim, agradeço a minha orientadora, Prof^a. Dr^a. Fátima Aparecida Caromano, a quem eu admiro como pessoa e pesquisadora, por sua paciência, dedicação e contribuição ímpar em minha formação acadêmica. Ela é muito mais que uma orientadora, é uma amiga, que sempre acreditou no meu potencial e fez com que meu sonho se tornasse realidade!

NORMALIZAÇÃO ADOTADA

Esta tese está de acordo com as seguintes normas, em vigor no momento dessa 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 Apresentações 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 períodos de acordo com *List of Journals Indexed in Index Medicus*.

SUMÁRIO

Lista de Figuras

Lista de Quadros

Lista de Tabelas

Resumo

Abstract

1. INTRODUÇÃO	1
1.1 A Distrofia Muscular de Duchenne	2
1.2 Avaliação da função motora.....	3
1.3 Escala de Avaliação Funcional FES-DMD	4
1.4 A atividade de subir e descer escada	9
1.5 Responsividade da FES-DMD-D3	10
2. OBJETIVO	12
3. MÉTODO	14
3.1 Tipo de estudo.....	15
3.2 Amostra.....	15
3.3 Local.....	15
3.4 Materiais.....	15
3.5 Procedimentos.....	16
4. RESULTADOS	17
4.1 Atividade de subir escada.....	18
4.2 Atividade de descer escada.....	20
4.3 Média e Desvio Padrão das atividades de subir e descer escada.....	22
5. DISCUSSÃO	23
6. CONCLUSÃO	29
ANEXO	31
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	33

LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Tela do <i>software</i> , atividade de subir escada	5
Figura 2. Tela do <i>software</i> , Relatório da FES-DMD.....	6

LISTA DE QUADROS

Quadro 1. Escala FES-DMD-D3, subir escada.....	7
Quadro 2. Escala FES-DMD-D3, descer escada.....	8

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Responsividade FES-DMD-D3, subir escada utilizando ES.....	18
Tabela 2. Responsividade FES-DMD-D3, subir escada utilizando SRM.....	19
Tabela 3. Responsividade FES-DMD-D3, descer escada utilizando ES.....	20
Tabela 4. Responsividade FES-DMD-D3, descer escada utilizando SRM.....	21
Tabela 5. Média e Desvio Padrão das atividades de subir e descer escada.....	22

RESUMO

Albuquerque PS. *Responsividade do domínio subir e descer escada da escala de avaliação funcional para distrofia muscular de Duchenne, no período de um ano* [Tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2016.

Objetivo: Determinar a responsividade do domínio subir e descer escada da escala de avaliação funcional em distrofia muscular de Duchenne (DMD), no período de um ano.

Método: Participaram do estudo 26 pacientes com DMD. A análise utilizou o Tamanho do Efeito (ES) e a Média Padronizada de Resposta (SRM). **Resultados:** Atividade de

subir escada: o ES mostrou responsividade baixa nos intervalos de avaliação de 3 meses (0,26; 0,35; 0,13; 0,17), baixa a moderada em 6 meses (0,58, 0,48; 0,33), moderada em 9 meses (0,70; 0,68) e alta em 1 ano (0,88). A análise com SRM mostrou responsividade baixa nos intervalos de avaliação de 3 meses (0,29; 0,38; 0,18 e 0,19), baixa a moderada em intervalos de 6 meses (0,59 e 0,51, 0,36), moderada em 9 meses (0,74 e 0,70) e alta em 1 ano (0,89). Atividade de descer escada: O ES apresentou responsividade baixa nos intervalos de avaliação de 3 meses (0,16; 0,25; 0,09; 0,08) e 6 meses (0,48; 0,35; 0,18), baixa a moderada em 9 meses (0,59, 0,44) e moderada em 1 ano (0,71). Análise com SRM mostrou responsividade baixa nos intervalos de 3 meses (0,25; 0,35; 0,12 e 0,09) e 6 meses (0,47; 0,38 e 0,21), moderada a baixa em 9 meses (0,62, 0,49) e moderada em 1 ano (0,74). **Conclusão:** A avaliação da atividade de subir escada, por meio da FES-DMD-D3, deve ser realizada em intervalos a partir de 9 meses, pois a responsividade é de moderada a alta. A avaliação do descer escadas deve ser realizada anualmente, pois houve responsividade moderada somente a partir de 12 meses.

Descritores: distrofia muscular de Duchenne; avaliação da deficiência; modalidades de fisioterapia; destreza motora; doenças neuromusculares; medicina física e reabilitação.

ABSTRACT

Albuquerque PS. *Responsiveness of the domain go up and down stair of the functional evaluation scale for Duchenne muscular dystrophy, in one year follow up* [Thesis]. São Paulo: “Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo”; 2016.

Objective: To determine the responsiveness of the domain up and down stair Functional Evaluation Scale for Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) in one year follow-up. **Method:** The study included 26 patients with DMD. The analysis used the Effect Size (ES) and Standardized Response Mean (SRM) tests. **Results:** Climbing stairs activity: the ES test showed low responsiveness in the 3-month evaluation intervals (0.26; 0.35; 0.13; 0.17), low to moderate at 6 months (0.58, 0.48; 0.33), moderate in 9 months (0.70, 0.68) and high in one year (0.88). The SRM analysis showed low response in the 3 month evaluation interval (0.29, 0.38, 0.18 and 0.19), moderate to low every 6 months (0.59 and 0.51, 0.36), moderate in 9 months (0.74 and 0.70) and high in one year (0.89). Down stairs activity: The ES test showed low responsiveness in the 3 month evaluation intervals (0.16; 0.25; 0.09; 0.08) and 6 months (0.48, 0.35, 0.18), low to moderate at 9 months (0.59, 0.44) and moderate in 1 year (0.71). SRM Analysis showed low response at intervals of 3 months (0.25; 0.35; 0.12 and 0.09) and 6 months (0.47, 0.38 and 0.21), low to moderate 9 months (0.62, 0.49) and moderate in 1 year (0.74). **Conclusion:** The assessment of stair climbing up should be performed in 9 months or longer intervals, when responsiveness is moderate to high. Going down stairs assessment should be performed annually, because moderate responsiveness was observed in 1 year interval.

Descriptors: Duchenne muscular dystrophy; disability evaluation; physical therapy modalities; motor skills; neuromuscular diseases; physical and rehabilitation medicine.

1. INTRODUÇÃO

1.1 A Distrofia Muscular de Duchenne

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é caracterizada pela perda de força muscular progressiva, de forma generalizada e irreversível, associada à perda de funcionalidade, sendo os membros inferiores os primeiros afetados. Sua incidência é de 1 para 3.500 nascimentos vivos do sexo masculino, não existindo variação geográfica nem étnica nesta proporção, sendo a prevalência de 1 em 18.000 homens^{1,2,3}.

É classificada como um distúrbio genético de caráter recessivo, ligado ao cromossomo X, ou seja, ligada ao sexo, ocasionado pela alteração do gene que codifica a proteína distrofina, essencial para a manutenção da membrana da célula muscular. O gene afetado está localizado no braço curto do cromossomo X, locus Xp21^{1,2,3}.

