

Avaliação funcional e postural nas distrofias musculares de Duchenne e Becker

Functional and postural evaluation in duchenne and becker muscular dystrophies

Larissa O. Okama¹; Paula D. Queiroz¹; Lucas R. Spina¹; Mariana B. L. Miranda¹;
Mônica B. Curtarelli²; Milton Faria Júnior³; Luciane A. P. Sande de Souza⁴

¹Graduação em fisioterapia – UNAERP. Ribeirão Preto, SP – Brasil.

²Graduação em fisioterapia – UNAERP. Ribeirão Preto, SP – Brasil e Mestranda em Neurologia – Faculdade de Medicina, USP/ Ribeirão Preto. Ribeirão Preto, SP – Brasil.

³Doutorado e Docente na disciplina de Estatística – UNAERP. Ribeirão Preto, SP – Brasil.

⁴Doutorado e Docente nas disciplinas clínica neurológica, Fisioterapia aplicada à neurologia e estágio de Neurologia – UFTM. Uberaba, MG – Brasil.

Endereço para correspondência

Luciane Sande de Souza
Rua Profª. Joaquina Alves Furtado, 181, Santa Marta
38061-200 – Uberaba, MG [Brasil]
lusande@gmail.com

Resumo

Objetivo: O objetivo foi avaliar portadores de distrofia muscular de Duchenne (DMD) e Becker (DMB) por meio de escalas e análise postural. **Metodologia:** Foram avaliados 13 pacientes, idade 16,75 (\pm 6,9) sendo 9 DMD, 4 DMB, 7 cadeirantes, 6 não cadeirantes, nas escalas: Índice de Barthel e EK (Egen klassifikation). A avaliação postural sentada foi feita no *software* SAPO. **Resultados:** Os dados revelam que: aumento da idade ($p < 0.01$), dependência de cadeira de rodas ($p < 0.01$) e uso de ventilador ($p < 0.01$) indicaram menor independência. Na avaliação postural tanto dos não cadeirantes quanto dos cadeirantes, verificou-se que aumentam os agrupamentos nos cadeirantes, remetendo às limitações impostas pela postura. **Conclusão:** Esses achados mostram que pacientes com DMD e DMB têm sua funcionalidade e atividades de vida diária debilitadas com o avanço da idade, dependência de cadeira de rodas e uso de ventilador. Assim, associação de escalas com avaliações convencionais e análise postural são ferramentas essenciais para a investigação.

Descritores: Atividades cotidianas; Distrofia muscular de Becker; Distrofia muscular de Duchenne; Postura.

Abstract

Objective: The objective was to evaluate patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD) and Becker (BMD) in scales and postural analysis. **Methods:** We evaluated 13 patients, age 16.75 (\pm 6.9) and 9 DMD, BMD 4, 7 wheelchair, wheelchair not 6, on the scales: Barthel Index and EK (Egen Klassifikation). The evaluation was performed in sitting posture software SAPO. **Results:** Data show that: increasing age ($p < 0.01$), dependence on a wheelchair ($p < 0.01$) and use of ventilator ($p < 0.01$) showed less independence. Postural assessment of both the wheelchair and not the wheelchair, it was found that increase in the wheelchair groups, referring to the restrictions imposed by posture. **Conclusion:** These findings show that patients with DMD and BMD have its functionality and activities of daily living impaired with advancing age, dependence on a wheelchair and ventilator use. Thus, association of scales with conventional assessments and postural analysis are essential tools for research.

Key words: Activities of daily living; Muscular dystrophy, Becker; Muscular dystrophy, Duchenne; Posture.

Introdução

A distrofia muscular é uma doença de origem genética, que apresenta como característica comum a degeneração progressiva da musculatura estriada¹. A fadiga e a fraqueza muscular formam a base do quadro clínico e, em casos mais severos, diminuem a expectativa de vida do indivíduo. Por enquanto não há cura para essa doença, porém a fisioterapia tem ajudado, com programas de exercícios e dispositivos ortopédicos^{2,3,4}.

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) e a Distrofia Muscular de Becker (DMB) são as formas mais comuns de miopatias que acometem crianças. A DMD tem caráter recessivo, e caracteriza-se por um distúrbio progressivo e irreversível, principalmente da musculatura esquelética^{5,6}. Os primeiros sinais evidenciados são distúrbios de deambulação, tendo como característica o sinal de Gowers, caracterizado por uma dificuldade de contração de toda a musculatura dos membros inferiores, resultando no andar miopático, por consequência da fraqueza muscular proximal nos membros inferiores. A fraqueza muscular que se segue por contratura articular origina deformidades compensatórias da coluna, como escoliose e hiperlordose^{7,8}. Tais deformidades agravam a postura a ponto da criança não conseguir mais deambular, passando a utilizar auxílios de locomoção⁹. Já, DMB é uma forma um pouco mais branda de distrofia muscular, mas o quadro clínico e a sequência de sua evolução tendem a ser semelhantes ao da DMD, no entanto nessa, os primeiros sinais evidentes ocorrem geralmente por volta dos 3 aos 5 anos de vida, enquanto na DMB a manifestação é mais tardia¹⁰.

