

CRISTINA IWABE

**ESCALA MEDIDA DA FUNÇÃO MOTORA (MFM): NOVO
INSTRUMENTO DE AVALIAÇÃO EM DOENÇAS
NEUROMUSCULARES**

CAMPINAS

Unicamp

2009

CRISTINA IWABE

**ESCALA MEDIDA DA FUNÇÃO MOTORA (MFM): NOVO
INSTRUMENTO DE AVALIAÇÃO EM DOENÇAS
NEUROMUSCULARES**

*Tese de Doutorado apresentada à Pós-Graduação da
Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual
de Campinas para obtenção do título de Doutor em
Ciências Médicas, Área de Concentração Ciências Biomédicas.*

ORIENTADORA: PROFA. DRA. ANAMARLI NUCCI

CO-ORIENTADOR: PROF. DR. LUIS ALBERTO MAGNA

CAMPINAS

Unicamp

2009

**FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP**

Bibliotecário: Sandra Lúcia Pereira – CRB-8ª / 6044

Iw9e Iwabe, Cristina
Escala medida da função motora (MFM): novo instrumento de avaliação em doenças neuromusculares / Cristina Iwabe. Campinas, SP : [s.n.], 2009.

Orientadores : Anamarli Nucci, Luis Alberto Magna
Tese (Doutorado) Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas.

1. Atividade motora. 2. Distrofia. 3. Doenças neuromusculares. I. Nucci, Anamarli. II. Magna, Luis Alberto. III. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. IV. Título.

Título em inglês :Motor function measure (MFM) scale: new instrument to measure neuromuscular disease

Keywords: • Motor activity
• Dystrophy
• Neuromuscular disease

Titulação: Doutor em Ciências Médicas
Área de concentração: Ciências Biomédicas

Banca examinadora:

Profa. Dra. Anamarli Nucci
Profa. Dra. Silvana Maria Blascovi de Assis
Prof. Dr. Frederico Tadeu Deloroso
Profa. Dra. Regina Célia Turolla de Souza
Profa. Dra. Maria Valeriana Leme de Moura Ribeiro

Data da defesa: 26-08-2009

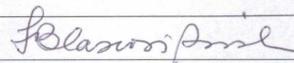
Banca examinadora de Tese de Doutorado

Cristina Iwabe

Orientador(a): Prof(a). Dr(a). Anamarli Nucci

Membros:

Professor (a) Doutor (a) Silvana Maria Blascovi de Assis de Assis



Professor (a) Doutor (a) Frederico Tadeu Deloroso



Professor (a) Doutor (a) Maria Valeriana Leme de Moura Ribeiro



Professor (a) Doutor (a) Regina Célia Turolla de Souza



Curso de pós-graduação em Ciências Médicas da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

Data: 26/08/2009

DEDICATÓRIA

*A todos os pacientes deste estudo.
Sem eles, meu sonho não seria realizado.*

AGRADECIMENTOS

Á Deus, por me orientar e proteger, em todos os momentos da minha vida.

Á Dra Anamarli Nucci, que me orientou, ensinou e acreditou no meu potencial em todos os momentos deste estudo.

Ao Dr. Luis Alberto Magna, por ajudar na finalização deste trabalho.

Aos residentes da neurologia e em especial ao Dr. Marcondes França Júnior, por auxiliar na seleção dos pacientes.

Aos meus pais, que mesmo longe, sempre estiveram ao meu lado.

As minhas amigas de coração, que estando longe ou perto, sempre estiveram ao meu lado, com uma palavra ou um gesto de carinho. Obrigada amigas ... Sandra, Caroline, Angélica, Rita, Rê, Helena e Graça!

E principalmente a uma pessoa especial ... Fabrizio ... sem palavras para agradecer todo o seu apoio e carinho, e dizer o quanto você é importante. Não apenas nesse período da tese, mas em todos os momentos da minha vida.

*Não desanimes. Persiste mais um tanto.
Não cultives o pessimismo.
Centraliza-te no bem a fazer.
Esquece as sugestões do medo destrutivo.
Segue diante, mesmo varando a sombra dos próprios erros.
Avança ainda que seja por entre lágrimas.
Trabalha constantemente. Edifica sempre.
Não te impressiones a dificuldade.*

*Convence-te de que a vitória espiritual é construção para o dia a dia.
Não desistas da paciência.
Não creias em realização sem esforço.
Silêncio para a injúria. Olvido para o mal.
Perdão às ofensas.
Conserva o hábito da oração
para que se te faça luz na vida íntima.
Resguarda-te em Deus e persevera no trabalho que
Deus te confiou.
Ama sempre, fazendo pelos outros o melhor que
possas realizar. Age auxiliando.
Serve sem apego.
E assim vencerás*

Francisco Cândido Xavier

RESUMO

Os objetivos do estudo foram: traduzir a escala francesa Medida da Função Motora (MFM) para o português; identificar a confiabilidade de sua aplicação intra e interexaminador; validar a versão em português da MFM (MFM-P) em pacientes brasileiros com doenças neuromusculares; estudar a aplicabilidade da MFM-P na desproporção congênita de tipos de fibras (DCTF), em associação com ressonância magnética de músculo, e na distrofia miotônica (DM-1), correlacionando o grau de força. Métodos: tradução e retrotradução da escala foram realizadas, resultando em texto consensual. Na análise da confiabilidade, a aplicação da MFM-P foi documentada em vídeo em 58 pacientes de 6 a 60 anos, e diversos diagnósticos de doenças neuromusculares. O autor realizou o teste e re-teste e outros três fisioterapeutas analisaram os vídeos para avaliação estatística interexaminador dos resultados, através dos coeficientes de Kendall, kappa e Pearson. Para a validação da escala, 65 pacientes foram examinados pela escala MFM-P, Índice de Barthel (IB) e escala de Vignos. Na análise estatística utilizou-se o coeficiente de correlação de Spearman, com valor de $p < 0,05$. Para a aplicabilidade da MFM-P na DCTF, examinou-se pai e dois filhos da mesma família, submetidos a ressonância magnética de músculo. Na DM-1, verificou-se a correlação entre a MFM-P e a força muscular, através do coeficiente de correlação de Pearson. Resultados: os coeficientes de concordância de Kendall para a análise interexaminador e os coeficientes kappa e de Pearson para o teste e re-teste foram estatisticamente significativos (p -valor < 0.0001) nos 32 itens da escala e no escore total. Na validação da MFM-P observou-se alta correlação significativa com IB ($r = 0,980$; $p < 0,001$) e com a escala de Vignos ($r = -0,894$; $p < 0,001$). Os pacientes com DCTF apresentaram limitações nas atividades da

dimensão 1 (em pé e transferências) da MFM-P, devido à fraqueza muscular mais acentuada em membros inferiores em concordância com os dados da ressonância magnética de músculo. No estudo dos pacientes com DM-1, observou-se fraqueza simétrica dos membros inferiores, superiores e região axial, sendo que o segmento distal foi o mais deficitário. A correlação da força com as funções motoras na DM-1 demonstrou que a fraqueza muscular (grau igual ou inferior a 4) ocasiona prejuízo na execução das atividades funcionais, tornando o indivíduo dependente para suas atividades de vida diária. Concluiu-se pelo estudo da validade e confiabilidade, que a MFM-P mostrou-se eficaz como instrumento de avaliação em doenças neuromusculares.

ABSTRACT

The objective of this study were: to translate the French version of Motor Function Measure (MFM) into the Portuguese language; to describe the inter and intra-examiner reliability of the Portuguese MFM version (P-MFM); to validate the P-MFM in Brazilian patients with neuromuscular disease; to analyzed the applicability of the P-MFM in congenital fibre type disproportion (CFTD), associated with muscle magnetic resonance image, and in Myotonic Dystrophy type 1 (MD-1), correlating with the strength. Methods: for the accomplishment of the Portuguese MFM version scale, two MFM translations were produced separately by proficient neurologists in French, resulting in a consensual text after evaluation by authors. For assessment of reliability of P-MFM, 58 patients, aged to 6 from 60 years, and several diagnostics neuromuscular disease were documented on video tape. The test-retest examiner (intrarater) and three other physiotherapists (interrater) analyzed the video tape, and the results were calculated by Kendall, kappa and Pearson coefficients. For validation of the scale, 65 patients were analyzed by the P-MFM, Barthel Index (BI) and Vignos scale. Statistical analyzes were conducted using Spearman correlation coefficients, p -value $< 0,05$. For the applicability of the P-MFM in CFTD it was evaluated from the same family, father and two sons, associated to the analysis of the muscle magnetic resonance. In the MD-1, it was analyzed the correlation between the P-MFM and muscle strength, using the Pearson correlation coefficient for statistical analysis. Results: the Kendall coefficients for the inter-examiner analysis and kappa and Pearson coefficients for the test-retest were statistically significant (p -value $< 0,001$) for the 32 items on the scale and total score. The P-MFM validation observed highly significant correlation with BI ($r = 0,980$; $p < 0,001$) and with the Vignos scale ($r = - 0,894$; $p < 0,001$). The

patients with CFTD showed limitations in the activities of dimension 1 (standing and transfers) of the P-MFM, due more weakness in lower limbs, confirmed with those data in muscle magnetic resonance. In patients with MD-1, observed symmetrical weakness in the lower, upper limbs and axial region, with the most deficient in the distal segment. The correlation between strength and motor function in the MD-1 showed the strength reduction (score equal or less than 4) cause damage in the functional activities performance, reducing the independence for activities of daily living. In conclusion, with the reliability and validity of the P-MFM, this scale can be used as useful tool in neuromuscular disease. The scale allowed monitoring the progress of the clinical in patients with CFTD. In patients with MD-1, observed the correlation between strength and motor function, mainly in distal segment.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

		PÁG.
Tabela 1	Análise da consistência intra-examinador para cada item.	110
Tabela 2	Análise da consistência interexaminadores.	111
Tabela 3	Correlações entre MFM-P, escala de Vignos e IB.	112
Figura 1	Correlação negativa significativa entre a dimensão 1 (D1) da MFM-P e a escala de Vignos.	113
Figura 2	Correlação negativa significativa entre a dimensão 2 (D2) da MFM-P e a escala de Vignos.	113
Figura 3	Correlação negativa significativa entre a dimensão 3 (D3) da MFM-P e a escala de Vignos.	114
Figura 4	Correlação negativa significativa entre os escores totais da MFM-P e a escala de Vignos.	114
Figura 5	Correlação positiva significativa entre a dimensão 1 (D1) da MFM-P e o IB.	115
Figura 6	Correlação positiva significativa entre a dimensão 2 (D2) da MFM-P e o IB.	115
Figura 7	Correlação positiva significativa entre a dimensão 3 (D3) da MFM-P e o IB.	116
Figura 8	Correlação positiva significativa entre os escores totais da MFM-P e o IB.	116
Figura 9	Heredograma representativo da família.	117
Figura 10 a	Biópsia do músculo bíceps braquial do caso II-2. Coloração H & E.	119
Figura 10 b	Histoquímica para NADH-TR.	119
Figura 10 c	Imunohistoquímica para miosina lenta.	120
Figura 11 a	Caso II-2. RMm, imagens ponderadas em T1 e cortes axiais.	123
Figura 11 b	Caso II-2. RMm, imagens ponderadas em T1 e cortes axiais.	123
Figura 11 c	Caso III-1. RMm, imagens ponderadas em T1 e cortes axiais.	124
Figura 11 d	Caso III-3. RMm, imagens ponderadas em T1 e cortes axiais.	124
Tabela 4	Graus de comprometimento muscular no exame de RMm.	125
Tabela 5	Distribuição dos graus de força muscular em cada caso.	126

Figura 12	Distribuição dos escores de cada dimensão e do escore total da MFM-P de cada paciente.	127
Tabela 6	Distribuição dos graus de força muscular nos MMSS.	128
Tabela 7	Distribuição dos graus de força muscular nos MMII.	129
Tabela 8	Distribuição dos graus de força muscular nos músculos axiais.	130
Tabela 9	Número de pacientes de acordo com escore obtido em cada dimensão e escore total da MFM-P.	131
Tabela 10	Correlação entre força de MMSS com as três dimensões e o escore total da MFM-P.	132
Tabela 11	Correlação entre força de MMII com as três dimensões e o escore total da MFM-P.	133
Tabela 12	Correlação entre força de pescoço e tronco com as três dimensões e o escore total da MFM-P.	134

LISTA DE ABREVIATURAS

ACTA1	α – actina do músculo esquelético
CK	Creatinafosfoquinase
D1	Dimensão 1
D2	Dimensão 2
D3	Dimensão 3
DCTF	desproporção congênita de tipos de fibras
DM	Distrofia Miotônica
DM-1	Distrofia Miotônica tipo 1
DMPK	Distrofia miotônica proteína quinase
ECG	Eletrocardiograma
EMG	Eletromiografia
H & E	Hematoxilina - eosina
IB	Índice de Barthel
MFM	Medida da Função Motora
MFM-P	Medida da Função Motora – versão em português
MMII	Membros Inferiores
MMSS	Membros Superiores
MRC	Medical Research Council
NADH-TR	nicotinamida desidrogenase tetrazólio redutase
RMm	Ressonância magnética de músculo
SDH	Succinato desidrogenase
SEPN1	Selenoproteína
TPM3	α – tropomiosina lenta

TRI Tricômio de Gomori modificado

UNICAMP Universidade Estadual de Campinas

RESUMO	<i>xiii</i>
ABSTRACT	<i>xvii</i>
1 INTRODUÇÃO	33
2 OBJETIVOS	41
3 - CASUÍSTICA E MÉTODOS	45
3.1 Aspectos éticos	47
3.2 Procedimentos	47
3.2.1 Tradução da escala MFM e confiabilidade da MFM-P	47
3.2.2 Validação da MFM-P	49
3.2.3 Aplicabilidade da MFM-P em família com diagnóstico de DCTF, associado à ressonância magnética de músculo	50
3.2.4 Correlação entre força muscular e MFM-P na DM-1	51
4 RESULTADOS	53
4.1 Versão em português da MFM	55
4.2 Estudo da confiabilidade da MFM-P	110
4.3 Estudo da validação da MFM-P	111
4.4 Aplicabilidade da MFM-P em família com diagnóstico de DCTF, associado à ressonância magnética de músculo	117
4.5 Correlação entre força muscular e MFM-P na DM-1	127
5 – DISCUSSÃO	135
5.1 Versão em português da MFM e o estudo de confiabilidade da MFM-P	137

5.2 Estudo da validação da MFM-P	139
5.3 Aplicabilidade da MFM-P em família com diagnóstico de DCTF, associado à ressonância magnética de músculo	141
5.4 Correlação entre força muscular e MFM-P na DM-1	144
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS	149
7 CONCLUSÃO	153
8 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	157
9 ANEXOS	177
ANEXO 1 INDICE DE BARTHEL	179
ANEXO 2 ESCALA DE VIGNOS.....	180

INTRODUÇÃO

1 INTRODUÇÃO

Doenças neuromusculares incluem uma variedade de condições que afetam os motoneurônios (amiotrofia espinhal), nervos periféricos (neuropatias), junção neuromuscular (miastenia grave) ou fibras musculares (miopatias) (1).