A herança recessiva ligada ao sexo ocorre quando a mãe carrega o gene afetado em um dos seus dois cromossomos X e o transmite ao filho homem. Meninos, filhos de mães portadoras, têm 50% de chances de herdar a doença. Meninas, filhas de mães portadoras, têm 50% de chances de herdar o gene defeituoso, mas geralmente não desenvolvem a doença, desde que o cromossomo X herdado do pai possa compensar o defeituoso. Cerca de 2/3 dos casos são herdados da mãe e 1/3 ocorre por nova mutação sem que o gene tenha sido herdado^{1,2,3}.

Os sintomas iniciais envolvem a perda da força muscular caracterizada pela dificuldade de correr, subir escadas, quedas frequentes e pseudo-hipertrofia de panturrilhas, causada pela fibrose de fibras musculares, infiltração de gordura nos músculos e proliferação de colágeno. Inicialmente a debilidade é mais proximal do que distal, e o comprometimento é bilateral e simétrico^{1,2,3,4}.

1.2 Avaliação da função motora

Para avaliar a funcionalidade de pacientes com DMD, especialmente quando consideramos a análise fisioterapêutica, faz-se necessário a caracterização detalhada dos movimentos envolvidos na atividade pesquisada, a fim de gerar informações que fundamentarão a tomada de decisão clínica^{5,6}.

Na literatura existem diferentes escalas de avaliação que são amplamente utilizadas na prática clínica, com enfoques diferentes e algumas vezes, complementares.

A escala *Hammersmith Functional Motor* avalia habilidades motoras globais. Seus autores realizaram uma análise longitudinal e transversal das informações geradas pela escala, aplicada em pacientes com distrofia muscular de Duchenne (DMD), que permitiu estabelecer o perfil da progressão natural da doença, e serve como referência para acompanhamento das atividades funcionais destes pacientes⁷.

A *Motor Function Measure Scale* (MFM) avalia a função motora de forma ampla enfatizando a análise dos segmentos axial, proximal e distal, por meio de domínios^{8,9}. Já a Escala Funcional de Brooke avalia pontualmente a funcionalidade de membros superiores de pacientes com diversos tipos de doenças neuromusculares¹⁰.

A escala *Gait Stairs Gowers Chair* (GSGC) é a expansão da clássica escala classificatória de Gowers, e mede o tempo de execução das atividades funcionais de andar 10 metros, subir 4 degraus, passar da posição sentada para o chão e da posição sentada na cadeira para ortostatismo¹¹.

A *North Star Assessment* é uma escala para pacientes que deambulam e consiste de atividades tais como, levantar e sentar da cadeira, subir degraus, caminhar, manter o equilíbrio apoiando-se em um membro inferior e correr, dentre outras tarefas que avaliam funcionalidade e equilíbrio¹².

A *Egen Klassifikation* (EK) foi desenvolvida com o objetivo de quantificar o grau de limitação funcional de pacientes com DMD e amiotrofia espinhal progressiva, especificamente para cadeirantes¹³.

O *The 6-minute walk test*, também indicado para pacientes com DMD. Tem como objetivo verificar a distância percorrida em durante a caminhada em 6 minutos. São relevantes a força muscular e a amplitude de movimento de tronco e membros inferiores, e a capacidade de realizar movimentos compensatórios sobrepondo às limitações físicas. Estão implícitas as variáveis de função cardiopulmonar¹⁴.

Por fim, a FES-DMD, que avalia de forma descritiva os movimentos compensatórios que vão se instalando à medida que a força muscular vai diminuindo. É composta por quatro domínios, a saber, domínio 1-sentar e levantar da cadeira; domínio 2-marcha; domínio 3-subir e descer escada e domínio 4-sentar e levantar do solo^{5,15}.

1.3 Escala de Avaliação Funcional FES-DMD

Diante da escassez de escalas que avaliam especificamente cada atividade funcional, especificidade e presença de movimentos compensatórios, foi elaborada a Escala de Avaliação Funcional para pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne (FES-DMD). Depois de elaborada, foi analisada quanto à confiabilidade intra e interexaminador, e apresentou excelente repetibilidade e reprodutibilidade⁵.

A FES-DMD utiliza a filmagem das atividades. Esta ação diminui o tempo de coleta, impõe menor cansaço para o avaliador e para o paciente, e gera dados (escores e imagens) permanentes⁵.

Para o processo de filmagem são posicionadas três câmeras, cada uma em um tripé, de modo que todo o corpo do paciente seja visualizado. Uma câmera é posicionada perpendicularmente, na distância do ponto médio do espaço delimitado

(plano sagital) e duas câmeras são posicionadas no início e fim do percurso na escada (plano frontal). O tempo de execução das tarefas é cronometrado⁵.

O uso do tempo de execução de cada atividade funcional da FES-DMD está baseado em estudo piloto com 15 crianças de 6 a 10 anos de idade. As crianças foram filmadas realizando atividades funcionais em 5 avaliações durante um ano, com intervalos de três meses. O tempo de realização de cada atividade foi cronometrado e identificou-se relação entre o tempo de realização da manobra de Gowers e as outras atividades funcionais pesquisadas¹⁵.

A elaboração da FES-DMD teve sua confiabilidade analisada e, após isto, se fez necessário inserir a escala em uma rotina tecnológica pertinente para o armazenamento destes dados de forma organizada e segura¹⁵.

O grupo de pesquisa do Laboratório de Fisioterapia e Comportamento da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, juntamente com a empresa Softnet desenvolveu o *software* FES-DMD-DATA, elaborado para criar um prontuário único que organiza os filmes e dados de cada domínio da escala, gerando um relatório que compila todos os dados coletados e observações do fisioterapeuta¹⁶.

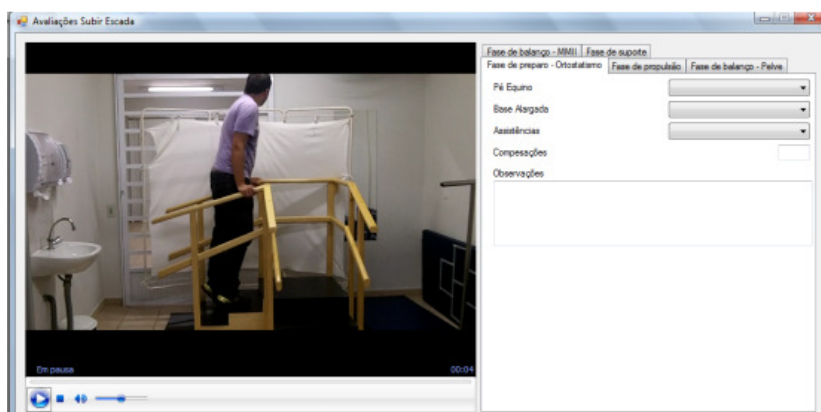


Figura 1: Tela do software FES-DMD-DATA referente ao domínio 3, subir escada. Vista do filme simultâneo às fichas de preenchimento.

Relatório de Avaliação - FES_DMD

Usuário: Priscila Santos Albuquerque
 Paciente: Eduardo Vital de Carvalho
 Diagnóstico: Distrofia Muscular de Duchenne
 Data da Avaliação: 13/11/2012 01:10:00
 Avaliação Funcional: Sentar na Cadeira
 Data de Hoje: 20/12/2012 00:16:10

Pergunta	Resposta	Pontuação
Duração do Movimento		8
Fase de flexão de sentar Flexão de joelhos	Sem apoio	0
Fase de flexão de sentar Flexão de quadril	Com apoio de MS	1

Relatório criado com sucesso.