Entre as deficiências (*impairments*) mais comuns estão à fraqueza muscular que se segue pela contratura articular, originando deformidades na coluna, alterações na função pulmonar e cardíaca, geralmente associadas à dor. Outro classificador a ser levado em consideração é a incapacidade (*disability*) desses indivíduos. Neste, podem ser incluídos: a diminuição da mobilida-

de, as dificuldades nas atividades de vida diária (AVDs), o aumento e a rápida fadigabilidade e a dificuldade do ajustamento psicossocial. A desvantagem (*handicap*) ou o impacto na vida social dos distróficos inclui a redução da qualidade de vida, das oportunidades educacionais, de emprego, além do aumento da dependência.^{11,12}

Sabendo que o declínio na execução das AVDs e as graves alterações posturais podem afetar o padrão de qualidade de vida desses indivíduos, se faz necessário que essas variáveis sejam avaliadas durante a evolução da doença. A partir de avaliações frequentes, é possível realizar medidas preventivas e intervenções adaptativas.

A partir dessa breve revisão foi elaborada a seguinte hipótese: a idade, o uso de cadeira de rodas, de ventilador e o tipo de distrofia interfeririam nas limitações funcionais do paciente com distrofia muscular. Dessa forma, o objetivo desse estudo foi analisar as atividades da vida diária (AVDs), a funcionalidade e as alterações posturais de pacientes portadores de distrofia muscular de Duchenne e Becker.

Metodologia

Nesse estudo, de natureza explicativa, transversal e prospectiva, participaram todos os pacientes que realizavam tratamento na clínica de Fisioterapia do Centro Clínico Electro Bonini, na Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP). Totalizaram 13 pacientes, com idade média de 16,75 (\pm 6,9) sendo 9 com diagnóstico de Duchenne e 4 com o diagnóstico de Becker. Os pacientes tinham 5,7 (\pm 6) anos de tempo médio de tratamento (Tabela 1). Os pais ou responsáveis foram esclarecidos quanto aos objetivos da pesquisa e assinaram um termo de consentimento livre e esclarecido baseado nas recomendações do comitê de ética local (Protocolo n.044/05).

Foram analisados os prontuários com avaliações e evoluções fisioterapêuticas dos 13 pacientes, com o objetivo de investigar melhor, os

Tabela 1: Caracterização da amostra avaliada

Paciente	Idade	Uso de cadeira	Uso de ventilador	Tempo de tratamento	Tipo de distrofia
1	7	N	N	2	D
2	8	N	N	0,3	B
3	9	N	N	1	D
4	10	N	N	1	B
5	15	S	N	3	D
6	16	S	N	10	D
7	17	S	N	9	D
8	20	N	N	1	B
9	22	S	S	16	D
10	22	S	S	1	D
11	22	N	N	3	B
12	24	S	N	12	D
13	29	S	S	16	D

Legenda: (S) sim; (N) não; (D) Distrofia de Duchenne e (B) Distrofia de Becker.

seguintes aspectos: forma e tempo de tratamento, idade do paciente, evolução da terapia, capacidade física e funcional.

Foram utilizadas as escalas Egen Klassifikation (EK) e o Índice de Barthel. A escala EK é uma escala funcional, desenvolvida na Dinamarca, validada para a língua portuguesa em outubro 2006 por Martinez et al.¹³ Consiste em 10 perguntas e foi elaborada para quantificar o grau de limitação funcional de pacientes com DMD em fase avançada da doença. A pontuação é de 0 a 30, sendo 30 indicando maior incapacidade. Já o Índice de Barthel é composto por 10 itens, que avaliam diversos aspectos, tais como habilidade para alimentar-se, vestir-se, higiene pessoal e movimentação. Ao contrário da escala EK, altos valores do Índice de Barthel indicam menor comprometimento funcional. A pontuação máxima de independência corresponde a 100 pontos e a de máxima dependência, zero.^{14,15}

A escala EK e o Índice de Barthel foram aplicadas diretamente aos pacientes (ou ao responsável em caso de dificuldade em responder alguma questão específica) e associadas à observação dos pacientes durante a terapia.

Para a análise postural foi utilizado o *software* SAPO (*software* de avaliação postural) disponível gratuitamente¹⁶. Para essa avaliação fo-

ram colocados marcadores “bolinhas de isopor” em alguns pontos anatômicos determinados no programa, e depois foram obtidas as distâncias entre eles.

Todos os sujeitos ficaram de *shorts*, e foram tiradas quatro fotos de cada um: vista anterior, posterior, lateral direita e esquerda, e todas com os pacientes sentados, pois alguns já não assumiam a postura ortostática. Vários cuidados foram tomados para a obtenção desses registros fotográficos: a parede de fundo foi revestida com um tecido azul escuro; a luminosidade e o foco foram ajustados, de modo a permitir uma visualização adequada dos pontos, a distância considerada foi de 3 metros entre a câmera e o indivíduo e, como referência, foi utilizado um fio de prumo aproximadamente 30cm a frente e a direita do indivíduo. As fotos foram analisadas pelo *software* de posturografia estática SAPO, pela análise de pontos livres, onde foram mensuradas as distâncias entre os pontos anatômicos somente do membro superior e tronco.