As miopatias caracterizam-se pela degeneração primária e em geral, irreversível do tecido muscular esquelético, incluindo as desordens de origem genética, inflamatória, metabólica ou endócrina. Elas diferem entre si quanto ao tipo de fibras musculares, a herança, idade de início e curso evolutivo (2,3,4).

Os termos distrofia muscular tem sido empregado para os casos de miopatias rapidamente progressivas, geneticamente determinadas e de natureza degenerativa primária, com incapacidades funcionais crescentes e diminuição da qualidade de vida. Algumas distrofias, porém, são mais lentamente progressivas, como a Distrofia Miotônica (DM) (2).

A DM é definida como o tipo mais comum de miopatia hereditária no adulto, de acometimento multisistêmico (cardiovascular, respiratório, nervoso, visual, endócrino), caráter autossômico dominante, e padrão de apresentação clínica variada (2,5,6). Em função da característica genética, a DM tem sido classificado em tipo 1 (DM-1) (mais comum), tipo 2 (DM-2) (7), e tipo 3 (8), essa última muito rara.

A DM-1, descrita em 1909 por Steinert e Gibb *apud* Harper (2), é causada pela expansão da repetição dos nucleotídeos CTG na região do gene da proteína distrofia miotônica proteína quinase (DMPK), no cromossomo 19, acima de 35, variando de 80 a mais de 4.000 repetições nos indivíduos

afetados. Essa proteína anormal é responsável pelo funcionamento de células musculares, cardíacas e nervosas, ocasionando, portanto o acometimento multisistêmico (9).

Apresenta-se como 4 subtipos: forma congênita, de início na infância, forma clássica (idade de início entre 10 a 50 anos) e DM com mínimo acometimento (10), sendo que quanto mais precoce o início dos sintomas, maior o número de repetições dos nucleotídeos (7,11).

O envolvimento muscular é, na maioria dos casos, a principal característica clínica e reveladora da DM-1, apresentando comprometimento característico, com variações quanto ao grau da fraqueza (facial, músculos cervicais e região distal de membros), assim como da miotonia. Na forma congênita o déficit é proeminente logo ao nascimento e a miotonia praticamente ausente. Na forma infantil a fraqueza é relativamente mais leve, e na forma adulta, embora haja variabilidade de déficit, há inexorável progressão dos mesmos (11).

Em contraponto às distrofias musculares, as miopatias congênitas estruturais têm sido descritas como não progressivas, de lenta progressão e raramente fatais. Entre elas inclui-se a desproporção congênita de tipos de fibras (DCTF) (12). A DCTF é miopatia congênita primeiramente descrita por Brooke (13) caracterizada por fraqueza generalizada, hipotonia muscular ao nascimento e lenta progressão dos sintomas, associada a alteração histológica de predominância de fibras musculares do tipo 1, e tamanho menor de pelo menos 12% do que as fibras do tipo 2. Os pacientes podem apresentar anormalidades como luxação congênita do quadril, deformidades dos pés,

cifoesciose, frouidão ligamentar, palato ogival e peso abaixo do normal (14,15,16,17).

A DCTF pode mostrar o padrão de herança autossômica dominante ou recessiva, porém são descritos casos esporádicos (18,19,20,21). Diferentes mutações no gene que codifica a proteína α -actina do músculo esquelético (ACTA1), selenoproteína N (SEPN1) e α -tropomiosina lenta (TPM3) foram identificadas em casos de DCTF, porém os mecanismos moleculares que ocasionam a desproporção das fibras ainda são desconhecidos (22,23).

Os indivíduos com DCTF apresentam graus variados de fraqueza, com maior gravidade no início dos estágios do desenvolvimento, principalmente nos membros inferiores (MMII) (20). Geralmente possuem bom prognóstico, mas em alguns casos podem estar associados à insuficiência respiratória (14,20) ou cardíaca (16,21).

Considerando a DCTF e a DM-1, em termos de manifestações clínicas, ambas apresentam fraqueza como principal limitação física (17,24,25), tornando o indivíduo cada vez mais dependente para as atividades de vida diária, ao longo do tempo. Os programas de reabilitação devem, portanto descrever, mensurar e maximizar as capacidades motoras restantes, otimizando suas funcionalidades.

Atualmente, com as inúmeras possibilidades de técnicas de manuseios terapêuticos, os fisioterapeutas e demais profissionais da saúde necessitam de instrumentos de avaliação que possam ser utilizados como ferramentas confiáveis para seleção de pacientes, monitorização da conduta terapêutica bem como estabelecer prognóstico de recuperação, e conseqüentemente um critério de alta (26).

De modo geral, as avaliações são feitas de forma qualitativa, não permitindo a melhor objetivação do comprometimento ou recuperação dos pacientes (27). Comumente utiliza-se a medida da força muscular, pela escala Medical Research Council (MRC) para exame clínico e de acompanhamento, contudo ele não reflete as reais habilidades do indivíduo (28).

Existem várias escalas para mensuração da funcionalidade nas doenças neuromusculares (29), entre elas o Índice de Barthel (IB), a escala de Vignos e a Medida da Função Motora (MFM).

O IB, apesar de ser utilizado em diversas condições patológicas como acidente vascular cerebral (30), foi originalmente desenvolvido para pacientes com doenças neuromusculares. Ele é um questionário utilizado para verificar a situação funcional dos indivíduos (31), composto por 10 áreas de atividades de vida diária relacionadas ao vestuário, alimentação, higiene pessoal e transferência, classificando-o de dependente a independente (32).

A escala de Vignos, proposta inicialmente para análise de membros inferiores na distrofia muscular de Duchenne (33), sofreu acréscimos para incluir a avaliação também dos membros superiores (34). Brooke reescreveu a parte de avaliação dos membros superiores da escala de Vignos, com discretas modificações em relação aos itens originais (35). A escala tornou-se um instrumento amplamente utilizado (36), em decorrência da facilidade e simplicidade, no que se propõe, ou seja, para analisar o desempenho muscular global, porém com pouca especificidade (37).

A MFM, elaborada e validada para doenças neuromusculares pelo grupo de pesquisadores do Serviço de Reeducação Pediátrica *L' Escale*, Lion, França, é mais abrangente, específica e funcional do que as demais escalas.

Analisa as funções da cabeça, tronco, segmentos proximais e distais de membros de uma variedade de doenças neuromusculares (28).

A escala compreende 32 itens, incluindo avaliações estáticas e dinâmicas, dividida em três dimensões:

- Dimensão 1 (D1): posição em pé e transferências, com 13 itens.
- Dimensão 2 (D2): função motora axial e proximal, com 12 itens.
- Dimensão 3 (D3): função motora distal, com 7 itens, dos quais 6 são referentes aos membros superiores.

Cada item é graduado em uma escala de 4 pontos (escores de 0 a 3), com as instruções de pontuação detalhadas no manual do usuário, específicas para cada item. Para fins de conhecimento das regras gerais e critérios de pontuação, tem-se: Escore 0 - não pode iniciar a tarefa solicitada ou não pode manter a posição inicial. Escore 1 – esboça o item. Escore 2 – realiza parcialmente o movimento solicitado ou o realiza completamente, mas de modo imperfeito. Escore 3 - realiza completamente o item, com movimento controlado (normal). Em casos de limitação articular ou retração tendínea, o indivíduo é graduado como se não apresentasse força adequada para realizar o movimento, impedindo que receba a graduação máxima. O escore total e de cada dimensão são expressos em porcentagens em relação ao escore máximo (96 pontos).

OBJETIVOS

2 OBJETIVOS

1. Traduzir para o português a escala MFM com base no original francês.
2. Estudar a confiabilidade da versão em português da MFM (MFM-P).
3. Validar a MFM-P.
4. Estudar a aplicabilidade da MFM-P:
 1. Na DCTF, associado à ressonância nuclear magnética de músculo.
 2. Na DM-1, correlacionando o grau de força muscular com a capacidade funcional.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

3 CASUÍSTICA E MÉTODOS

3.1 Aspectos éticos

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP, sob o parecer nº637/2004, respeitando os preceitos da experimentação com seres humanos, segundo a Portaria 196/96, do Conselho Nacional de Saúde.

Todos os pacientes foram informados a cerca dos objetivos bem como dos métodos de avaliação a que seriam submetidos, assinando o termo de consentimento livre e esclarecido. As avaliações não ofereceram qualquer risco ou desconforto aos pacientes. Aqueles que assim o desejaram, para as filmagens da aplicação da escala MFM, utilizaram máscara tipo cirúrgica que cobriu a região inferior da face, e gorro cirúrgico, de modo a não serem reconhecidos nos vídeos.

A participação dos pacientes foi totalmente voluntária, tendo o direito de não participar ou sair do estudo a qualquer momento, sem penalidades. As identidades foram mantidas em sigilo.

3.2 Procedimentos

3.2.1 Tradução da escala MFM e confiabilidade da MFM-P

A escala MFM original, denominada *Mesure de la fonction motrice*, foi obtida após contato com Dra Carole Bérard, da Universidade de Lyon, França, responsável pelo grupo *L'Escale*, o qual criou e validou o instrumento. Obteve-

se, em seguida, a permissão para a realização da versão em português da MFM.

A tradução foi realizada com base na MFM francesa de 2004. Duas traduções em separado foram feitas por neurologistas proficientes na língua francesa, sendo a seguir comparadas e discutidas, resultando em único texto, alvo de retroversão. Dispensou-se a adaptação transcultural por considerarmos que todos os itens da escala abrangem atividades motoras objetivas, não incluindo aspectos subjetivos, dependentes de adaptação. O texto final consensual entre tradução e retrotradução resultou na MFM-P que foi aplicada para estudo de confiabilidade.

Participaram do estudo 58 pacientes com diagnósticos clínico-laboratoriais de distrofia muscular congênita (n=09), de cinturas (n=03), fácio-escápulo-umeral (n=11), Duchenne (n=05), Becker (n=05), distrofia miotônica (n=10); miopatias mitocondrial (n=01), centronuclear (n=04), distal (n=07), e desproporção congênita de tipo de fibras (n=03).

Foram excluídos pacientes com miastenia grave e miosites; cirurgias recentes ou com problemas de compreensão de ordens simples; faixa etária abaixo de 6 anos ou acima de 60 anos, para evitar as considerações do desenvolvimento motor da criança ou limitações motoras devido a idade. Tais critérios foram determinados com base nas considerações propostas pela própria escala (28).

Todos os exames foram registrados em vídeo. Após cada avaliação, os itens da escala foram pontuados em ocasiões distintas, pelo mesmo avaliador (teste e re-teste) e três fisioterapeutas. Eles foram previamente treinados e

orientados para a aplicação da escala, pontuando os mesmos itens, de forma independente e através da observação dos vídeos.

Análise estatística - para a análise da consistência interexaminador usou-se o coeficiente de concordância de Kendall e para a análise da consistência intra-examinador, o coeficiente de kappa ponderado, a fim de verificar a concordância em cada questão. O coeficiente de correlação de Pearson foi usado para verificar a associação entre os escores gerais da primeira (teste) e segunda avaliação (re-teste).

3.2.2 Validação da MFM-P

A população do estudo foi composta por 65 pacientes com diagnóstico clínico laboratorial confirmado de distrofia muscular congênita (n= 7), Duchenne (n=5), Becker (n=4), cinturas (n=4), facio-escápulo-umeral (n=8), miopatia distal (n=4), mitocondrial (n=3), centronuclear (n=6), desproporção congênita de tipos de fibras (n=1), distrofia miotônica (n=21) e amiotrofia espinhal progressiva (n=2), atendidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP.

Os pacientes foram avaliados segundo a MFM-P, IB (anexo 1) e escala de Vignos (anexo 2). As avaliações foram realizadas pelo mesmo examinador. As perguntas do IB foram respondidas pelo próprio paciente, ou em alguns casos, com o auxílio do seu responsável.

Análise estatística – os escores totais e de cada uma das três dimensões da MFM-P foram correlacionados aos da escala de Vignos e aos do

IB pelo cálculo do coeficiente de correlação de Spearman. Esse método foi adotado após verificação de que nem todas as variáveis apresentavam distribuição normal segundo o teste de Kolmogorov-Smirnov. Adotou-se o nível de significância de 5% ($p < 0,05$) para a declaração de resultado estatisticamente significativo, segundo interpretação bicaudal.

