MICHELE EMY HUKUDA

Elaboração e análise de confiabilidade de escala de avaliação funcional do sentar e levantar da cadeira para portadores de distrofia muscular de Duchenne (DMD)

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

Área de concentração: Movimento, Postura e Ação Humana
Orientadora: Profa. Dra. Fátima Aparecida Caromano

São Paulo

2009

Livros Grátis

http://www.livrosgratis.com.br

Milhares de livros grátis para download.

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

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

©reprodução autorizada pelo autor

Hukuda, Michele Emy
Elaboração e análise de confiabilidade de escala de avaliação funcional do sentar e levantar da cadeira para portadores de distrofia muscular de Duchenne (DMD) / Michele Emy Hukuda. São Paulo, 2009.
Dissertação(mestrado)--Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Departamento de Fisioterapia, Fonoaudiologia e Terapia Ocupacional.
Área de concentração: Movimento, Postura e Ação Humana.
Orientadora: Fátima Aparecida Caromano.

Descritores: 1.Distrofias musculares 2.Avaliação 3.Reabilitação 4.Reprodutibilidade dos testes 5.Exame físico

USP/FM/SBD-013/09

DEDICATÓRIA

Dedico aos meus pais, Nelson e Betty, que não mediram esforços para que eu conseguisse alcançar os objetivos que tracei.

AGRADECIMENTOS

A Deus, por iluminar e orientar a minha vida.

Aos meus pais, pelo amor, respeito e amizade presentes em todos os momentos, fazendo prosseguir e não desistir de meus ideais.

A minha orientadora e amiga Fátima, pela confiança e apoio frente a minha luta.

A minha irmã Priscylla, que mesmo tão distante sempre acreditou e me incentivou em cada etapa de minha vida.

Ao André, uma pessoa muito especial, que esteve presente em todo processo de conclusão profissional e pessoal, pela compreensão, amor e apoio.

Aos meus amigos e meu irmão, pelo companheirismo e minha amiga Diana, que sempre esteve ao meu lado fornecendo palavras de incentivo.

A equipe da Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM), Genoma e aos meus pacientes, que me mostraram caminhos e que por meio de simples sorrisos forneceram garra e coragem para atingir minhas metas.

NORMALIZAÇÃO ADOTADA

Esta dissertação 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. Serviço 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. 2ª ed. São Paulo: Serviço de Biblioteca e Documentação; 2005.

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

SUMÁRIO

Lista de tabelas
Lista de quadros e figuras
Resumo
Summary
1 INTRODUÇÃO..... 1
1.1. Visão geral da distrofia muscular de Duchenne..... 1
1.2. Avaliação funcional do sentar e levantar da cadeira em distrofia muscular de Duchenne..... 14
1.3. A atividade de sentar e levantar da cadeira..... 18
2 OBJETIVOS..... 29
3 MÉTODOS..... 30
3.1. Amostra..... 30
3.2. Local..... 31
3.3. Material..... 31
3.4. Procedimentos..... 31
3.4.1. Construção da escala..... 31
3.4.1.1. Roteiro das fases..... 31
3.4.1.2. Versão inicial e final..... 32
3.4.2. Análise de repetibilidade e reprodutibilidade..... 33
3.4.3. Estudo de correlação..... 34
3.4.4. Análise de dados..... 35
4 RESULTADOS..... 36
4.1. População estudada..... 36
4.2. Escala de avaliação funcional do sentar e levantar da cadeira e análise de confiabilidade..... 36
4.3. Correlação entre desempenho na atividade de sentar e levantar da cadeira com o tempo de execução, idade e Escala de Vignos..... 43
5 DISCUSSÃO..... 66
6 CONCLUSÕES..... 72
7 ANEXOS..... 73
8 REFERÊNCIAS..... 82

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Tabela de avaliação funcional da Escala de Vignos (Vignos et al., 1963)..... 34
Tabela 2 – Análise de repetibilidade e reprodutibilidade das fases da Escala do Sentar e Levantar da cadeira em crianças com distrofia muscular de Duchenne..... 39
Tabela 3 – Análise de repetibilidade (intra-examinador) das compensações da atividade sentar realizada pelas crianças com distrofia muscular de Duchenne..... 41
Tabela 4 – Análise de repetibilidade (intra-examinador) das compensações da atividade levantar realizada pelas crianças com distrofia muscular de Duchenne..... 41
Tabela 5 – Análise de reprodutibilidade (interexaminador) das compensações da atividade sentar realizada pelas crianças com distrofia muscular de Duchenne..... 42
Tabela 6 – Análise de reprodutibilidade (interexaminador) das compensações da atividade levantar realizada pelas crianças com distrofia muscular de Duchenne..... 42
Tabela 7 – Tabela demonstrativa da relação entre a Escala do Sentar e Levantar da cadeira com o tempo de duração (segundos), idade e nota da Escala de Vignos em crianças com distrofia muscular de Duchenne..... 44

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 – Fase I- Fase de flexão do sentar..... 45
Quadro 2 – Fase II- Fase de contato (do quadril com o assento) do sentar..... 46
Quadro 3 – Fase III- Fase de extensão do sentar..... 47
Quadro 4 – Fase I – Fase de flexão do levantar..... 48
Quadro 5 – Fase II- Fase de transferência do levantar..... 49
Quadro 6 – Fase III- Fase de extensão do levantar..... 50

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Fase I ou fase de flexão do sentar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral..... 51
Figura 2 – Fase II ou fase de contato do quadril com o assento do sentar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral..... 52
Figura 3 – Fase III ou fase de extensão do sentar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral..... 53
Figura 4 – Fase I ou fase de flexão do levantar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral..... 58
Figura 5 – Fase II ou fase de transferência do levantar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral..... 59
Figura 6 – Fase III ou fase de extensão do levantar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral..... 60

RESUMO

Hukuda ME. *Elaboração e análise de confiabilidade de escala de avaliação funcional do sentar e levantar da cadeira para portadores de distrofia muscular de Duchenne (DMD)* [dissertação]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2009. 94p.

O objetivo foi construir escala do sentar e levantar da cadeira para distrofia muscular de Duchenne (EAF-1), testar confiabilidade e correlacioná-la com tempo de execução, idade e Escala de Vignos. A construção ocorreu por meio da avaliação de 30 crianças com distrofia muscular de Duchenne (5 a 12 anos), totalizando 120 registros do sentar e levantar. Utilizou-se Índice de Correlação Intra-Classe (ICC) e Coeficiente Kappa Ponderado. A escala abrange três fases para o sentar e três para o levantar, com escores de 0 a 44 e 0 a 54 respectivamente. Encontrou-se na repetibilidade ICC $\geq$ 0,91 e Kappa > 0,91 para o sentar; ICC $\geq$ 0,91 e Kappa > 0,87 para o levantar e na reprodutibilidade ICC $\geq$ 0,90 e Kappa > 0,88 para o sentar; ICC $\geq$ 0,89 e Kappa > 0,94 para o levantar; boa correlação com tempo do sentar e levantar *(r = 0.69 e r = 0.66)* e entre idade e sentar *(r = 0.44).* EAF-1 apresentou confiabilidade de excelente a muito boa, permitindo avaliação detalhada da função.

Descritores: Distrofias Musculares, Avaliação, Reabilitação, Reprodutibilidade dos Testes, Exame físico.

SUMMARY

Hukuda ME. *Elaboration and functional evaluation scale reliability analysis of sitting and standing from chair for Duchenne muscular dystrophy (DMD) carriers* [thesis]. São Paulo: ¨Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo¨; 2009. 94p.

The aim was to construction a scale of sitting and standing from chair for Duchenne muscular dystrophy (EAF-1), to test reliability and to correlate it with running time, age and Vignos scale. The construction occurred by means of 30 children's evaluation with Duchenne muscular dystrophy (aged 5-12 years), totalizing 120 registers of sitting and standing. It was used Intraclass Correlation Coefficient (ICC) and Weighted Kappa Coefficient. The scale comprises three phases for sitting and three for standing, with scores from 0 to 44 and from 0 to 54, respectively. In the repeatability was found ICC ≥ 0,91 and Kappa > 0,91 for sitting; ICC ≥ 0,91 and Kappa > 0,87 for standing and in the reproducibility ICC ≥ 0,90 and Kappa > 0,88 for sitting; ICC ≥ 0,89 and Kappa > 0,94 for standing; good correlation with time of sitting and standing *(r = 0.69 e r = 0.66)* and between age and sitting *(r = 0.44).* Excellent reliability was presented by EAF-1, which permits detailed evaluation function.

Descriptors: Muscular Dystrophies, Evaluation, Rehabilitation, Reproducibility of Results, Physical Examination.

1. INTRODUÇÃO

1.1. VISÃO GERAL DA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

As distrofias musculares são miopatias hereditárias associadas à fraqueza muscular progressiva, degeneração e regeneração das fibras musculares, com substituição destas por tecido fibroso e conjuntivo adiposo (Akiyama et al., 1997). Sua classificação atual é baseada na forma de herança, idade de aparecimento, velocidade de evolução, distribuição dos músculos envolvidos e achados associados no músculo e outros órgãos, mas esta classificação não é inteiramente satisfatória uma vez que alguns casos não podem ser enquadrados aos grupos atualmente reconhecidos (Bennett e Plum, 1997).

Podem ser classificadas em formas recessivas ligadas ao cromossomo X, como a distrofia muscular progressiva de Duchenne, Becker, Mabry, Emery e Dreifuss; formas autossômicas recessivas, como a distrofia muscular progressiva do tipo cinturas, da infância e congênita; formas autossômicas dominantes, como a distrofia muscular progressiva fascioescapuloumeral, distal, ocular e oculofaríngea (Akiyama et al., 1997).

A forma de Duchenne (Distrofia Muscular de Duchenne - DMD) é a mais grave, não só pelo início geralmente precoce, mas também pela rapidez de sua evolução (Leitão et al., 1995b; Akiyama et al., 1997; Nitrini e Bacheschi, 1999), sendo a segunda doença genética mais comum (Kueh et al., 2008). É uma doença hereditária caracterizada por uma fraqueza muscular progressiva (Bohannon e Jones,

1986; Araújo, 1992; Childers et al., 2001; Kanagawa e Toda, 2006), herdada como um traço recessivo ligado ao X (Sharma et al., 1995; Greenberg et al., 1996; Bennett e Plum, 1997; Rowland, 1997; Gozal, 2000; Sanvito, 2000; Moura et al., 2002; Seabra Junior et al., 2002; Manzur et al., 2008; Gaudio et al., 2008).

A primeira descrição clínica de distrofia ocorre em 1830 por Charles Bell, outros relatos de casos seguiram-se até 1847, como os de Conte e Gioja, Partridge e Little, mas a primeira descrição completa da doença é atribuída ao Dr. Edward Meryon, em 1852, que conclui ser uma doença familiar, afetando primeiramente o tecido muscular, não sendo um distúrbio do sistema nervoso (Emery, 1993). Em 1861, o neurologista francês Guillaune Benjamin Amand Duchenne descreve casos da doença e, posteriormente em 1868 por meio de uma revisão, acrescenta mais 12 casos (Emery, 1993). William R. Gowers, em 1879, descreve a "manobra ou sinal de Gowers", manobra de passagem da posição supina para bipedestação e, entre 1978 e 1983, a causa de DMD é mapeada em Xp21, sendo a deleção do gene detectada em 1985 e, em 1987, o cDNA é clonado e seqüenciado e sua proteína produto, a distrofina, é identificada (Emery, 1993).

A DMD é resultado de mutações no gene da distrofina no locus Xp21 do cromossomo X (Leitão et al., 1995a; Leitão et al., 1995b; Rowland, 1997; Ansved, 2001; Seabra Junior et al., 2002; Mcdonald, 2002).

Zatz (1994) afirma que a distrofina está ligada ao citoesqueleto da membrana por meio de glicoproteínas para formar o complexo distrofina-glicoproteína. A função da distrofina que se fixa na membrana sarcolêmica sobre as bandas A e M das miofibrilas é a de fornecer reforço mecânico à superfície da membrana durante as atividades de alongamento e contração (Behrman et al., 1997). Sua ausência provoca

lesões nas fibras musculares, sendo que na DMD ocorre ausência ou deficiência da proteína distrofina (Leitão et al., 1995b; Moura et al., 2002; Mcdonald, 2002).

Segundo Dubowitz (1985), a falta de sua produção está associada à redução na permeabilidade da membrana da célula muscular, permitindo que excesso de cálcio se acumule no interior da fibra muscular, levando à supercontratura miofibrilar, à degradação das miofibrilas e a vários distúrbios metabólicos que resultam na morte da fibra muscular. Assim, quanto mais próximo do normal estiver a distrofina, menor o déficit funcional e a alteração laboratorial encontrada (Leitão et al., 1995b).

A incidência da DMD é de cerca de 1 para 3 500 nascimentos vivos do sexo masculino, não existindo variação geográfica nem étnica nesta proporção (Akiyama et al., 1997; Nitrini e Bacheschi, 1999; Gozal, 2000; Childers et al., 2001; Bothwell et al., 2002; Seabra Junior et al., 2002; Bushby et al., 2005). A prevalência é de cerca de 1 em 18 000 homens (Rowland, 1997). Aproximadamente 30% dos casos não possuem qualquer história familiar, enquanto que 70% dos casos são herdados por meio de mãe portadora (Leitão et al., 1995b; Akiyama et al., 1997; Seabra Junior et al., 2002).

A doença se manifesta no sexo masculino, salvo nas raríssimas condições: mulher com síndrome de Turner (45X) e nos casos nos quais os dois genes herdados forem afetados (Emery, 1993). Algumas mulheres portadoras podem apresentar os sintomas, porém de forma mais suave (Grange e Call, 2007).

A probabilidade de uma mulher portadora do gene vir a ter um menino afetado é de 50% e 50% o risco de uma menina ser portadora do gene (Akiyama et al., 1997).

Os primeiros sintomas da DMD aparecem na infância, como dificuldade de correr ou subir escadas, quedas freqüentes e pseudo-hipertrofia das panturrilhas, causada pela hipertrofia de algumas fibras musculares, infiltração de gordura nos músculos e proliferação de colágeno, levando à impossibilidade de deambulação próxima ao final da primeira década (Bennett e Plum, 1997). Inicialmente, a debilidade é mais proximal do que distal, com comprometimento bilateral e simétrico, sendo, primeiramente, os membros inferiores afetados (Gozal, 2000).

Os músculos do quadril, os extensores do joelho e os rotadores externos do ombro são os mais severamente afetados na primeira década de vida (Bakker et al., 2002). As contraturas musculares aparecem na maioria dos pacientes entre 6 e 10 anos de idade, e os reflexos tendinosos profundos (proximais) desaparecem em cerca de metade dos casos na idade de 10 anos (Bennett e Plum, 1997). A debilidade muscular paraespinhal causa progressiva cifoescoliose, e a debilidade dos músculos respiratórios pode ser detectada aos 10 anos, porém o diafragma é relativamente poupado (Bennett e Plum, 1997). O padrão respiratório do paciente com DMD é de respiração rápida e superficial, apresentando também complacência diminuída (Newsom-Davis, 1980). A escoliose pode agravar quando a criança inicia o uso da cadeira de rodas, o que causa problemas respiratórios adicionais (Hyde et al., 1982; Gozal, 2000).

Em concernência com Smith et al. (1991), pacientes com DMD apresentam redução da capacidade pulmonar total, como resultado da imobilidade geral, diminuição da força da musculatura respiratória, perda de mobilidade da parede torácica pela cifoescoliose, fibrose dos músculos torácicos distróficos, microatelectasia pulmonar e eliminação deficiente das secreções devido à capacidade

reduzida de tossir, aumentando o risco de infecções das vias aéreas. A primeira anormalidade detectável é que a pressão expiratória máxima reduz-se mais que a pressão inspiratória máxima (Griggs et al., 1981; Hahn et al., 1997). A capacidade vital (CV) fornece um índice de envolvimento da musculatura respiratória (Newsom-Davis, 1980).

As anormalidades respiratórias relacionadas com distúrbios do sono têm grande importância na insuficiência ventilatória, pois a hipoxemia noturna desenvolve-se, contribuindo para a insuficiência cardíaca e hipercapnia (Ellis et al., 1986). Referente à Heckmatt et al. (1990), a assistência respiratória noturna é aplicável atualmente, devido à possibilidade iminente de dificuldades ventilatórias. A correção da hipoventilação pode melhorar a ventilação durante o dia (Newsom-Davis, 1980), e, ainda, o uso de ventilação mecânica não-invasiva pode diminuir significantemente a incidência de hospitalizações (Back et al., 1997) e prolongar a sobrevivência de pacientes com DMD (Miller et al., 1990; Back et al., 1991; Back, 1992), combinado com técnicas de *cough-assist* que auxiliam na eliminação da secreção (Simonds, 2006). As infecções respiratórias ocorrem com maior importância na fase terminal, e, outrossim, pode ocorrer insuficiência respiratória sem infecção, constituindo um evento terminal irreversível (Bennett e Plum, 1997).