Foram avaliadas as distâncias entre: 1. ângulos superiores das escápulas; 2. sétima vértebra torácica (T7) e ângulo inferior da escápula direita; 3. T7 e ângulo inferior da escápula esquerda; 4. espinha ilíaca pósterio-superior e ângulo inferior da escápula (lado direito); 5. es-

pinha ilíaca pósterio-superior e ângulo inferior da escápula (lado esquerdo); 6. sétima vértebra cervical (C7) e acrômio direito; 7. sétima vértebra cervical (C7) e acrômio esquerdo; 8. trocânter maior do fêmur e acrômio (lado D); 9. trocânter maior do fêmur e acrômio (lado E); 10. espinha ilíaca ântero-superior e acrômio (lado D); 11. espinha ilíaca ântero-superior e acrômio (lado E); 12. trago da orelha e acrômio (lado D); 13. trago da orelha e acrômio (lado E).

E para padronização dessa forma de mensuração foi realizada a medida do antebraço de cada paciente e as distâncias obtidas pelo programa foram divididas por esse valor.

Os dados das escalas foram analisados por meio da ANOVA, considerando cada categoria estudada, com um valor de significância de $p < 0,05$. Já na análise postural foi utilizada a análise de cluster, para que grupos distintos fossem agrupados segundo sua similaridade¹⁷.

Resultados

Na análise dos prontuários, notou-se que dos 13 pacientes, 7 eram cadeirantes e 6 não-cadeirantes, 9 eram portadores de distrofia de Duchenne e 4 de Becker, apenas 3 eram dependentes de ventilador. Na tabela 1 podem ser observadas essas informações.

Foram realizadas várias ANOVAs, considerando a pontuação obtida nas escalas EK e Barthel, para 4 categorias: 1- cadeirantes e não cadeirantes, 2- 3 grupos de idades (Grupo 1 até 10 anos, Grupo 2 de 11 a 20 e Grupo 3 acima de 20 anos), 3- os dois tipos de distrofia Duchenne e Becker e 4- uso de ventilador mecânico.

Na categoria 1, os valores mostram que o uso ou não da cadeira de rodas interferiu na pontuação das escalas ($F=45,9$; $p=0,0003$). Notou-se também que os valores foram diferentes entre si nas escalas EK e Barthel ($F=86,7$; $p=0,00$). E ainda na categoria 1, os valores mostram que as questões individuais das escalas são significativamente diferentes ($F=20,8$; $p=0,00$). A pontuação obtida no Índice de Barthel pelo grupo

de não cadeirantes foi maior do que aquela dos cadeirantes. O mesmo aconteceu na pontuação da escala EK, mas os valores obtidos pelos não cadeirantes foram menores (Tabela 2).

Tabela 2: Média e desvio-padrão obtidos para cada questão das escalas de Barthel e EK nos grupos cadeirantes e não cadeirantes.

Questões	Barthel				EK			
	Cad		Não-cad		Cad		Não-cad	
	M	DP	M	DP	M	DP	M	DP
1	10	4,75	10	0	2	1,13	0	0
2	0	4,87	15	0	3	1,11	0	0
3	0	2,44	5	0	3	0,75	0	0
4	5	3,78	10	0	3	1,46	0	0
5	0	2,44	5	0	2	1,38	0	0
6	0	2,44	15	2,04	1	1,27	0	0
7	0	0	7,5	2,74	2	1,13	0	0
8	0	4,88	10	0	0	0,53	0	0
9	10	0	10	0	0	1,31	0	0
10	10	0	10	0	0	0,38	0	0,4

Legenda: cadeirantes (Cad), não cadeirantes (Não-cad); média (M); desvio-padrão (DP).

Barthel: questões – 1. alimentação, 2. banho, 3. toailete pessoal, 4. vestuário, 5. controle de intestinos, 6. controle de bexiga, 7. locomoção até o banheiro, 8. transferência da cama para a cadeira, 9. mobilidade e deambulação, 10. subir escadas.

EK: questões 1, 2 e 4: habilidades na cadeira de rodas, 3 manter-se em pé, 5. movimentação dos braços, 6. uso de mãos e braços para comer, 7. habilidade de virar-se na cama, 8. de tossir, 9. para falar, 10, bem-estar geral.