3.2.3 Aplicabilidade da MFM-P em família com diagnóstico de DCTF, associado à ressonância nuclear magnética de músculo

Foram estudados os membros de uma família com diagnóstico clínico-laboratorial de DCTF. Os pacientes foram submetidos à avaliação da força muscular (escala MRC) e função motora pela escala MFM-P (29), e anteriormente examinados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares, através de exame físico, testes sorológicos, neurofisiológicos e biópsia muscular. Essa foi realizada no músculo bíceps braquial do pai da família. O espécime retirado foi banhado em isopentano e congelado em nitrogênio líquido. Após, seccionado e corado papa hematoxilina-eosina (H&E), tricrômio de Gomori modificado (TRI), *oil red O*; analisado através de técnicas de histoquímica para nicotinamida adenina dinucleotideo fosfatase, nicotinamida desidrogenase tetrazólio redutase (NADH-TR), succinato desidrogenase (SDH) e imunohistoquímica para miosina lenta e rápida, alfa B cristalina e desmina.

A ressonância magnética de músculos (RMm) foi realizada em campo magnético de 2.0 Tesla, em imagens ponderadas em T1, no plano axial para músculos da cintura pélvica, coxas e pernas em cada paciente, de acordo com De Cauwer et al. (38).

Os dados de imagem foram analisados quantitativamente de acordo com a graduação proposta por Mercuri et al. (39), modificada em Nucci (40).

0 = aparência normal

1 = discreta aparência de “comida por traça”, com áreas esporádicas de hipersinal.

2 = moderada aparência de “comida por traça”, com relativas áreas espaçadas de hipersinal, compreendendo menos de 30% do volume do músculo.

2.5 = aparência de “comida por traça”, com moderadas áreas espaçadas de hipersinal, compreendendo de 30 - 60% do volume do músculo.

3 = severa aparência de “comida por traça”, com numerosas áreas de confluência de hipersinal, com músculo ainda presente na periferia.

4 = completa degeneração gordurosa, com substituição do músculo por tecido conectivo e gordura.

3.2.4 Correlação entre força muscular e MFM-P na DM-1

Participaram do estudo 21 pacientes com diagnóstico clínico-laboratorial de DM-1, atendidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital de Clínicas da UNICAMP.

Os pacientes foram avaliados pela MFM-P (29) e submetidos ao exame da força muscular pela escala MRC (1976) incluindo 14 grupos musculares em membros superiores (MMSS); 14 grupos em MMII e músculos cervicais, flexores e extensores de tronco. Os músculos foram agrupados segundo a ação no segmento.

Análise estatística - os resultados obtidos pela escala MFM-P, nas suas três dimensões e total, apresentaram distribuição aparentemente normal, o que se fez pelo teste de aderência de Kolmogorov-Smirnov (dimensão 1, $p = 0,814$; dimensão 2, $p = 0,153$; dimensão 3, $p = 0,509$; e total, $p = 0,832$). A correlação de cada uma das três dimensões e do escore total, com os graus obtidos pela escala MRC nos grupos musculares estudados, foi feita pelo coeficiente de correlação de Pearson.

RESULTADOS

4 RESULTADOS

4.1 Versão em português da MFM

TRADUÇÃO

Cristina Iwabe - Fisioterapeuta, Mestre em Ciências Médicas;
Doutoranda em Ciências Médicas, UNICAMP.

Beatriz Helena Miranda Pfeilsticker - Médica neurologista e
neurofisiologista clínica. Neurologia, FCM UNICAMP.

Anamarli Nucci - Profa. Associada, Livre-Docente, FCM UNICAMP.

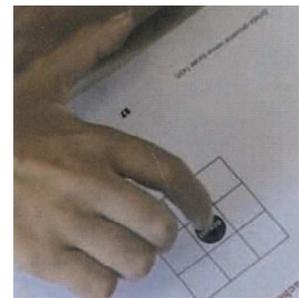
A MFM-P encontra-se disponível em www.mfm-nmd.org

MFM F M

MFM
Medida da Função Motora
para Doenças Neuromusculares

Manual do Usuário

Edição 2006



Carole Bérard, Françoise Girardot, Isabelle Hodgkinson, Christine Payan
e o grupo de estudo MFM

L'Escale, Hospital Civil de Lyon, Centro Hospitalar Lyon-Sud, Serviço de Reeducação Pediátrica
69495 Pierre-Bénite – França – Contato: carole.berard@chu-lyon.fr

MFM

Mensuração da Função Motora para Doenças Neuromusculares

INTRODUÇÃO

Uma bela aventura humana.

Quando iniciamos, há cerca de 8 anos, a aventura da criação de uma nova escala para avaliar as deficiências motoras dos sujeitos portadores de doenças neuromusculares, nós sabíamos que estaríamos realizando uma importante tarefa. Várias situações foram decisivos no sucesso da empreitada. Os conselhos iniciais de Louis Ayzac, os encorajamentos de pessoas como Dianne Russell e Birgit Steffensen, o contexto favorável dos projetos terapêuticos emergentes, o apoio permanente do conselho científico da AFM e, sobretudo o trabalho constante de apoio de algumas pessoas sem as quais nada teria sido possível. Estiveram particularmente engajadas no trabalho Sandrine Guinvarc'h com um estudo exaustivo da literatura e a operacionalização de uma rede internacional, Françoise Girardot com a formação das fisioterapeutas, Françoise Locqueneux com um trabalho rigoroso e contínuo de acerto dos itens. A ajuda de Jacques Paulus e Alain Jouve foi solicitada várias vezes. Agradecemos também a colaboração eficaz de Christine Payan, AFM, Instituto de miologia, Hospital Pitié Salpêtrière, Paris, e Jacques Fermanian do Departamento de Bioestatística do Hospital Necker, Paris, que asseguraram um importante trabalho metodológico.

O desenvolvimento da Medida da Função Motora é o resultado da colaboração intensa e mantida de várias equipes francesas e de uma equipe suíça constituídas em um grupo de estudo para validar as duas versões desse instrumento, contando com centenas de pacientes. Participaram os seguintes profissionais: Dr. M. Fournier-Méhouas e V. Tanant, fisioterapeuta no Hospital l'Archet, Nice; Dr. F. Beltramo, C Marchal e C. Capello, fisioterapeutas no Hospital Brabois, Nancy; Dr. D. Fort e M. Desingue, fisioterapeutas do Centro de Reeducação Infantil Flavigny sur Moselle; Dr. C. Bérard, Dr. I. Hodgkinson, F. Girardot e F. Locqueneux, fisioterapeutas da Escale, Hospital Central de Lyon-Sud, Lyon; Dr. J. Lachanat e D. Denis, fisioterapeuta da Fundação Richard, Lyon; Dr. J. Nielsen, C. Glardon e S. Igolen-Augros, fisioterapeutas do Hospital Ortopédico de Lausanne, Suíça; Dr. A. Fares, Dr. G. Le Claire e Dr. J. L. Le Guiet, D. Lefeuvre-Brule, fisioterapeuta no Centro de Kerpape, Ploemeur; Dr. J. Y. Mahé e C. Nogues, fisioterapeuta no Centro Pen Bron, Turballe; Dr. L. Feasson e A. Jouve, fisioterapeuta no Hospital Bellevue, Saint Etienne; Dr. M. Schmuck do serviço de Atendimento a Domicílio, Roanne; Dr. P. Kieny e G. Morel, fisioterapeuta na Residência Floresta, Saint Georges sur Loire; Dr. J. A. Urtizberea, Dr. C. Thémar Noel, Dr. F. Cottrel, Dr. V. Doppler e J. Paulus, fisioterapeuta no Instituto de Miologia, Hospital Pitié-Salpêtrière, Paris; Dr. F. Vandenborre e C. Pastorelli, fisioterapeuta no Hospital Raymond Poincaré, Garches; Dr. I. Desguerre do Hospital Saint-Vincent de Paul, Paris; Dr. E. Boulvert do Centro de Reeducação Le Petit Tremblay, Corbeil-Essonnes; Dr. B. Pialoux, Dr. P. Gallien e F. Letanoux, fisioterapeuta no Centro Hospitalar Regional Pontchaillou, Rennes; Dr. P. Dudognon, Dr. J.Y. Salle, F. Parpeix e P. Morizio, fisioterapeutas no Centro Hospitalar Universitário Dupuytren, Limoges; Dr. V. Bourg e B. Moulis-Wyndels, fisioterapeuta do Centro Paul Dottin, Ramonville, Saint Agne; Dr. M. Marpeau, Dr. F. Barthel, D. Trabaud, D. Rouif, M Vercaemer, fisioterapeutas do Centro St Jean de Dieu, Paris; Dr. G. Viet, B. Degroote, fisioterapeutas no Hospital Swinghedaw, Lille; Dr. A. Carpentier e I. Bourdeauducq, fisioterapeuta do Centro Marc Sautélet, Villeneuve d'Ascq.

HISTÓRIA DA CONSTRUÇÃO DA ESCALA

No início havia o serviço de reeducação pediátrica Escale, do Hospital Civil de Lyon, que em ambiente ambulatorial ou de hospitalização (hospital-dia) cuida de crianças com deficiências motoras, as quais vivem com seus pais e são escolarizadas de maneira habitual. A maioria das crianças tinha uma enfermidade motora cerebral. Ao lado de informações aos pais, orientações terapêuticas, confecção de aparelhos e ajuda na escolha de suportes técnicos, a avaliação objetiva da capacidade motora das crianças é uma das preocupações essenciais de cada membro da equipe.

A descoberta da Medida da Função Motora Grossa (3) ocorreu em 1992, enquanto a equipe pesquisava um instrumento para avaliar os efeitos motores da neurocirurgia funcional em crianças quadriplégicas espásticas, no contexto de um estudo prospectivo. Além desse estudo, o presente instrumento começou a ser usado em rotina para seguir as crianças com paralisia cerebral, mas também outras doenças como a amiotrofia espinhal infantil ou miopatias congênitas, embora não tenha sido validado nessas afecções. O instrumento canadense traduzido torna-se a Avaliação Funcional Motora Global (AFMG) e a Escale garante a formação para sua utilização.

A idéia de se criar nova escala, ao invés de validar a AFMG nas doenças neuromusculares, surgiu por varias razões. A AFMG é adaptada para a deficiência motora de origem cerebral, com suas características próprias e não para a deficiência motora decorrente de fraqueza muscular; poucos itens concernem à função dos membros superiores e nenhum item contempla a motricidade distal. Para as doenças neuromusculares há necessidade de um instrumento avaliador da motricidade axial, proximal e distal e que permite seguir a evolução motora de grupos de indivíduos doentes, seja qual for a gravidade. O objetivo é também uma escala adaptada tanto a crianças quanto a adultos.

Antes de começar a criação da escala, um estudo exaustivo da literatura científica foi realizado por Sandrine Guinvarc'h (1). As conclusões desse trabalho, apresentadas em Dijon em 1998, confirmaram a ausência de um instrumento clínico que permitia a avaliação precisa no domínio das limitações funcionais motoras globais e segmentares e as performances de indivíduos afetados por doenças neuromusculares. Esse estudo da literatura e a opinião de várias equipes internacionais nos incentivaram na criação de um novo instrumento. 47 equipes de fisiatras, neurologistas e pediatras da Europa e da América do Norte aceitaram utilizar uma escala provisória. Essa rede internacional foi mantida por sucessivas correspondências, a sexta datada de dezembro de 2003.

O grupo de estudo MFM: a escala provisória incluía 75 itens escritos pela equipe da Escale, em inglês e francês, com ilustração através de um vídeo, enviada a 166 equipes internacionais e nacionais. As críticas advindas das equipes foram analisadas pelo grupo francófono de MFM que se reunia pela primeira vez em Saint Paul de Varax, Ain, em setembro de 1998. A primeira versão em francês da escala incluía 51 itens e foi submetida à validação. O estudo de validação deu-se de maio de 2000 a fevereiro de 2001 e contou com a participação de 17 centros e 376 sujeitos. Os ensinamentos tirados dos resultados permitiram escrever uma segunda versão.

O estudo de validação da segunda versão ou versão definitiva desenvolveu-se entre maio de 2002 e março de 2003. Avaliou-se 303 sujeitos entre 6 e 60 anos, portadores de distrofia muscular progressiva, tipo Duchenne e Becker, miopatia fácio-escápulo-umeral, miopatias das cinturas, distrofia muscular congênita, miopatia congênita, distrofia miotônica, amiotrofia espinhal infantil e neuropatia sensitivo motora hereditária. Os resultados foram divulgados na revista Neuromuscular Disorders. O estudo da sensibilidade e confiabilidade da escala se desenvolveram entre outubro de 2003 e julho de 2004, com análise dos resultados no decorrer de 2005.

A ESCALA E SUAS CARACTERÍSTICAS

A MFM fornece uma medida numérica das capacidades motoras do paciente portador de uma doença neuromuscular. A escala compreende 32 itens, alguns estáticos, outros dinâmicos. Os itens são testados nas posições deitado, sentado ou em pé, e são divididos em três dimensões.

D1: posição em pé e transferências, com 13 itens.

D2: motricidade axial e proximal, com 12 itens.

D3: motricidade distal com 7 itens, dos quais 6 referentes ao membro superior

Os itens são numerados de 1 a 32 e dispostos em ordem lógica, na seqüência de testagem. Eles não são classificados por dimensão. A dimensão de cada item é identificada na folha de escore.

Para facilitar a análise performática do sujeito, dois componentes máximos da função motora são considerados para o escore de cada item. Por exemplo, para certos itens, o examinador controla a amplitude do movimento e a resistência, e para outros controla a posição de uma articulação e a passagem de uma posição para outra. O sujeito limitado na sua função por uma ou mais retrações tendíneas, por limitações articulares ou por dores é graduado como aquele que não tem a força para fazer o movimento. As limitações articulares impedem a graduação máxima somente para alguns itens.