Com a evolução da doença, o paciente apresentará marcha anserina, com báscula de bacia e aumento da lordose lombar, sendo esta a deformidade mais precoce resultante da fraqueza do músculo glúteo máximo e abdominal (Nitrini e Bacheschi, 1999). Para compensar este desequilíbrio e se manter em pé, o paciente projeta o tronco para trás, aumentando ainda mais a curvatura lombar (Nitrini e Bacheschi, 1999). Há aumento da base de sustentação devido à fraqueza dos

músculos glúteo médio e mínimo que resultará na abdução dos quadris e na contratura do músculo tensor da fáscia lata (Leitão et al., 1995b). Ocorre também encurtamento do tendão do calcâneo, aplanamento dos pés e incapacidade de dorsiflexão dos tornozelos com evolução para o equinovaro, e, conseqüente, deambulação sobre os artelhos, ou seja, marcha digitígrada (Vignos Junior et al., 1983; Leitão et al., 1995b; Rowland, 1997).

Conforme a atrofia muscular progride, o risco de queda, a perda da deambulação, as contraturas e a escoliose exigem atenção (Thompson et al., 2000). Fatores como fraturas dos membros inferiores, obesidade, comodidade pessoal e problemas emocionais, podem ocasionar a perda prematura da marcha, por isso devem ser evitados ou tratados imediatamente (Thompson et al., 2000).

Em torno dos 10 anos, a velocidade da marcha é reduzida a 29% do normal, sendo a medida da velocidade da marcha um índice simples e útil para monitorar a progressão da doença (Cohen et al., 1984), sendo um dos objetivos principais do tratamento fisioterapêutico, prolongar ao máximo a deambulação em DMD (Ciafaloni e Moxley, 2008).

Na DMD ocorre um desequilíbrio entre a musculatura agonista e antagonista, a considerar que na fase de deambulação, a posição equinovaro do pé está associada com a contratura do tendão do calcâneo, resultante de maior preservação da força dos músculos gastrocnêmio, sóleo e tibial posterior do que o tibial anterior (Vignos Junior et al., 1983). Na fase mais avançada da DMD, o desequilíbrio muscular é menos evidente, pois a atrofia muscular torna-se generalizada, envolvendo agonistas e antagonistas (Vignos Junior et al., 1983).

A criança também utiliza a manobra de sinal de Gowers pela dificuldade para se levantar do chão: rola para se ajoelhar, firma-se no chão com os antebraços estendidos para elevar os glúteos e esticar as pernas, move as mãos até os joelhos e ergue a partir deste apoio, sendo este processo também conhecido como "subir em si mesmo" (Gardner-Medwin, 1983; Rosemberg, 1992; Leitão et al., 1995b; Greenberg et al., 1996; Shepherd, 1996; Akiyama et al., 1997; Rowland, 1997; Gozal, 2000), devido à fraqueza e à posterior atrofia dos músculos extensores do quadril e do joelho (Thompson et al., 2000).

Pode acontecer comprometimento do sistema nervoso central, indicado por inteligência abaixo da média e leve atrofia cerebral (Bennett e Plum, 1997), existindo ainda sinais sugestivos de microgíria e baixo peso do órgão (Shepherd, 1996). A ausência de distrofina nas regiões sinápticas dos neurônios corticais cerebrais pode contribuir para o retardo mental (Greenberg et al., 1996). Consoante Wicksell et al. (2004), a memória a curto-prazo constitui o principal déficit, enquanto que a memória a longo-prazo é consideravelmente menos afetada.

Na fase mais avançada da DMD ocorre descalcificação e osteoporose intensas, devido à deterioração física rápida associada às contraturas e às deformidades, o que pode levar à fratura diante de um trauma mínimo (Leitão et al., 1995b). O mecanismo de fratura mais comum em crianças com mobilidade independente é a queda, e, em crianças dependentes de cadeira de rodas, a fratura pode ocorrer nas atividades diárias, como na transferência e durante o vestir-se (Mcdonald, 2002).

O diagnóstico, na maioria dos casos, pode ser estabelecido pela coleta da história familiar, de achados clínicos, laboratoriais e genéticos pela análise do DNA (Dubowitz, 1990).

Em relação aos achados laboratoriais, a creatino-quinase (CK) sérica está muito elevada (Gardner-Medwin, 1983), pelo menos de 10 a 20 vezes do normal (Bushby et al., 2005), bem como as enzimas lisossômicas menos específicas presentes nos músculos (Behrman et al., 1997).

A biópsia muscular mostra alterações típicas como proliferação do tecido conjuntivo endomisial, miofibrilas em degeneração e regeneração esparsas, focos de infiltração de células inflamatórias mononucleares como reação à necrose de fibras musculares, pequenas alterações da arquitetura das fibras musculares ainda funcionais e muitas fibras densas (Leitão et al., 1995b). Os músculos mais comumente examinados são o vasto lateral (quadríceps femoral) e o gastrocnêmio (Behrman et al., 1997).

Há relatos de biópsia de músculo fetal intra-útero para diagnóstico de DMD pela análise da presença de distrofina em feto masculino sob risco (Leitão et al., 1995b). O diagnóstico por genética molecular é possível por meio da demonstração de distrofina deficiente por coloração imunohistoquímica de seções de tecido de biópsia muscular ou por análise do DNA no sangue periférico (Behrman et al., 1997). Na histoquímica, é comum a predominância de fibra I na reação ATPase, com uma relativa deficiência de fibras tipo IIB (Fowler e Taylor, 1982; Leitão et al., 1995b; Schmidt, 1996) responsáveis pela contração fásica dos músculos (Shepherd, 1996).

A causa do óbito em pessoas com DMD é freqüentemente decorrente da insuficiência respiratória crônica e do envolvimento cardíaco, ocorrendo geralmente antes dos 30 anos (Heckmatt et al., 1990; Leitão et al., 1995b; Akiyama et al., 1997; Thompson et al., 2000). O ECG é anormal em muitos pacientes, com aumento da amplitude R-S na derivação V_1 e ondas Q profundas e estreitas nas derivações precordiais esquerdas (Rowland, 1997).

A idade do óbito está relacionada com a idade em que a criança inicia o uso da cadeira de rodas e não com a idade de início da manifestação da doença, portanto, pior o prognóstico quanto mais cedo a criança parar de andar (Gardner-Medwin, 1980).

Não existe cura definitiva para DMD, entretanto muito pode ser feito para tratar as complicações e melhorar a qualidade de vida das crianças afetadas (Behrman et al., 1997; Gaudreault et al., 2007), sendo a prevenção de grande importância para as pessoas com DMD (Rowland, 1997). Pesquisas com células-tronco estão em andamento para se encontrar um tratamento mais efetivo (Huard et al., 2003).

O tratamento visa não só o apoio à criança, mas também aos pais, fornecendo ajuda e conforto emocional sempre que necessário (Shepherd, 1996).

Visando propiciar às pessoas com DMD melhores condições físicas e funcionais, pode ser indicada cirurgia ortopédica, prescrição de órteses, fisioterapia, acompanhamento cardiorespiratório, atendimento psicológico, terapia ocupacional e fonoaudiologia (Leitão et al., 1995b).

O esteróide catabólico é a droga mais usada no tratamento da DMD, em crianças que ainda são capazes de deambular e em cadeirantes (Angelini, 2007). Os

benefícios significantes dos esteróides são a redução da degeneração muscular, prolongação da capacidade de deambular, melhora da função respiratória e aumento da força e massa muscular, entretanto, não pode ser administrada a todos pacientes, visto que podem ter importantes efeitos colaterais, como ganho de peso, mudança de comportamento, osteoporose e catarata (Langer, 2001). A utilização da corticoterapia durante 10 dias consecutivos, com intervalo de 20 dias, e assim sucessivamente, mostra-se de grande validade na melhora funcional dos pacientes (Dubowitz, 1991).

Orientações diferentes quanto ao uso de órteses surgem em grandes centros médicos de países desenvolvidos, como o *Rocky Bay Village*, da *Western Australia Society for Crippled Children*, que adota a utilização de talas noturnas, visando manter o comprimento normal do tendão do calcâneo (Leitão et al., 1995b). Já o *Hammersmith London Hospital*, preconiza a cirurgia corretiva do tendão do calcâneo quando ocorre a perda da deambulação, seguida do uso de órteses estabilizadoras dos joelhos, dos tornozelos e das mobilizações passivas (Leitão et al., 1995b).

Estudos têm sugerido que a alteração do centro de gravidade pode ser usada como um preditor para a perda da deambulação independente, pois na fase inicial da DMD, entre 5 e 6 anos de idade, a posição do centro de gravidade assemelha-se com a de crianças normais e, entre 8 e 9 anos de idade, ocorre uma mudança anterior do centro de gravidade, quando a criança ainda é capaz de ficar em pé sem o uso de órtese (Barrett et al., 1988). Os estudos demonstram que com a intervenção ortótica pode-se restaurar o centro de gravidade (Barrett et al., 1988).

Referente à Heckmatt et al. (1990), para prevenir a postura anormal e as deformidades no momento da perda de deambulação, são adotados os métodos físicos, órteses, tenotomia percutânea do tendão do calcâneo e a cirurgia de Luque,

que consiste na estabilização da coluna vertebral por meio de hastes internas e anéis entre as lâminas vertebrais, criando uma força corretiva ao longo da coluna. Estes autores enfatizam a desvantagem de se retardar a cirurgia corretiva da coluna vertebral devido à instalação de fraqueza da musculatura respiratória e redução a 30% da capacidade pulmonar. Já Scott et al. (1981) e Bar-Or (1997) contradizem os autores acima, pois acreditam que se pode prevenir a contratura dos membros inferiores ao se combinar órteses e exercícios regulares para manter a amplitude de movimento, além de afirmarem que não há evidências de que as cirurgias de alongamento dos tendões do calcâneo e de estabilização da coluna vertebral ajudem a criança a responder melhor a cinesioterapia ou aos exercícios.

É possível iniciar a intervenção fisioterapêutica na DMD logo após o seu diagnóstico (Seabra Junior et al., 2002; Bushby et al., 2005). A intervenção será programada a partir de uma criteriosa avaliação.

Há muitas controvérsias sobre a utilização de exercícios, quanto à duração, amplitude, carga, freqüência e velocidade, sendo importante alertar quanto à necessidade de exclusão de exercícios com carga e estados de fadiga (Leitão et al., 1995b). Exercícios resistidos não devem ser prescritos, pois não há evidências de seus benefícios, mas podem acelerar o dano muscular (Bushby et al., 2005). A fraqueza em DMD pode ser atenuada com exercícios regulares e de baixa intensidade, porém faltam dados que suportem a prescrição de exercícios apropriados para não acelerar o processo distrófico (Grange e Call, 2007; Palmieri et al., 2008).

Com relação à cinesioterapia, as mobilizações passivas usadas com o objetivo de alongamento, aplicadas nos membros superiores e inferiores, ajudam a manter o

comprimento normal dos músculos e a amplitude de movimento (Leitão et al., 1995b).

Os exercícios de alongamento e respiratórios devem ser realizados em todas as fases da DMD (Seabra Junior et al., 2002), sendo que os alongamentos passivos e o uso de órtese noturna (AFOs) ajudam a prevenir as contraturas (Bushby et al., 2005).

Os exercícios de facilitação neuromuscular proprioceptiva (FNP) podem ser benéficos, indicando exercícios que utilizem técnicas de estiramento (Seabra Junior et al., 2002).

Com a melhora dos cuidados respiratórios na DMD, tem se aumentado a expectativa de vida, e, por isso, faz-se importante a manutenção da força muscular para permitir a independência funcional (Wagner et al., 2007). A preservação das habilidades funcionais de escrever e conseguir virar a página do livro permite às crianças com DMD a oportunidade de continuar aprendendo e se comunicar no decorrer da doença (Wagner et al., 1993). Para tanto, o programa de fisioterapia deve tentar manter a força dos músculos extensores do punho, retardando contraturas de desvio ulnar e flexão do punho (Wagner et al., 1993).

A hidroterapia, com temperatura em torno de 33 a 35 graus centígrados, atua na DMD por meio das propriedades físicas da água, facilitando ou resistindo o movimento, sendo capaz de manter ou melhorar a funcionalidade e força muscular, além da temperatura da água favorecer os exercícios de alongamento, relaxamento muscular e alívio da dor, podendo ser trabalhado também exercícios respiratórios e posturais (Akiyama et al., 1997).

A fisioterapia intensiva, o tratamento das infecções pelos antibióticos, o monitoramento da função respiratória e o precoce suporte ventilatório noturno podem prolongar a vida do paciente (Leitão et al., 1995b). Para tanto, há uma necessidade de escalas de avaliação para permitir ao terapeuta interpretação clínica do estado do paciente e para avaliar o efeito do tratamento terapêutico.

1.2. AVALIAÇÃO FUNCIONAL DO SENTAR E LEVANTAR DA CADEIRA EM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

A avaliação fisioterapêutica deve conter dados da história familiar e do paciente por meio da anamnese, seguindo-se a avaliação física da amplitude de movimento e força muscular (Akiyama et al., 1997). A avaliação da musculatura respiratória, da mobilidade da caixa torácica, do padrão respiratório e da capacidade vital é essencial (Akiyama et al., 1997). Na avaliação funcional, observa-se como o paciente realiza as mudanças posturais, como mantém cada postura, o equilíbrio e ajustes, e, se é capaz de realizar movimentos mantendo a postura (Akiyama et al., 1997).

A partir dos dados obtidos na avaliação, são estabelecidos os objetivos terapêuticos para cada paciente.

Na DMD encontra-se diversidade tanto no diagnóstico molecular quanto na diversidade da evolução clínica (Brooke et al., 1989), podendo ser encontrado DMD na idade de dez anos que tem boa funcionalidade de membros inferiores e DMD com a mesma idade que já tenha perdido a marcha. Frente a este quadro, a idade é um indicador importante na evolução clínica geral da doença, mas não é um indicador preciso para estudo ou previsão de evolução funcional, especialmente na prática clínica.

No tratamento de doenças neuromusculares algumas escalas como a *Hammersmith Functional Motor* (Main et al., 2003), Escala de Vignos (Vignos et al., 1963), *Motor Function Measure* (Bérard et al., 2005) e Escala Funcional de Brooke

(Brooke et al., 1981) são utilizadas visando aumentar a acuidade das avaliações. Na maioria das escalas, os dados e informações gerados são pouco detalhados, tendendo para o classificatório e não para o descritivo, dificultando a tomada de conclusão diagnóstica e da decisão clínica fisioterapêutica.

Vignos et al. (1963) focam as atividades funcionais como a marcha, subir e descer escadas, sentar e levantar da cadeira e do chão, como essenciais na avaliação de estadiamento de crianças com DMD. Scott e Mawson (2006) e Palmieri et al. (2008) sugerem a construção de escalas que analisem estas atividades e descrevam as mudanças na habilidade funcional.

A Escala de Vignos é usada em muitos estudos com doenças neuromusculares, e fornece o grau de incapacidade funcional do paciente, pois a escala vai de zero a dez, sendo, respectivamente, estágio pré-clínico e confinado ao leito (Bérard et al., 2005; Tiffreau et al., 2006; Vandervelde et al., 2007). Essa escala, embora seja muito utilizada nos estudos, caracteriza-se por fornecer uma abordagem geral do estado funcional do paciente, mas não tem se mostrado sensível para se avaliar detalhamente a evolução da função em pessoas com estas doenças.

A avaliação neuromuscular inclui a forma estática e a dinâmica. A avaliação neuromuscular dinâmica inclui as atividades funcionais como o andar, subir e descer escada, rolar, sentar e levantar da cadeira (Caromano et al., 1998). Em estudo piloto foi possível identificar relação entre o tempo de realização da manobra de Gowers e outras atividades funcionais pesquisadas – subir e descer escada, sentar e levantar da cadeira, indicando que o tempo de execução da manobra é indicador do desempenho, em tempo, nas outras manobras pesquisadas (Caromano et al., 2003).

A avaliação do movimento de sentar e levantar da cadeira é uma das avaliações funcionais importantes que a fisioterapia realiza quando trata de pacientes com disfunção neurológica ou disfunção de membros inferiores (Jeng et al., 1990). Essa atividade funcional está presente em muitas atividades de vida diária (Ikeda et al., 1991; Roorda et al., 1996; Whitney et al., 2005; Lomaglio e Eng, 2005; Dehail et al., 2007; Etnyre e Thomas, 2007), sendo uma das atividades funcionais mais executadas (Pai e Rogers, 1990; Pai e Rogers, 1991a; Yoshioka et al., 2007). A caracterização do movimento sentar e levantar da cadeira é essencial para fornecer dados para futura comparação da evolução do próprio paciente e com outras pessoas com a mesma disfunção (Ikeda et al., 1991). A mudança na velocidade do movimento durante a atividade funcional de sentar e levantar da cadeira pode ser um indicador clínico significativo para o progresso da intervenção terapêutica (Pai e Rogers, 1991b). Muitos estudos também utilizam a atividade funcional de levantar da cadeira para avaliar a resposta ao tratamento com corticóides (Angelini et al., 1994; Schara et al., 2001; Biggar et al., 2001).

Jeng et al. (1990), Millington et al. (1992) e Linden et al. (1994) descrevem em seus estudos a presença de três fases durante o movimento de levantar da cadeira. Schenkman et al. (1990) descrevem quatro fases da atividade de levantar da cadeira: fase I – fase de flexão, fase II – fase de transferência, fase III – fase de extensão e fase IV – fase de estabilização, porém a fase IV não é analisada em seu estudo.

Millington et al., em 1992, citam os problemas que podem criar dificuldades na realização das fases da atividade funcional de sentar e levantar da cadeira, como: fraqueza muscular, principalmente de quadríceps e eretor da coluna; diminuição da percepção ou deficiência sensorial; disfunção de equilíbrio e coordenação. Galli et al.