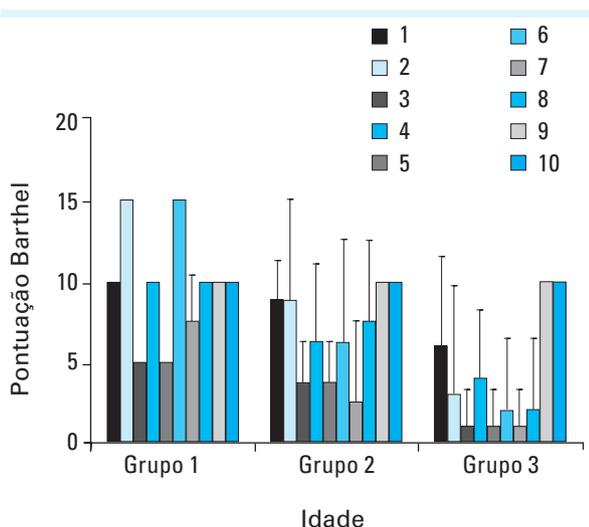
Na categoria 2, os valores mostram que as idades afetaram as pontuações ($F=6,13$; $p=0,01$). Também se observou que os valores das escalas EK e Barthel foram diferentes entre si ($F=45,3$; $p=0,00$). E ainda, os resultados mostram que as questões das escalas são diferentes ($F=14,5$; $p=0,00$). Observando a Figura 1A, nota-se que a pontuação de Barthel no grupo mais jovem é melhor (valores maiores) do que nos outros grupos. Na escala EK (Figura 1B), essa tendência é muito mais nítida, pois o valor obtido em todas as questões foi zero.

Na categoria 3, os valores mostram que o tipo de distrofia não afetou significativamente os resultados das escalas ($F=2,32$; $p=0,15$). Foi visto que, entre as escalas, os valores foram diferentes ($F=22,2$; $p=0,00$), e que as questões das escalas também são diferentes ($F=8,7$; $p=0,00$).

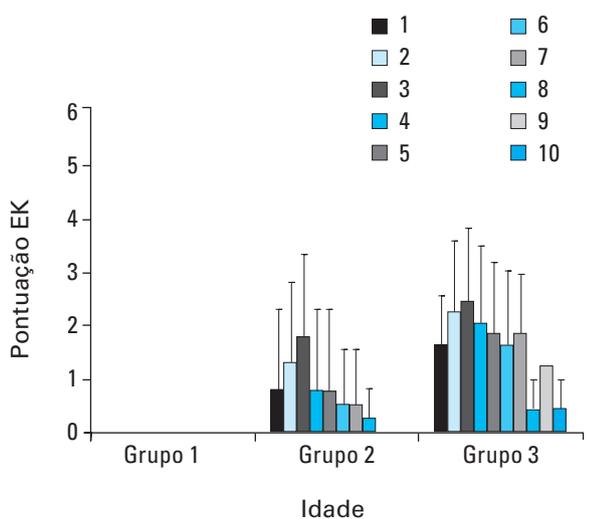
Para a categoria 4, os valores foram significativamente diferentes entre quem usa ou não o ventilador ($F=8,08$; $p=0,01$). Entre as escalas EK e Barthel, os valores são diferentes também ($F=16,02$; $p=0,00$). Em relação às questões, os valores também são significativamente diferentes

($F=11,4$; $p=0,00$). Na escala de Barthel, as pontuações foram menores nos sujeitos que utilizam o ventilador (Figura 2A e B).

As únicas questões com resultados semelhantes para as categorias 1 e 4 foram a 9 e a 10 de cada escala, o que pode estar associado ao impacto do uso da cadeira e do ventilador sobre a mobilidade e deambulação, a capacidade de subir escadas, a fala e o bem-estar geral. Já a pontuação das escalas, na categoria 3, é diferente apenas nas questões 3, 5 e 7. Desse modo, o tipo de distrofia interferiu somente

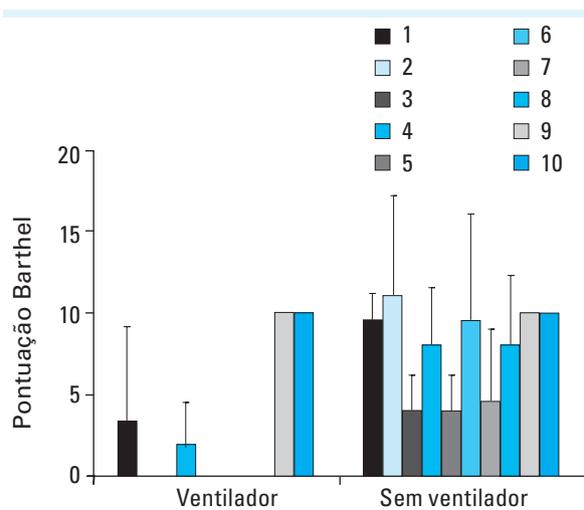


(a)

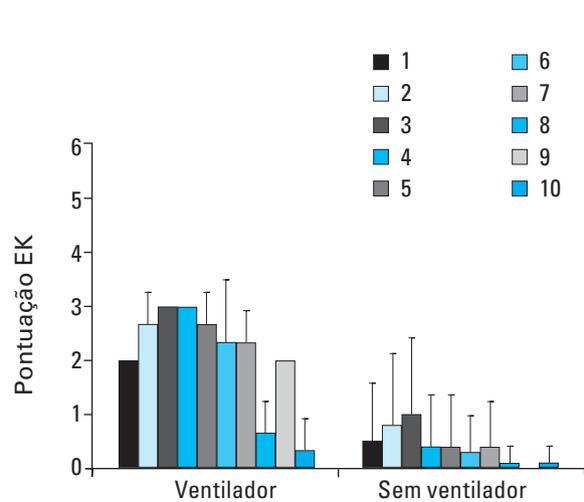


(b)