Figura 2: Tela do *software* FES-DMD-DATA referente relatório da FES-DMD.

O domínio 3 da Escala de Avaliação Funcional para distrofia muscular de Duchenne, a FES-DMD-D3, é composta por duas partes, ou seja, a avaliação do subir escada e a de descer escada¹⁷.

A avaliação do subir escada está dividida em cinco fases, sendo fase I ou de preparo - ortostatismo, composta por três itens, fase II ou de propulsão, composta por oito itens, fase III ou de balanço - pelve, composta por sete itens, fase IV ou de balanço – membros inferiores, composta de 3 itens, e fase V ou de suporte, composta de quatro itens¹⁷.

A avaliação do descer escadas está dividida em quatro fases, sendo fase I ou de preparo – ortostatismo, composta de três itens, fase II ou de propulsão, composta de cinco itens, fase III ou de balanço, composta de dez itens, e fase IV ou de suporte, composta de nove itens¹⁷.

Para obtenção dos escores, deve-se somar a nota dos itens de cada fase, para obtenção do escore de cada fase de cada uma das atividades pesquisadas, e somar os escores das fases para obtenção do escore final da atividade. Quanto menor a nota melhor o desempenho funcional do paciente¹⁷.

Quadro 1: Escala FES-DMD D3, domínio 3, subir escada.

Fernandes LAY, Caromano FA, Hukuda ME, Escorcio R, Carvalho EV. Elaboration and reliability of functional evaluation on going up and down steps scale for Duchenne muscular dystrophy. Rev Bras Fisioter. 2014;14:518-26.

1. FASE DE PREPARO – ORTOSTATISMO				
Pé eqüino presente () 1 pt ausente () 0 pt	Base alargada presente () 1 pt ausente () 0 pt	-sem assistência	0	Observações :
		. auxílio de uma mão	1	
		. auxílio das duas mãos	2	
		. auxílio de um antebraço	3	
	. auxílio dos dois antebraços	4		
	Realiza movimentos de compensações corporais	presente ausente	Somar um ponto para cada compensação	
2. FASE DE PROPULSÃO				
Flexão de cabeça presente () 1 pt ausente () 0 pt	Flexão anterior do tronco presente () 1 pt ausente () 0 pt	-sem assistência	0 pt	
		. auxílio de uma mão	1 pt	
		. auxílio das duas mãos	2 pt	
		. usa as mãos para impulsionar o corpo	3 pt	
. auxílio de um antebraço	4 pt			
Extensão de cabeça presente () 1 pt ausente () 0 pt	Extensão do tronco presente () 1 pt ausente () 0 pt	Rotação do tronco presente () 1 pt ausente () 0 pt	. auxílio dos dois antebraços	5 pt
Hiperlordose lombar presente () 1 pt ausente () 0 pt	Flexão lateral do tronco presente () 1 pt ausente () 0 pt	Realiza movimentos de compensações corporais	presente ausente	Somar um ponto para cada compensação
3. FASE DE BALANÇO – PELVE				
PELVE Flexão coxofemoral presente () 1 pt ausente () 0 pt	Rotação externa coxofemoral presente () 1 pt ausente () 0 pt	Joelho em balance fletido presente () 1 pt ausente () 0 pt	Abdução coxofemoral presente () 1 pt ausente () 0 pt	Pé em balance em flexão dorsal presente () 1 pt ausente () 0 pt
Rotação interna coxofemoral presente () 1 pt ausente () 0 pt	Elevação unilateral da pelve presente () 1 pt ausente () 0 pt			
4. FASE DE BALANÇO – MMII				
PERNA Pé em balance desenvolve apoio lentamente sobre o degrau (tateando) até posicionar todo o pé. presente () 1 pt		Tornozelo em balance em extensão presente () 1 pt ausente () 0 pt Pé toca várias vezes o degrau antes de completar o movimento presente () 1 pt		
5. FASE DE SUPORTE				
Pé apresenta estabilidade presente () 1 pt ausente () 0 pt Usa os pés de forma alternada presente () 1 pt ausente () 0 pt	Tronco estável e ereto presente () 1 pt ausente () 0 pt	Joelhos instáveis e/ou hiperextendidos () 2pt		
		Base alargada () 1pt	Sobe fazendo pausa em cada degrau () 1pt	Escolhe uma perna para subir sem sucesso () 1 pt
TEMPO DE SUBIDA	(segundos)			NOTA TOTAL

Quadro 2: Escala FES-DMD D3, domínio 3, descer escada.

Fernandes LAY, Caromano FA, Hukuda ME, Escorcio R, Carvalho EV. Elaboration and reliability of functional evaluation on going up and down steps scale for Duchenne muscular dystrophy. Rev Bras Fisioter. 2014;14:518-26.

1. FASE DE PREPARO – ORTOSTATISMO					
Hiperlordose lombar () 1 pt	Base alargada presente () 0 pt ausente () 1 pt	.sem assistência	0 pt	Observações:	
		. auxílio de uma mão	1 pt		
		. auxílio das duas mãos	2 pt		
		. auxílio de um antebraço	3 pt		
	. auxílio dos dois antebraços	4 pt			
Realiza movimento de compensação corporal	presente ausente	Somar um ponto para cada compensação			
2. FASE DE PROPULSÃO					
Flexão da cabeça () 1pt	Flexão do tronco () 1 pt	.sem assistência	0 pt		
		. auxílio de uma mão	1 pt		
		. auxílio das duas mãos	2 pt		
Extensão da cabeça () 2pt	Rotação do tronco () 1 pt	. auxílio dos punhos	3 pt		
		. auxílio dos antebraços	4 pt		
		. auxílio usando joelhos	5 pt		
		. auxílio usando ombros	6 pt		
	Realiza movimento de compensação corporal	presente ausente	Somar um ponto para cada compensação		
3. FASE DE BALANÇO					
QUADRIL	Extensão coxofemoral	Elevação unilateral do quadril	Pé de balanço em flexão dorsal		
Flexão coxofemoral presente () 0 pt ausente () 1 pt	presente () 0 pt ausente () 1 pt	presente () 0 pt ausente () 1 pt	present () 0 pt no present () 1 pt		
Rotação interna coxofemoral presente () 0 pt ausente () 1 pt	Joelho de balanço em flexão presente () 0 pt ausente () 1 pt	Joelho de balanço em extensão presente () 0 pt ausente () 1 pt			
Toque do pé de balance		Membro inferior toca uma vez no degrau () 0 pt			
Pé equino presente () 0 pt ausente () 1 pt		Membro inferior toca mais de uma vez no degrau até estabilizar () 1pt			
4. FASE DE SUPORTE					
Apoio dos pés em estabilizado no degrau presente () 0 pt ausente () 1 pt	Apoio dos pés em equinismo presente () 1 pt ausente () 0 pt	Apoio dos pés com flexão dos joelhos Presente () 0 pt Ausente () 1 ponto Apoio dos pés com extensão ou hiperextensão dos joelhos presente () 2 pt ausente () 0 pt			
Desce a escada usando somente um pé para se deslocar para frente () 1 pt Desce usando as duas pernas () 0pt	Faz pausa em cada degrau da escada () 1pt	Desce os degraus aos pulos, com uma ou as duas pernas () 1pt Realiza rotação do tronco durante a descida () 1pt			
TEMPO DE DESCIDA	(segundos)		NOTA TOTAL		

1.4 A atividade de subir e descer escada

Estudos apontam que a idade média encontrada para o aprendizado do subir escada foi de 10,9 meses e para descer de 12,5. Segundo a análise do autor, é mais fácil subir do que descer escada e/ou o aprendizado do subir é mais precoce do que o de descer¹⁸.