(2000) destacam que a obesidade devido ao excesso de peso, dor lombar e a própria fraqueza muscular pode dificultar a atividade funcional de sentar e levantar da cadeira. Sujeitos obesos para levantar da cadeira apresentam limitações na flexão anterior de tronco (Sibella et al., 2003). Na revisão da literatura realizada por Janssen et al. (2002), demonstram que a habilidade de sentar e levantar da cadeira é influenciada pela altura do assento, pelo uso de apoio de braço da cadeira e pela posição do pé.

Na DMD ocorre fraqueza muscular progressiva, levando a uma disfunção de equilíbrio e de coordenação, prejudicando com a evolução da doença a realização da atividade funcional de sentar e levantar da cadeira (Bakker et al., 2002).

1.3. A ATIVIDADE DE SENTAR E LEVANTAR DA CADEIRA

Na literatura há poucos estudos sobre o sentar e levantar da cadeira em crianças. Cahill et al. (1999) relatam que crianças saudáveis exibem mais variabilidade no padrão do movimento de sentar e levantar da cadeira do que os adultos, sendo maior em crianças com menos de cinco anos, já em crianças de 9 e 10 anos, o padrão de movimento é similar a do adulto. A maior variabilidade em crianças mais jovens pode ser devido à inabilidade destas em controlar o momento horizontal do centro de massa comparado com crianças mais velhas.

No estudo de Guarrera-Bowlby e Gentile (2004), no qual comparam o movimento de levantar da cadeira, entre seis crianças de 6 e 7 anos, e, seis adultos com média de idade de 27,9 anos, utilizando análise de vídeo, cadeira ajustável, programa de software e marcador bilateral no corpo, mostram que as crianças possuem uma variação maior do que os adultos nas fases de flexão e extensão, exibindo padrões de movimento variados. Contudo, a forma de movimento foi similar nos dois grupos, evidenciada pela seqüência de início das articulações e duração proporcional do movimento de flexão de tronco e perna. As crianças também apresentam menos eficiência na fase de transferência, sendo possível devido à falta de controle motor refinado, o que requer progressiva atualização frente às mudanças morfológicas do corpo.

A fraqueza muscular na DMD é considerada um defeito funcional essencial que causa perda de equilíbrio e habilidade para deambular (Fowler, 1973). A

habilidade para mover o centro de gravidade sobre a base de suporte é maior em crianças saudáveis do que em crianças com DMD (Kelly et al., 1981).

Outro estudo com crianças saudáveis e com disfunção é o de Hennington et al. (2004), que estudam o efeito da altura da cadeira no levantar de 10 crianças com paralisia cerebral, entre 4,4 e 15,7 anos, e 10 crianças saudáveis, entre 4,3 e 11,8 anos, por meio de duas plataformas de força. A altura do assento não afeta significantemente a duração da fase de flexão e da fase de transferência, mas tem um efeito significante na duração da fase de extensão em ambos os grupos de crianças, gastando mais tempo nesta fase com o uso de cadeira mais baixa. Crianças com paralisia cerebral gastam mais tempo na fase de extensão do que as crianças saudáveis, tanto com o uso de cadeira mais baixa quanto com o uso de cadeira mais alta. No tempo total não há diferença na altura da cadeira em ambos os grupos, mas crianças com paralisia cerebral necessitam de mais tempo para completar a atividade de levantar, possivelmente devido à fraqueza dos músculos extensores de membro inferior. Verificam que tanto as crianças saudáveis quanto as crianças com paralisia cerebral são capazes de modificar as estratégias de movimento para conseguir realizar a tarefa.

Yoshida et al. (1983) também analisam o movimento de sentar e levantar da cadeira em indivíduos normais e com disfunções. Participam do estudo 10 homens jovens, 10 mulheres jovens, 10 homens idosos, 10 mulheres idosas e 10 pessoas hemiparéticas. Verificam por meio da eletrogoniometria e da plataforma de força que, tanto no movimento de sentar como no de levantar, os hemiparéticos necessitam de mais tempo em relação aos idosos, e esses, em relação aos jovens. Entre os grupos de jovens, os homens realizam o movimento de levantar mais rápido do que o

movimento de sentar, mas nas mulheres a situação foi inversa. No estudo de Sckenkman et al. (1996), no qual participam apenas idosos com limitações funcionais, verificam a importância relativa da força e do equilíbrio no levantar da cadeira em 58 idosos. As variáveis analisadas incluíam a força de membro inferior, equilíbrio, altura da cadeira, tempo para levantar da cadeira, máxima velocidade angular de flexão de quadril, máxima velocidade horizontal e vertical de movimento do centro de massa corporal. Observam que a força de membro inferior e controle do equilíbrio possuem papéis importantes no desempenho de levantar da cadeira, embora a força seja mais significativa no sucesso de funcionalidade em idosos com limitações.

Wheeler et al. (1985) preocupam-se com o efeito da idade na atividade de levantar da cadeira com apoio de braço, entre 10 jovens com média de 24 anos, e, 10 idosos com média de 75 anos, e levantar de uma cadeira projetada especialmente para o conforto por meio da eletrogoniometria, eletromiografia e análise de vídeo. Verificam que o grupo de idosos realiza uma inclinação anterior de tronco maior do que o grupo de jovens ao se levantar da cadeira com apoio de braço, além de maior atividade do músculo vasto lateral ao se levantar da cadeira confortável quando comparada com a cadeira com apoio de braço. A cadeira especial pode ser confortável, porém pode dificultar a atividade de levantar e é mais difícil para idosos levantar da cadeira com apoio de braço do que para os jovens. Alexander et al. (1991) abordam também os efeitos da idade e habilidade funcional no desempenho biomecânico do levantar da cadeira por meio da análise de vídeo em três grupos de voluntários: adultos jovens (n=17), idosos capazes de levantar sem o uso dos braços (n=23) e idosos incapazes de levantar sem o uso dos braços (n=11). A média de

tempo para levantar era similar entre adultos jovens e idosos capazes de levantar sem o uso dos braços, mas significantemente maior para idosos incapazes de levantar sem o uso dos braços. No estudo de Omura et al. (2001), no qual participam 23 idosos saudáveis, entre 65 e 76 anos, com o objetivo de caracterizar o desempenho do sentar e levantar, verifica-se que não há alteração em relação ao tempo gasto para realizar o movimento, tanto para o levantar quanto para o sentar, em função de pequenas diferenças de idade.

Kralj et al. (1990) analisam o sentar e o levantar em 20 sujeitos normais com média de idade de 32,6 anos, por meio da goniometria e da plataforma de força. Verificam que a média de tempo do sentar (4,62s) é maior, comparada ao movimento de levantar (3,33s), sendo o movimento de sentar realizado com mais precaução, devido à falta de informação visual e à incerteza da posição do assento. O mesmo resultado é obtido no estudo de Mourey et al. (1998) no qual analisam e comparam as características cinemáticas da atividade de sentar e levantar da cadeira, entre sete jovens saudáveis, de 20 a 25 anos, e cinco idosos saudáveis, de 71 a 82 anos, por meio da análise de vídeo. Em ambos os grupos, a duração da atividade de sentar é maior do que a atividade de levantar, a considerar que os idosos gastam um tempo maior para executar cada atividade quando comparados aos jovens. Já no estudo de Kerr et al. (1997), no qual analisam o ciclo do movimento de sentar e levantar em 50 sujeitos saudáveis, com idade entre 20,1 e 78,3 anos, encontram que a média do tempo de levantar é de 1,91s e de sentar de 1,97s, apesar da diferença não ser significativa.

Na revisão da literatura é observada a freqüência do uso de filmes nos estudos, como no estudo de Ellis et al. (1984), que analisam as forças na articulação

do joelho no levantar da posição sentada em 18 sujeitos, por meio da análise de vídeo, plataforma de força, cadeira com dinamômetro especialmente construída e eletromiografia. Verificam que levantar da cadeira com auxílio dos braços reduz a força na articulação do joelho, tanto em mulheres quanto em homens, e que a força muscular da articulação do joelho também é reduzida ao se levantar de uma cadeira mais alta, quando comparada com uma cadeira mais baixa. Nuzik et al. (1986) estudam o movimento padrão do sentar e levantar por meio de filmes registrados de 55 adultos saudáveis (38 mulheres e 17 homens). Dividem o movimento padrão em duas fases: primeira fase ou fase de flexão, e, segunda fase ou fase de extensão.

Outros estudos descrevem as fases da atividade de sentar e levantar da cadeira como o de Schenkman et al. (1990), no qual analisam o movimento de levantar da cadeira em nove mulheres saudáveis, entre 25 a 36 anos, por meio do sistema óptico-eletrônico, duas plataformas de força, *software* e cadeira com altura ajustável. Quatro fases são descritas:

·Fase I (Fase de flexão)

-Gera movimento inicial do levantar e termina antes do quadril levantar do assento.

-Tronco e pelve rodados anteriormente em direção à flexão, gerando movimento do corpo superior.

·Fase II (Fase de transferência)

-Inicia quando o paciente deixa o assento da cadeira e termina com dorsiflexão máxima do tornozelo.

-Máxima flexão anterior.

-Máxima flexão de tronco e quadril, e, extensão de cabeça alcançada.

·Fase III (Fase de extensão)

-Corpo eleva-se até a posição em pé inteira.

-Inicia depois da dorsiflexão máxima do tornozelo e termina com a extensão do quadril.

-Máxima velocidade na fase I e III, mas não na fase II.

-Máxima velocidade de extensão de quadril, joelho e tronco, e, flexão de cabeça alcançada.

·Fase IV (Fase de estabilização)

- Inicia depois da extensão de quadril e continua até todo o movimento associado com a estabilização de levantar for completado. Fase não analisada pelo autor.

Os autores observam que a fase II tem muitos requerimentos. O paciente deve adequar força e coordenação para gerar suficiente velocidade do corpo superior e ser capaz de contrações excêntricas para o controle de tronco. Finalmente, tanto a integridade da articulação dos membros inferiores quanto a força devem ser adequadas na extensão do levantar.

Riley et al. (1991) descrevem quatro fases do levantar da cadeira baseados na análise cinemática. Fase I- Fase de flexão: rotação anterior do tronco superior sobre o quadril; movimento anterior do centro de massa do corpo; termina com a perda do contato do quadril com o assento e com o início da transferência de peso da cadeira para o pé. Fase II- Fase de transferência: transição do centro de massa do corpo anterior para vertical. Fase III- Fase de extensão: centro de massa do corpo próximo a vertical. Fase IV- Fase de estabilização (não examinada no estudo).

Ikeda et al. (1991) descrevem o movimento de levantar da cadeira em nove idosos saudáveis, entre 61 e 74 anos, e comparam com nove mulheres, entre 25 e 36

anos. São utilizados sistema óptico-eletrônico, duas plataformas de força e dois computadores. As fases descritas são:

·Fase I (Fase de flexão)

- Inicia com flexão de tronco e quadril, e, termina antes do quadril levantar do assento.

-Início do movimento de transferência de peso do quadril para o pé.

-Velocidade máxima de flexão de quadril, flexão de tronco e extensão cabeça-tronco.

·Fase II (Fase de transferência)

- Inicia com a perda do contato do quadril com o assento e termina com a dorsiflexão máxima de tornozelo.

-Máxima flexão anterior.

-Centro de massa do corpo move-se em direção ao pé, a nova base de suporte.

-Posição do tronco começa mudar de flexão em direção a extensão.

·Fase III (Fase de extensão)

- Inicia com dorsiflexão máxima de tornozelo e termina com o final da extensão do quadril.

-Extensão completa do joelho.

Estes autores observam que o movimento de levantar da cadeira requer coordenação do corpo todo e que o tempo, torque, velocidade e ângulo da articulação são similares em idosos e jovens, exceto na flexão cabeça-tronco durante o levantar. Concluem que o uso das fases pode ajudar a clínica decidir se a incapacidade do paciente de levantar da cadeira se origina na incapacidade de gerar movimento suficiente (fase I), incapacidade de controlar o equilíbrio quando o centro de massa

está distante da base de suporte (fase II) ou ineficácia da musculatura extensora (fase III).

Millington et al. (1992) analisam o movimento de levantar da cadeira em 10 idosos saudáveis, entre 65 e 76 anos, por meio da plataforma de força, eletromiografia e dados cinemáticos coletados por vídeo. Três fases do movimento de levantar são identificadas:

·Fase I (Fase de transferência de peso)

-Flexão de tronco e transferência anterior do centro de gravidade, sendo que o eretor da coluna age excentricamente no controle deste movimento.

-Início da atividade muscular do eretor da coluna, seguido pelo reto femoral e vasto medial.

-Vasto medial e reto femoral tornam-se ativos ao final desta fase, preparando para a extensão de joelho.

·Fase II (Fase de transição)

-Extensão de joelho.

-Ativação muscular do bíceps femoral, seguido pelo glúteo máximo e reto abdominal.

-Ativação concêntrica do quadril e excêntrica do bíceps femoral.

·Fase III (Fase do levantar)

-Extensão de tronco.

Para estes autores, muitos parâmetros são controlados na fase II, portanto em indivíduos com dificuldade de levantar da cadeira parece provável que a falha ocorra nesta fase. Alguns problemas que podem criar dificuldades no sucesso de transição de fase são a fraqueza muscular, particularmente do quadríceps e eretor da coluna,

diminuição da percepção ou deficiência sensorial, disfunção de equilíbrio e coordenação.

Kotake et al. (1993) analisam o movimento de levantar da cadeira de 12 homens saudáveis, entre 22 e 40 anos, e dividem o movimento em seis estágios: 1. Posição sentada. 2. Flexão do tronco e perda do contato do quadril como assento. 3. Máxima flexão do quadril. 4. Máxima dorsiflexão do tornozelo. 5. Ficar em pé. 6. Estabilidade na postura em pé.

Linden et al. (1994) estudam as características cinéticas, cinemáticas e eletromiográficas durante o movimento de levantar da cadeira de oito idosos saudáveis. Neste estudo três fases do movimento de levantar são identificadas: Fase I (Fase de flexão) - Início do movimento da cabeça em direção horizontal e termina antes de perder o contato com o assento. Fase II (Fase de transferência) – Inicia com a perda do contato do quadril com o assento e termina com máxima dorsiflexão do tornozelo. Fase III (Fase de extensão) – Inicia com máxima dorsiflexão do tornozelo e continua até a postura ereta ser obtida.

Ashford e Souza (2000) estudam a comparação do tempo de ativação muscular durante o sentar e o levantar em 10 homens saudáveis, entre 19 e 32 anos, por meio da eletromiografia. São identificadas seis fases de movimento pela análise cinemática:

·Fase I: Início da flexão de tronco;

·Fase II: Perda do contato do quadril com o assento;

·Fase III: Início da fase de postura;

·Fase IV: Final da fase de postura e início da flexão de tronco;

·Fase V: Quadril em contato com o assento e início da extensão de tronco;

·Fase VI: Final do movimento.

Fase I – Reto abdominal primeiro músculo ativado, seguido do glúteo máximo, tibial anterior e eretor da coluna. Por tempo menor, o quadríceps e isquiotibiais.

Fase II – Ativação do gastrocnêmio.

Fase III – Gastrocnêmio, isquiotibiais, glúteo máximo, eretor da coluna e reto abdominal permanecem ativos.

Fase IV – Segunda ativação do tibial anterior e do quadríceps. Isquiotibiais, glúteo máximo, eretor da coluna e reto abdominal permanecem ativos.

Fase V – Glúteo máximo e reto abdominal permanecem ativos.

Fase VI – Desativação do glúteo máximo e reto abdominal.

A análise da eletromiografia indica que o padrão de atividade muscular é produzido tanto no sentar quanto no levantar. Algumas similaridades existem entre a atividade muscular em termos de tempo de ativação e desativação.

Baer e Ashburn (1995) estudam especificamente os movimentos do tronco em idosos durante a atividade de levantar da cadeira. São descritos os padrões de movimento de tronco durante o levantar de 30 idosos saudáveis. Os dados são colhidos por meio do sistema de análise do movimento tridimensional. Os resultados mostram que sujeitos normais levantam rapidamente e demonstram pequena quantidade de movimento de flexão lateral e rotação de tronco, apesar da grande quantidade de movimento de flexão anterior de tronco durante a atividade de levantar.

Das pesquisas apresentadas, é possível dizer que alguns pesquisadores avaliaram a atividade de levantar detalhadamente em indivíduos normais, permitindo diagnóstico e reabilitação mais precisa (Schenkman et al., 1990; Alexander et al.,

1991), porém poucos estudos observaram ambos os movimentos, ou seja, o sentar e o levantar (Yoshida et al., 1983; Kralj et al., 1990). Esta atividade não é estudada com população de pessoas com DMD, e a utilização de filmagem como forma de registro da atividade para estudo é bastante freqüente.

Fazem-se necessários estudos de análise do movimento que explorem o sentar e levantar da cadeira e que forneçam critérios de avaliação confiáveis para DMD, aplicáveis na prática profissional e que avaliem a função, e não apenas o estadiamento da doença.

2. OBJETIVOS

O objetivo deste estudo foi criar e avaliar a confiabilidade de escala de avaliação funcional da atividade de sentar e levantar da cadeira para crianças com DMD não-cadeirantes (EAF-1).