A COTAÇÃO DOS ITENS E OS ESCORES

A cada item é graduado em uma escala de 4 pontos, com as instruções precisas para cada item, detalhadas no "manual do usuário", o qual deve ser consultado permanentemente. A graduação genérica é definida por:

0: não pode iniciar a tarefa ou não pode manter a posição inicial

1: realiza parcialmente o exercício

2: realiza parcialmente o movimento solicitado ou o realiza completamente, mas de modo imperfeito (compensações, tempo insuficiente de manutenção da posição, lentidão, falta de controle do movimento)

3: realiza completamente, "normalmente" o exercício, com movimento controlado, perfeito, objetivo e realizado com velocidade constante.

A posição inicial, definida no título do item, antes do sinal de 2 pontos (:), é importante a ser considerada. Se ela não pode ser realizada o escore do item é zero.

O escore 3 retoma o enunciado do item e corresponde a sua realização por uma pessoa sadia. Para a maioria dos itens, o escore 2 corresponde seja a um movimento realizado com compensação ou lentidão, seja a uma postura que não pode ser mantida pelo tempo solicitado; ou quando a tarefa é realizada parcialmente. O escore 1 corresponde a um movimento realizado parcialmente. As realizações parciais se devem a uma posição de início que não pode ser mantida devido à retração ou anquilose, seja por fraqueza ou dor que limite a amplitude do movimento ou a manutenção da posição nos itens nos quais o tempo é fator interveniente.

Se o paciente se recusa a realizar o item, ou se o item é esquecido ou se as condições de exame não permitem sua realização com toda a segurança, o escore do item é zero. A recusa pode ser anotada na linha de comentário na folha de escore.

Quando o examinador não conhece o sujeito, deve testá-lo, inicialmente, para definir qual o nível de escore ele pode atingir. Para cada escore relativo a cada item, o sujeito tem direito a duas tentativas. O examinador deve propor uma segunda tentativa quando avalie que o sujeito possa obter um melhor escore do que aquele obtido na primeira tentativa. Considere o melhor resultado. Se você hesitar entre dois escores, escolha o mais baixo. Para todos os itens, quando não há explicação precisa, tudo é autorizado.

Pode-se calcular um escore total e um escore para cada uma das 3 dimensões. Os valores serão expressos em porcentagem em relação ao escore máximo.

A fim de facilitar a leitura, os resultados obtidos pelo paciente, em cada MFM, podem ser transcritos sob a forma de gráfico (exemplo no final do Manual).

Para que haja familiarização no uso do MFM e com seus pressupostos de graduação, o treinamento é recomendável. Esse treinamento pode ser realizado junto a um profissional já experiente, ou através de um curso de formação com apoio de vídeo. Recomenda-se um treinamento mínimo com 2 pacientes, antes da aplicação do MFM como avaliação efetiva. No contexto de uma pesquisa clínica na qual o MFM será o instrumento, deve-se controlar o seu bom uso, por parte de cada terapeuta, realizando-se teste de validação, no final da sessão de treinamento.

O MATERIAL

Antes da aplicação do MFM, assegure-se de que todo o material necessário está à sua disposição, de acordo com o detalhado na lista abaixo. Aconselha-se a utilização dos mesmos materiais. Se a reposição de um material é necessária, o fato deve ser anotado na ficha de escore, para ser levado em consideração quando o paciente for reexaminado.

- Um tapete de reeducação (colchonete) ou uma mesa de exame larga.
- Travesseiros para o posicionamento confortável dos membros e da cabeça.
- Uma mesa (se possível com altura regulável). A altura da mesa deve ser fixada de modo que, o sujeito sentado em cadeira possa posicionar seus antebraços sobre a mesa, estando com os cotovelos flexionados a 90 graus.
- Uma cadeira (se possível com altura regulável). A altura do assento deve permitir ao sujeito tocar o solo com os pés, enquanto ele está sentado, com o quadril e joelhos flexionados a 90 graus.
- Um corredor de 10 metros.
- Uma linha traçada no solo, com 6 metros de comprimento e 2 cm de largura.
- Um cronômetro.
- Um CD ou CD ROM colado sobre uma folha de cartolina.
- Uma folha de cartolina sobre a qual está desenhado um quadrado de 5 cm de lado, dividido em 9 quadrados iguais. O quadrado central é indicado como ponto de partida (modelo à página 29)
- 10 moedas, com cerca de 20 mm de diâmetro e 2 mm de espessura (10 centavos de euro ou equivalente).
- Uma bola de tênis.
- Um lápis
- Uma folha de papel formato A4, de 70 ou 80 gramas.

O SUJEITO EM TESTE E SEU POSICIONAMENTO

A roupa do sujeito deve ser leve, não muito justa que atrapalhe os movimentos (roupa íntima, roupa de banho), pés descalços. Os sapatos deverão ser considerados como órteses.

Quando o uso de colete é indispensável, gradua-se os escores para os itens 9, 10, 11 e 13 em zero, mas a condição permite a progressão para os outros itens.

O sujeito é posicionado sobre um tapete ou maca de exame larga para os itens 1 a 10, deitado e depois sentado. Não é permitido deitar na cadeira de rodas. O sujeito pode estar em pé sobre o chão ou o tapete nos itens 11,12 e 24 a 32. O sujeito não conseguindo manter-se em pé, mesmo com apoio, terá um escore zero nesses 11 itens. O item 13 deve ser realizado sentado sobre uma cadeira ou na borda da maca para um escore esperado de 2 ou 3; ou sobre uma cadeira para o escore 1. Os itens 14 a 23 podem ser testados em uma cadeira de rodas. Retire dela o apoio dos braços e a mesinha (se houver) os quais serão substituídos pela mesa de exame bem ajustada e na altura apropriada.

Os itens 19 e 22 devem ser realizados no plano horizontal. Contudo, para os sujeitos que tem sua cabeça apoiada numa mentoneira, eles podem enxergar melhor se o suporte estiver inclinado. Nesse caso, a demonstração pode ser feita com o suporte inclinado para uma boa visibilidade, para em seguida o exercício ser feito com o suporte na posição horizontal.

O DESENVOLVIMENTO DO TESTE

Os testes devem ser realizados sem a ajuda do manual por parte do examinador (salvo para os itens onde ela é autorizada). Por outro lado, o examinador deve encorajar e estimular o sujeito para que realize o melhor escore. Todas as informações verbais, demonstrações pelo examinador, ou movimentos realizados pelo examinador sobre os sujeitos, estão autorizados para melhor explicação dos movimentos solicitados.

Essas demonstrações não são contabilizadas nas duas tentativas permitidas. Ao longo do teste, o examinador deve estar vigilante, tendo em conta os riscos de queda do sujeito que pode tentar performances motoras além de suas possibilidades. Entretanto, o estudo de validação mostrou que a maioria dos sujeitos tem bom conhecimento de suas capacidades motoras e se recusam a se submeter aos itens que os coloca em perigo. Os testes devem ser realizados em única sessão, se possível, ou no máximo em duas, respeitando o intervalo máximo de sete dias entre as duas seqüências. A média de tempo para completar o MFM é de 30 minutos, quando se conta com a cooperação dos sujeitos.

Deve-se respeitar a ordem de testagem dos itens. Se essa ordem não é respeitada, deve ser anotado na ficha de escore, da página 5. O sujeito pode escolher se utiliza o seu lado direito ou esquerdo no início de cada item. O sujeito tem o direito de repetir o item inteiro (com 2 tentativas para cada escore), se assim ele o desejar. Nesse caso, o melhor desempenho deve ser levado em consideração. Algumas afecções levam a performances motoras diferentes entre os lados direito e esquerdo. Deve-se realizar o teste dos dois lados para um estudo comparativo.

AGRADECIMENTOS

O MFM é estudo multicêntrico e foi financiado pela Associação Francesa contra as Miopatias, com a participação de Armelle Sautegeau do departamento de assuntos médicos e de Dominique Charrier do departamento de pesquisas e terapêuticas. Os primeiros anos de estudo foram financiados pela Handicap International. O departamento de pesquisa clínica do Hospital Civil de Lyon, promotor dos dois estudos de validação, facilitou a organização do material de estudo com a ajuda do centro de investigação clínica. Marie Claude Marchand e Celine Leclercq foram colaboradoras da pesquisa clínica.

Nada teria sido possível sem a participação de centenas de pacientes e em particular das crianças da Escale e seus pais que aceitaram testar e retestar os itens, possibilitando refinamento e cotação.

BIBLIOGRAFIA

Guinvarc'h S. Une échelle internationale de mesure de la fonction motrice pour les maladies neuro-musculaires. Mémoire de DEA, Université de Bourgogne, 1998.

Guinvarc'h S.; Bérard C, Calmels P. Affections neuromusculaires. In Guide des outils de mesure et d'évaluation en médecine physique et réadaptation. F Bethoux, P Camels – Ed Frison-Roche, Paris 2003: 269-283.

Russell D; Rosenbaum P, Cadman D, Gowland C, Hardy S, Jarvis S. The gross motor function measure: a means to evaluate the effects of physical therapy. Develop Med Child Neurol, 1989; 31: 341-352.

ESCORES DOS 32 ITENS

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

1. DEITADO SOBRE O DORSO, CABEÇA NO EIXO:

Posição inicial: sujeito sobre um tapete ou sobre a mesa de exame, com os membros superiores e inferiores em posição confortável, eventualmente usando travesseiro. O examinador coloca a cabeça do sujeito no eixo do corpo¹.

Solicitar ao sujeito: manter² a cabeça na posição original e depois rodá-la completa e sucessivamente à direita e à esquerda.

Instrução para o escore: “rodar completamente” significa que a orelha deve tocar o tapete. Pode-se deslocar um objeto para dirigir o olhar e a cabeça do sujeito. Deslocar somente os olhos não é admitido.

-  **0: não mantêm a cabeça no eixo e/ou não consegue rodá-la**
-  **1: mantêm a cabeça no eixo e a roda parcialmente, ao menos de um lado**
-  **2: mantêm a cabeça no eixo e a roda completamente de um lado e depois do outro, mas com dificuldade**
-  **3: mantêm a cabeça no eixo e a roda completamente de um lado e depois de outro**

¹“Cabeça no eixo do corpo” significa que a cabeça é posicionada corretamente nos três planos do espaço. A cabeça não faz flexão, extensão e tampouco inclinação lateral ou rotação.

²“Manter” significa que a postura pode ser sustentada, no mínimo, por 5 segundos.

2. DEITADO SOBRE O DORSO:

D2

Posição inicial: sujeito sobre o tapete ou mesa de exame, a cabeça o mais próximo no eixo com o corpo¹, os membros superiores e inferiores em posição confortável, eventualmente usando travesseiro.

Solicitar ao sujeito: levantar² a cabeça e mantê-la³ levantada por 5 segundos.

Instrução para o escore: pode-se solicitar ao sujeito que olhe um objeto, o qual se desloca progressivamente em direção aos seus pés e para além do seu campo visual. Para um escore 1, deve haver um movimento qualquer da cabeça; em flexão com abaixamento do queixo, ou uma extensão da cabeça. Abrir a boca para abaixar o queixo não é admitido. Para o escore 2, o examinador deve ser capaz de passar a mão aberta sob a cabeça do sujeito.



0: não esboça movimento



1: não levanta a cabeça, mas esboça movimento



2: levanta a cabeça mas não pode mantê-la por 5 segundos



3: levanta a cabeça e a mantém levantada

¹"Cabeça no eixo do corpo" significa que a cabeça é posicionada corretamente nos três planos do espaço. A cabeça não faz flexão, extensão e tampouco inclinação lateral ou rotação.

²"Levantar" significa que não há contato entre o segmento corporal pertinente entre o tapete ou a mesa de exame.

³"Manter" significa que a postura pode ser sustentada, no mínimo, por 5 segundos.

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

3. DEITADO SOBRE O DORSO:

Posição inicial: sujeito com os membros superiores em posição confortável e os membros inferiores repousando, se possível, com as coxas, pernas e pés sobre o tapete ou a mesa de exame; eventualmente usando travesseiro(s). Não utilizar poltrona.

Solicitar ao sujeito: aproximar o joelho do tórax.

Instrução para o escore: os membros superiores não devem estar em contato com os membros inferiores. O membro inferior contra-lateral não deve ajudar no movimento. Para o escore 1, o movimento de flexão é esboçado (<10°); o movimento pode ser realizado com rotação externa, o membro inferior repousando sobre o tapete. Para o escore 2, a amplitude de movimento de flexão é limitada entre 10 e 90°. O sujeito que apresenta contratura em flexão de quadril ou joelho obterá uma nota em função do movimento a partir de suas respectivas retrações. Passar somente da posição de batráquio para a posição na qual o pé fica apoiado completamente no solo, não é aceito. Para escore 3, o tronco e a pelve não devem se levantar.

-  **0: não esboça movimento**
-  **1: esboça movimento ao nível do quadril e joelho**
-  **2: flexiona parcialmente (< de 90°) o quadril e o joelho e /ou o pé mantêm-se em contato com o tapete**
-  **3: flexiona o quadril e o joelho acima de 90°, deslocando o pé do tapete**

D2

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

4. DEITADO SOBRE O DORSO, PERNA SUSTENTADA PELO EXAMINADOR:

D3

Posição inicial: sujeito sobre o tapete ou a mesa de exame, sustentando um membro inferior de sua escolha, a fim de que o quadril e o joelho estejam flexionados em pelo menos 90°. A perna deve estar em paralelo ao plano do tapete e os pés soltos no ar, em flexão plantar.

Solicitar ao sujeito: levantar o pé ao máximo.