Subir e descer escada são atividades motoras complexas que demandam sinergismo e estabilidade muscular de grandes grupos. Pesquisas limitam-se à análise de quedas na descida, do aprendizado do subir e do descer em função da idade, ou ainda do tempo de execução desta atividade¹⁸.

O estudo mais amplo sobre aspectos cinesiológicos do subir e descer escada foi realizado em 1988. Os autores descreveram esta atividade em adultos saudáveis, tornando-se referência para estudos posteriores¹⁹.

Foram analisados o movimento do subir e do descer escada de três homens normais, de peso e alturas similares. Cada homem foi avaliado oito vezes, totalizando 24 análises. Foi utilizada uma escada com cinco degraus. Foram coletados dados eletromiográficos de todos os músculos dos membros inferiores, e pesquisado o desempenho em plataforma de força¹⁹.

Este estudo teve como objetivo analisar as fases cinemáticas e biomecânicas normais durante o deslocamento de forma detalhada, tanto na atividade em subida como na descida de escada. Os resultados encontrados mostram que o ato de subir e descer escada pode ser dividido em fases, e esta atividade é “similar” à marcha apesar da maior magnitude¹⁹.

O quadril sofre grandes variações; a cinemática do joelho é estereotipada e silenciosa; na subida as alterações físicas são precoces e, ao descer, são mais tardias; os extensores do joelho são bastante exigidos na subida; na descida ambos os extensores

do joelho e flexores plantares dos pés são bastante solicitados na absorção do impacto no solo apresentando contração “tardia”¹⁹.

Segundo McFadyen, a distância entre o pé ascendente e o pé descendente, promove certa transição ântero-posterior de força. A fase de subida se dá principalmente por ação ativa da extensão do joelho. O quadril sofre variação para o adequado controle do tronco tanto na subida como na descida de degraus. A subida se mostra mais complexa¹⁹.

Do ponto de vista biomecânico as atividades de subir e descer escada são diferentes da atividade da marcha em superfície plana. As atividades cotidianas apresentam mudanças nas amplitudes de movimento de diferentes articulações, na atividade elétrica de músculos fásicos (cadeia extensora de membros inferiores) e em mudanças nas pressões plantares, em comparação com o andar no plano^{20,21,22}.

1.5 Responsividade da FES-DMD-D3

Após a elaboração da FES-DMD^{17,23,24,25}, análise de sua confiabilidade e o desenvolvimento de um *software* para sua aplicação¹⁶, fez-se necessário avaliar a responsividade da escala, ou seja, definir o intervalo de tempo adequado para indicação de avaliação funcional da FES-DMD e caracterizar seu comportamento para avaliar a evolução clínica de pacientes.

A responsividade é uma medida estatística adequada para avaliar mudanças na capacidade funcional ou na percepção sobre o estado de saúde²⁶. Para ser qualificada como responsiva, uma medida deve ter mudanças consistentes ao longo do tempo, ou ser comparada a outra medida de valor conhecido²⁷.

Recomendações sobre o melhor método de avaliação da responsividade de um instrumento ainda são necessárias²⁸. Muitas abordagens estatísticas têm sido usadas, mas nenhuma é considerada padrão^{29,30}.

A responsividade é avaliada usando diferentes indicadores, tais como, a análise do Tamanho do Efeito (ES) e a Média Padronizada de Resposta (SRM). Segundo Mehrholz *et al.* (2007)³¹, a SRM pode refletir melhor as mudanças individuais do que o ES. Já Samsa *et al.* (1999)³² relatam que o ES deve ser interpretado com cautela.

A utilização do ES tem sido amplamente discutida na literatura e alguns autores têm recomendado que medidas de responsividade sejam associadas, por exemplo, calculando-se ES e SRM, para evitar erros de interpretação³².

Neste estudo consideramos responsividade como um indicador da sensibilidade de um instrumento para detectar a mudança clínica ao longo do tempo com alteração estatisticamente significativa em um grupo experimental, relacionadas com a evolução da doença.

OBJETIVO

2. OBJETIVO

1. Avaliar a responsividade do domínio 3 da escala de avaliação funcional para pessoas com Distrofia Muscular de Duchenne - atividades de subir e descer escadas, durante período de um ano;
2. Identificar o intervalo de avaliação adequado para o uso da FES-DMD-D3.

3. MÉTODO

3.1 Tipo de estudo

Estudo observacional, longitudinal e retrospectivo. Aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, processo 435/13. (Anexo 1)

3.2 Amostra

Foi utilizado o banco de imagens cedido pelo Laboratório de Miopatias do Instituto de Biociências da Universidade de São Paulo. Foram utilizados filmes de vinte e seis crianças com diagnóstico molecular de DMD, com classificação de 1 a 3 na Escala Vignos, média de idade de 8.1 ± 1.8 anos, peso médio de $40,8 \pm 10,4$ Kg e altura média de 1.39 ± 0.17 m.

Cada criança foi avaliada 4 vezes no período de 1 ano, com intervalo de avaliação de 3 meses, proporcionando possibilidade de pesquisa nos períodos de 3, 6, 9 e 12 meses. Foram excluídos do estudo pacientes que não realizaram 2 ou mais avaliações.

3.3 Local

Laboratório de Fisioterapia e Comportamento do Curso de Fisioterapia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

3.4 Materiais

Software FES-DMD-DATA e banco de imagens.

3.5 Procedimentos

Foram avaliados, utilizando o *software* FES-DMD-DATA, 23 filmes da atividade de subir escada e 26 da atividade de descer escada.

Para avaliar a responsividade foram considerados os intervalos de avaliação de 3 meses (0 a 3, 3 a 6, 6 a 9 e 9 a 12 meses), de 6 meses (0 a 6, 3 a 9 e 6 a 12 meses), de 9 meses (0 a 9 e 3 a 12) e de um ano (0 a 12 meses).

Para estudo de responsividade da FES-DMD-D3 foram utilizados ES e SRM. Para o cálculo do ES³³ foi utilizada a fórmula:

$$ES = (M_x - M_0) / DP_b.$$

M_x é a média do escore da avaliação de seguimento no tempo x , M_0 é a média do escore da avaliação no tempo 0 (inicial) e DP_b é o desvio padrão da avaliação inicial.

A análise por meio da SRM³⁴ foi utilizada a fórmula:

$$SRM = (M_x - M_0) / (DP_{Mx} - DP_{M0}).$$

O numerador é o mesmo do exemplo de ES e o denominador é o desvio padrão da diferença dos escores.

A análise considerou os critérios de classificação de Cohen para os resultados de ES e SRM estabelecendo que, valores $\geq 0,20$ a $< 0,50$ indicam responsividade baixa, valores $\geq 0,5$ e $< 0,8$ indicam responsividade moderada e valores $\geq 0,8$ refletem responsividade alta³⁵.