Figura 1: Pontuação das escalas Considerando as 10 questões de Barthel (A) e de EK (B), para os 3 grupos de idade (grupo 1: 1 a 10, grupo 2: 11 a 20 e grupo 3: acima de 21 anos)



(a)



(b)

Figura 2: Pontuação das escalas Considerando as 10 questões de Barthel (A) e de EK (B), para os indivíduos que fazem e os que não fazem uso do ventilador

em algumas habilidades corporais totais, mas os dados são mais homogêneos entre os grupos dessa categoria.

Na avaliação postural, os sujeitos foram considerados apenas na categoria 1, uma vez que o objetivo era observar o impacto do uso da cadeira de rodas na postura dessas populações. Pela análise de *clusters*, os agrupamentos presentes nesse trabalho foram obtidos por meio de um algoritmo de *clustering hierárquico*. Esse algoritmo faz o agrupamento dos indivíduos com características similares e representa os *clusters* na forma de um dendograma (Figura 3), que consiste em um tipo especial de árvore, na qual os nós pais agrupam os exemplos representados pelos nós filhos. Assim, um agrupamento hierárquico reúne dados, de modo que se dois exemplos são agrupados em algum nível, nos níveis mais acima deles continuam fazendo parte do mesmo grupo, construindo uma hierarquia de *clusters*.¹⁸

A partir dessa análise foi possível verificar nos pacientes não cadeirantes, alta correlação entre os itens que avaliam a distância entre espinha ilíaca e acrômio direito e esquerdo, indicando alinhamento de tronco, ausência de desvio postural. Também ocorre grande relação entre os itens que relacionam a distância entre a sétima vértebra torácica com o ângulo inferior da escápula, podendo ser um indicativo de alinhamento. Porém, as demais variáveis não apresentam nenhuma relação entre si, não se agrupando as anteriores (Figura 3A).

Já os achados dos cadeirantes indicam uma alta correlação entre os itens que avaliam a distância entre espinha ilíaca e acrômio direito com o item que avalia a distância do trago ao acrômio direito, e também dos mesmos itens entre si do lado esquerdo, e, ao mesmo tempo, essas quatro variáveis se relacionam juntas. Isso pode ser um indicativo de desvio postural muito comum nesses pacientes, onde um lado sempre fica mais encurtado. Os itens que representam a distâncias entre as escápulas e também entre estas e as espinhas ilíacas póstero-superiores se correlacionam entre si,

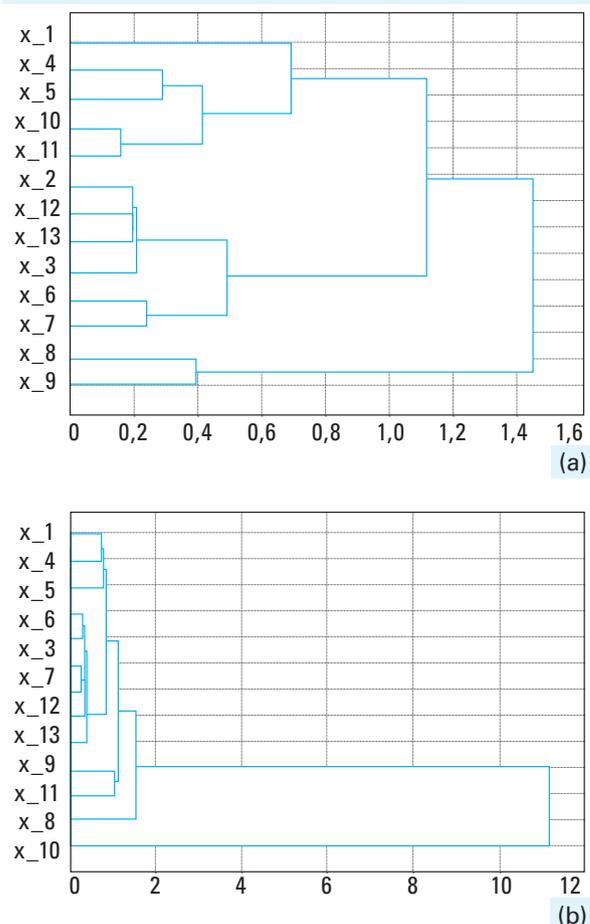


Figura 3: Análise de *cluster* hierárquico nos pacientes

Não cadeirantes (A) e cadeirantes (B), considerando as seguintes variáveis (X) que indicam distâncias entre: 1. ângulos superiores das escápulas; 2. sétima vértebra torácica (T7) e ângulo inferior da escápula direita; 3. T7 e ângulo inferior da escápula esquerda; 4. espinha ilíaca póstero-superior e ângulo inferior da escápula (lado direito); 5. espinha ilíaca póstero-superior e ângulo inferior da escápula (lado esquerdo); 6. sétima vértebra cervical (C7) e acrômio direito; 7. sétima vértebra cervical (C7) e acrômio esquerdo; 8. trocânter maior do fêmur e acrômio (lado D); 9. trocânter maior do fêmur e acrômio (lado E); 10. espinha ilíaca ântero-superior e acrômio (lado D); 11. espinha ilíaca ântero-superior e acrômio (lado E); 12. trago da orelha e acrômio (lado D); 13. trago da orelha e acrômio (lado E).