Instrução para o escore: um pé posicionado inicialmente em dorsiflexão terá no máximo o escore 2.

-  **0: não esboça movimento de dorsiflexão do pé e dos dedos**
-  **1: realiza movimento de dorsiflexão limitada aos dedos**
-  **2: realiza parcialmente a dorsiflexão sem atingir 90°**
-  **3: da posição relaxado em flexão plantar, realiza uma dorsiflexão do pé a 90° em relação a perna**

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

5. DEITADO SOBRE O DORSO:

Posição inicial: sujeito sobre o tapete ou a mesa de exame, com os membros inferiores em posição confortável, e a mão e os dedos em contato com o tapete, se possível.

Solicitar ao sujeito: tocar o ombro oposto com a mão.

Instrução para o escore: o ombro corresponde à região antero-posterior ou lateral da parte superior do braço. Para o escore 1, tanto a mão quanto os dedos não estão em contato inicial com o tapete, ou eles não chegam ao ombro oposto. A mão oposta ou a boca não devem intervir. Para o escore 2, o objetivo final é atingido, mas o sujeito se ajuda através de reptação da mão sobre o tronco, pela báscula do tronco, ou o movimento é mal controlado. Para o escore 3, o membro superior deve ser levantado ao longo do exercício; o tronco deve estar em contato com o tapete.

-  **0: não pode retirar a mão e o cotovelo do tapete ou da mesa de exame**
-  **1: realiza parcialmente o movimento retirando pelo menos o cotovelo do tapete ou da mesa de exame**
-  **2: levanta a mão do tapete ou da mesa de exame e a leva até o ombro oposto, com compensação**
-  **3: levanta a mão do tapete e a leva até o ombro oposto**

1

2

3

4

D2 5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

6. DEITADO SOBRE O DORSO, MEMBROS INFERIORES SEMI FLETIDOS, PATELAS PARA CIMA E PÉS REPOUSANDO SOBRE O TAPETE:

Posição inicial: sujeito com os membros superiores em posição confortável sobre o tapete ou a mesa de exame, sem contato com o corpo.

Solicitar ao sujeito: levantar¹ a pelve e se possível fazer a ponte, mantendo alinhada a coluna lombar, pelve e quadril.

Instrução para o escore: para o escore 2, o examinador deve passar pelo menos a mão aberta sob os glúteos, mas a extensão do quadril é incompleta; os pés podem estar afastados.

 **0: não mantêm² a posição**

 **1: mantêm a posição, mas não pode levantar a pelve**

 **2: levanta parcialmente a pelve**

 **3: levanta a pelve e a coluna lombar; a pelve e as coxas estão alinhadas e os pés próximos³**

¹“Levantar” significa que não há contato entre o segmento corporal pertinente com o tapete ou a mesa de exame.

²“Manter” significa que a postura pode ser sustentada, no mínimo, por 5 segundos.

³“Pés próximos” significam pés no alinhamento da pelve. O distanciamento dos pés corresponde à largura da pelve.

7. DEITADO SOBRE O DORSO:

Posição inicial: sujeito com os membros superiores e inferiores em posição confortável sobre o tapete ou a mesa de exame. Os membros superiores são posicionados ao longo do corpo, se possível.

Solicitação ao sujeito: virar para decúbito ventral, liberando os membros superiores.

Instrução para o escore: o sujeito não deve passar pela posição sentada para se virar. Agarrar na borda da mesa não é permitido. Para o escore 1, o sujeito deve levantar a cintura escapular e pélvica. Para o escore 2 ou 3, o rolar deve ser completo, o abdômen deve estar mais ou menos em contato com o solo, no final do movimento.

 **0: não esboça o rolar**

 **1: rola parcialmente**

 **2: rola para decúbito ventral com dificuldade, fazendo compensação e /ou não liberando os membros superiores debaixo do corpo**

 **3: rola para decúbito ventral e libera os membros superiores debaixo do corpo**

1

2

3

4

5

6

D2 7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

8. DEITADO SOBRE O DORSO:

Posição inicial: sujeito sobre a mesa ou tapete, com membros superiores e inferiores em posição confortável.

Solicitar ao sujeito: sentar-se, se possível, sem apoio dos membros superiores¹.

Instrução para o escore: se o sujeito estiver deitado sobre a mesa de exame, não é permitido que os membros inferiores pendam para fora da mesa. Para o escore 1, o movimento é iniciado quando o sujeito levanta os ombros, ou quando ele se movimenta além da posição de decúbito lateral. Para o escore 2, o apoio de um ou dos dois membros superiores é autorizado, assim como a passagem para decúbito lateral. A passagem para o decúbito ventral não é permitido. Para o escore 3, uma vez sentado, o sujeito pode se estabilizar com os membros superiores.

 **0: não esboça movimento**

 **1: esboça movimento ou passa para o decúbito ventral a fim de sentar-se**

 **2: senta-se sobre o tapete, com apoio dos membros superiores²**

 **3: senta-se sobre o tapete, sem apoio dos membros superiores**

¹"Sem apoio dos membros superiores" significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

²"Com apoio dos membros superiores" significa que o sujeito pode apoiar-se com um ou os dois membros superiores sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material. Apoiar-se sobre o material com qualquer outra parte do corpo, exceto a mão ou os membros superiores, não é permitido.

9. SENTADO SOBRE O TAPETE:

Posição inicial: sujeito sobre o tapete ou mesa de exame, não importa em que posição desde que sentado; os membros inferiores não podem estar na borda da mesa. O sujeito não é autorizado a apoiar o tronco contra a parede ou conta outro material. Um sujeito que não pode se manter sentado, sem colete, terá escore zero.

Solicitar ao sujeito: manter¹ por 5 segundos na posição sentada, se possível, sem apoio dos membros superiores², e tocar as mãos à frente corpo.

Instrução para o escore: o contato pode acontecer entre as duas mãos ou os dois membros superiores e deve ser mantido por 5 segundos.

-  **0: não mantêm a posição sentada**
-  **1: com apoio de um ou de dois membros superiores³, mantêm a posição sentada**
-  **2: sem apoio dos membros superiores, mantêm-se na posição sentada**
-  **3: sem apoio dos membros superiores mantêm a posição sentada, sendo capaz de manter contato entre as mãos**

¹"Manter" significa que a postura pode ser sustentada, no mínimo, por 5 segundos.

²"Sem apoio dos membros superiores" significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

³"Com apoio dos membros superiores" significa que o sujeito pode apoiar-se com um ou os dois membros superiores, sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material. Apoiar-se sobre o material com qualquer outra parte do corpo, exceto a mão ou os membros superiores, não é permitido.

10. SENTADO SOBRE O TAPETE, COM A BOLA DE TÊNIS COLOCADA NA FRENTE DO SUJEITO:

Posição inicial: sujeito na posição sentada, sobre o tapete ou a mesa de exame. Ele deve estar suficientemente estável na posição sentada para realizar o item. Um sujeito que não pode ficar sem o colete, para se manter na posição sentada, terá o escore 0. A posição dos membros superiores irá variar conforme a capacidade do sujeito. A bola de tênis é colocada diante do sujeito a uma distância suficiente para que ele seja obrigado a inclinar o tronco para frente (cerca de 30° em relação à posição inicial), para tocar a bola.

Solicitar ao sujeito: inclinar para frente para tocar a bola depois retornar, se possível, sem apoio sobre o solo ou sobre a bola.

Instrução para o escore: esse item permite mensurar a habilidade do sujeito de inclinar o tronco para frente. Tocar a bola com as duas mãos ajuda a visualizar essa inclinação. O sujeito que se mantém apoiado sobre a bola, tem o escore máximo de 2. Uma extensão isolada dos membros superiores não é admitida.

-  **0: não se inclina suficientemente para frente**
-  **1: com apoio dos membros superiores¹ se inclina para frente, toca a bola, mas não consegue retornar**
-  **2: com apoio dos membros superiores se inclina para frente, toca a bola e depois retorna**
-  **3: sem apoio dos membros superiores² se inclina para frente, toca a bola e depois retorna**

¹**“Com apoio dos membros superiores”** significa que o sujeito pode apoiar-se com um ou os dois membros superiores, sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material. Apoiar-se sobre o material com qualquer outra parte do corpo, exceto a mão ou os membros superiores, não é permitido.

²**“Sem apoio dos membros superiores”** significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

11. SENTADO SOBRE O TAPETE:

Posição inicial: sujeito sobre o tapete, com os membros inferiores na frente. Um sujeito que não pode dispensar o colete para manter-se sentado terá escore 0.

Solicitar ao sujeito: colocar-se em pé¹, se possível sem apoio.

Instrução para o escore: não utilizar a mesa de exame. Para o escore 1, o material utilizado, mesa ou cadeira, deve ser regulada à altura do sujeito. Para o escore 2, o sujeito não está autorizado a apoiar-se sobre o material. Para o escore 3, o sujeito está autorizado a ter um apoio, uma vez em pé. Todas as estratégias de transferência entre a posição sentada e em pé são autorizadas.

-  **0: não pode colocar-se em pé**
-  **1: fica em pé com apoio dos membros superiores² sobre um material**
-  **2: coloca-se em pé com apoio dos membros superiores sobre o tapete e /ou sobre si mesmo**
-  **3: coloca-se em pé sem apoio dos membros superiores³**

¹"Em pé" significa a posição vertical, apoiando-se sobre os dois pés. O alinhamento do tronco e dos membros inferiores pode variar.

²"Com apoio dos membros superiores" significa que o sujeito pode apoiar-se com um ou os dois membros superiores sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material. Apoiar-se sobre o material com qualquer outra parte do corpo, exceto a mão ou os membros superiores, não é permitido.

³"Sem apoio dos membros superiores" significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

12. EM PÉ:

Posição inicial: sujeito em pé¹ sobre o solo ao lado de uma cadeira com² ou sem³ apoio dos membros superiores segundo suas capacidades. Apoiar-se na cadeira com qualquer parte do corpo não está autorizado.

Solicitar ao sujeito: sentar-se, se possível sem apoio dos membros superiores e mantendo os pés aproximados⁴.

Instrução para o escore: o sujeito que se deixa cair sobre a cadeira, sem nenhum controle do movimento terá escore 1. Para o escore 2 os pés devem estar próximos, durante todo o movimento.



0: não pode sentar-se na cadeira



1: com apoio dos membros superiores, senta-se na cadeira



2: sem apoio dos membros superiores, senta-se na cadeira com compensação ou com mal controle do movimento



3: sem apoio dos membros superiores, senta-se na cadeira mantendo os pés próximos

¹"Em pé" significa a posição vertical, apoiando-se sobre os dois pés. O alinhamento do tronco e dos membros inferiores pode variar.

²"Com apoio dos membros superiores" significa que o sujeito pode apoiar-se com um ou os dois membros superiores sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material. Apoiar-se sobre o material com qualquer outra parte do corpo, exceto a mão ou os membros superiores, não é permitido.

³"Sem apoio dos membros superiores" significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

⁴"Pés próximos" significam pés no alinhamento da pelve. O distanciamento dos pés corresponde à largura da pelve.

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

D1

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

13. SENTADO NA CADEIRA:

Posição inicial: sujeito sentado sobre a cadeira ou na borda da mesa, com os pés apoiados no chão, se o examinador acreditar que escore 2 ou 3 é possível. Os membros superiores podem ser mantidos cruzados. O item não deve ser realizado com o sujeito em sua cadeira de rodas. Um sujeito que não pode sentar sem o seu colete, recebe escore 0.

Solicitar ao sujeito: manter¹ a posição sentada, se possível sem apoio e o mais alinhado possível.

Instrução para o escore: uma postura anormal ou uma deformidade evidente da cabeça ou do tronco em um dos três planos do espaço, leva um escore máximo de 2.

-  **0: com apoio dos membros superiores² e do tronco contra o encosto da cadeira, não se mantém na posição sentada**
-  **1: com apoio dos membros superiores e / ou do tronco contra o encosto da cadeira, mantêm-se na posição sentada**
-  **2: sem apoio dos membros superiores³ e sem apoio do tronco contra o encosto da cadeira mantêm-se na posição sentada, mas a cabeça e/ou o tronco não estão alinhados**
-  **3: sem apoio dos membros superiores e sem apoio do tronco contra o encosto da cadeira, mantêm-se na posição sentada, com a cabeça e o tronco alinhados⁴**

¹"Manter" significa que a postura pode ser sustentada, no mínimo, por 5 segundos.

²"Com apoio dos membros superiores" significa que o sujeito pode apoiar-se com um ou os dois membros superiores sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material. Apoiar-se sobre o material com qualquer outra parte do corpo, exceto a mão ou os membros superiores, não é permitido.

³"Sem apoio dos membros superiores" significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

⁴"Cabeça e o tronco alinhados" significa que a cabeça e o tronco estão posicionados corretamente nos três planos do espaço. Cabeça e tronco estão na vertical (não flexão e não extensão, em relação ao plano sagital), não inclinados para os lados (os olhos ficam na mesma altura no plano frontal) e não em rotação (no plano horizontal).

14. SENTADO NA CADEIRA OU EM SUA CADEIRA DE RODAS; CABEÇA POSICIONADA EM FLEXÃO:

Posição inicial: sujeito sentado, eventualmente sustentado nesta posição. Posicionar a cabeça do sujeito em flexão completa.

Solicitar ao sujeito: elevar a cabeça e a manter¹ elevada por 5 segundos.

Instrução para o escore: se a cabeça não pode ser posicionada em flexão completa, com queixo próximo ao esterno, uma distância de pelo menos 3 cm, o escore máximo é 1.