Os objetivos intermediários desta pesquisa foram:

1. Criar escala de avaliação funcional da atividade de sentar e levantar da cadeira para crianças com DMD não-cadeirantes (EAF-1);
2. Testar a confiabilidade da escala intra-examinador;
3. Testar a confiabilidade da escala interexaminadores;
4. Correlacionar o dado gerado pela escala com o tempo de realização da atividade;
5. Correlacionar o dado gerado pela escala com a idade;
6. Correlacionar o dado gerado pela escala com a Escala de Vignos.

3. MÉTODOS

Este estudo é parte do projeto de pesquisa aprovado pela Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa – CAPPesq da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas e da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, projeto número 837/05: Elaboração, validação e aplicação de escala de avaliação funcional para portadores de distrofia muscular de Duchenne (DMD) – "Elaboração e análise de confiabilidade de escala de avaliação funcional do sentar e levantar da cadeira para portadores de distrofia muscular de Duchenne (DMD)" (Anexo A).

3.1. Amostra:

Para elaboração da escala foi estudada, por meio de observação sistematizada e registro, uma amostra de 30 crianças DMD não-cadeirantes, de 5 a 12 anos de idade, filmadas executando tarefas funcionais, em quatro tempos diferentes com intervalo de três meses entre cada filmagem, gerando 120 registros da atividade de sentar e levantar da cadeira. Algumas crianças, com a evolução da doença, não conseguiram mais executar a atividade estudada, o que gerou um número diferente de avaliações por criança.

Para estudo de confiabilidade e correlação dos dados gerados pela escala com o tempo despendido na realização da atividade, da idade do paciente e da Escala de Vignos, estudaram-se as 30 primeiras coletas de filmes de cada criança.

Os filmes do banco de dados foram gerados no Laboratório de Miopatias do Instituto de Biociências da USP, sob responsabilidade da Profa. Dra. Mayana Zatz (permissão formal para uso - Anexo B).

3.2. Local:

A pesquisa foi realizada no Laboratório de Fisioterapia e Comportamento do Curso de Fisioterapia da Faculdade de Medicina da USP e no Laboratório de Miopatias do Instituto de Biociências da USP.

3.3. Material:

Televisão de 24 polegadas, videocassete, cronômetro e fichas para observação.

3.4. Procedimentos:

3.4.1. Construção da escala

3.4.1.1. Roteiro das fases

Fisioterapeutas com experiência no tratamento de crianças com DMD participaram da criação da escala. O desenvolvimento da escala iniciou em 2005. Em princípio, três fases do sentar e quatro fases do levantar foram selecionadas, baseadas em vários estudos como de Ashford e Souza (2000) e Schenkman et al. (1990), respectivamente. As fases descritas por Sckenkman et al. serviram de base para estudos posteriores de outros autores, como em Lomaglio e Eng (2005), mas a maioria dos estudos não inclui a fase IV descrita por Sckenkman et al., pois é difícil

identificar o início da fase de estabilização (Dehail et al., 2007). Desta forma, o roteiro das fases foi composto por três fases do sentar e três fases do levantar.

Optou-se pelo uso de filmagem com o objetivo de gerar material permanente, permitindo a avaliação comparativa, sem produzir sobrecarga para a criança que executa a atividade em um número reduzido de repetições, ao contrário da observação direta.

3.4.1.2. Versão inicial e final

Criadas a partir do roteiro das fases, que serviu de guia para observação sistematizada de 120 registros de crianças DMD, realizando a atividade de sentar e levantar da cadeira. A partir da análise dos registros, elaboraram-se os critérios de avaliação do sentar e levantar, os quais foram organizados de acordo com a dificuldade de execução, dando origem à versão inicial. Elaborou-se o manual que detalha como avaliar cada item da escala. A versão inicial foi submetida a dez peritos (Fehring, 1986) com experiência em DMD (Anexo C) que receberam um roteiro para avaliar a escala e o manual, abrangendo a apresentação visual da escala e do manual, clareza do texto, seqüência dos movimentos das fases do sentar e levantar, clareza na elaboração da nota das fases e seu registro na escala (Anexo D). As sugestões pertinentes dos peritos, como a clareza do texto e a elaboração da nota, foram incorporadas à escala, gerando a versão final, a EAF-1 (Quadros 1 a 6 – no capítulo de resultados).

A EAF-1 é composta por duas partes, ou seja, a avaliação do sentar e a do levantar. A avaliação do sentar está dividida em três fases, a saber, **fase I** ou de flexão, composta por cinco itens, **fase II** ou de contato do quadril com o assento,

composta por quatro itens, e, **fase III** ou de extensão, composta por três itens. A nota mínima que pode ser obtida na soma das notas das três fases é zero, e, a máxima, 44. A avaliação do levantar está dividida em três fases, **fase I** ou de flexão, composta por quatro itens, **fase II** ou de transferência, composta por seis itens, e, **fase III** ou de extensão, composta por quatro itens. A nota mínima que pode ser obtida na soma das três fases é zero, e, a máxima, 54.

Para obtenção da nota final, após a avaliação de cada item, realiza-se a soma das notas das fases, sendo que, quanto menor a nota melhor o desempenho da criança. Em seguida, é cronometrado o tempo de execução da atividade.

A EAF-1 permite o registro de compensações posturais complementares, isto é, as compensações não contempladas pelos critérios de avaliação estabelecidos. A presença de compensações afeta a nota final obtida pela criança.

Para preencher a escala e pontuar cada fase o examinador pode fazer uso do manual (que se encontra na íntegra no capítulo de resultados). Para coleta do filme com a execução da atividade, sugere-se o uso de cadeira padrão, com encosto, borracha antiderrapante nos pés, filmadora com tripé posicionada a pelo menos 2 metros e perpendicular à cadeira.

3.4.2. Análise de repetibilidade e reprodutibilidade

A escala foi submetida à análise de confiabilidade intra-examinador (repetibilidade) e interexaminador (reprodutibilidade). Para análise intra-examinador selecionou-se os primeiros registros de cada criança DMD, realizando a atividade de sentar e levantar. Cada registro foi avaliado em duas ocasiões diferentes, com

intervalo de tempo de quatro semanas, para que o examinador não memorizasse os resultados (Iunes et al., 2005).

Para análise interexaminadores foram selecionados dois examinadores independentes, não pertencentes ao grupo de peritos, com atuação em fisioterapia pediátrica há pelo menos dois anos, formação mínima de mestre e experiência com DMD. Foram utilizados os mesmos 30 registros da avaliação intra-examinador. Os examinadores receberam os filmes, a escala proposta e o manual. Os registros foram avaliados pelos examinadores em laboratórios e equipamentos diferentes, sem que houvesse conhecimento entre eles dos resultados (Iunes et al., 2005).

3.4.3. Estudo de correlação

Utilizaram-se os mesmos 30 registros da análise de confiabilidade. A partir da observação dos filmes, foi coletada a nota referente ao desempenho na atividade de sentar e levantar, por meio da EAF-1. O tempo da execução da atividade foi cronometrado, a idade coletada dos prontuários e avaliou-se o desempenho geral dos meninos, por meio da Escala de Vignos (Tabela 1).

Tabela 1 – Tabela de avaliação funcional da Escala de Vignos

0 – Estágio pré-clínico
1 – Marcha normal, incapacidade de correr rápido
2 – Alterações na marcha / postura, sobe escada sem auxílio
3 – Sobe escada com auxílio
4 – Marcha sem auxílio, não sobe escada
5 – Marcha sem auxílio, não levanta da cadeira
6 – Marcha com auxílio
7 - Incapaz de andar, conduz CR
8 – Senta sozinho sem suporte, incapaz de conduzir CR
9 - Incapaz de sentar-se ereto e sem apoios
10 - Confinado ao leito

FONTE: Vignos PJ, Spencer GE, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy of childhood. *JAMA*. 1963;184:103-10

3.4.4. Análise de dados

Análise estatística da confiabilidade intra-examinador por meio do Índice de Correlação Intra-Classe (ICC) forma (3.1) e avaliação da confiabilidade interexaminador por meio do ICC forma (2.1) (Weir, 2005). Para análise do grau de concordância entre os examinadores, considerando-se cada fase da escala, utilizou-se o Coeficiente de Kappa Ponderado (Cohen, 1968), verificada a característica qualitativa ordinal das variáveis em estudo. Utilizou-se a análise de correlação entre nota obtida na EAF-1 e tempo de desempenho na atividade, a idade e a nota na Escala de Vignos, por meio do Teste Paramétrico de Pearson.

4. RESULTADOS

4.1. POPULAÇÃO ESTUDADA

Foram avaliadas 30 crianças com DMD, com idade média de 7.4 ± 2.2 (de 5 a 12 anos), peso médio de 40.8 ± 10.4 kg e altura média de 1.39 ± 0.17 m, não-cadeirantes e antes do início da intervenção medicamentosa. A população estudada apresentou escore de Vignos de 2.4 ± 1.1, com mínimo de 0 e máximo de 3. Das 30 crianças estudadas, encontrou-se na escala de sentar escore mínimo de 12 e máximo de 31, e, na escala de levantar, mínimo de 10 e máximo de 41.

4.2 ESCALA DE AVALIAÇÃO FUNCIONAL DO SENTAR E LEVANTAR DA CADEIRA E ANÁLISE DE CONFIABILIDADE

A EAF-1 para DMD foi gerada para ser utilizada em uma rotina na qual a criança é filmada realizando a atividade funcional de sentar e levantar da cadeira, de tal forma que permita a observação dos movimentos executados – vista anterior e lateral. Os fisioterapeutas que participaram da análise de confiabilidade relataram que a escala criada é complexa e abrange todos os possíveis movimentos e compensações encontradas em DMD. Para se aplicar a EAF-1, a média de tempo despendido foi de 32 min (Quadros 1 e 2).

Para tratamento matemático e análise estatística dos dados, utilizaram-se os programas: Excel 2003, Minitab v. 14 e Statistica v. 8.

Por se tratarem de variáveis quantitativas em escala de razão foi testada, *a priori,* a normalidade de cada variável por meio do teste de aderência - Shapiro Wilk. Depois de verificada a normalidade das mesmas, foi realizado o teste de homogeneidade das variáveis, as quais se apresentaram todas homogêneas.

Confirmado os pressupostos acima, foram realizadas as comparações das variáveis sentar, levantar e compensações posturais executadas durante a atividade entre os três examinadores (o pesquisador e dois examinadores independentes), por meio do teste paramétrico - análise de variância ANOVA *two-way* e ANOVA *two-way* com medidas repetidas, tendo como fatores os examinadores e os sujeitos avaliados por cada examinador (Weir, 2005).

A posteriori, foi efetuado o Índice de Correlação Intra-Classe (ICC), utilizando-se os resultados da ANOVA *two-way* para a reprodutibilidade dos dados e ANOVA *two-way* com medidas repetidas para cálculo da repetibilidade dos dados avaliados, para que, desse modo, pudesse-se refletir tanto o grau de correspondência quanto a concordância entre os examinadores.

Utilizou-se o ICC com o respectivo modelo e forma (2,1), no qual cada sujeito foi avaliado pelo mesmo conjunto de examinadores de uma mesma população de examinadores. Por se tratar de um único escore, e não a média de tentativas utilizou-se a forma 1, conforme é mostrado na seguinte fórmula:

$$ICC(2,1) = \frac{BMS - EMS}{BMS + (k-1)EMS + \frac{k(RMS - SEM)}{n}}$$

Na qual, BMS = quadrado da média entre os sujeitos; RMS = quadrado da média entre os examinadores; EMS = quadrado da média do erro; *k* = número de examinadores; n = número de sujeitos avaliados.

Para o cálculo da confiabilidade intra-examinador (repetibilidade), utilizou-se o ICC com o respectivo modelo e forma (3,1), utilizado para calcular a variância entre medidas repetidas nas quais cada sujeito foi avaliado pelo mesmo examinador em duas ocasiões diferentes. Por se tratar de um único escore, e não a média de tentativas utilizou-se a forma 1, conforme é mostrado na seguinte fórmula:

$$ICC(3,1) = \frac{BMS - EMS}{BMS + (k-1)\,EMS}$$

Na qual, BMS = quadrado da média entre os sujeitos; EMS = quadrado da média do erro; *k* = número de examinadores.

Foi adotado $\alpha = 0,05$ (nível de significância), sendo consideradas diferenças significativas aquelas cujo valor do nível descritivo (*p*) fosse inferior a 0,05.

A fim de melhor explicitar os escores apresentados no estudo, foram construídas tabelas que melhor representassem a estatística descritiva dos dados, bem como as diferenças estatísticas observadas após análises das variáveis dependentes em questão.

Encontram-se, a seguir, tabelas demonstrativas desses escores encontrados.

A tabela 2 mostra as médias, os desvios padrões, os ICCs da análise de repetibilidade e reprodutibilidade das variáveis em questão e a classificação, de acordo com Wahlund et al. (1998), na qual ICCs $\leq 0,70$ = não aceitáveis; $0,71 \leq$ ICCs $\leq 0,79$ = aceitáveis; $0,80 \leq$ ICCs $\leq$ O,89 = muito bons; ICCs $\geq 0,90$ = excelentes, bem como o valor de p, Coeficiente Kappa Ponderado e sua classificação, a

considerar os valores de 0,0 a 0,20 pobre, de 0,21 a 0,40 concordância ligeira, de 0,41 a 0,60 concordância considerável, de 0,61 a 0,80 concordância substancial e maiores que 0,81 concordância excelente (Landis e Koch, 1977).

Tabela 2 - Análise de repetibilidade e reprodutibilidade das fases da Escala do Sentar e Levantar da cadeira em crianças com distrofia muscular de Duchenne

ATIVIDADE DE SENTAR – Repetibilidade							
Variáveis	**Média**	**Desvio padrão**	**ICC**	**Classificação**	**p-valor**	**Kappa**	**Classificação**
Fase 1	5,70	2,69	0,91	Excelente	0,63	0,92	Excelente
Fase 2	8,65	1,66	0,92	Excelente	0,52	0,99	Excelente
Fase 3	6,80	2,23	0,92	Excelente	0,08	0,99	Excelente
ATIVIDADE DE LEVANTAR – Repetibilidade							
Variáveis	**Média**	**Desvio padrão**	**ICC**	**Classificação**	**p-valor**	**Kappa**	**Classificação**
Fase 1	8,00	1,52	0,93	Excelente	0,90	0,88	Excelente
Fase 2	11,00	3,89	0,91	Excelente	0,65	0,97	Excelente
Fase 3	5,00	2,67	0,92	Excelente	0,62	0,92	Excelente
ATIVIDADE DE SENTAR – Reprodutibilidade							
Variáveis	**Média**	**Desvio padrão**	**ICC**	**Classificação**	**p-valor**	**Kappa**	**Classificação**
Fase 1	5,60	2,68	0,90	Excelente	0,64	1,00	Excelente
Fase 2	8,60	1,57	0,91	Excelente	0,83	0,94	Excelente
Fase 3	6,80	2,20	0,92	Excelente	0,99	0,89	Excelente
ATIVIDADE DE LEVANTAR – Reprodutibilidade							
Variáveis	**Média**	**Desvio padrão**	**ICC**	**Classificação**	**p-valor**	**Kappa**	**Classificação**
Fase 1	7,76	1,87	0,91	Excelente	0,63	0,98	Excelente
Fase 2	10,97	3,86	0,89	Muito bom	0,90	0,95	Excelente
Fase 3	5,00	2,52	0,93	Excelente	0,75	0,99	Excelente

NOTA: Índice de Correlação Intra-Classe (ICC) e Coeficiente de Kappa Ponderado (Kappa).
* $p < 0,05$ demonstra a diferença entre as variáveis.

Como visto na tabela 2, todas as fases do sentar e levantar das variáveis avaliadas pela repetibilidade apresentaram uma excelente confiabilidade, mostrando uma precisão da EAF-1. As variáveis analisadas pela reprodutibilidade apresentaram concordância satisfatória entre os examinadores tanto para o sentar quanto para o levantar. Ficou evidenciada pouca variabilidade entre os examinadores na análise de confiabilidade das variáveis em questão. A confiabilidade dos dados também foi verificada pelos valores de *p*, os quais não apresentaram nenhuma diferença estatisticamente significativa.

O Coeficiente Kappa Ponderado utilizado para a análise de confiabilidade de cada uma das fases da EAF-1 apresentou-se entre 0,88 e 1,00. De acordo com o proposto por Landis e Koch (1977) e com os resultados encontrados, conclui-se que os examinadores apresentaram concordância excelente, nas modalidades de análise repetibilidade e reprodutibilidade, demonstrando que a escala apresenta confiabilidade satisfatória (Tabela 2).

Dando seqüência à análise de confiabilidade, em relação às compensações registradas, os dados das tabelas de 3 a 6 mostram concordância totalmente satisfatória, com pouca variabilidade e nível de significância bem maior que o estabelecido no estudo em questão (ICCs = 0,97).

Tabela 3 – Análise de repetibilidade (intra-examinador) das compensações da atividade sentar realizada pelas crianças com distrofia muscular de Duchenne

Variáveis	Média	Desvio padrão	ICC	Classificação	p-valor
Fase 1	1,02	0,075	0,97	Excelente	0,98
Fase 2	1,01	0,070	0,97	Excelente	0,98
Fase 3	1,02	0,075	0,97	Excelente	0,98

NOTA: Índice de Correlação Intra-Classe (ICC).
* $p < 0,05$ demonstra a diferença entre as variáveis.