4. RESULTADOS

4.1 Atividade de subir escada

A Tabela 1 mostra os resultados da análise de responsividade utilizando ES em cada fase da atividade, considerando os intervalos de avaliação em meses e o escore total na atividade.

Tabela 1. Responsividade da FES-DMD-D3- subir escada utilizando ES.

Avaliação	0 X 3	3 X 6	6 X 9	9X12	0 X 6	3 X 9	6 X 12	0 X 9	3 X 12	0 X 12
Fases	Intervalos de 3 meses				Intervalos de 6 meses			9 meses	1 ano	
Fase1 preparo	0,42	0,14	0,02	0,09	0,54	0,17	0,11	0,57	0,28	0,66
Fase 2 propulsão	0,30	0,38	0,17	0,13	0,74	0,55	0,33	0,93	0,70	1,09
Fase 3 balanço pelve	0,20	0,14	-0,05	0,14	0,33	0,09	0,10	0,29	0,23	0,41
Fase 4 balanço	0,44	0,20	0,37	0,14	0,11	0,51	0,50	0,44	0,61	0,56
Fase 5 suporte	0,04	0,32	0,08	0,16	0,34	0,41	0,24	0,43	0,61	0,61
Escore total	0,26	0,35	0,13	0,17	0,58	0,48	0,33	0,70	0,68	0,88

Valores $\geq 0,20$ a $< 0,50$ indicam responsividade baixa, valores $\geq 0,5$ e $< 0,8$ indicam responsividade moderada e valores $\geq 0,8$ refletem responsividade alta.

O domínio 3 da FES-DMD, subir escada, apresentou responsividade baixa nos 4 intervalos de avaliação de 3 meses (0,26; 0,35; 0,13 e 0,17). Em intervalos de 6 meses a responsividade foi moderada em 1 intervalo (0,58) e baixa em 2 intervalos (0,48 e 0,33).

Em avaliações de 9 meses a responsividade foi moderada nos 2 intervalos (0,70 e 0,68). No intervalo de avaliação de 1 ano a responsividade foi alta (0,88). (Tabela 1)

A Tabela 2 mostra os resultados da análise de responsividade utilizando SRM em cada fase da atividade, considerando os intervalos de avaliação em meses e o escore total na atividade.

Tabela 2. Responsividade da FES-DMD-D3 - subir escada utilizando SRM.

Avaliação	0 X 3	3 X 6	6 X 9	9X12	0 X 6	3 X 9	6 X 12	0 X 9	3 X 12	0 X 12
Fases	Intervalos de 3 meses				Intervalos de 6 meses			9 meses		1 ano
Fase1 preparo	0,44	0,16	0,03	0,11	0,56	0,17	0,13	0,58	0,28	0,67
Fase 2 propulsão	0,33	0,39	0,19	0,15	0,75	0,56	0,34	0,96	0,72	1,10
Fase 3 balanço pelve	0,21	0,15	0,05	0,16	0,32	0,10	0,11	0,31	0,25	0,43
Fase 4 balanço	0,46	0,23	0,39	0,14	0,13	0,53	0,50	0,44	0,62	0,56
Fase 5 suporte	0,05	0,35	0,08	0,15	0,35	0,42	0,26	0,42	0,63	0,63
Escore total	0,29	0,38	0,18	0,19	0,59	0,51	0,36	0,74	0,70	0,89

Valores $\geq 0,20$ a $< 0,50$ indicam responsividade baixa, valores $\geq 0,5$ e $< 0,8$ indicam responsividade moderada e valores $\geq 0,8$ refletem responsividade alta.

O domínio 3 da FES-DMD, subir escada, apresentou responsividade baixa nos 4 intervalos de avaliação de 3 meses (0,29; 0,38; 0,18 e 0,19). Em intervalos de 6 meses a responsividade foi moderada em 2 intervalos (0,59 e ,51) e baixa em 1 intervalo (0,36). Nos intervalos de 9 meses a responsividade foi moderada (0,74 e 0,70). No intervalo de avaliação de 1 ano a responsividade foi alta (0,89). (Tabela 2)

4.2 Atividade de descer escada

A Tabela 3 mostra os resultados da análise de responsividade utilizando ES em cada fase da atividade, considerando os intervalos de avaliação em meses e o escore total.

Tabela 3. Responsividade da FES-DMD-D3- descer escada utilizando ES.

Avaliação	0 X 3	3 X 6	6 X 9	9X12	0 X 6	3 X 9	6 X 12	0 X 9	3 X 12	0 X 12
Fases	Intervalos de 3 meses				Intervalos de 6 meses			9 meses		1 ano
Fase 1 preparo	0,27	0,27	0,06	0,02	0,55	0,33	0,09	0,61	0,35	0,64
Fase 2 propulsão	0,38	0,11	0,09	0,03	0,59	0,19	0,13	0,72	0,22	0,77
Fase 3 balanço	0,00	0,39	0,11	0,08	0,36	0,53	0,19	0,50	0,64	0,60
Fase 4 suporte	-0,08	0,22	0,05	0,13	0,12	0,29	0,19	0,18	0,48	0,34
Escore total	0,16	0,25	0,09	0,08	0,48	0,35	0,18	0,59	0,44	0,71

Valores $\geq 0,20$ a $< 0,50$ indicam responsividade baixa, valores $\geq 0,5$ e $< 0,8$ indicam responsividade moderada e valores $\geq 0,8$ refletem responsividade alta.

O domínio 3 da FES-DMD, descer escada, apresentou responsividade baixa nos 4 intervalos de avaliação de 3 meses (0,16; 0,25; 0,09 e 0,08) e nos intervalos de 6 meses (0,48; 0,35 e 0,18). Nos intervalos de avaliação de 9 meses a responsividade foi moderada em 1 intervalo (0,59) e baixa em outro intervalo (0,44). No intervalo de avaliação de 1 ano a responsividade foi moderada (0,71). (Tabela 3)

A Tabela 4 mostra os resultados da análise de responsividade utilizando SRM em cada fase da atividade, considerando os intervalos de avaliação em meses e o escore total na atividade.

Tabela 4. Responsividade da FES-DMD-D3 - descer escada utilizando SRM.

Avaliação	0 X 3	3 X 6	6 X 9	9X12	0 X 6	3 X 9	6 X 12	0 X 9	3 X 12	0 X 12
Fases	Intervalos de 3 meses				Intervalos de 6 meses			9 meses		1 ano
Fase 1 preparo	0,31	0,32	0,15	0,04	0,58	0,35	0,11	0,63	0,38	0,66
Fase 2 propulsão	0,42	0,15	0,12	0,06	0,61	0,21	0,15	0,74	0,24	0,79
Fase 3 balanço	0,20	0,42	0,16	0,12	0,38	0,55	0,20	0,52	0,66	0,63
Fase 4 suporte	0,12	0,25	0,07	0,15	0,15	0,31	0,21	0,20	0,50	0,36
Escore total	0,25	0,35	0,12	0,09	0,47	0,38	0,21	0,62	0,49	0,74

Valores $\geq 0,20$ a $< 0,50$ indicam responsividade baixa, valores $\geq 0,5$ e $< 0,8$ indicam responsividade moderada e valores $\geq 0,8$ refletem responsividade alta.