-  **0: não pode ser instalado com a cabeça em flexão, ou não eleva a cabeça**
-  **1: eleva parcialmente a cabeça**
-  **2: da posição de cabeça fletida completamente, eleva a cabeça, mas o movimento e/ou a manutenção da posição não se faz com a cabeça no eixo**
-  **3: da posição de cabeça fletida completamente, eleva a cabeça e a mantém elevada; o movimento e a manutenção se faz com a cabeça o eixo²**

¹"Manter" significa que a postura pode ser sustentada, no mínimo, por 5 segundos.

²"Cabeça no eixo do corpo" significa que a cabeça é posicionada corretamente nos três planos do espaço. A cabeça não faz flexão, extensão e tampouco inclinação lateral ou rotação.

15. SENTADO NA CADEIRA OU EM SUA CADEIRA DE RODAS, ANTEBRAÇO POSICIONADO SOBRE A MESA, COTOVELO FORA DA MESA:

Posição inicial: sujeito sentado em frente à mesa, regulada à sua altura. Pode apoiar-se num encosto. Se o sujeito estiver sentado na sua cadeira de rodas, os braços da cadeira devem retirados.

Solicitar ao sujeito: colocar ao mesmo tempo as duas mãos sobre a cabeça sem que as mãos se toquem, e se possível sem inclinar a cabeça e o tronco.

Instrução para o escore: um sujeito que utiliza compensações ao nível da cabeça e/ou do tronco terá escore máximo de 2.

-  **0: não retira as duas mãos da mesa**
-  **1: retira as duas mãos da mesa, mas os antebraços permanecem em contato com a mesma**
-  **2: retira os dois antebraços da mesa, mas não consegue levantar as duas mãos ao mesmo tempo, até o topo da cabeça. As mãos atingem pelo menos a boca**
-  **3: coloca ao mesmo tempo as duas mãos sobre o topo da cabeça; a cabeça e o tronco alinhados¹**

¹**"Cabeça e o tronco alinhados"** significa que a cabeça e o tronco estão posicionados corretamente nos três planos do espaço. Cabeça e tronco estão na vertical (não flexão e não extensão, em relação ao plano sagital), não inclinados para os lados (os olhos ficam na mesma altura, no plano frontal) e não em rotação (no plano horizontal).

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
D2 15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32

16. SENTADO NA CADEIRA OU EM SUA CADEIRA DE RODAS; O LÁPIS COLOCADO SOBRE A MESA:

Posição inicial: sujeito sentado em frente à mesa, regulada à sua altura; o cotovelo apoiado sobre a mesa ou não. Colocar um lápis sobre a superfície da mesa a uma distância do tórax do sujeito correspondente ao comprimento do membro superior, incluindo a mão, estando o cotovelo em extensão máxima¹.

Solicitar ao sujeito: tocar o lápis, se possível sem se inclinar para frente, e elevando o antebraço da mesa.

Instrução para o escore: para o escore 1, o sujeito não atinge o lápis, ou o cotovelo não está em extensão máxima. Para o escore 2, uma compensação do tronco está autorizada e o sujeito pode se ajudar através da reptação dos dedos. A presença de flexo de cotovelo leva a um escore máximo de 2. Para o escore 3, o tronco não deve mover-se durante o movimento e o antebraço não deve ter contato com a mesa durante o movimento.

-  **0: não realiza o movimento**
-  **1: realiza parcialmente o movimento**
-  **2: pega o lápis com uma mão, cotovelo em extensão máxima ou em extensão completa, mas com lentidão ou compensação**
-  **3: pega o lápis com uma mão, cotovelo em extensão completa² no final do movimento**

¹"Cotovelo em extensão máxima" significa que o flexo de cotovelo é tolerado, mas o sujeito apresenta extensão ativa máxima, levando em consideração suas retrações músculo-tendíneas ou limitações articulares.

²"Cotovelo em extensão completa" significa extensão total do cotovelo, sem flexo.

17. SENTADO NA CADEIRA OU EM SUA CADEIRA DE RODAS; 10 MOEDAS COLOCADAS SOBRE A MESA:

Posição inicial: sujeito sentado em frente à mesa; cotovelo apoiado sobre a mesa ou não. Colocar 10 moedas ao lado da mão do sujeito, não tão perto da borda da mesa.

Solicitar ao sujeito: pegar¹ as moedas, sucessivamente uma após a outra, com uma só mão, sem que a mão deslize na beira da mesa, e armazená-las na mão.

Instrução para o escore: indicar ao sujeito que o escore depende do número de moedas armazenadas na mão, no tempo de 20 segundos.

-  **0: não pode pegar uma moeda no tempo de 20 segundos**
-  **1: pega sucessivamente e armazena de 1 a 5 moedas em uma das mãos, no tempo de 20 segundos**
-  **2: pega sucessivamente e armazena de 6 a 9 moedas em uma das mãos, no tempo de 20 segundos**
-  **3: pega sucessivamente e armazena 10 moedas em uma das mãos, no tempo de 20 segundos**

¹"Pegar" significa que a moeda não está mais em contato com a mesa.

18. SENTADO NA CADEIRA OU EM SUA CADEIRA DE RODAS, EM FRENTE À MESA; UM DEDO COLOCADO NO CENTRO DE UM CD FIXO:

Posição inicial: sujeito sentado, antebraço em apoio sobre a mesa; cotovelo em apoio sobre a mesa ou não. Um dedo, o indicador se possível, é colocado no centro de um CD fixado sobre uma cartolina, a qual o examinador mantém imóvel sobre o plano horizontal da mesa e que não deve ser movimentado pelo sujeito.

Solicitar ao sujeito: fazer o contorno da borda do grande círculo do CD, com um dedo, se possível.

Instrução para o escore: o pequeno círculo corresponde à parte não utilizada para registro do CD, com cerca de 3,5 cm de diâmetro. Para o escore 2, o sujeito pode parar uma ou várias vezes; ele pode mudar de dedo ao longo da tarefa; as compensações podem relacionar-se ao tronco.

-  **0: não pode fazer o contorno do pequeno círculo do CD com um dedo**
-  **1: faz o contorno do pequeno círculo do CD com um dedo**
-  **2: faz o contorno completo do CD com um dedo, com compensação ou dificuldade**
-  **3: faz o contorno completo do CD com um dedo, sem apoio da mão**

D3

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

19. SENTADO NA CADEIRA OU EM SUA CADEIRA DE RODAS EM FRENTE À MESA; UM LAPIS COLOCADO SOBRE A MESA:

Posição inicial: posicionar sobre a mesa um lápis, ao lado da mão escolhida pelo sujeito para executar a tarefa; o cotovelo em apoio sobre a mesa ou não. A posição do lápis e a localização da folha são escolhidas pelo sujeito. Utilizar a folha de escore sobre a qual são traçados 2 retângulos de 1 cm de altura por 4 cm de largura. Durante a tarefa, a folha deve ser mantida fixa pelo examinador, sobre o plano horizontal da mesa. Propor eventualmente uma tentativa preliminar sobre um plano inclinado, mas para ser mensurado o item deve ser realizado sobre o plano horizontal.

Solicitar ao sujeito: desenhar uma série contínua de voltas de 1 cm de altura sem parar em toda a largura do retângulo.

Instrução para o escore: o sujeito está autorizado a pegar o lápis com uma das mãos e a desenhar o traço com a outra mão ou as duas mãos. Um ponto visível sobre a folha é considerado um traço escrito. Se o sujeito parar uma ou mais vezes durante a realização das voltas, ou se o desenho das voltas sai do retângulo ou não o preenche, o escore será 2.

-  **0: não pode pegar o lápis colocado ao lado da mão ou não pode deixar um traço escrito**
-  **1: pega o lápis colocado ao lado da sua mão e depois pode deixar um traço escrito, mas não pode desenhar uma volta de 1 cm de altura**
-  **2: pega o lápis colocado ao lado de sua mão, depois pode desenhar pelo menos uma volta de 1 cm de altura, mas não pode desenhar uma série contínua de voltas dentro do retângulo**
-  **3: pega o lápis colocado ao lado de sua mão, depois desenha uma série contínua de voltas de 1 cm de altura dentro de um retângulo de 4 cm de comprimento**

D3

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

20. SENTADO NA CADEIRA OU EM SUA CADEIRA DE RODAS EM FRENTE À MESA, A FOLHA DE PAPEL COLOCADA NAS MÃOS:

Posição inicial: sujeito sentado, cotovelos apoiados sobre a mesa ou não. Colocar em suas mãos do sujeito uma folha de papel dobrada em 4, na qual as dobras foram feitas com a polpa dos dedos. A folha é do tipo A4 de 70 g ou 80 g.

Solicitar ao sujeito: rasgar a folha em pelo menos 4 cm.

Instrução para o escore: as compensações são autorizadas, exceto a intervenção da boca. Duas tentativas são possíveis para cada escore, porém não mais. Cuidado com a fragilidade do papel a partir de várias manipulações, sudorese excessiva ou a utilização da dobradura. Preferir trocar a folha de papel em cada teste.

-  **0: não pode rasgar a folha**
-  **1: rasga a folha, não dobrada**
-  **2: rasga a folha dobrada em 2, começando pela dobra**
-  **3: rasga a folha dobrada em 4, começando pela dobra**

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

D3

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

21. SENTADO NA CADEIRA OU EM SUA CADEIRA DE RODAS; A BOLA DE TENIS SOBRE A MESA:

Posição inicial: sujeito sentado, cotovelo apoiado ou não sobre a mesa e a bola de tênis sobre a mesa ao lado da mão escolhida pelo sujeito. A localização da bola é determinada pelo sujeito. A bola não deve ser segura pelo examinador durante o teste.

Solicitar ao sujeito: pegar a bola com uma mão, depois virá-la completamente¹ segurando a bola.

Sugestão de cotação: para o escore 1, a bola não deve mais estar em contato com a mesa.

-  **0: não coloca uma das mãos sobre a bola ou não pode elevá-la da mesa**
-  **1: pega a bola, depois a levanta da mesa, mas não pode virar a mão segurando a bola**
-  **2: pega a bola, depois vira sua mão incompletamente, ou completamente com compensação**
-  **3: pega a bola, depois vira sua mão completamente, enquanto segura a bola**

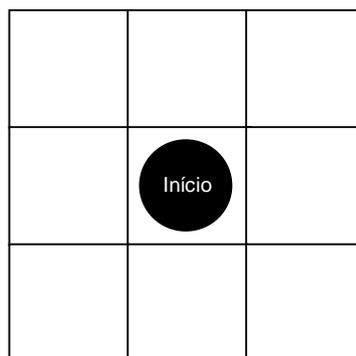
¹**Virar a mão completamente** significa que o dorso da mão está em paralelo ao plano da mesa. A mão pode estar mais ou menos em contato com a mesa.

22. SENTADO NA CADEIRA OU EM SUA CADEIRA DE RODAS; UM DEDO COLOCADO NO CENTRO DE UM QUADRADO FIXO:

Posição inicial: sujeito sentado, cotovelos apoiados sobre a mesa ou não. Um dedo escolhido do sujeito (eventualmente o polegar) é colocado no centro de um quadrado de 5 cm de lado, dividido em 9 quadrados iguais, desenhado sobre uma folha. A folha é mantida fixa sobre o plano horizontal da mesa pelo examinador.

Solicitar ao sujeito: colocar seu dedo sucessivamente no centro e nos 8 quadrados, sem tocar nas linhas. A mão ou os outros dedos podem estar apoiados.

-  **0: não pode levantar o dedo, nem deslizá-lo sobre um quadrado**
-  **1: não pode levantar o dedo para colocá-lo sobre um quadrado, mas pode fazê-lo deslizando pelo menos por um quadrado**
-  **2: levanta o dedo, depois o coloca sem precisão sobre um a 8 partes do quadrado**
-  **3: levanta o dedo, depois o coloca sucessivamente no centro dos 8 quadrados sem tocar as linhas**



23. SENTADO NA CADEIRA OU EM SUA CADEIRA DE RODAS; MEMBROS SUPERIORES AO LONGO DO CORPO:

Posição inicial: sujeito sentado ou em sua cadeira de rodas, sem apoio do braço da cadeira. A mesa é colocada a uma distância igual ao comprimento do antebraço do sujeito, quando cotovelo está junto ao corpo.

Solicitar ao sujeito: pedir ao sujeito para colocar, se possível, as duas mãos sobre a mesa.

Instrução para o escore: um flexo de cotovelo superior a 90° leva ao escore 0. Para o escore 1, no mínimo os dedos de uma mão devem entrar em contato com a mesa. Para o escore 2, os 2 antebraços podem ser colocados um após o outro sobre a mesa. Para o escore 3, o tronco não deve se mexer durante o movimento.

-  **0: não pode colocar o dedo de uma das mão na superfície da mesa**
-  **1: realiza parcialmente o movimento**
-  **2: coloca os 2 antebraços e/ou as mãos sobre a mesa, com lentidão ou compensação**
-  **3: coloca ao mesmo tempo os 2 antebraços e/ou as mãos sobre a mesa**

D2

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

24. SENTADO NA CADEIRA:

Posição inicial: o sujeito sentado em uma cadeira adaptada à sua estatura, os pés sobre o solo e aproximados¹. A mesa é colocada à frente, caso o examinador pense que o sujeito a necessita para cumprir a tarefa.

Solicitar ao sujeito: levantar-se, se possível sem apoio², e mantendo os pés próximos.

Instrução para o escore: o contato entre os joelhos está autorizado. Para o escore 1, uma das mãos pode apoiar-se sobre a mesa ou cadeira e o corpo. Para o escore 2, os pés podem estar distantes; os membros inferiores podem ajudar a dar impulso ou serem utilizados para manutenção do equilíbrio; as compensações do tronco são autorizadas. Para o escore 3, os membros superiores não devem auxiliar para o equilíbrio ou fornecer impulso.