Tabela 4 – Análise de repetibilidade (intra-examinador) das compensações da atividade levantar realizada pelas crianças com distrofia muscular de Duchenne

Variáveis	Média	Desvio padrão	ICC	Classificação	p-valor
Fase 1	1,04	0,083	0,97	Excelente	0,98
Fase 2	1,02	0,060	0,97	Excelente	0,98
Fase 3	1,01	0,048	0,97	Excelente	0,98

NOTA: Índice de Correlação Intra-Classe (ICC).
* $p < 0,05$ demonstra a diferença entre as variáveis.

Tabela 5 – Análise de reprodutibilidade (interexaminador) das compensações da atividade sentar realizada pelas crianças com distrofia muscular de Duchenne

Variáveis	Média	Desvio padrão	ICC	Classificação	p-valor
Fase 1	1,00	0,044	0,97	Excelente	0,98
Fase 2	1,00	0,044	0,97	Excelente	0,98
Fase 3	1,00	0,044	0,97	Excelente	0,98

NOTA: Índice de Correlação Intra-Classe (ICC).
* $p < 0,05$ demonstra a diferença entre as variáveis.

Tabela 6 – Análise de reprodutibilidade (interexaminador) das compensações da atividade levantar realizada pelas crianças com distrofia muscular de Duchenne

Variáveis	Média	Desvio padrão	ICC	Classificação	p-valor
Fase 1	1,03	0,084	0,97	Excelente	0,98
Fase 2	1,02	0,075	0,97	Excelente	0,98
Fase 3	1,02	0,075	0,97	Excelente	0,98

NOTA: Índice de Correlação Intra-Classe (ICC).
* $p < 0,05$ demonstra a diferença entre as variáveis.

4.3. CORRELAÇÃO ENTRE DESEMPENHO NA ATIVIDADE DE SENTAR E LEVANTAR DA CADEIRA COM O TEMPO DE EXECUÇÃO, IDADE E ESCALA DE VIGNOS

Prosseguindo a seqüência das análises realizadas, encontram-se na Tabela 7 os resultados das análises referentes aos índices de correlação dos dados das variáveis estudadas. Nessa tabela estão representados as médias, os desvios padrões, os índices de correlação e os valores de *p*.

De acordo com os dados apresentados, confirma-se que houve um índice de correlação bom entre a nota obtida pela EAF-1 com o tempo de execução da atividade do sentar e levantar. A correlação apresentou-se um pouco maior na variável sentar, com valor de r = 0,69 e p = 0,0001, enquanto que na variável levantar a correlação foi de r = 0,66 e p = 0,0001. Isso mostra que o tempo de duração da tarefa relaciona-se mais com a atividade do sentar.

Encontrou-se correlação entre a idade e a atividade do sentar, com r = 0,44 e p = 0,018. A correlação entre a idade e a atividade do levantar mostrou-se baixa, com r = -0,05 e p = 0,830. Não se encontrou correlação entre a Escala de Vignos e a EAF-1, com r = 0,08 e p = 0,730, para o sentar, e, r = -0,06 e p = 0,750, para o levantar.

Tabela 7 – Tabela demonstrativa da relação entre a Escala do Sentar e Levantar da cadeira com o tempo de duração (segundos), idade e nota da Escala de Vignos em crianças com distrofia muscular de Duchenne

Variáveis	Média	Desvio padrão	*R*- Correlação**	p-valor
Sentar	21,65	5,03	0,69	0,0001*
Tempo(s)	146,20	60,43		
Levantar	20,06	8,53	0,66	0,0001*
Tempo(s)	196,55	21,36		
Sentar	21,57	5,10	0,44	0,018*
Idade	7,46	1,73		
Levantar	19,71	8,47	-0,05	0,830
Idade	7,46	1,73		
Sentar	21,57	5,10	0,08	0,730
Vignos	2,39	1,10		
Levantar	19,71	8,47	-0,06	0,750
Vignos	2,39	1,10		

* $p < 0,05$ demonstra a diferença entre as variáveis; ** Teste paramétrico de *Pearson.*

A seguir serão apresentados nos quadros de 1 a 6 a escala EAF-1 e o seu manual.

EAF-1

SENTAR NA CADEIRA

Quadro 1. Fase I – Fase de flexão do sentar

			Marque com X	Nota
1.1 Flexão de joelhos		· sem apoio=0 *ponto (pt)*		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
1.2 Flexão de quadril	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
1.3 Flexão de tronco Não( )=0pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
1.3 Extensão de tronco Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
1.3 Flexão e extensão de tronco ausente Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
1.4 Flexão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
1.4 Extensão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
1.4 Flexão e extensão de cabeça ausente Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
1.5 Joga-se na cadeira Não( )=0pt Sim( )=1pt				

SENTAR NA CADEIRA

Quadro 2. Fase II – Fase de contato (do quadril com o assento) do sentar

			Marque com X	Nota
2.1. Flexão de joelhos		· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
2.2 Flexão de quadril	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
2.3 Flexão de tronco Não( )=1pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
2.3 Apenas compensação de tronco Não( )=0pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
2.4 Flexão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
2.4 Extensão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
2.4 Flexão e extensão de cabeça ausente Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		

SENTAR NA CADEIRA

Quadro 3. Fase III – Fase de extensão do sentar

			Marque com X	Nota
3.1 Extensão de tronco Não( )=0pt Sim( )=0pt		· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
3.1 Flexão de tronco Não( )=0pt Sim( )=1pt		· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
3.1 Extensão e flexão de tronco ausente Não( )=0pt Sim( )=1pt		· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
3.2 Extensão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
3.2 Flexão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
3.2 Extensão e flexão de cabeça ausente Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
3.3 Desloca quadril para trás Não( )=0pt Sim( )=1pt		· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		

LEVANTAR DA CADEIRA

Quadro 4. Fase I – Fase de flexão do levantar

			Marque com X	Nota
1.1 Flexão de quadril · desloca quadril para a borda da cadeira Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0 *ponto (pt)*		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
1.2 Flexão de tronco Não( )=0pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
1.2 Extensão de tronco Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
1.3 Flexão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
1.3 Extensão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
1.3 Flexão e extensão de cabeça ausente Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
1.4 Aumento da base de suporte de MMII Não( )=0pt Sim( )=1pt				

LEVANTAR DA CADEIRA

Quadro 5. Fase II – Fase de transferência do levantar

			Marque com X	Nota
2.1 Perda do contato do quadril com o assento		· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
2.2 Flexão de tronco Não( )=0pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
2.2 Extensão de tronco Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
2.3 Flexão de quadril Não( )=0pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
2.3 Extensão de quadril Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
2.4 Flexão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
2.4 Extensão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
2.4 Flexão e extensão de cabeça ausente Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
2.5 Flexão de joelhos Não( )=0pt Sim( )=0pt		· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
2.5 Extensão de joelhos Não( )=0pt Sim( )=1pt	· 2 joelhos Não( )=0pt Sim( )=0pt	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
	· 1 joelho Não( )=0pt Sim( )=1pt	· com apoio de MMSS=2pt		
2.6 Flexão de tornozelo	· Dorsi bilateral Não( )=0pt Sim( )=0pt	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
	· Dorsi unilateral Não( )=0pt Sim( )=1pt	· com apoio de MMSS=2pt		
	· Planti bilateral Não( )=0pt Sim( )=2pt			

LEVANTAR DA CADEIRA

Quadro 6. Fase III – Fase de extensão do levantar

			Marque com X	Nota
3.1 Extensão de joelhos · 2 joelhos Não( )=0pt Sim( )=0pt · compensação Não( )=0pt Sim( )=n°__	· 1 joelho Não( )=0pt Sim( )=1pt · compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
3.2 Extensão de quadril		· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
3.3 Extensão de tronco	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
3.4 Extensão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=0pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
3.4 Flexão de cabeça Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		
OU				
3.4 Extensão e flexão de cabeça ausente Não( )=0pt Sim( )=1pt	· compensação Não( ) Sim( ) 0pt n°__	· sem apoio=0pt		
		· com apoio de MS=1pt		
		· com apoio de MMSS=2pt		

MANUAL DE APLICAÇÃO DA EAF-1

PARTE I: SENTAR

NORMAS PARA PREENCHIMENTO

Atividade de sentar na cadeira para crianças com DMD

Antes de iniciar o preenchimento da escala, filmar a criança realizando a atividade funcional de sentar na cadeira, de perfil e de frente, para, após isso, começar a observação e o registro da atividade de sentar na cadeira, a partir da filmagem.

A atividade funcional de sentar na cadeira para crianças com distrofia muscular de Duchenne é dividida em três fases:

- **Fase I ou fase de flexão**, sendo esta subdividida em:
•1.1 Flexão de joelhos;
•1.2 Flexão de quadril;
•1.3 Flexão de tronco ou extensão de tronco ou flexão e extensão de tronco ausente;
•1.4 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente;
•1.5 Joga-se na cadeira.

Figura 1. Fase I ou fase de flexão do sentar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral.

- **Fase II ou fase de contato do quadril com o assento**, sendo esta subdividida em:
•2.1 Flexão de joelhos;
•2.2 Flexão de quadril;
•2.3 Flexão de tronco ou apenas compensação de tronco;
•2.4 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente.

Figura 2. Fase II ou fase de contato do quadril com o assento do sentar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral.

- **Fase III ou fase de extensão**, sendo esta subdividida em:
•3.1 Extensão de tronco ou flexão de tronco ou extensão e flexão de tronco ausente;
•3.2 Extensão de cabeça ou flexão de cabeça ou extensão e flexão de cabeça ausente;
•3.3 Desloca quadril para trás.

Figura 3. Fase III ou fase de extensão do sentar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral.

Ao iniciar a avaliação de sentar na cadeira para crianças com distrofia muscular de Duchenne, observar, primeiramente, a criança realizando as três fases, e, só depois, inicie a observação e o registro de cada subfase indicada na escala, a partir de uma filmagem realizada da criança executando a atividade funcional de sentar na cadeira.

O examinador durante a realização da avaliação pode fazer quantas observações achar necessário.

Cronometrar o tempo de realização das três fases juntas e anotar ao final da tabela. Começar a cronometrar no início da fase I, ou seja, quando a criança inicia a flexão de joelho e quadril, além da flexão ou extensão de tronco e cabeça – caso realize – e, terminar de cronometrar no momento em que termina a fase III, ou seja, quando terminar de realizar a extensão ou flexão de tronco, extensão ou flexão de cabeça e o deslocamento do quadril para trás – caso realize.

A tabela abaixo descreve as observações e registros de cada subfase que devem ser seguidos para preencher a escala de sentar na cadeira para crianças com distrofia muscular de Duchenne, contendo letras especificadas na legenda abaixo.

Legenda
A ( ) = ausente.
P ( ) = presente.
Obs.: quando não aparecer nem A e nem P na subfase, significa que a atividade dessa etapa, necessariamente, tem de estar presente.
MS = membro superior.
MMSS = membros superiores.
0pt = zero ponto.
1pt = um ponto.
NC = número de compensações.
OU - a subfase que apresentar **OU** significa que só um movimento pode acontecer, anotar então presente e registrar a opção escolhida (x ou y). Pode ocorrer de nenhum deles estarem presentes, e, nesse caso, anota-se ausente nos dois movimentos.

Fase I ou fase de flexão	
Subfase 1.1 Flexão de joelhos	**Observar** se a flexão de joelho faz-se sem apoio. Nesse caso, a nota é zero, com apoio de um membro superior, nota um ou com apoio dos membros superiores, nota dois, marcando com um *x*. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*.
Subfase 1.2 Flexão de quadril	**Observar** se o paciente realiza compensação. A compensação mais comum é a rotação de quadril. Nesse caso, se presente, anotar o número de quantas compensações foram observadas. Verificar, também, se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios, e marcar com um *x*. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota,* após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas.
Subfase 1.3 Flexão de tronco ou extensão de tronco ou flexão e extensão de tronco ausente	**Observar** se o paciente realiza flexão de tronco ou extensão de tronco, caso não realize nenhum desses movimentos, assinalar *sim* na flexão e extensão de tronco ausente. Nesse caso, ganha-se um ponto, pois a ausência de movimento pode ser indicativa de bloqueio. Em seguida, verificar se realiza alguma compensação, anotando-se o número de quantas compensações foram observadas. As compensações mais comuns são a inclinação e a rotação de tronco. Analisar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. Agora, se presente a flexão de tronco, assinalar *presente* sem somar ponto, mas verificar se realiza compensação, e anotar o número de compensações observadas. Não se esquecer de observar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a extensão de tronco. Nesse caso, soma-se mais um ponto à nota obtida. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota,* após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas. No caso dos itens *extensão de tronco* e *flexão e extensão de tronco ausente,* ainda somar a essa nota mais um ponto.

Subfase 1.4 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente	**Observar** se o paciente realiza flexão de cabeça ou extensão de cabeça, caso não realize nenhum desses movimentos, assinalar *sim* na flexão e extensão de cabeça ausente. Nesse caso, ganha-se um ponto, pois a ausência de movimento pode ser indicativa de bloqueio. Em seguida, verificar se realiza alguma compensação, anotando-se o número de quantas compensações foram observadas. As compensações mais comuns são a inclinação, a rotação e a hiperextensão de cabeça. Analisar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. Agora, se presente a flexão de cabeça, assinalar *presente* sem somar ponto, mas verificar se realiza compensação, e anotar o número de compensações observadas. Não se esquecer de observar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a extensão de cabeça. Nesse caso, soma-se mais um ponto à nota obtida. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas. No caso dos itens *extensão de cabeça* e *flexão e extensão de cabeça ausente*, ainda somar a essa nota mais um ponto.
Subfase 1.5 Joga-se na cadeira	**Observar** se a criança joga-se na cadeira, ou seja, quando não possui o controle excêntrico. Nesse caso, marcar *presente* e somar um ponto, mas, se ausente, não somar ponto. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*.
Fase II ou fase de contato	
Subfase 2.1 Flexão de joelhos	**Observar** se a flexão de joelho faz-se sem apoio. Nesse caso a nota é zero, com apoio de um membro superior, nota um ou com apoio dos membros superiores, nota dois, marcando com um *x*. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*.
Subfase 2.2 Flexão de quadril	**Observar** se o paciente realiza compensação. A compensação mais comum é a rotação de quadril. Nesse caso, se presente, anotar o número de quantas compensações foram observadas. Verificar, também, se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios, e marcar com um *x*. **Anotar** a pontuação no espaço denominado nota, após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas.
Subfase 2.3 Flexão de tronco ou apenas compensação de tronco	**Observar** se o paciente realiza a flexão de tronco. Se presente, não somar ponto, mas, se ausente, somar um ponto. Verificar se realiza alguma compensação, anotando-se o número de quantas compensações foram observadas. As compensações mais comuns são a inclinação e a rotação de tronco. Analisar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. Caso realize apenas compensação, além de somar um ponto da ausência da flexão de tronco, analisar esse item. Verificar se faz compensação e anotar o número de quantas compensações foram observadas. Observar também se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios, e marcar com um *x*. Se

	acontecer dos itens *flexão de tronco* e *apenas compensação de tronco* derem ausentes, somar apenas um ponto. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota,* após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas no caso de flexão de tronco presente. Se apenas compensação de tronco presente, somar um ponto da ausência da flexão de tronco com a pontuação dos apoios e o número de compensações observadas. Na ausência dos dois itens, somar apenas um ponto.
Subfase 2.4 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente	**Observar** se o paciente realiza flexão de cabeça ou extensão de cabeça, caso não realize nenhum desses movimentos, assinalar *sim* na flexão e extensão de cabeça ausente. Nesse caso, ganha-se um ponto, pois a ausência de movimento pode ser indicativa de bloqueio. Em seguida, verificar se realiza alguma compensação, anotando-se o número de quantas compensações foram observadas. As compensações mais comuns são a inclinação, a rotação e a hiperextensão de cabeça. Analisar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. Agora, se presente a flexão de cabeça, assinalar *presente* sem somar ponto, mas verificar se realiza compensação, e anotar o número de compensações observadas. Não se esquecer de observar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a extensão de cabeça. Nesse caso, soma-se mais um ponto à nota obtida. **Anotar** a pontuação no espaço denominado nota após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas. No caso dos itens *extensão de cabeça* e *flexão e extensão de cabeça ausente,* ainda somar a essa nota mais um ponto.
Fase III ou fase de extensão	
Subfase 3.1 Extensão de tronco ou flexão de tronco ou extensão e flexão de tronco ausente	**Observar** se o paciente realiza extensão de tronco ou flexão de tronco, caso não realize nenhum desses movimentos, assinalar *sim* na extensão e flexão de tronco ausente. Nesse caso, ganha-se um ponto, pois a ausência de movimento pode ser indicativa de bloqueio, mas analisar se utiliza apoios. Se presente a extensão de tronco, assinalar *presente* sem somar ponto. Não se esquecer de assinalar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a flexão de tronco. Nesse caso, soma-se mais um ponto à avaliação dos apoios. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota,* após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, no caso extensão de tronco, a nota será a pontuação dos apoios. Nos itens *flexão de tronco* e *extensão e flexão de tronco ausente*, a nota será a soma da pontuação dos apoios com mais um ponto.
Subfase 3.2 Extensão de cabeça ou	**Observar** se o paciente realiza extensão de cabeça ou flexão de cabeça, caso não realize nenhum desses movimentos, assinalar *sim* na extensão e flexão de cabeça ausente. Nesse caso, ganha-se um ponto,

flexão de cabeça ou extensão e flexão de cabeça ausente	pois a ausência de movimento pode ser indicativa de bloqueio. Em seguida, verificar se realiza alguma compensação, anotando-se o número de quantas compensações foram observadas. As compensações mais comuns são a inclinação, a rotação e a hiperextensão de cabeça. Analisar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. Agora, se presente a extensão de cabeça, assinalar *presente* sem somar ponto, mas verificar se realiza compensação, e anotar o número de compensações observadas. Não se esquecer de observar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a flexão de cabeça. Nesse caso, soma-se mais um ponto à nota obtida. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas. No caso dos itens *flexão de cabeça* e *extensão e flexão de cabeça ausente,* ainda somar a essa nota mais um ponto.
Subfase 3.3 Desloca quadril para trás	**Observar** se o paciente desloca o quadril para trás na cadeira. Nesse caso, soma-se um ponto. Não se esquecer de verificar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota,* após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com mais um ponto.