mostrando uma maior aproximação entre essas estruturas mais uma vez relacionadas às alterações posturais adquiridas após algum tempo de doença e de cadeira de rodas. E, por último, a distância entre o trocânter e o acrômio esquerdo se relaciona com a distância entre a

espinha íliaca e o acrômio, também esquerdos, mostrando que o lado esquerdo pode estar realmente mais comprometido, comprovando a mesma teoria (Figura 3B).

Discussão

De modo geral, os achados da aplicação da escala EK e do Índice de Barthel indicaram que: 1) os pacientes dependentes de cadeira de rodas apresentaram maiores dificuldades na realização das atividades cotidianas; 2) nos sujeitos mais jovens, a progressão da doença ainda não afetou a funcionalidade; 3) não foi possível distinguir o tipo de distrofia por meio das pontuações obtidas; 4) o uso do ventilador também contribuiu com o decréscimo na capacidade funcional dos pacientes avaliados. Portanto, considerando a hipótese apresentada no início, apenas o tipo de distrofia não pode ser diferenciado pela pontuação das escalas.

Sobre a análise postural, é possível observar que os cadeirantes apresentaram alta correlação em muitas variáveis como, por exemplo, a distância entre espinha íliaca e acrômio direito com o item que avalia a distância do trago ao acrômio direito, e também dos mesmos itens entre si do lado esquerdo. Os itens que representam à escápula e o forame sacral direito com o item que indica o forame sacral esquerdo e também a distância entre o trocânter e o acrômio esquerdo com a distância entre a espinha íliaca e o acrômio, também esquerdos.

Essa alta correlação indica que os padrões posturais adotados pelos distróficos na postura sentada tendem a ser semelhantes, mas é importante ressaltar que vários fatores podem interferir na postura. A transição entre o estado ambulatório e uma dependência da cadeira de rodas é seguida, em muitos casos, por um rápido aumento de encurtamentos musculares. Pode ocorrer, de forma variada entre os indivíduos, ganho de peso excessivo, aumento progressivo de escoliose, depressão e até dependência psicológica após cessar a marcha independente¹⁹.

Desse modo, se destaca a importância dessa avaliação, que pode auxiliar no entendimento dessa transição entre postura em pé e sentada. Associado a isso, é importante uma melhor adequação da postura sentada. Segundo Apatsidis²⁰, as pessoas com deficiência necessitam de assentos personalizados para manter seu conforto e suas funções. Considerando a cadeira de rodas, pode-se destacar que ela proporciona ao usuário maior mobilidade, conforto e liberdade; porém, se esta é mal prescrita pode ocasionar pressão nas vértebras, causando ainda mais restrições de movimento, deformidades, e, até mesmo, problemas emocionais. Baseado nos conceitos de tecnologia assistida, alguns autores têm buscado desenvolver metodologias de projetos de assentos personalizados que proporcionem uma readaptação postural ao usuário. Tal conduta solucionaria alguns dos problemas da superfície de apoio inadequada dos assentos padronizados disponíveis no mercado²¹. Estes não satisfazem as necessidades dos distróficos e podem, por vezes, até prejudicar suas posturas. Uma especulação que surge desse raciocínio seria que as alterações posturais poderiam ser minimizadas com essa assistência focada no melhor alinhamento na cadeira de rodas.

Quando se considera a capacidade funcional e a realização das atividades cotidianas, leva-se em conta a independência de um indivíduo. Esse item é sempre importante em qualquer doença neurológica, assim como em outros distúrbios que afetam diversos sistemas. Sabe-se que funcionalidade e as atividades cotidianas dos pacientes portadores das distrofias musculares de Duchenne e Becker vão se alterando conforme a progressão da doença, sendo os primeiros sintomas percebidos em razão das dificuldades em relação aos membros inferiores, tais como subir escadas, correr, levantar do chão e as quedas frequentes^{12,22}.

Na literatura existe a justificativa para a estratificação de idades realizada nesse estudo. Entre três e cinco anos surgem as primeiras manifestações da doença e, com o passar dos anos se inicia a atrofia muscular evidente. Próximo

aos oito anos de idade, as contraturas dos cordões tendíneos do calcanhar e das faixas iliotibiais levam à marcha sobre artelhos. Entre 10 e 13 anos tende a ocorrer a perda da deambulação, que evolui para a utilização de cadeiras de rodas. A insuficiência respiratória associada às deformidades da coluna vertebral tornam o prognóstico de vida dessas crianças desfavorável, levando-as ao óbito, geralmente no fim da segunda década de vida²³. Os resultados desse estudo confirmam essa tendência.