O domínio 3 da FES-DMD, descer escada, apresentou responsividade baixa nos 4 intervalos de avaliação de 3 meses (0,25; 0,35; 0,12 e 0,09) e nos intervalos de 6 meses (0,47; 0,38 e 0,21). Nos intervalos de avaliação de 9 meses a responsividade foi moderada em 1 intervalo (0,62) e baixa em outro intervalo (0,49). No intervalo de avaliação de 1 ano a responsividade foi moderada (0,74). (Tabela 4)

4.3 Média e Desvio Padrão das atividades de subir e descer escada

A Tabela 5 mostra a média e o desvio padrão do escore total da FES-DMD-D3, considerando os intervalos de avaliação pesquisados, em meses.

Tabela 5. Média e desvio padrão das atividades de subir e descer escada.

ATIVIDADE DE SUBIR ESCADA					ATIVIDADE DE DESCER ESCADA				
FES0(T)	FES3(T)	FES6(T)	FES9(T)	FES12(T)	FES0(T)	FES3(T)	FES6(T)	FES0(T)	FES12(T)
12,82	14,17	15,82	16,43	17,34	11,84	12,65	14,15	14,69	15,23
5,09	4,65	4,57	5,32	5,85	4,76	5,78	5,90	6,49	6,99

Média e o desvio padrão, considerando os intervalos de avaliação em meses e o escore total na atividade.

5. DISCUSSÃO

Nosso estudo permitiu determinar o período de avaliação com responsividade da FES-DMD-D3 por meio de ES, SRM e classificação de Cohen. Optamos por utilizar mais de um indicador estatístico, ES e SRM, por não haver consenso na literatura sobre a melhor medida^{28,29,30}.

Com relação à atividade de subir escada utilizando ES, a responsividade foi baixa em intervalos de avaliação de 3 meses. Em 6 meses a responsividade foi de baixa à moderada, em 9 meses moderada, e no intervalo de 1 ano a responsividade foi alta.

Quando utilizado SRM os dados apresentaram o mesmo comportamento, ou seja, a escala mostra responsividade baixa a partir de intervalos de avaliação de 3 meses com aumento progressivo até atingir responsividade alta em intervalos de 1 ano. Resultado semelhante foi encontrado em estudo sobre a responsividade da atividade de sentar e levantar da cadeira da FES-DMD.³⁶

Já na atividade de descer escada tanto utilizando ES como SRM, foi observado responsividade baixa em intervalos de 3 e 6 meses, atingindo responsividade baixa à moderada em 9 meses e moderada em 1 ano.

As diferenças entre as atividades de subir e descer escada podem ser explicadas de acordo com estudos anteriores. O estudo de elaboração e análise de confiabilidade da FES-DMD-D3 mostrou que o tempo de subir escada tinha forte correlação com o escore obtido na análise da atividade, e o mesmo não ocorria com o descer escada¹⁷.

Os autores arguíram que descer escada pode ser menos difícil do que subir, quando se considera a ação da gravidade favorecendo o movimento¹⁷. Porém, descer escada requer controle excêntrico de extensores de quadril/joelhos e, com a diminuição de força muscular e de amplitude de movimento de dorsiflexão/flexão plantar de tornozelo, a atividade se torna insegura e perigosa³⁷.

Portanto, as estratégias motoras observadas no descer escada são mais variáveis, já que alguns pacientes utilizam a ação da gravidade e diminuem o controle do movimento de descida, assumindo maior risco de quedas e outros aumentam o número de movimentos compensatórios e o tempo, assegurando maior segurança. A maior variabilidade de resposta ao descer escada resulta no maior desvio padrão e, portanto, em menor ES e SRM, ou seja, menor responsividade.

O estudo de Martini e colaboradores também encontrou correlação moderada entre tempo e movimentos compensatórios ao subir e descer escada. Houve correlação moderada do escore de subir escada com a Escala Vignos e relação fraca do subir escada com a idade do paciente³⁷.

Também foi observada forte correlação dos tempos de subir e descer com o tempo da marcha, além de forte correlação do número de movimentos compensatórios na FES-DMD do subir com o descer de degraus, sobretudo com a proximidade de perda da marcha¹⁷.

A evolução do tempo e dos movimentos compensatórios é similar para subir e para descer escada, embora haja aumento mais expressivo do tempo, quando comparado ao aumento dos movimentos compensatórios para subir e descer escada³⁷.

A FES-DMD-D3 foi elaborada com base no estudo de Mac Fadyen e Winter que descrevem que subir escada requer contrações concêntricas do joelho e do tornozelo para as fases de propulsão e balanço. As demandas de estabilidade são maiores nas fases de apoio em um único membro, quando o membro inferior do balanço está avançando para o próximo passo¹⁹.

Já o descer escada, ocorre por meio de contrações excêntricas, de desaceleração, dos músculos extensores de quadril, joelhos e tornozelos, que controlam a posição do corpo em relação à gravidade¹⁹.

Em estudo mais aprofundado sobre o tempo e os movimentos compensatórios das atividades de subir e descer escada, concluíram que crianças na faixa etária aproximada de 7 anos de idade, precisam de mais tempo para subir degraus e menos tempo para descer devido à falta de controle excêntrico e a ação da gravidade³⁷.

Já crianças com idade aproximada de 10 anos aumentam o tempo de descer degraus porque são mais criteriosas com relação ao risco de quedas e também já estão em um estágio mais avançado da doença. Isso significa que o paciente leva mais tempo para elaborar qual é a melhor estratégia e movimento compensatório para descer escada considerando o risco de quedas^{17,37}.

Em nosso estudo a média de idade da amostra era de 8.1 ± 1.8 anos, e durante a coleta de dados observamos o mesmo comportamento relatado no estudo acima, ou seja, pacientes mais jovens levaram menos tempo para descer escada devido à falta de controle excêntrico e a ação da gravidade e os mais velhos aumentaram o tempo de devido ao risco de quedas, elaborando mais estratégias para a descida.

Encontramos que, os movimentos compensatórios mais comuns foram a flexão e a rotação do tronco com apoio dos membros superiores no corrimão. Podemos inferir o aumento mais progressivo da responsividade ao longo do tempo, na fase de propulsão, tanto na atividade de subir (0,30, 0,38, 0,17, 0,13, 0,74, 0,55, 0,33, 0,93, 0,70 e 1,09) como na atividade de descer escada (0,33, 0,39, 0,19, 0,15, 0,75, 0,56, 0,34, 0,96, 0,72, 1,10).

Outras escalas também foram estudadas quanto à sua confiabilidade e responsividade. Uma das mais utilizadas em pacientes com DMD é a MFM que foi aplicada em um grupo de 41 pacientes, e demonstrou grande responsividade no intervalo de um ano, usando como método estatístico o SRM³⁸.

No presente estudo também foi observada alta responsividade para a atividade de subir escada no período de 1 ano. Acreditamos que a semelhança nos resultados deste estudo com o nosso se deva ao fato de que os dois avaliaram pacientes com DMD, com piora significativa na função motora no intervalo de um ano.

Resultado similar foi encontrado em estudo com 43 pacientes de Esclerose Lateral Amiotrófica demonstrando responsividade alta da Medida de Independência Funcional, Índice de Barthel e *Rehabilitation Activities Profile*, a partir de 1 ano, com probabilidade de aumento da responsividade conforme o aumento do acompanhamento longitudinal³⁹.