Após analisar cada subfase, somar as notas de cada fase e das três fases juntas, sendo que, quanto menor a nota, melhor o desempenho do paciente. A nota mínima que poderá ser obtida na soma das três fases é zero, e, a máxima, 44.

PARTE II: LEVANTAR

NORMAS PARA PREENCHIMENTO

Atividade de levantar da cadeira para crianças com DMD

Antes de iniciar o preenchimento da escala, filmar a criança realizando a atividade funcional de levantar da cadeira, de perfil e de frente, para, após isso, começar a observação e o registro da atividade de levantar da cadeira, a partir da filmagem.

A atividade funcional de levantar da cadeira para crianças com distrofia muscular de Duchenne é dividida em três fases:

- **Fase I ou fase de flexão** (sem a perda do contato do quadril com o assento), sendo esta subdividida em:
•1.1 Flexão de quadril;
•1.2 Flexão de tronco ou extensão de tronco;
•1.3 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente;
•1.4 Aumento da base de suporte de MMII.

Figura 4. Fase I ou fase de flexão do levantar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral.

- **Fase II ou fase de transferência**, sendo esta subdividida em:
•2.1 Perda do contato do quadril com o assento;
•2.2 Flexão de tronco ou extensão de tronco;
•2.3 Flexão de quadril ou extensão de quadril;
•2.4 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente;
•2.5 Flexão de joelhos ou extensão de joelhos;
•2.6 Flexão de tornozelo.

Figura 5. Fase II ou fase de transferência do levantar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral.

- **Fase III ou fase de extensão**, sendo esta subdividida em:
•3.1 Extensão de joelhos;
•3.2 Extensão de quadril;
•3.3 Extensão de tronco;
•3.4 Extensão de cabeça ou flexão de cabeça ou extensão e flexão de cabeça ausente.

Figura 6. Fase III ou fase de extensão do levantar, à esquerda em vista anterior, e à direita em vista lateral.

Ao iniciar a avaliação de levantar na cadeira para crianças com distrofia muscular de Duchenne, observar, primeiramente, a criança realizando as três fases, e só depois, inicie a observação e o registro de cada subfase indicada na escala, a partir de uma filmagem realizada da criança executando a atividade funcional de levantar da cadeira.

O examinador durante a realização da avaliação pode fazer quantas observações achar necessário.

Cronometrar o tempo de realização das três fases juntas e anotar ao final da tabela. Começar a cronometrar no início da fase I, ou seja, quando a criança inicia a flexão de quadril, flexão ou extensão de tronco e cabeça e aumento da base de suporte de MMII – caso realize – e terminar de cronometrar no momento em que encerra a fase III, ou seja, quando terminar a extensão de joelhos, quadril e tronco e a extensão ou flexão de cabeça – caso realize.

A tabela abaixo descreve as observações e registros de cada subfase que devem ser seguidos para preencher a escala de levantar na cadeira para crianças com distrofia muscular de Duchenne, contendo letras especificadas na legenda abaixo.

Legenda
A ( ) = ausente.
P ( ) = presente.
Obs.: quando não aparecer nem A e nem P na subfase, significa que a atividade dessa etapa, necessariamente, tem de estar presente.
MS = membro superior.
MMSS = membros superiores.
MMII = membros inferiores.
0pt = zero ponto.
1pt = um ponto.
NC = número de compensações.
OU - a subfase que apresentar **OU** significa que só um movimento pode acontecer, anotar então presente e registrar a opção escolhida (x ou y). Pode ocorrer de nenhum deles estarem presentes, e, nesse caso, anota-se ausente nos dois movimentos.

Fase I ou fase de flexão	
Subfase 1.1 Flexão de quadril	**Observar** se ao realizar a flexão de quadril, o paciente desloca o quadril para a borda da cadeira. Nesse caso, anotar na escala se está presente ou ausente. Se presente, somar um ponto, e, se ausente, nenhum ponto. Verificar, também, se faz alguma compensação, se presente, anotar o número de quantas compensações foram observadas. A compensação mais comum é a rotação de quadril. Assinalar com um *x* se ele realiza sem apoio. Nesse caso, não soma nenhum ponto, com apoio de um membro superior, soma-se um ponto ou apoio dos membros superiores, somam-se dois pontos. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas e o ponto do deslocar o quadril para a borda da cadeira – caso realize.
Subfase 1.2 Flexão de tronco ou extensão de tronco	**Observar** se o paciente realiza flexão de tronco ou extensão de tronco. Se presente a flexão de tronco, assinalar *presente* sem somar ponto, mas verificar se realiza compensação, e anotar o número de quantas compensações foram observadas. As compensações mais comuns são a inclinação e a rotação de tronco. Não se esquecer de assinalar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a extensão de tronco. Nesse caso, soma-se mais um ponto. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas. No caso da extensão do tronco, ainda somar a essa nota mais um ponto.

Subfase 1.3 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente	**Observar** se o paciente realiza flexão de cabeça ou extensão de cabeça, caso não realize nenhum desses movimentos, assinalar *sim* na flexão e extensão de cabeça ausente. Nesse caso, ganha-se um ponto, pois a ausência de movimento pode ser indicativa de bloqueio. Em seguida, verificar se realiza alguma compensação, anotando-se o número de quantas compensações foram observadas. As compensações mais comuns são a inclinação, a rotação e a hiperextensão de cabeça. Analisar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. Agora, se presente a flexão de cabeça, assinalar *presente* sem somar ponto, mas verificar se realiza compensação, e anotar o número de compensações observadas. Não se esquecer de observar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a extensão de cabeça. Nesse caso, soma-se mais um ponto à nota obtida. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas. No caso dos itens *extensão de cabeça* e *flexão e extensão de cabeça ausente,* ainda somar a essa nota mais um ponto.
Subfase 1.4 Aumento da base de suporte de MMII	**Observar** se o paciente abre as pernas durante essa fase com o objetivo de aumentar sua base de suporte. Nesse caso, se ausente, não somar ponto, mas, se presente, somar um ponto. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*.
Fase II ou fase de transferência	
Subfase 2.1 Perda do contato do quadril com o assento	**Observar** se na perda do contato do quadril com o assento, o paciente realiza sem apoio. Nesse caso, a nota é zero, com apoio de um membro superior, nota um ou com apoio dos membros superiores, nota dois, marcando com um *x*. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*. A nota será a pontuação dos apoios.
Subfase 2.2 Flexão de tronco ou extensão de tronco	**Observar** se o paciente realiza flexão de tronco ou extensão de tronco. Se presente a flexão de tronco, assinalar *presente* sem somar ponto, mas verificar se realiza compensação, e anotar o número de quantas compensações foram observadas. As compensações mais comuns são a inclinação e a rotação de tronco. Não se esquecer de assinalar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a extensão de tronco. Nesse caso, soma-se mais um ponto. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota,* após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas. No caso de extensão do tronco, ainda somar a essa nota mais um ponto.

Subfase 2.3 Flexão de quadril ou extensão de quadril	**Observar** se o paciente realiza flexão de quadril ou extensão de quadril. Se presente a flexão de quadril, assinalar *presente* sem somar ponto, mas verificar se realiza compensação, e anotar o número de quantas compensações foram observadas. A compensação mais comum é a rotação de quadril. Não se esquecer de assinalar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a extensão de quadril. Nesse caso, soma-se mais um ponto. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota,* após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas. No caso de extensão de quadril, ainda somar a essa nota mais um ponto.
Subfase 2.4 Flexão de cabeça ou extensão de cabeça ou flexão e extensão de cabeça ausente	**Observar** se o paciente realiza flexão de cabeça ou extensão de cabeça, caso não realize nenhum destes movimentos, assinalar *sim* na flexão e extensão de cabeça ausente. Nesse caso, ganha-se um ponto, pois a ausência de movimento pode ser indicativa de bloqueio. Em seguida, verificar se realiza alguma compensação, anotando-se o número de quantas compensações foram observadas. As compensações mais comuns são a inclinação, a rotação e a hiperextensão de cabeça. Analisar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. Agora, se presente a flexão de cabeça, assinalar *presente* sem somar ponto, mas verificar se realiza compensação, e anotar o número de compensações observadas. Não se esquecer de observar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a extensão de cabeça. Nesse caso, soma-se mais um ponto à nota obtida. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota,* após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas. No caso dos itens *extensão de cabeça* e *flexão e extensão de cabeça ausente,* ainda somar a essa nota mais um ponto.
Subfase 2.5 Flexão de joelhos ou extensão de joelhos	**Observar** se o paciente realiza flexão de joelhos ou extensão de joelhos. Se presente a flexão de joelhos, não precisa somar ponto, mas verificar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. Se presente a extensão de joelhos, somar um ponto, e, ainda, verificar se faz a extensão de um ou dois joelhos, e somar a nota abaixo correspondente. Não se esquecer de observar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, no caso flexão de joelhos, a nota será a pontuação dos apoios, e, no caso extensão de joelhos, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com a pontuação obtida na extensão de um ou dois joelhos, somando-se ainda mais um ponto.
Subfase 2.6 Flexão de tornozelo	**Observar** se o paciente realiza a dorsiflexão de dois tornozelos ou apenas um, podendo o outro tornozelo estar em plantiflexão ou plantiflexão bilateral. Se presente a dorsiflexão de dois tornozelos, não somar ponto, mas se presente em apenas um, soma-se um ponto. Se apresentar a plantiflexão nos dois tornozelos, somam-se dois

	pontos. Verificar, também, se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota,* após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com a pontuação da flexão do tornozelo (dorsi bilateral ou dorsi unilateral ou planti bilateral).
Fase III ou fase de extensão	
Subfase 3.1 Extensão de joelhos	**Observar** se o paciente realiza a extensão de um ou dois joelhos. Se presente a extensão de dois joelhos, não somar ponto, mas verificar se realiza compensação, e anotar o número de quantas compensações foram observadas. A compensação mais comum é a hiperextensão de joelho. Analisar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a extensão de um joelho. Nesse caso, soma-se mais um ponto à nota obtida. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas. No caso do item *extensão de um joelho*, soma-se ainda mais um ponto à nota obtida.
Subfase 3.2 Extensão de quadril	**Observar** se a extensão do quadril ocorre sem apoio. Nesse caso, a nota é zero, com apoio de um membro superior, nota um ou com apoio dos membros superiores, nota dois, marcando com um *x*. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*. A nota será a pontuação dos apoios.
Subfase 3.3 Extensão de tronco	**Observar** se a extensão de tronco se realiza com compensação, e anotar o número de quantas compensações foram observadas. As compensações mais comuns são a inclinação e a rotação de tronco. Não se esquecer de assinalar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. **Anotar** a pontuação no espaço denominado *nota*, após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas.
Subfase 3.4 Extensão de cabeça ou flexão de cabeça ou extensão e flexão de cabeça ausente	**Observar** se o paciente realiza extensão de cabeça ou flexão de cabeça, caso não realize nenhum destes movimentos, assinalar *sim* na extensão e flexão de cabeça ausente. Nesse caso, ganha-se um ponto, pois a ausência de movimento pode ser indicativa de bloqueio. Em seguida, verificar se realiza alguma compensação, anotando-se o número de quantas compensações foram observadas. As compensações mais comuns são a inclinação, a rotação e a hiperextensão de cabeça. Analisar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. Agora, se presente a extensão de cabeça, assinalar *presente* sem somar ponto, mas verificar se realiza compensação, e anotar o número de compensações observadas. Não se esquecer de observar se realiza sem apoio, com um apoio ou dois apoios. O mesmo cabe se só presente a flexão de cabeça. Nesse caso, soma-se mais um ponto à nota obtida.

	Anotar a pontuação no espaço denominado *nota*, após somar os pontos. Para se ter a nota desta subfase, somar os pontos obtidos na avaliação dos apoios com o número de compensações observadas. No caso dos itens *flexão de cabeça* e *extensão e flexão de cabeça ausente* ainda somar a essa nota mais um ponto.

Após analisar cada subfase, somar as notas de cada fase e das três fases juntas, sendo que, quanto menor a nota, melhor o desempenho do paciente. A nota mínima que poderá ser obtida na soma das três fases é zero, e, a máxima, 54.

5. DISCUSSÃO

A EAF-1 avalia a severidade motora e as possíveis compensações em DMD, entre 5 e 12 anos de idade. O escore é reprodutível e todos Kappas e ICCs encontrados foram excelentes, com Kappa > 0,87 e ICC ≥ 0,90, com exceção da reprodutibilidade na fase II da escala de levantar, que se constituí de mais variáveis, o ICC foi de 0,89.

A participação de 30 crianças com DMD que gerou amostra de 120 registros filmados das atividades de sentar e levantar da cadeira, avaliados a partir de roteiro previamente elaborado, foi suficiente para gerar uma escala com detalhamento dos movimentos envolvidos nessa atividade funcional, especificamente à população estudada.

A confiabilidade intra-examinador e interexaminador das fases da EAF-1, classificada como excelente e muito boa, foi possível devido à escala ser, apesar de complexa, de fácil aplicação, além de possuir um manual claro que possa orientar a avaliação e a pontuação de cada item. Os valores dos ICCs e dos Kappas encontrados, nestes estudos, ainda podem ser justificados, devido à experiência dos examinadores independentes com esse tipo de população.

A pouca variabilidade encontrada na análise de confiabilidade das compensações, provavelmente se deve ao fato das compensações apresentadas na DMD serem sempre as mesmas e bem visíveis nesta atividade funcional. As compensações encontradas com maior freqüência, neste estudo, são a hiperextensão

de joelhos, rotação de quadril, inclinação/rotação de tronco e inclinação/rotação/hiperextensão de cabeça – citadas no manual.

Millington et al. (1992) citam os problemas que podem criar dificuldades na realização da atividade de sentar e levantar, como fraqueza muscular do quadríceps femoral e eretor da coluna; diminuição da percepção ou deficiência sensorial; déficit de equilíbrio e coordenação. Segundo Bakker et al. (2002), na DMD ocorre fraqueza muscular, déficit de equilíbrio e coordenação, prejudicando com a evolução da doença, a realização desta atividade funcional.

Pode-se afirmar, frente aos resultados das notas obtidas na EAF-1, por cada participante da amostra, que houve grande variação entre os sujeitos em função da amplitude da faixa etária estudada, permitindo, com isso, abranger todos os possíveis movimentos e compensações nas diferentes fases da doença. Em contrapartida, esse fato dificultou a tentativa de descrição de um padrão de movimento típico da atividade nessa doença. Sugerem-se, portanto, estudos para se estabelecer o padrão por faixa etária, sendo necessária uma amostra grande, em função da variedade de tipos de evolução clínica característica da doença.

Em crianças com DMD menos afetadas, o equilíbrio é similar comparado com crianças saudáveis da mesma idade, mas com o aumento da idade, o equilíbrio em crianças com DMD é mais deficiente (Kelly et al., 1981), podendo afetar o desempenho em atividades funcionais.

Das 30 crianças estudadas na amostra, com idade variando de 5 a 12 anos, encontrou-se na escala de sentar escore mínimo de 12 e máximo de 31 (a pontuação máxima da escala é de 44), e, na escala de levantar, escore mínimo de 10 e máximo de 41 (a pontuação máxima da escala é de 54). Com isso, sugere-se estudo que avalie

por meio da escala de sentar e levantar da cadeira a criança até o momento da perda da marcha, para se saber se a escala pode ser utilizada como ferramenta indicativa da passagem da perda da deambulação para a cadeira de rodas.

Neste estudo, encontrou-se somente a correlação da idade com a escala de sentar. As limitações desta pesquisa se devem ao fato da faixa etária analisada ser muito limitada, e, apesar da evolução em DMD seguir um padrão, não acontece na mesma velocidade em todas as crianças. Na DMD, a heterogeneidade genética pode ser associada com a heterogeneidade clínica (Brooke et al., 1989). Sugerem-se estudos que possam analisar diferentes crianças em diversas faixas etárias, para se saber se existe ou não, realmente, correlação desta atividade com faixas etárias.

Neste estudo foi verificado que em DMD a duração do tempo de levantar é maior do que a do sentar. Conforme a evolução, maior a fraqueza muscular, maior o valor encontrado na escala, mais tempo necessita para levantar da cadeira e mais rápido senta, pois deixa de realizar o controle excêntrico e "se joga". A correlação encontrada entre as variáveis avaliadas demonstra que a duração do tempo, muito utilizada na prática clínica para analisar a evolução de desempenho, tem uma boa relação com os escores fornecidos pela EAF-1.