Ainda nesse sentido, foi encontrado um estudo com pacientes distróficos, evidenciando a queda da funcionalidade e qualidade de vida no decorrer do tempo, em avaliações sequenciais. Esse estudo corrobora com esses achados, porém difere no fato de que a DMD apresentou diferença estatisticamente significativa na funcionalidade e qualidade de vida quando comparada com os demais grupos de doenças neuromusculares²⁴. Nesse trabalho, somente DMD e DMB foram consideradas e os resultados das avaliações foram semelhantes. Vale destacar que o quadro clínico dessas entidades é muito parecido, o que muitas vezes dificulta o diagnóstico, apesar da velocidade da evolução ser diferente. Isto, associado à variabilidade na amostra, pode ter contribuído com os resultados obtidos.

Entre as várias formas de avaliação que podem ser feitas no paciente com distrofia, existe a avaliação clássica (força muscular, amplitude de movimento, encurtamentos, entre outros itens) e o uso de escalas²⁵. Como a perda de força nem sempre ocorre na mesma proporção que a perda funcional, é interessante utilizar essas duas formas para que possa prevenir ou retardar o aparecimento de importantes complicações e maximizar a capacidade funcional e o nível de independência dos distróficos. Também é necessário o acompanhamento do declínio na funcionalidade desses pacientes, para que as correções/adaptações sejam feitas sempre que necessário²⁶.

A escala EK e o Índice de Barthel foram escolhidos por terem perguntas objetivas e claras e por fornecerem dados importantes para a

investigação da funcionalidade e das AVDs dos pacientes com distrofia. Apesar de serem bastante semelhantes não houve correlação entre os resultados das escalas, provavelmente pelo fato de a amostra utilizada não ser homogênea. São pacientes com idades, biotipos, comprometimentos bastante variados, assim a pontuação de cada escala também foi bem variada. Além desses fatores, deve-se ressaltar que outros aspectos podem interferir na pontuação obtida nas escalas, tais como apoio dos familiares (engajamento), aspectos psicológicos e financeiros de cada família, escolaridade, entre outros, que não foram controlados nesse estudo.

Sobre o uso de escalas e avaliação convencional, o estudo de Peduto²⁷ buscou avaliar evolutivamente a perda da força muscular e das habilidades motoras, bem como a progressão da distribuição da fraqueza muscular nos diferentes segmentos dos membros superiores em pacientes com distrofia muscular de Duchenne que faziam tratamento com corticoides. Como nesse estudo, foi utilizado, entre outros testes, o Índice de Barthel em 40 pacientes com idades entre 5 e 15 anos, deambulantes e não deambulantes. Os resultados mostraram que a progressão da fraqueza muscular nos membros superiores ocorreu dos segmentos proximais para os distais em todos os pacientes e foi maior nos pacientes não deambulantes e com maior idade. Um importante aspecto, não abordado nesse estudo foi o aumento da fadigabilidade, destacado como um fator limitante contribuindo para a redução do ritmo e da qualidade da escrita. Concordando com esses achados, o nível de dependência foi maior nos pacientes com maior idade, acontecendo nestes, compensações funcionais importantes que lhes permitiram realizar a atividade de forma adaptada. E essas adaptações, não avaliadas nesse trabalho, devem ser estimuladas para garantir uma menor dependência.

Conclui-se que os pacientes com DMD e DMB têm sua funcionalidade e suas AVDs debilitadas progressivamente conforme o avanço da idade, a dependência de cadeira de rodas e o uso de ventilador. Vários outros fatores po-

dem ainda diferenciar o avanço e o impacto destas doenças em cada indivíduo. Assim, o uso de escalas, associado à avaliações convencionais são ferramentas essenciais na investigação destes pacientes.

Também é possível concluir que o programa de avaliação postural utilizado é um ótimo método para investigar as alterações posturais típicas que ocorrem nas distrofias musculares de Duchenne e Becker, relacionando muito bem todas as variáveis e comprovando todos os achados clínicos. Da mesma forma vale ressaltar a clareza na interpretação dos dados a partir da análise dos *clusters*. Posteriormente esses e outros dados gerados com tal metodologia em um número maior de sujeitos podem ser utilizados, para melhor eficácia, no tratamento de reabilitação desses pacientes e, possivelmente, como um bom indicativo do momento em que se deve recomendar o uso da cadeira de rodas e até sugerir que sofram adequações.