-  **0: não consegue colocar-se em pé**
-  **1: coloca-se em pé com apoio³, sobre a mesa colocada à sua frente, ou sobre a cadeira e/ou sobre o corpo**
-  **2: coloca-se em pé sem apoio dos membros superiores⁴, mas com compensação**
-  **3: coloca-se em pé sem apoio dos membros superiores, com os pés próximos**

¹"Pés próximos" significam pés no alinhamento da pelve. O distanciamento dos pés corresponde à largura da pelve.
²"Sem apoio" significa que o sujeito não apresenta apoio dos membros superiores (sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material), nem com qualquer outra parte do corpo (sobre um material).
³"Com apoio" significa que o sujeito pode utilizar um ou os dois membros superiores ou qualquer outra parte do corpo para apoiar-se sobre o mesmo, apoiar-se sobre o solo ou sobre um material.
⁴"Sem apoio dos membros superiores" significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

25. EM PÉ COM APOIO DOS MEMBROS SUPERIORES SOBRE UM MATERIAL:

Posição inicial: sujeito em pé¹ sobre o solo com apoio dos membros superiores² sobre um material. Se uma órtese é necessária para que o sujeito se mantenha em pé o escore é 0.

Solicitar ao sujeito: se possível, soltar-se e manter-se o mais alinhado possível durante pelo menos 5 segundos.

Instrução para o escore: um déficit de alinhamento em um dos três planos do espaço do tronco ou das articulações dos membros inferiores, o distanciamento dos pés e/ou o uso dos membros superiores para equilíbrio recebe escore 2.

-  **0: não se mantêm³ em pé, com o apoio dos membros superiores**
-  **1: mantêm-se em pé com apoio de um ou dois membros superiores, mas não se solta**
-  **2: solta-se e mantêm a posição em pé, sem apoio dos membros superiores⁴ com déficit de alinhamento ou compensação**
-  **3: solta-se e mantêm a posição em pé, pés próximos⁵, cabeça, tronco e membros alinhados⁶**

¹“Em pé” significa a posição vertical, apoiando-se sobre os dois pés. O alinhamento do tronco e dos membros inferiores pode variar

²“Com apoio dos membros superiores” significa que o sujeito pode apoiar-se com um ou os dois membros superiores, sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material. Apoiar-se sobre o material com qualquer outra parte do corpo, exceto a mão ou os membros superiores, não é permitido.

³“Manter” significa que a postura pode ser sustentada, no mínimo, por 5 segundos.

⁴“Sem apoio dos membros superiores” significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

⁵“Pés próximos” significam pés no alinhamento da pelve. O distanciamento dos pés corresponde à largura da pelve.

⁶“Cabeça e o tronco alinhados” significa que a cabeça e o tronco estão posicionados corretamente nos três planos do espaço. Cabeça e tronco estão na vertical (não flexão e não extensão, em relação ao plano sagital), não inclinados para os lados (os olhos ficam na mesma altura no plano frontal) e não em rotação (no plano horizontal).

26. EM PÉ COM APOIO DOS MEMBROS SUPERIORES SOBRE UM MATERIAL:

Posição inicial: sujeito em pé sobre o solo, os membros superiores com apoio¹ sobre um material.

Solicitar ao sujeito: se possível, se liberar do apoio dos membros superiores, depois levantar um pé, e mantê-lo elevado pelo menos 3 segundos e no máximo 10 segundos.

Instrução para o escore: o sujeito deve elevar um pé, retirando todo contato com o solo, não podendo apoiá-lo no membro inferior oposto. Para o escore 2 ou 3 o sujeito deve liberar-se do apoio dos membros superiores, antes de levantar o pé. Todas as compensações são admitidas, porque o elemento a ser considerado é o tempo de manutenção sobre um pé.

-  **0: com apoio dos membros superiores, não levanta um pé, pelo menos 3 segundos**
-  **1: com apoio dos membros superiores, levanta um pé, ao menos 3 segundos**
-  **2: sem apoio dos membros superiores², levanta um pé, entre 3 e 10 segundos**
-  **3: sem apoio dos membros superiores levanta um pé, por 10 segundos**

¹**Com apoio dos membros superiores** significa que o sujeito pode manter-se na posição usando uma ou duas mãos, de qualquer modo, sobre o corpo, sobre o solo ou sobre o material. Apóia-se sobre o material com qualquer parte do corpo, exceto a mão ou os membros superiores, não é permitido.

²**Sem apoio dos membros superiores** significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

27. EM PÉ:

Posição inicial: sujeito em pé sobre o solo sem apoio¹, se possível.

Solicitar ao sujeito: inclinar-se até tocar o solo com uma das mãos e levantar-se, se possível sem apoio, inclusive apoio sobre o solo.

Instrução para o escore: todas as estratégias são autorizadas, exceto sentar-se no solo.

-  **0: não pode se abaixar ou inclinar-se para tocar o solo**
-  **1: com apoio² ao longo do movimento, abaixa-se ou inclina-se para a frente; toca o solo para se levantar-se**
-  **2: sem apoio, abaixa-se ou inclina-se para a frente, toca o solo com uma das mão, depois se levanta com lentidão ou compensação**
-  **3: sem apoio, abaixa-se ou inclina-se, toca o solo com uma das mãos e depois se levanta**

¹"Sem apoio" significa que o sujeito não tem nenhum apoio dos membros superiores (sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material), nem com qualquer outra parte do corpo (sobre um material).

²"Com apoio" significa que o sujeito pode utilizar um ou os dois membros superiores ou qualquer outra parte do corpo para apoiar-se sobre o mesmo, apoiar-se sobre o solo ou sobre um material.

28. EM PE, SEM APOIO:

Posição inicial: sujeito em pé, no solo, e sem apoio. O sujeito deve andar sem apoio dos membros superiores¹ para realizar esse item.

Solicitar ao sujeito: andar sobre os calcanhares ou pelo menos elevar os artelhos.

Instrução para o escore: “elevação dos artelhos” significa que o sujeito eleva apenas os dedos, mas o antepé permanece em contato com o solo. “Sobre os calcanhares” significa que o apoio se faz exclusivamente sobre os calcanhares, sem apoio dos antepés; o sujeito não está autorizado a repousar seus antepés no chão, entre os passos.

-  **0: realiza menos de 10 passos à frente², elevando os artelhos de um ou dois pés**
-  **1: realiza 10 passos à frente, elevando os artelhos de um ou dois pés**
-  **2: realiza menos de 10 passos à frente sobre os dois calcanhares, ou 10 passos sobre um calcanhar**
-  **3: realiza 10 passos à frente sobre os dois calcanhares**

¹“Sem apoio dos membros superiores” significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

²“Passo a frente” é um movimento para a frente de um membro inferior, da propulsão até o contato no solo ou até o contato do calcanhar no solo.

29. EM PÉ, SEM APOIO:

Posição inicial: sujeito em pé sem apoio¹ à frente de uma linha reta de cerca de 6 metros de comprimento e 2 cm de largura, traçada no solo. O sujeito deve ser capaz de andar sem apoio dos membros superiores² para realizar esse item.

Solicitar ao sujeito: andar para frente colocando cada pé ou pelo menos uma parte do pé sobre a linha.

Instrução para o escore: desde que um pé não tocou ainda a linha, refazer o teste e/ou contabilizar o número de passos consecutivos realizados antes do pé desviar-se da linha.

 **0: não pode realizar um passo à frente³ sobre a linha reta**

 **1: realiza de 1 a 3 passos à frente sobre a linha reta**

 **2: realiza de 4 a 9 passos à frente sobre a linha reta**

 **3: realiza 10 passos à frente sobre a linha reta**

¹**Sem apoio** significa que o sujeito não apresenta apoio dos membros superiores (sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material), nem com qualquer outra parte do corpo (sobre um material).

²**Sem apoio dos membros superiores** significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

³**Passo a frente** é um movimento para a frente de um membro inferior, da propulsão até o contato no solo ou até o contato do calcanhar no solo.

30. EM PE, SEM APOIO:

Posição inicial: sujeito em pé sobre o solo, sem apoio¹. O sujeito deve ser capaz de andar sem apoio dos membros superiores² para realizar esse item.

Solicitar ao sujeito: tentar correr.

-  **0: não pode aumentar a velocidade da marcha**
-  **1: aumenta a velocidade da marcha, mas não pode correr 10 metros**
-  **2: corre³ 10 metros com compensação**
-  **3: corre 10 metros**

¹**Sem apoio**" significa que o sujeito não apresenta apoio dos membros superiores (sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material), nem com qualquer outra parte do corpo (sobre um material).

²**Sem apoio dos membros superiores**" significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

³**Correr**" significa que em um momento os dois pés estão fora do solo ao mesmo tempo (não tocam o solo)

D1

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

31. EM PÉ, SOBRE UM PÉ, SEM APOIO:

Posição inicial: sujeito em pé sobre um pé, sem apoio¹; o pé oposto isolado do solo. Para crianças pode-se colocá-los no centro de um círculo de 60 cm diâmetro, traçado sobre o solo.

Solicitar ao sujeito: saltar no mesmo lugar ou no interior do círculo, se possível, 10 vezes consecutiva sobre um pé.

Instrução para o escore: os saltos² devem ser sucessivos, sem pausa superior a 2 segundos, sem tocar qualquer objeto para se sustentar ou se equilibrar, e sem cair. O pé oposto não deve em nenhum momento tocar o solo.



0: não inicia o saltar sobre um pé



1: inicia o salto, o calcanhar é descolado do solo, mas os artelhos permanecem em contato com o solo



2: salta de 1 a 9 vezes seguidas sobre um pé



3: salta no mesmo lugar 10 vezes consecutivas

¹**Sem apoio** significa que o sujeito não apresenta apoio dos membros superiores (sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material), nem com qualquer outra parte do corpo (sobre um material).

²**Saltar** significa que os dois pés devem sair do solo.

D1

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

32. EM PÉ, SEM APOIO:

Posição inicial: o sujeito em pé sobre o solo sem apoio¹.

Solicitar ao sujeito: agachar-se e levantar-se 2 vezes em seguida, se possível, sem apoio.

-  **0: não pode agachar-se ou pode agachar-se², mas não se levanta da posição agachada, mesmo com apoio dos membros superiores³**
-  **1: com apoio dos membros superiores, agacha-se e depois se levanta uma vez**
-  **2: sem apoio dos membros superiores⁴, agacha-se e depois se levanta uma vez**
-  **3: sem apoio dos membros superiores, agacha-se e depois se levanta 2 vezes em seguida**

¹"Sem apoio" significa que o sujeito não apresenta apoio dos membros superiores (sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material), nem com qualquer outra parte do corpo (sobre um material).

²"Posição agachada" se define como uma posição próxima ao solo, o corpo fletido, quadril e joelhos flexionados além de 90°, sem que os glúteos entrem em contato com o solo.

³"Com apoio dos membros superiores" significa que o sujeito pode apoiar-se com um ou os dois membros superiores, sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material. Apoiar-se sobre o material com qualquer outra parte do corpo, exceto a mão ou os membros superiores, não é permitido.

⁴"Sem apoio dos membros superiores" significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

D1

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

22

23

24

25

26

27

28

29

30

31

32

DEFINIÇÃO DE TERMOS (ordem alfabética em português)

"**Abaixar-se ou inclinar-se**" significa que o sujeito pode utilizar diferentes estratégias para tocar o solo com a sua mão, flexionando os membros inferiores ou inclinando seu tronco em qualquer direção.

"**Déficit de alinhamento**" significa que as diferentes partes do corpo envolvidas no exercício não estão alinhadas, de maneira fisiológica, nos três planos do espaço.

"**Cabeça e o tronco alinhados**" significa que a cabeça e o tronco estão posicionados corretamente nos três planos do espaço. Cabeça e tronco estão na vertical (não flexão e não extensão, em relação ao plano sagital), não inclinados para os lados (os olhos ficam na mesma altura no plano frontal) e não em rotação (no plano horizontal).

"**Com apoio dos membros superiores**" significa que o sujeito pode apoiar-se com um ou os dois membros superiores, sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material. Apoiar-se sobre o material com qualquer outra parte do corpo, exceto a mão ou os membros superiores, não é permitido.

"**Com apoio**" significa que o sujeito pode utilizar um ou os dois membros superiores ou qualquer outra parte do corpo para apoiar-se sobre o mesmo, apoiar-se sobre o solo ou sobre um material.

"**Correr**" significa que em um momento os dois pés estão fora do solo ao mesmo tempo (não tocam o solo).

"**Cotovelo em extensão completa**" significa extensão total do cotovelo, sem flexo.

"**Cotovelo em extensão máxima**" significa que o flexo de cotovelo é tolerado, mas o sujeito apresenta a extensão ativa máxima, levando em consideração suas retrações músculo-tendíneas ou limitações articulares.

"**Em pé**" significa a posição vertical, apoiando-se sobre os dois pés. O alinhamento do tronco e dos membros inferiores pode variar.

"**Levantar**" significa que não há contato entre o segmento corporal pertinente entre o tapete ou a mesa de exame.

"**Manter**" significa que a postura pode ser sustentada, no mínimo, por 5 segundos.

"**No eixo do corpo**" significa que a cabeça é posicionada corretamente nos três planos do espaço. A cabeça não faz flexão, extensão e tampouco inclinação lateral ou rotação.

"**Passo a frente**" é um movimento para a frente de um membro inferior, da propulsão até o contato no solo ou até o contato do calcanhar no solo.

"**Pés próximos**" significam pés no alinhamento da pelve. O distanciamento dos pés corresponde à largura da pelve.

"**Posição agachada**" se define como uma posição próxima ao solo, o corpo fletido, quadril e joelhos flexionados além de 90 graus, sem que os glúteos entrem em contato com o solo.

"**Saltar**" significa que os dois pés devem sair do solo.