Como descrito na revisão deste estudo, observa-se o contrário, que a duração do tempo de sentar é maior que a do tempo de levantar, como no estudo de Kralj et al. (1990) que analisam o sentar e o levantar em 20 sujeitos normais com média de idade de 32.6 anos. Verificam que a média de tempo do sentar (4.62s) é maior que a do levantar (3.33s), sendo o movimento de sentar realizado com maior precaução, devido à falta de informação visual e incerteza da posição do assento.

O mesmo resultado é obtido no estudo de Mourey et al. (1998), no qual analisam e comparam as características cinemáticas da atividade de sentar e levantar da cadeira, entre sete jovens saudáveis de 20 a 25 anos e cinco idosos saudáveis de 71 a 82 anos. Em ambos os grupos, a duração da atividade de sentar é maior que a atividade de levantar, sendo que os idosos gastam um tempo maior para executar cada atividade quando comparados com os jovens.

No estudo de Kerr et al. (1997) que analisam o ciclo do movimento de sentar e levantar em 50 sujeitos saudáveis com idade entre 20.1 e 78.3 anos, os pesquisadores encontram que a média do tempo de levantar é de 1.91s, e, de sentar, 1.97s, apesar da diferença não ser significativa.

Algumas escalas como a Escala para Esclerose Lateral Amiotrófica que inclui a avaliação da função e força muscular de membros inferiores e superiores (Appel et al., 1987) e a Escala Funcional de Brooke, que também avalia a funcionalidade de membros superiores e inferiores em distrofias musculares (Brooke et al., 1981), utilizam o tempo como registro de alteração da atividade estudada, como a escala de sentar e levantar da cadeira – gerada neste estudo.

A Escala de Vignos é muito usada na prática clínica, mas é pouco sensível à avaliação da caracterização funcional da evolução, não correlacionando, portanto, com o valor encontrado na EAF-1. Bérard et al. (2005) concordam com esta afirmação, relatando que a Escala de Vignos é pouco sensível e pouco detalhada. Já Main et al. (2003), descrevem que a Escala de Vignos não é suficientemente precisa para avaliar mudança funcional em crianças cadeirantes.

A EAF-1 é sensível para detectar as possíveis alterações e compensações nas diferentes fases desta atividade funcional, sendo específica para DMD, contrário do

que foi observado em outras escalas que são usadas por diversas doenças neuromusculares e que avaliam mais de uma atividade funcional, como *Hammersmith Functional Motor* (Main et al., 2003), Escala de Vignos (Vignos et al., 1963), *Motor Function Measure* (Bérard et al., 2005) e Escala de Brooke (Brooke et al., 1981). Essas escalas fornecem uma abordagem geral do paciente, mas não detalha, especificamente, as fases da atividade funcional de sentar e levantar da cadeira.

Ikeda et al. (1991) relatam que a caracterização do movimento de sentar e levantar da cadeira é essencial para fornecer dados para futura comparação da evolução do próprio paciente, e comparar com as de outras crianças com a mesma disfunção.

A escala *Hammersmith Functional Motor* avalia criança com atrofia muscular espinhal tipo 2 e tipo 3, mais especificamente crianças com mobilidade limitada. O objetivo é informar a habilidade motora e monitorar a progressão clínica, constituindo de 20 itens com escore de 0 a 40, sendo que quanto maior o escore, melhor a habilidade da criança (Main et al., 2003). Esta escala avalia diversas atividades funcionais, pontuando de 0 a 2, sendo 0- incapaz de realizar a atividade, 1- realiza com assistência e 2- realiza sem auxílio. Desta maneira, não avalia as modificações específicas no movimento de sentar e levantar da cadeira, apenas se realiza, ou não, e se necessita de apoio.

A Motor Function Measure é uma escala para avaliar a severidade do déficit motor em doenças neuromusculares em pacientes entre 6 e 62 anos. A escala compreende 32 itens em três dimensões: posição em bipedestação e transferências, função motora proximal e axial, função motora distal (Bérard et al., 2005). Embora

compreenda estas três dimensões, também não avalia, especificamente, as três fases envolvidas na atividade de sentar e levantar da cadeira. Assim como a escala funcional de Brooke, que avalia força, amplitude de movimento da articulação, função pulmonar e de membros superiores e inferiores em DMD (Brooke et al., 1981).

A EAF-1 elaborada neste estudo visa aumentar a acuidade das avaliações, gerando dados específicos que caracterizam em detalhes a atividade executada pelo paciente, fornecendo subsídios para a intervenção fisioterapêutica.

6. CONCLUSÕES

A escala de avaliação funcional da atividade de sentar e levantar da cadeira (EAF-1) para crianças com DMD foi criada para ser um instrumento de avaliação fisioterapêutica, permitindo avaliação detalhada de uma função específica, e, outrossim, apresentou excelente repetibilidade e reprodutibilidade.

A EAF-1 mostrou-se sensível para o tempo de execução da atividade, relacionando-se mais com a atividade do sentar, e, também, entre a idade e a escala de avaliação do sentar, mas com pouca capacidade de indicação da nota obtida pela escala e a Escala de Vignos.

O estudo mostrou que há uma boa correlação entre o dado gerado pela EAF-1 com o tempo de execução da atividade, sugerindo que o tempo é um bom indicativo de evolução da doença. Somente houve correlação entre a escala de sentar e a idade, provavelmente devido à grande variação de idade na amostra estudada, sugerindo estudos com diversas faixas etárias. Em relação à Escala de Vignos e a EAF-1, não se encontrou correlação, possivelmente pelo fato da Escala de Vignos ser uma ferramenta de avaliação pouco sensível à caracterização das fases da atividade funcional de sentar e levantar da cadeira em DMD.

ANEXO A

HOSPITAL DAS CLÍNICAS
DA FACULDADE DE MEDICINA
DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

Ref.: MEm.CC 0532 de 010.05.07

Ao

Departamento de Fisioterapia/Fonoaudiologia e Terapia Ocupacional

O Presidente da Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa - CAPPesq da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas e da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, em 11.09.06, tomou conhecimento que o Protocolo de Pesquisa nº **837/05**, intitulado: **"Elaboração, validação e aplicação de escala de avaliação funcional para portadores de distrofia muscular de Duchenne (DMD)"**, aprovado por esta Comissão em 24.11.05, contempla o sub-projeto intitulado **"Elaboração e validação de escala de avaliação funcional do sentar e levantar da cadeira para portadores de distrofia muscular de Duchenne (DMD)"**, que será **dissertação de mestrado** da **Sra. Michele Emy Hukuda**, tendo como orientadora a **Profa. Dra. Fátima Aparecida Caromano**.

CAPPesq, 11 de setembro de 2006.

PROF. DR. EUCLIDES AYRES DE CASTILHO
Presidente da Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa

Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa do HCFMUSP e da FMUSP
Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
Rua Ovídio Pires de Campos. 225, 5º andar - CEP 05430 010 - São Paulo - SP
Fone: 011 - 30696442 fax : 011 - 3069 6492 - e-mail : cappesq@hcnet.usp.br / secretariacappesq2@hcnet.usp.br
matc

HC

Ao

Departamento de Fisioterapia, Fonoaudologia e Terapia Ocupacional

A Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa - CAPPesq da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas e da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, em sessão de 25.03.09, tomou conhecimento das **alterações de títulos** do Protocolo de Pesquisa e seus subProjetos nº **0837/05.**

Projeto original. "Elaboração, análise de confiabilidade e aplicações de escala de avaliação funcional para portadores de distrofia muscular de Duchenne (DMD)"

Subprojetos

1) **"Elaboração, e analise de confiabilidade de escala de avaliação funcional do sentar e levantar da cadeira para portadores de distrofia muscular de Duchinne (DMD)"**

2) **"Elaboração, e analise de confiabilidade de escala de avaliação funcional do subir e descer escada para portadores de distrofia muscular de Duchinne (DMD)"**

Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa do HCFMUSP e da FMUSP
Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
Rua Ovídio Pires de Campos, 225 5º andar - CEP 05430 010 - São Paulo - SP
Fone: 011 - 30696442 fax: 011 - 3069 6492 - e-mail: cappesc@hcnet.usp.br / secretariacappesq@hcnet.usp.br
Julio Cesar

HC HOSPITAL DAS CLÍNICAS

3) **"Elaboração, e analise de confiabilidade de escala funcional da manobra de Gowers e da manobra de passagem de bipedestação para sedestação no chão para portadores de distrofia muscular de Duchinne (DMD)"**

Pesquisador (a) Responsável: **Dr. Fátima Aparecida Caromano**

CAPPesq, 25 de março de 2009.

PROF. DR. EDUARDO MASSAD
Presidente da Comissão Ética para Análise de Projetos de Pesquisa

ANEXO B

instituto
de biociências

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

AUTORIZAÇÃO

Autorizo pela presente, a Profa. Fatima Caromano, a utilizar as fitas de vídeo com informações de portadores de Distrofia Muscular , somente para estudo da evolução clínica dos pacientes.

São Paulo, 7 de Junho de 2004

Dra. Mayana Zatz
Professora Titular
Departamento de Biologia
Coordenadora do Centro de Estudos do Genoma Humano
Instituto de Biociências - USP

ANEXO C

Assinale com um *X* a(s) condição(ões) de formação e a prática profissional em que você se encaixa
Ferhing (1986) – mínimo 5 pontos

Condição	Valor	Assinalar
Mestre	4	
Mestre com tema da dissertação associada ao tema da pesquisa (avaliação de atividade funcional, escalas de avaliações funcionais e distrofia muscular de Duchenne)	1	
Pesquisa apresentada sobre o tema da pesquisa (avaliação de atividade funcional, escalas de avaliações funcionais e distrofia muscular de Duchenne) em evento de relevância internacional	2	
Pesquisa publicada sobre o tema da pesquisa (avaliação de atividade funcional, escalas de avaliações funcionais e distrofia muscular de Duchenne) em periódico de referência	2	
Doutorado	2	
Prática clínica em distrofia muscular de Duchenne com duração de mais de um ano	1	
Especialização que inclua comprovada prática clínica	2	
TOTAL:	14	

Sujeitos	Nota
1. ES	10
2. HE	13
3. EES	12
4. RS	10
5. SK	12
6. EU	10
7. AD	11
8. NA	12
9. AP	14
10. CR	11
Média	**11.5**
Dp	**1.35**

ANEXO D

VALIDAÇÃO ENTRE PERITOS - AVALIAÇÃO DA ESCALA

Nome: _____Data:___/___/___

NOTA: 1 = muito ruim, 2 = ruim, 3 = razoável, 4 = bom, 5 = muito bom
DAR A NOTA AOS ÍTENS ABAIXO, CONFORME ESCALA ANEXA E, SE NECESSÁRIO, FAZER SUGESTÕES.

1. ESCALA DO SENTAR NA CADEIRA

-Apresentação visual da **escala**.
Nota: _____
Sugestão: _____

Fase I

-Clareza do texto da **escala** de preenchimento, relativo à fase I.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase I descrita na **escala**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Clareza na elaboração da nota da fase I e seu registro na **escala**.
Nota: _____
Sugestão: _____

Fase II

- Clareza do texto da **escala** de preenchimento, relativo à fase II.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase II descrita na **escala**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Clareza na elaboração da nota da fase II e seu registro na **escala**.
Nota: _____
Sugestão: _____

Fase III

- Clareza do texto da fase III na **escala**.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase III descrita na **escala**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Clareza na elaboração da nota da fase III e seu registro na **escala**.
Nota: _____
Sugestão: _____

1. ESCALA DO LEVANTAR DA CADEIRA

-Apresentação visual da **escala**.
Nota: _____
Sugestão: _____

Fase I
-Clareza do texto da **escala** de preenchimento, relativo à fase I.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase I descrita na **escala**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Clareza na elaboração da nota da fase I e seu registro na **escala**.
Nota: _____
Sugestão:_____

Fase II
- Clareza do texto da **escala** de preenchimento, relativo à fase II.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase II descrita na **escala**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Clareza na elaboração da nota da fase II e seu registro na **escala**.
Nota: _____
Sugestão: _____

Fase III
- Clareza do texto da fase III na **escala**.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase III descrita na **escala**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Clareza na elaboração da nota da fase III e seu registro na **escala**.
Nota: _____
Sugestão: _____

OUTRAS SUGESTÕES:
_____
_____
_____

VALIDAÇÃO ENTRE PERITOS - AVALIAÇÃO DO MANUAL

Nome: _____Data:___/___/___

NOTA: 1 = muito ruim, 2 = ruim, 3 = razoável, 4 = bom, 5 = muito bom
DAR A NOTA AOS ÍTENS ABAIXO, CONFORME MANUAL ANEXO E, SE NECESSÁRIO, FAZER SUGESTÕES.

1. MANUAL DO SENTAR NA CADEIRA

-Apresentação visual do **manual**.
Nota: _____
Sugestão: _____

Fase I
-Clareza do texto da fase I.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase I descrita do **manual**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____

Fase II
- Clareza do texto da fase II.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase II descrita do **manual**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____

Fase III
- Clareza do texto da fase III do **manual**.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase III descrita do **manual**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____

2. MANUAL DO LEVANTAR DA CADEIRA

-Apresentação visual do **manual**.
Nota: _____
Sugestão: _____

Fase I
-Clareza do texto da fase I.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase I descrita do **manual**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____

Fase II
- Clareza do texto da fase II.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase II descrita do **manual**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____

Fase III
- Clareza do texto da fase III.
Nota: _____
Sugestão: _____
- Seqüência dos movimentos da fase III descrita do **manual**, quanto à sua abordagem de possíveis movimentos a serem observados.
Nota: _____
Sugestão: _____

OUTRAS SUGESTÕES:
_____
_____
_____
_____

Muito obrigada.

REFERÊNCIAS

Akiyama JY, Vieira ABA, Okabayashi H. Fisioterapia em distrofias musculares. In: Kudo AM, et al. *Fisioterapia, fonoaudiologia e terapia ocupacional em pediatria*. São Paulo: Sarvier; 1997. p.49-55.

Alexander NB, Schultz AB, Warwick DN. Rising from a chair: effects of age and functional ability on performance biomechanics. *J Gerontol*. 1991;46:M91-8.

Angelini C. The role of corticosteroids in muscular dystrophy: a critical appraisal. *Muscle Nerve*. 2007;36(4):424-35.

Angelini C, Pegoraro E, Turella E, Intino M, Pini A, Costa C. Deflazacort in Duchenne dystrophy: study of long-term effect. *Muscle Nerve*. 1994;17:386-91.

Ansved T. Muscle training in muscular dystrophies. *Acta Physiol Scand*. 2001;171(3):359-66.

Appel V, Stewart SS, Smith G, Appel SH. A rating scale for Amyotrophic Lateral Sclerosis: description and preliminary experience. *Ann Neurol*. 1987;22:328-33.

Araújo APQ. Distúrbios respiratórios na distrofia muscular de Duchenne. *Arq Bras Med*. 1992;66(5):441-3.

Ashford S, Souza L. A comparison of the timing of muscle activity during sitting down compared to standing up. *Physiother Res Int*. 2000;5(2):111-28.

Back JR, Campagnolo DI, Hoeman S. Life satisfaction of individuals with Duchenne muscular dystrophy using long-term mechanical ventilatory support. *Am J Phys Med Rehabil*. 1991;70(3):129-34.

Back JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest*. 1997;112(4):1024-8.

Back JR. Ventilation use by muscular dystrophy association patients. *Arch Phys Med Rehabil*. 1992;73(2):179-83.

Baer GD, Ashburn AM. Trunk movements in older subjects during sit-to-stand. *Arch Phys Med Rehabil*. 1995;76:844-9.

Bakker JPJ, Groot IJM, Beelen A, Lankhorst GJ. Predictive factors of cessation of ambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*. 2002;81:906-12.

Bar-Or O. Muscular dystrophy in exercise management for persons with chronic diseases and disabilities. *Neuromuscul Disord*. 1997;180-5.

Barrett R, Hyde SA, Scott OM, Dubowitz V. Changes in center of gravity in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. 1988;11(11):1157-63.

Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM. *Tratado de pediatria*. Rio de Janeiro: Guanabara; 1997. p.2018-22: Distrofias musculares.

Bennett JC, Plum FC. *Tratado de medicina interna*. Rio de Janeiro: Guanabara; 1997. p.2301-2: Distrofias musculares.

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

Biggar WD, Gingas M, Flebings DL, Harris VA, Steele CA. Deflazacort treatment of Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr*. 2001;138:45-50.

Bohannon RW, Jones PL. Results of manual resistance exercise on a manifesting carrier of Duchenne muscular dystrophy. *Phys Ther*. 1986;66(6):973-5.

Bothwell JE, Dooley JM, Gordon KE, MacAuley A, Camfield PR, MacSween J. Duchenne muscular dystrophy- Parental perceptions. *Clin Pediatr* (Phila). 2002;41(2):105-9.

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

Brooke MH, Fenichel GM, Griggs RC, Mendell JR, Moxley R, Florence J, et al. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology*. 1989;39:475-81.

Bushby K, Bourke J, Bullock R, Eagle M, Gibson M, Quinby J. The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. *Current Paediatrics*. 2005;15:292-300.

Cahill BM, Carr JH, Adams R. Inter-segmental coordination in sit-to-stand: an age cross-sectional study. *Physiother Res In*. 1999;4:12-27.

Caromano FA, Kuga LS, Passarella J, Sá CSC. Efeitos fisiológicos de sessão de hidroterapia em crianças portadoras de distrofia muscular de Duchenne. *Rev Fisioter Univ São Paulo.* 1998;5(1):49-54.