Agradecimento

CNPq – n. do processo individual:
117890/2006-5

Referências

1. Shepherd RP. Fisioterapia em pediatria. 3ª ed. São Paulo: Editora Santos; 2006.
2. Muscular Dystrophy Foundation of South África. [Acesso 30 junho 2010]. Disponível em: <http://www.mdsa.org.za>.
3. Caromano FA. Características do portador de distrofia muscular de Duchene (DMD) – Revisão. *Arq Ciênc Saúde Unipar*.1999;3:211 – 8.
4. Tonelli D, Pinho I, Sacco PCN, Vianna EP, Vasconcelos JC, Souza RV, et al. Anestesia em paciente com distrofia muscular de Duchenne. Relato de caso. *Rev Bras Anestesiol*. 2003;53:392–5.
5. Thompson JS, Thompson MW. Genética Médica. 6ª ed. Rio de Janeiro:Guanabara Koogan; 2002.
6. Jorde LB,Carey JC, Bamshad MJ, White RL. Genética Médica. 2ª ed.Guanabara Koogan; 2000.
7. Caromano FA, Kuga LS, Passarela J, Sá CSC. Efeitos fisiológicos de sessão de hidroterapia em crianças portadoras de distrofia muscular de Duchenne. *Revista de Fisioterapia da Universidade de São Paulo*.1998;1:49 – 55.
8. Krosksmark AK. Physiotherapy in muscular dystrophy. *Scand J Rehabi Med Suppl*.1999; 39:65 – 8.
9. Cheuk DK, Wong V, Wraige E, Baxter P, Cole A, N'Diaye T, et al. Surgery for scoliosis in Duchenne muscular dystrophy.*Cochrane Database Syst Rev*.2007;24.
10. Reed UC. Miopatias. In: Diamant A, Cypel S. *Neurologia Infantil*. 3ª ed. São Paulo: Atheneu;1996:1103– 29.
11. Rowland L. Distrofia muscular progressiva. In: *Tratado de Neurologia: Merrit*. 9ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan;1997:606–15.
12. Melo ELA, Valdés MTM, Pinto JMS. Qualidade de vida de crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne.[Acesso 23 junho 2010]. Disponível em: <http://www.pediatriasaopaulo.usp.br/upload/html/1094/body/05.htm>.
13. Martinez JAB, Brunherotti MA, De Assis MA, Sobreira CFR. Validação da escala motora funcional EK para a língua portuguesa. *Rev Assoc Med Bras* 2006; 52: 347 – 351.
14. Sivaraman N, Vasanth A, Gourie-Devi M, Taly AB, Rao S, Gayathri N, et al. Disabilities in Children with DMD: a profile. *J Rehabil Med*. 2001;33:147–9.
15. De Lisa JA. *Tratado de medicina de reabilitação – princípio e prática*. 3ª ed.São Paulo: Manole;2002.
16. Portal do software para avaliação postural [Acesso 22 junho 2010]. São Paulo: Incubadora Virtual FAPESP. Disponível em: <http://sapo.incubadora.fapesp.br/>.
17. Jain AK, Dubes RC. *Algorithms for Clustering Data*. Prentice Hall, Englewood Cliffs, New Jersey;1988.
18. Jain AK, Murty MN, Flynn PJ. Data clustering: a review. *ACM Computing Surveys* 1999; 31: 264 – 323.
19. Silva FP, Beretta EM, Batista VJ, Kindlein Junior W. Projeto de assentos visando à readequação postural de pessoas com deficiência física. In: *Congresso Internacional de pesquisa em Design*,5, 2009;Bauru.



20. Apatsidis DP, Solomonidis SE, Michael SM. Pressure distribution at the seating interface of custom-molded wheelchair seats: Effect of various materials. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*.2002;83(8):1151 – 6.
21. Pena FF, Rosolém FC, Alpino AMS. Contribuição da fisioterapia para o bem-estar e a participação de dois alunos com distrofia muscular de Duchenne no ensino regular. *Rev. Bras. Ed. Esp*.2008;14(3):447–62.
22. Fachardo GA, Carvalho SCP, Vitorino DFM. Tratamento hidroterápico na Distrofia Muscular de Duchenne: Relato de um caso. *Rev Neurociências*.2004;12:217–21.
23. Tanaka MS, Luppi A, Morya E, Fávero FM, Fontes SV, Oliveira ASB. Principais instrumentos para a análise da marcha de pacientes com distrofia muscular de Duchenne. *Rev Neurocienc*.2007;15(2):153–9.
24. Darabas KC, Comim CM, Tuon L. Análise da funcionalidade e qualidade de vida em pacientes portadores de doenças neuromusculares. *Fisioter Bras*.2009;10(4):241–7.
25. Ferreira TM, Sande LAPS, Alves CRJ. Encurtamentos encontrados na avaliação física de portadores de doenças neuromusculares. In: Congresso de Iniciação Científica e Pesquisa da Universidade de Ribeirão Preto – CONIC, 7, 2006, Ribeirão Preto. *Anais do Conic*, 7, 2006.
26. Lorencetti CT, Alves CRJ, Sande LAPS. Capacidade funcional da população de pacientes distróficos que utilizam o serviço de fisioterapia da Clínica da Unaerp. In: Congresso de Iniciação Científica e Pesquisa da Universidade de Ribeirão Preto – CONIC, 7, 2006, Ribeirão Preto. *Anais do Conic*, 7, 2006.
27. Peduto MDC. Acometimento da força e da funcionalidade dos membros superiores em pacientes com distrofia muscular de Duchenne em corticoterapia. 2008. Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina de São Paulo, Universidade de São Paulo, São Paulo; 2008.