A MFM também foi aplicada em pacientes com atrofia muscular espinhal no seguimento de 6 meses, demonstrando responsividade moderada para o tipo 2 da patologia e grande responsividade para o tipo 3, deixando claro, o quanto a evolução de uma doença específica afeta o resultado da análise de responsividade^{40,41}.

Outro estudo que analisou a responsividade de doenças neuromusculares e correlacionou com a agressividade da doença utilizou o questionário ACTIVLIM⁴².

Foram avaliados 132 pacientes com doenças neuromusculares. Os principais grupos eram de pacientes com DMD, Charcot-Marie-Tooth e Distrofia Miotônica. Esse questionário consiste de 22 atividades de vida diária⁴².

Foi concluído que o mesmo tem boa sensibilidade, e as mudanças mais significativas foram em pacientes com DMD devido à agressividade da doença⁴².

Os resultados deste estudo coincidiram com o estudo de Allard e colaboradores (2014), que concluíram que a agressividade da doença está intimamente relacionada com mudanças mais significativas. O estudo acompanhou 102 pacientes com Charcot-Marie-Tooth por pelo menos 6 meses⁴².

Outra pesquisa avaliou a responsividade da Escala *North Star Ambulatory Assessment* acompanhando 198 pacientes com DMD em uso de corticoterapia. O estudo examinou a responsividade da escala em relação à idade e ao regime de uso de corticóide concluindo que a responsividade variou de baixa a alta apenas em crianças de 3 a 6 anos⁴³. Não podemos comparar este estudo com o presente estudo porque o mesmo possui intervalos de avaliação relacionados ao regime diário e intermitente de corticoterapia.

Uma limitação do presente estudo foi o fato de não termos mais dados da amostra para melhor caracterização, apesar de julgarmos a mesma como homogênea, pois os pacientes tinham o mesmo diagnóstico, escore de acordo com a Escala Vignos de 1 a 3 e realizaram 4 avaliações no período de 1 ano.

De acordo com Vuillerot (2013), uma amostra de pacientes homogênea com progressão lenta da doença, exigem estudos com tempo de seguimento maior, assim como o aumento do número de pacientes estudados⁴⁰.

No caso do uso da FES-DMD-D3, o acompanhamento do aparecimento dos movimentos compensatórios foi possível a partir de intervalos de avaliação de 3 meses, embora com responsividade baixa. Para o fisioterapeuta, pequenas mudanças no comportamento motor indicam a necessidade de reorganização da intervenção.

Desta forma, independente das avaliações formais em intervalos de avaliações pré-estabelecidos, segundo análises de responsividade, a observação constante das atividades devem ser realizadas de rotina.

A análise de responsividade da FES-DMD-D3 sugere que a utilização da escala para atividade de subir é indicada em intervalos de avaliação de 9 meses e 1 ano. Já a atividade de descer escada é indicada para avaliações de 1 ano, no acompanhamento longitudinal da função motora de pacientes com DMD.

CONCLUSÃO

6. CONCLUSÃO

A escala FES-DMD D3 se mostrou responsiva a partir de intervalos de avaliação de 3 meses. A atividade de subir escada mostrou responsividade moderada em intervalos de avaliação de 9 meses e alta em intervalo de 1 ano, podendo ser aplicada a partir de 9 meses em ensaios clínicos e na prática clínica.

Já a atividade de descer escada apresentou responsividade moderada em intervalos de 1 ano, podendo ser usada anualmente na avaliação funcional de pacientes com DMD.

ANEXO 1 - Aprovação no Comitê de Ética da Instituição



CIÊNCIA

O Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, em sessão de 16 de Abril de 2014, **TOMOU CIÊNCIA do(s) documento(s)** abaixo mencionado(s) no Protocolo de Pesquisa nº 435/13, intitulado: **“Responsividade da escala de avaliação funcional do sentar e levantar da cadeira para pacientes com distrofia muscular de Duchenne (FES-DMD-D1), no período de um ano”** apresentado pelo **FISIOTERAPIA, FONOAUDIOLOGIA E TERAPIA OCUPACIONAL**.

• A ALUNA **PRISCILA SANTOS ALBUQUERQUE** DEVERÁ EXECUTAR O PROJETO ACIMA COMO ATIVIDADE DE DOUTORADO, APROVADO PELO CEP EM PROCESSO nº 435/13

“Avaliação de Responsividade do domínio subir e descer escada da Escala de Avaliação Funcional para pessoas com Distrofia Muscular de Duchenne (FES-DMD), no periodo de 1 ano”

Pesquisador (a) Responsável: **FÁTIMA APARECIDA CAROMANO**

CEP-FMUSP, 16 de Abril de 2014

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

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Scott E, Mawson SJ. Measurement in DMD: considerations in the development of a neuromuscular assessment tool. *Dev Med Child Neurol.* 2006;48:540-4.
2. Bothwell JE, Dooley JM, Gordon KE, MacAuley A, Camfield PR, MacSween J. Duchenne muscular dystrophy – parental perceptions. *Clin Pediatr (Phila)* 2002;41:105–109.
3. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens, PR, Cripe L. et al, Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol.* 2010;9:77–93.
4. Bakker JP, De Groot IJ, Bellen A, Lankhorst GJ, Predictive Factors of cessation of ambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2002;81:906-12.
5. Honório SAA. (org.) Duchenne Muscular Dystrophy: Management and Prognosis. USA: Nova Science Publishers, Chapter 3. Caromano FA, Hukuda ME, Carvalho EV. Albuquerque PS, Escorcio R, Voos MC. Functional Evaluation Scale for Duchenne Muscular Dystrophy, 2015.
6. Bendixen RM, Lott DH, Senesac C, Mathur S, Vanderborn K. Participation in daily life activities and its relationship to strength and functional measures in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Disabil Rehabil.* 2014;36(22):1918-23.
7. Main M, Kairon H, Mercuri E, Muntoni F. The Hammersmith Functional Motor Scale for children with Spinal Muscular Atrophy: a scale to test ability and monitor progress in children with limited ambulation. *Eur J Paediatr Neurol* 2003;7:155-9.
8. Iwabe C, Miranda-Pfeilsticker BH, Nucci A. Motor function measure: portuguese version and reliability analysis. *Rev Bras Fisioter.* 2008;12(5):417-24.
9. Berard C, Payan C, Hodgkinson, I, Fermanian J. The MFM Collaborative Study Group. A motor function measure scale for neuromuscular diseases. Construction and validation study. *Neuromusc Disord.* 2005;15:463–470.

10. Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, Fenichel GM, Shumate JB, Pellegrino RJ. Clinical trial em Duchenne dystrophy. I. The design of the protocol. *Muscle Nerve*. 1981;4:186-97.
11. Silva EC, Machado DL, Resende MBD, Silva RF, Zanoteli E, Reed UC. Motor function measure scale, steroid therapy and patients with Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr*. 2012;70(3):191-195.
12. Scott E, Eagle M, Mayhew A, Freeman J, Main M, Sheehan J, et al. Development of a functional assessment scale for ambulatory boys with Duchenne muscular dystrophy. *Physiother Res Int*. 2012;17(2):101-9.
13. Martinez JAB, Brunherotti MA, Assis MR, Sobreira CFR. Validação da escala motora funcional EK para língua portuguesa. *Rev Assoc Med Bras*. 2006;52(5):347-51.
14. McDonald C.M, Henricson E.K, Han J.J, Abresch R.T, Nirorici A, Atkinson, L. et al, The 6-minute walk test as a new outcome measure in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. 2010;41:500–510.
15. Caromano F. A; Niitsuma L. Y; Vainzo M, Zatz M. Correlação entre o tempo de realização de diferentes atividades físicas por portadores de distrofia muscular de Duchenne (DMD). *Rev. Ter. Ocup. Univ. São Paulo*. 2003;14(3):133-40.
16. Albuquerque, Priscila Santos. Desenvolvimento de software para aplicação de escala de avaliação funcional de pessoas com distrofia muscular de Duchenne e testagem de usabilidade [dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina; 2013 [acesso 2015-06-15]. Disponível em:
<http://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5170/tde-08042014-110142/>.
17. Fernandes LAY, Caromano FA, Hukuda ME, Escorcio R, Carvalho EV. Elaboration and reliability of functional evaluation on going up and down steps scale for Duchenne muscular dystrophy. *Rev Bras Fisioter*. 2014;14:518-26.
18. Costigan PA, Deluzio KJ, Wyss UP. Knee na hip Kinetics during normal stair climbing. *Gait and Posture*. 2002;16:31-37.

19. McFadyen BJ, Winter DA. An integrated biomechanical analysis of normal stair ascent and descent. *J Biomech.* 1988;21(9):733-44.
20. Andriacchi TP, Andersson GP, Fermier RW, Stern D, Galante JO. A study of lower-limb mechanics during stair-climbing. *J Bone Joint Surg Am.* 1980;62(5):749-57.
21. Lundeen S, Lundquist K, Cornwall MW, McPoil TG. Plantar pressure during level walking compared with other ambulatory activities. *Foot ankle int.* 1994;15(6):324-8.
22. Allet L, Armand S, de Bie RA, Pataky Z, Aminian K, Herrmann FR, de Bruin ED. Gait alterations of diabetic patients while walking on different surfaces. *Gait Posture.* 2009;29(3):488-93.
23. de Carvalho EV, Hukuda ME, Escorcio R, Voos MC, Caromano FA. Development and Reliability of the Functional Evaluation Scale for Duchenne Muscular Dystrophy, Gait Domain: A Pilot Study. *Physiother Res Int.* In press.
24. Escorcio R, Caromano FA, Hukuda ME, Fernandes LAY. Development of an evaluation scale for sitting and rising from the floor for children with Duchenne muscular dystrophy. *J Motor Behav.* 2011;43:31-6.
25. Hukuda ME, Escorcio R, Fernandes LA, de Carvalho EV, Caromano FA. Evaluation scale development, reliability for sitting and standing from the chair for Duchenne muscular dystrophy. *J Mot Behav.* 2013;45:117-26.
26. Revicki DA, Hays RD, Cella D, Sloan J. Recommended methods for determining responsiveness and minimally important differences for patient reported outcomes. *J Clin Epidemiol.* 2008;61:102-9.
27. Tuley MR, Mulrow CD, McMahan CA. Estimating and testing an index of responsiveness and the relationship of the index to power. *J Clin Epidemiol.* 1991;44(45):417-21.
28. Liang MH. Longitudinal construct validity. Establishment of clinical meaning in patient evaluative instruments. *Med Care.* 2000;9:84-90.

29. Stucki G, Liang MH, Fossel AH, Katz JN. Relative responsiveness of condition-specific and generic health status measures in degenerative lumbar spinal stenosis. *J Clin Epidemiol.*1995;48:1369–78.
30. De Boer MR, Moll AC, De Vet HC, Terwee CB, Volker – Dieben HJ, Van Rens GH. Psychometric properties of vision – related quality of life questionnaires: a systematic review. *Ophthal Physiol.* 2004;24:257-73.
31. Mehrholz J, Wagner K, Rutte K, Meißner D, Pohl M. Predictive Validity and Responsiveness of the functional ambulation category in hemiparetic patients after stroke. *Arch Phys Med Rehabil* 2007;88:1314-19.
32. Samsa G, Edelman D, Rothman ML, Williams GR, Lipscomb J, Matchar D. Determining clinically important differences in health status measures: a general approach with illustration to the Health Utilities Index Mark II. *Pharmacoeconomics* 1999;15:141-55.
33. Kasis LE, Anderson JJ, Meenan RF. Effect sizes for interpreting changes in health status. *Med Care* 1989;27:S178-89.
34. Liang MJ, Fossel AH, Larson MG. Comparisons of five health status instruments for orthopedic evaluation. *Med Care* 1990;28:632-42.
35. Cohen J. *Statistical power analysis for the behavioral sciences.* 2nd ed. Hillsdale, NJ: Lawrence Earlbaum associates; 1988.
36. Hukuda, Michele Emy. Responsividade da escala de avaliação funcional do sentar e levantar da cadeira para pacientes com distrofia muscular de Duchenne (FES-DMD-D1), no período de um ano [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina; 2014 [acesso 2015-06-15]. Disponível em: <http://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5170/tde-12052015-101633/>.
37. Martini J, Hukuda ME, Caromano FA, Faver FM, Fu C, Voos MC. The clinical relevance of timed motor performance in children with Duchenne muscular dystrophy. *Physiother Theory Pract.*; 2015; 31:(3):173-81.

38. Vuillerot C, Payan C, Girardot F, Fermanian J, Iwaz J, Bérard C, Ecochard R. MFM Study Group. Responsiveness the Motor Function Measure in Neuromuscular Diseases. *Arch Phys Med Rehabil.* 2012;93:2251-6.
39. De Groot IJ, Post MW, Van Heuveln T, Van Den Berg RH, Lindeman E. Measurement of decline of functioning in persons with amyotrophic lateral sclerosis: responsiveness and possible applications of the Functional Independence Measure , Barthel Index, Rehabilitation Activities Profile and Frenchay Activities Index. *Amyotrophic Lateral Scler.* 2006;7:167-72.
40. Vuillerot C, Payan C, Iwaz J, Ecochard R, Bérard C, MFM Spinal Muscular Atrophy Study Group. Responsiveness of the Motor Function Measure in patients with spinal muscular atrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 2013;94:1555-61.
41. Bérard C, Fermanian J, Payan C. Outcome measure for SMA II and III patients. *Neuromuscul Disord.* 2008;18:593-4.
42. Vanderveld L, Van den Bergh PYK, Goemans N, Thonnard JL. Activity limitations in patients with neuromuscular disorders: a responsiveness study of the ACTIVLIM questionnaire. *Neuromuscul Disord.* 2009;19:99-103.
43. Mazzone ES, Messina S, Vasco G, Main M, Eagle M, D'Amico A, Doglio L, Politano L, Cavallaro F, Frosini S, Bello L, Magri F, Corlatti A, Zuchinni E, Brancalion B, Rossi F, Ferretti M, Motta MG, Cecio MR, Berardinelli A, Alfieri P, Mongini T, Pini A, Astrea G, Battini R, Comi G, Pegoraro E, Morandi L, Pane M, Angeline C, Bruno C, Villanova M, Vita G, Donati MA, Bertini E, Mercuri E. Reliability of the North Star Ambulatory Assessment in a multicentric setting. *Neuromuscul. Disord.* 2009; 19:458-61.