Caromano FA, Niitsuma LY, Vainzof M, Zatz M. Correlação entre o tempo de realização de diferentes atividades físicas por portadores de distrofia muscular de Duchenne. *Rev. ter. Ocup*. 2003;14(3):133-40.

Childers MK, Okamura CS, Bogan DJ, Bogan JR, Sullivan MJ, Kornegay JN. Myofiber injury and regeneration in a canine homologue of Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*. 2001;80(3):175-80.

Ciafaloni E, Moxley RT. Treatment options for Duchenne muscular dystrophy. *Curr Treat Options Neurol*. 2008;10(2):86-93.

Cohen J. Weighted Kappa: Nominal Scale Agreement with Provision for Scaled Disagreement or Partial Credit. *Psychological Bulletin*. 1968;70:213-20.

Cohen L, Morgan J, Babbs R, Karrison TG, Giacomoni M. Fast walking velocity in health and Duchenne muscular dystrophy: a statistical analysis. *Arch Phys Med Rehabil*. 1984;65(10):573-8.

Dehail P, Bestaven E, Muller F, Mallet A, Robert B, Bourdel-Marchasson I, et al. Kinematic and electromyographic analysis of rising from a chair during a "sit-to-walk" task in elderly subjects: role of strength. *Clin Biomech*. 2007;22:1096-103.

Dubowitz V. *Muscle biopsy: a practical approach*. 2nd edition. London: Ballière Tindall; 1985.

Dubowitz V. *Physical Therapy in Neuromuscul Disord*. DMD Association. 1990.

Dubowitz V. Prednisone in Duchenne dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 1991;1(3):161-3.

Ellis MI, Seedhom BB, Wright V. Forces in the knee joint whilst rising from a seated position. *J Biomed Eng*. 1984;6(2):113-9.

Ellis ER, Bye PT, Bruderer JW, Sullivan CE. Treatment of respiratory failure during sleep in patients with neuromuscular disease. *Am Rev Respir Dis*. 1986;135:148-52.

Emery AEH. *Duchenne muscular dystrophy*. London: Oxford Monograph on Medical Genetics; 1993.

Etnyre B, Thomas DQ. Event standardization of the sit-to-stand movements. *Phys Ther*. 2007;87(12):1651-66.

Fehring RJ. Validation diagnostic labels: standardized methodology. In: Hurley ME. Classification of nursing diagnoses: procedings of the sixt Conference of North American Nursing Association; 1986; St. Louis: The C.V. Morby, 1986. p.183-90.

Fowler WMJ. Treatment of muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 1973;54:281-3.

Fowler WM, Taylor M. Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: I. The role of exercise. *Arch Phys Med Rehabil*. 1982;63:319-21.

Galli M, Crivellini M, Sibella F, Montesano A, Bertocco P, Parisio C. Sit-to-stand movement analysis in obese subjects. *Int J Obes Relat Metab Disord*. 2000;24(11):1488-92.

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

Gardner-Medwin D. Recognising and preventing Duchenne muscular dystrophy. *Br Med J* (Clin Res Ed). 1983;287(6399):1083-4.

Gaudio D, Yang Y, Boggs BA, Schmitt ES, Lee JA, Sahoo T, et al. Molecular diagnosis of Duchenne/Becker muscular dystrophy: enhanced detection of dystrophin gene rearrangements by oligonucleotide array-comparative genomic hybridization. *Hum Mutat*. 2008;29(9):1100-7.

Gaudreault N, Gravel D, Nadeau S, Desjardins P, Brière A. A method to evaluate contractures effects during the gait of children with Duchenne dystrophy. *Clin Orthop Relat Res*. 2007;456:51-7.

Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr Pulmonol*. 2000;29(2):141-8.

Grange RW, Call JA. Recommendations to define exercise prescription for Duchenne muscular dystrophy. *Exerc Sport Sci Ver*. 2007;35(1):12-7.

Greenberg DA, Aminoff MS, Simon R. *Neurologia clínica*. Porto Alegre: Artes Médicas; 1996. p.191: Distúrbios da transmissão neuromuscular.

Griggs RC, Donohoe KM, Utell MJ, Goldblatt D, Moxley RT. Evaluation of pulmonary function in neuromuscular disease. *Arch Neurol*. 1981; 38:9-12.

Guarrera-Bowlby PL, Gentile AM. Form and variability during sit-to-stand transitions children versus adults. *J Mot Behav*. 2004;36(1):104-14.

Hahn A, Bach JR, Delaubier A, Renardel-Irani A, Guillou C, Rideau Y. Clinical implications of maximal respiratory pressure determinations for individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 1997;78(1):1-6.

Heckmatt J, Loh L, Dubowitz V. Clinical practice. Night- time basal ventilation in neuromuscular disease. *Lancet*. 1990;335:579-82.

Hennington G, Johnson J, Penrose J, Barr K, Mcmulkin ML, Linden DW. Effect of bench height on sit-to-stand in children without disabilities and children with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2004;85:70-6.

Huard J, Cao B, Qu-Petersen Z. Muscle-derived stem cells: potential for muscle regeneration. *Birth Defects Res C Embryo Today*. 2003;69:230-7.

Hyde SA, Scott OM, Goddard CM, Dubowitz V. Prolongation of ambulation in Duchenne muscular dystrophy by apropriate orthoses. *Physiotherapy*. 1982;68(4):105-8.

Ikeda ER, Schenkman ML, Riley PO, Hodge WA. Influence of age on dynamics of rising from a chair. *Phys Ther*. 1991;71:473-81.

Iunes DH, Castro FA, Salgado HS, Moura IC, Oliveira AS, Bevilaqua-Grossi D. Intra and inter-examiner reliability and method repeatability of postural evaluation via photogrammetry (in Brazil). *Rev Bras Fisioter.* 2005;9:327-34.

Janssen W, Bussmann H, Stam H. Determinants of the sit-to-stand movement: a review. *Phys Ther*. 2002;2(9):866-79.

Jeng SF, Schenkman M, Riley PO, Lin SJ. Reliability of a clinical kinematic assessment of the sit-to-stand movement. *Phys Ther*. 1990;70:511-20.

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

Kelly CR, Redford JB, Madden MS. Standing balance in healthy boys and in children with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 1981;62:324-7.

Kerr KM, White JA, Barr DA, Mollan RAB. Analysis of the sit-to-stand movement cycle in normal subjects. *Clin Biomech*. 1997;12(4):236-45.

Kotake T, Dohi N, Kajiwara T, Sumi N, Koyama Y, Miura T. An analysis of sit-to-stand movements. *Arch Phys Med Rehabil*. 1993;74(10):1095-9.

Kralj A, Jaeger RJ, Munih M. Analysis of standing up and sitting down in humans: definitions and normative data presention. *J Biomech*. 1990;23(11):1123-38.

Kueh SLL, Head SI, Morley JW. GABA(A) receptor expression and inhibitory post-synaptic currents in cerebellar Purkinje cells in dystrophin-deficient mdx mice. *Clin Exp Pharmacol Physiol*. 2008;35(2):207-10.

Landis JR, Koch GG. The measurement of observer agreement for categorical data. *Biometrics*. 1977;33:159-75.

Langer AL. A terapia com corticóides nas distrofias musculares. *Revista da Associação Brasileira de Distrofia Muscular*. 2001;(45):9-11.

Leitão AVA, Duro LA, Penque GMC. Progressive muscular dystrophy- Duchenne type. Controversies of the kinesitherapy treatment. *São Paulo Med J*. 1995a;113(5):995-9.

Leitão RA, Leitão NA, Lancellotti CLP. Distrofias musculares. In: Lianza S. *Medicina de reabilitação*. Rio de Janeiro: Guanabara; 1995b. p.381-91.

Linden DWV, Brunt D, McCullach MV. Variant and invariant characteristics of the sit-to-stand task in healthy elderly adults. *Arch Phys Med Rehabil*. 1994;75:653-60.

Lomaglio MJ, Eng J. Muscle strength and weight-bearing symmetry relate to sit-to-stand performance in individuals with stroke. *Gait Posture*. 2005;22:126-31.

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.

Manzur AY, Kuntzer T, Pike M, Swan A. Are corticosteroids effective in Duchenne muscular dystrophy?. *Indian Pediatr*. 2008;45(5):401-2.

Mcdonald CM. Physical activity, health impairments, and disability in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil*. 2002;81(11):108-17.

Miller JR, Colbert AD, Osberg JS. Ventilator dependency: decision-making, daily functioning and quality of life for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*. 1990;32(12):1078-85.

Millington PJ, Myklebust BM, Shambes GM. Biomechanical analysis of the sit-to-stand motion in elderly persons. *Arch Phys Med Rehabil*. 1992;73:609-17.

Moura RCF, Cunha MCB, Monteiro AP. Orientações fisioterapêuticas motoras para pacientes portadores de distrofia muscular de Duchenne. *Fisioterapia Brasil*. 2002;3(1):46-52.

Mourey F, Pozzo T, Rouhier-Marcer I, Didier JP. A kinematic comparison between elderly and young subjects standing up from and sitting down in a chair. *Age Ageing*. 1998;27(2):137-46.

Newsom-Davis J. The respiratory system in muscular dystrophy. *Br Med Bull*. 1980;36(2):135-7.

Nitrini R, Bacheschi LA. *A neurologia que todo médico deve saber*. São Paulo: Santos; 1999. p.268.

Nuzik S, Lamb R, Vansant A, Hirt S. Sit-to-Stand movement pattern. *Phys Ther*. 1986;66(11):1708-13.

Omura S, Kerbauy RR, Caromano FA. Elaboração e aplicação de teste para avaliação do levantar e sentar em idosos saudáveis. *Arq. ciências saúde UNIPAR*. 2001;5(2):127-33.

Pai YC, Rogers MW. Control of body mass transfer as a function of speed of ascent in sit-to-stand. *Med Sci Sports Exerc*. 1990;22(3):378-84.

Pai YC, Rogers MW. Segmental contributions to total body momentum in sit-to-stand. *Arch Phys Med Rehabil*. 1991a;23(2):225-30.

Pai YC, Rogers MW. Speed variation and resultant joint torques during sit-to-stand. *Arch Phys Med Rehabil*. 1991b;72:881-5.

Palmieri B, Sblendorio V, Ferrari A, Pietrobelli A. Duchenne muscle activity evaluation and muscle function preservation: is it possible a prophylactic strategy? *Obes Rev*. 2008;9:121–39.

Riley PO, Schenlman M, Mann RW, Hodge WA. Mechanics of a constrained chair-rise. *J Biomech*. 1991;24(1):77-85.

Roorda LD, Roebroeck ME, Lankhorst GJ, Tilburg TV, Bouter LM. Measuring functional limitations in rising and sitting down: development of a questionnaire. *Arch Phys Med Rehabil*. 1996;77:663-9.

Rosemberg S. *Neuropediatria*. São Paulo: Sarvier; 1992. p.82-4: Alterações crônicas e progressivas da força muscular.

Rowland LP. Miopatias. In: Merritt. *Tratado de neurologia*. Rio de Janeiro: Guanabara; 1997. p.606-8.

Sanvito WL. *Propedêutica neurológica básica.* São Paulo: Atheneu; 2000. p.74: Síndromes motoras periféricas.

Schara U, Mortier J, Mortier W. Long-term steroid therapy in Duchenne muscular dystrophy- positive versus side effects. *J Clin Neuromuscul Dis*. 2001;2:179-83.

Schenkman M, Berger RA, Rilley PO, Mann RW, Hodge WA. Whole-body movements during rising to standing from sitting. *Phys Ther*. 1990;70:638-51.

Schenkman M, Hughes MA, Samsa G, Studenski S. The relative importance of strength and balance in chair rise by functionally impaired older individuals. *J Am Geriatr Soc*. 1996;44(12):1441-6.

Schmidt B. A biópsia muscular em neurologia infantil. In: Diament A, Cypel S. *Neurologia infantil*. São Paulo: Atheneu; 1996. p.283.

Scott E, Mawson SJ. Measurement in Duchenne muscular dystrophy: considerations in the development of a neuromuscular assessment tool. *Dev Med Child Neurol*. 2006;48:540-4.

Scott OM, Hyde SA, Goddard C, Dubowitz V. Prevention of deformity in Duchenne muscular dystrophy. *Physiotherapy*. 1981;67(6):177-80.

Seabra Junior MO, Reis MG, Leme TL, Vidal GC, Guilherme VG. A fisioterapia no atendimento ao portador de distrofia muscular progressiva: análise das propostas de intervenções- Revisão. *Reabilitar*. 2002;4(15):41-4.

Sharma KR, Mynhier MA, Miller RG. Muscular fatigue in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology*. 45:306-10.

Shepherd RB. *Fisioterapia em pediatria*. São Paulo: Santos; 1996. p.280-90: Doenças dos músculos (miopatias).

Sibella F, Galli M, Romei M, Montesano A, Crivellini M. Biomechanical analysis of sit-to-stand movement in normal and obese subjects. *Clin Biomech*. 2003;18(8):745-50.

Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest*. 2006;130(6):1879-86.

Smith PEM, Edwards RHT, Calverley PM. A. Mechanisms of sleep- disordered breathing in chronic neuromuscular disease: implications for management. *Q J Med*. 1991;296:961-73.

Thompson N, Fahal I, Edwards RHT. Distúrbios musculares na infância. In: Stokes M. *Neurologia para fisioterapeutas*. São Paulo: Premier; 2000. p.285-9.

Tiffreau V, Viet G, Thévenon A. Pain and neuromuscular disease: the results of a survey. *Am J Phys Med Rehabil*. 2006;85(9):756-66.

Vandervelde L, Van den Bergh PY, Goemans N, Thonnard JL. ACTIVLIM: a Rasch-built measure of activity limitations in children and adults with Neuromuscul Disord. *Neuromuscul Disord*. 2007;17(6):459-69.

Vignos Junior PJ, Wagner MB, Kaplan JS, Spencer GE. Predicting the success of reambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am*. 1983;65(6):719-29.

Vignos PJ, Spencer GE, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy of childhood. *JAMA*. 1963;184:103-10.

Wagner KR, Lechtzin N, Judge DP. Current treatment of adult Duchenne muscular dystrophy. *Biochim Biophys Acta*. 2007;1772:229-37.

Wagner MB, Vignos PJ Jr, Carlozzi C, Hull AL. Assessment of hand function in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 1993;74(8):801-4.

Wahlund K, List T, Dworkin SF. Temporomandibular disorders in children and adolescents: reliability of a questionnaire, clinical examination, and diagnosis. *J Orofac Pain* (Carol Stream). 1998;12(1):42-51.

Weir JP. Quantifying test-retest reliability using the intraclass correlation coefficient and the sem. *J Strength Cond Res*. 2005;19(1):231-40.

Wheeler J, Woodward C, Ucovich RL, Perry J, Walker JM. Rising from a chair. *Phys Ther*. 1985;65(1):22-6.

Whitney SL, Wrisley DM, Marchetti GF, Gee MA, Redfern MS, Furman JM. Clinical measurement of sit-to-stand performance in people with balance disorders: validity of data for the Five-Times-Sit-to-Stand Test. *Phys Ther*. 2005;85(10):1034-45.

Wicksell RK, Kihlgren M, Melin L, Eeg-Olofsson O. Specific cognitive deficits are common in children with Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*. 2004;46:154-9.

Yoshida K, Iwabura H, Inove F. Motion analysis in the movements of standing up from sitting down on a chair. *Scand J Rehabil Med*. 1983;15:133-40.

Yoshioka S, Nagano A, Himeno R, Senshi F. Computation of the kinematics and the minimum peak joint moments of sit-to-stand movements. *Biomed Eng Online*. 2007;6:26.

Zatz M. O impacto da biologia molecular na compreensão e prevenção das miopatias hereditárias. *Revista Brasileira de Neurologia*. 1994;30(2):41-4.

Livros Grátis

(http://www.livrosgratis.com.br)

Milhares de Livros para Download:

Baixar livros de Administração
Baixar livros de Agronomia
Baixar livros de Arquitetura
Baixar livros de Artes
Baixar livros de Astronomia
Baixar livros de Biologia Geral
Baixar livros de Ciência da Computação
Baixar livros de Ciência da Informação
Baixar livros de Ciência Política
Baixar livros de Ciências da Saúde
Baixar livros de Comunicação
Baixar livros do Conselho Nacional de Educação - CNE
Baixar livros de Defesa civil
Baixar livros de Direito
Baixar livros de Direitos humanos
Baixar livros de Economia
Baixar livros de Economia Doméstica
Baixar livros de Educação
Baixar livros de Educação - Trânsito
Baixar livros de Educação Física
Baixar livros de Engenharia Aeroespacial
Baixar livros de Farmácia
Baixar livros de Filosofia
Baixar livros de Física
Baixar livros de Geociências
Baixar livros de Geografia
Baixar livros de História
Baixar livros de Línguas

Baixar livros de Literatura
Baixar livros de Literatura de Cordel
Baixar livros de Literatura Infantil
Baixar livros de Matemática
Baixar livros de Medicina
Baixar livros de Medicina Veterinária
Baixar livros de Meio Ambiente
Baixar livros de Meteorologia
Baixar Monografias e TCC
Baixar livros Multidisciplinar
Baixar livros de Música
Baixar livros de Psicologia
Baixar livros de Química
Baixar livros de Saúde Coletiva
Baixar livros de Serviço Social
Baixar livros de Sociologia
Baixar livros de Teologia
Baixar livros de Trabalho
Baixar livros de Turismo