"**Sem apoio dos membros superiores**" significa que o sujeito não está autorizado a apoiar com os membros superiores sobre o corpo, sobre o solo, ou sobre um material. Os membros superiores podem ser estendidos para frente para se equilibrar ou para dar o impulso.

"**Sem apoio**" significa que o sujeito não apresenta apoio dos membros superiores (sobre o corpo, sobre o solo ou sobre um material), nem com qualquer outra parte do corpo (sobre um material).

EXEMPLO

EXEMPLO DE ESCORE: CASO DE ALEXIS C.

Aléxis é um garoto nascido em 10 de janeiro de 1992, portador de Distrofia Muscular Progressiva de Duchenne.

Consulta de 6 de novembro de 2002, 1º MFM

Aléxis não apresenta antecedentes de cirurgia e nem de fraturas. Ele deixou de andar em janeiro de 2002 e vive em cadeira de rodas elétrica. Ele é destro e não apresenta dores. Aléxis se beneficia de fisioterapia regular e não está sob tratamento medicamentoso. Apresenta escore de Brooke (avalia as capacidades motoras dos membros superiores em 6 pontos) de 2 pontos; escore de Vignos (avalia as capacidades motoras dos membros inferiores em 10 pontos) de 9 pontos, e a Medida de Independência Funcional (MIF) de 95 pontos.

Um primeiro MFM foi feito. O escore total é de 50%.

Consulta de 3 de junho de 2004, 2º MFM

19 meses depois, Aléxis notou uma diminuição de suas possibilidades motoras ao nível dos membros superiores. O escore de Brooke passou de 2 a 4 pontos. O escore de Vignos permaneceu estável em 9 pontos. O escore total do MFM passou de 50% para 44,79%, com diminuição nas 3 dimensões.

As páginas seguintes reúnem as folhas de escore dos 2 MFM de Aléxis, assim como a curva de evolução de suas capacidades motoras, ilustrando os resultados obtidos em seus 2 MFM.

MEDIDA DA FUNÇÃO MOTORA nas doenças neuromusculares

M F M

FOLHA DE ESCORE¹

Nome e Sobrenome do paciente : ALEXIS C N° do documento : _____

Data de nascimento: 19 / 01 / 92 Data da avaliação: 6 / 11 / 02
(dia/mês/ano) (dia/mês/ano)

Idade do Paciente: 10 / 10 Nome do examinador : FL
(ano/mês)

Idade de perda da marcha: 10 / 01 Diagnóstico: DMD
(ano/mês)

A MFM é uma escala de avaliação precisa, padronizada, concebida e validada pelo grupo de estudo MFM para medir as capacidades motoras funcionais do paciente portador de uma doença neuromuscular. Repetida ao longo do tempo, a MFM mede a mudança das capacidades motoras funcionais do paciente. O esquema de escore a seguir deve servir como uma indicação geral. Todos os itens possuem indicações específicas para cada escore, a utilização destas instruções de testagem é imperativo para cada item. Todas estas indicações são descritas no Manual do Usuário².

ESQUEMA DE ESCORE:

- 0 = não pode iniciar a tarefa
- 1 = realiza parcialmente o exercício
- 2 = realiza incompletamente o movimento solicitado ou completamente, mas de forma imperfeita (compensação, duração e manutenção insuficiente da posição, lentidão, falta de controle do movimento)
- 3 = realiza completamente. "normalmente" o movimento, o exercício estando controlado, dominado, dirigido, realizado com velocidade constante.

¹O formulário de escore pode ser obtido junto à Handicap International, ERAC – 14, avenue Berthelot, 69361 Lyon Cedex 07, France. 04 78 69 79 79
²O Manual do Usuário está disponível escrevendo para a AFM Département des Actions Médicales, 1 rue de l'Internationale, BP59, 91002 Evry Cedex 01 69 13 21 69, que fornece gratuitamente um exemplar, ou através Website de l'AFM: www.afm-france.org
Para qualquer outra informação, contactar:
Dr. Carole Bérard, Service de Rééducation Pédiatrique l'Escale, Centro Hospitalar Lyon Sud, 69495 Pierre-Bénite Cedex, França.
04 78 86 16 66 ou mail: carole.berard@chu-lyon.fr

Itens	Escore		
	D1	D2	D3
1. Supino, cabeça no eixo: mantém a cabeça no eixo e depois a vira completamente de um lado e depois do outro. Comentários:.....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3	
2. Supino: levanta a cabeça e a mantém elevada. Comentários:.....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
3. Supino: flete o quadril e o joelho acima de 90° deslocando o pé do tapete. Comentários:..... Lado: <input type="checkbox"/> direito <input checked="" type="checkbox"/> esquerdo		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3	
4. Supino, perna sustentada pelo examinador: realiza uma flexão dorsal do pé em 90° em relação a perna a partir da posição com pé relaxado em flexão plantar Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3
5. Supino: eleva uma mão do tapete e toca o ombro oposto. Comentários:..... Lado: <input type="checkbox"/> direito <input checked="" type="checkbox"/> esquerdo		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3	
6. Supino, membros inferiores semifletidos, patelas para cima e os pés apoiados sobre o tapete. Eleva a pelve; coluna lombar, pelve e coxas alinhadas e pés próximos. Comentários:.....	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
7. Supino: vira para decúbito ventral e libera os membros superiores debaixo do corpo. Comentários:..... Lado: <input type="checkbox"/> direito <input checked="" type="checkbox"/> esquerdo		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3	
8. Supino: sem apoio dos membros superiores senta-se sobre o tapete. Comentários:.....	<input type="checkbox"/> 0 <input checked="" type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
9. Sentado sobre o tapete: sem apoio dos membros superiores mantém a posição sentada e depois é capaz de manter um contato entre as duas mãos. Comentários:.....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3	
10. Sentado sobre o tapete, a bola de tênis colocada em frente ao sujeito: Sem apoio dos membros superiores se inclina para a frente, toca a bola e depois volta à posição Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
11. Sentado sobre o tapete: fica em pé sem apoio dos membros superiores. Comentários:.....	<input type="checkbox"/> 0 <input checked="" type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
Subtotal da página 2	D1=3	D2=17	D3=3

Itens	Subtotal página 2	Escore		
		D1=3	D2=17	D3=3
12. Em pé: sem apoio dos membros superiores, senta-se na cadeira mantendo os pés próximos. Comentários:.....		<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
13. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas: sem apoio dos membros superiores e sem apoio contra o encosto da cadeira, mantém a posição sentada, com a cabeça e o tronco alinhados. Comentários:.....			<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
14. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, com a cabeça posicionada em flexão: da posição de cabeça completamente fletida, levanta a cabeça e a mantém levantada, o movimento e o manutenção se fazem com a cabeça no eixo. Comentários:.....			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3	
15. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, com os antebraços colocados sobre a mesa e os cotovelos fora da mesa: Coloca ao mesmo tempo as 2 mãos sobre a cabeça, com a cabeça e o tronco alinhados. Comentários:.....			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
16. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, o lápis colocado sobre a mesa: toca o lápis com uma mão, cotovelo em extensão completa no final do movimento. Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
17. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, 10 moedas colocados sobre a mesa: pega sucessivamente e armazena 10 moedas de 10 centavos em uma das mãos no tempo de 20 segundos Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo				<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3
18. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, um dedo colocado no centro de um CD fixo: fazer a volta completa do CD com um dedo, sem apoio da mão Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo				<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3
19. Sentado sobre a cadeira ou na cadeira de rodas, o lápis colocado sobre a mesa: pega o lápis ao lado de uma das mãos, depois desenha uma série contínua de voltas de 1 cm de altura dentro de um retângulo de 4 cm de comprimento Tentativa 1:  Tentativa 2:  Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo				<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
20. Sentado sobre a cadeira ou na cadeira de rodas, a folha de papel colocada entre as mãos: rasgar a folha dobrada em 4 começando pela dobra Comentários:.....				<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3
Subtotal da página 3		D1=3	D2=24	D3=13

Itens	Subtotal página 3	Score		
		D1=3	D2=24	D3=13
21. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, a bola de tênis colocada sobre a mesa: Pega a bola e depois supina a mão completamente segurando a bola. Comentários:..... Lado <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo				<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
22. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, um dedo colocado no centro de um quadrado fixo: levanta o dedo e depois o coloca sucessivamente no centro das oito casas do quadrado sem tocar as linhas. Comentários:..... Lado <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo				<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3
23. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, membros superiores ao lado do corpo: colocar ao mesmo tempo os dois antebraços e/ou as mãos sobre a mesa Comentários:.....			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3	
24. Sentado na cadeira: Levantar-se sem apoio dos membros superiores, com os pés próximos. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
25. Em pé, com apoio dos membros superiores sobre um material: solta-se e mantém-se em pé, com os pés próximos, cabeça, tronco e membros alinhados. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
26. Em pé, com apoio dos membros superiores sobre um material: sem apoio dos membros superiores levanta um pé, por 10 segundos. Comentários:..... Lado do pé apoiado <input type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
27. Em pé, sem apoio, inclina-se, toca o solo com uma das mãos e depois levanta-se. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
28. Em pé, sem apoio: anda 10 passos á frente, sobre os 2 calcanhares. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
29. Em pé, sem apoio: anda 10 passos á frente, sobre uma linha reta. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
30. Em pé, sem apoio: Corre 10 metros. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
31. Em pé, sobre um pé, sem apoio: Salta no lugar 10 vezes seguida. Comentários:..... Lado <input type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
32. Em pé, sem apoio: Sem apoio dos membros superiores, agacha-se e depois levanta-se duas vezes em seguida. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
Total		D1=3	D2=27	D3=18

M F M

Resumo do escore

DIMENSÃO

CÁLCULO DOS ESCORES EM % POR DIMENSÃO

D1. Posição em pé e transferências e $\frac{\text{Total da Dimensão 1} = 3}{39} \times 100 = \dots 7,69\%$

D2. Motricidade axial e proximal e $\frac{\text{Total da Dimensão 2} = 27}{36} \times 100 = \dots 75,00\%$

D3. Motricidade distal e $\frac{\text{Total da Dimensão 3} = 18}{21} \times 100 = \dots 85,71\%$

ESCORE TOTAL

$\frac{\text{Total de escore}}{32 \times 3} \times 100$

$= \frac{48}{96} \times 100$

$= \dots 50,00 \dots\%$

Cooperação do paciente: nula média ideal

Particularidades durante este exame MFM:

Associação Francesa contra as Miopatias
Associação reconhecida de utilidade pública
1, rue de l'Internationale – BP 59
91002 Evry cedex
Téléphone: 01 69 47 28 28
Télécopie: 01 60 77 12 16
www.afm-france.org
Sede Social:
AFM- Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital
75651 Par

- 47 -

MEDIDA DA FUNÇÃO MOTORA nas doenças neuromusculares

M F M

FOLHA DE ESCORE¹

Nome e Sobrenome do paciente : ALEXIS C N° do documento : _____

Data de nascimento: 19 / 01 / 92 Data da avaliação: 6 / 06 / 03

(dia/mês/ano)

(dia/mês/ano)

Idade do Paciente: 12 / 05 Nome do examinador : FL

(ano/mês)

Idade de perda da marcha: 10 / 01 Diagnóstico: DMD

(ano/mês)

A MFM é uma escala de avaliação precisa, padronizada, concebida e validada pelo grupo de estudo MFM para medir as capacidades motoras funcionais do paciente portador de uma doença neuromuscular. Repetida ao longo do tempo, a MFM mede a mudança das capacidades motoras funcionais do paciente. O esquema de escore a seguir deve servir como uma indicação geral. Todos os itens possuem indicações específicas para cada escore, a utilização destas instruções de testagem é imperativo para cada item. Todas estas indicações são descritas no Manual do Usuário².

ESQUEMA DE ESCORE:

- 0 = não pode iniciar a tarefa
- 1 = realiza parcialmente o exercício
- 2 = realiza incompletamente o movimento solicitado ou completamente, mas de forma imperfeita (compensação, duração e manutenção insuficiente da posição, lentidão, falta de controle do movimento)
- 3 = realiza completamente. "normalmente" o movimento, o exercício estando controlado, dominado, dirigido, realizado com velocidade constante.

¹O formulário de escore pode ser obtido junto à Handicap International, ERAC – 14, avenue Berthelot, 69361 Lyon Cedex 07, France. 04 78 69 79 79
²O Manual do Usuário está disponível escrevendo para a AFM Département des Actions Médicales, 1 rue de l'Internationale, BP59, 91002 Evry Cedex 01 69 13 21 69, que fornece gratuitamente um exemplar, ou através Website de l'AFM: www.afm-france.org
Para qualquer outra informação, contactar:
Dr. Carole Bérard, Service de Rééducation Pédiatrique l'Escale, Centro Hospitalar Lyon Sud, 69495 Pierre-Bénite Cedex, França.
04 78 86 16 66 ou mail: carole.berard@chu-lyon.fr

Itens	Escore		
	D1	D2	D3
1. Supino, cabeça no eixo: mantém a cabeça no eixo e depois a vira completamente de um lado e depois do outro. Comentários:.....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3	
2. Supino: levanta a cabeça e a mantém elevada. Comentários:.....		<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
3. Supino: flete o quadril e o joelho acima de 90° deslocando o pé do tapete. Comentários:..... Lado: <input type="checkbox"/> direito <input checked="" type="checkbox"/> esquerdo		<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
4. Supino, perna sustentada pelo examinador: realiza uma flexão dorsal do pé em 90° em relação a perna a partir da posição com pé relaxado em flexão plantar Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3
5. Supino: eleva uma mão do tapete e toca o ombro oposto. Comentários:..... Lado: <input type="checkbox"/> direito <input checked="" type="checkbox"/> esquerdo		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
6. Supino, membros inferiores semifletidos, patelas para cima e os pés apoiados sobre o tapete. Eleva a pelve; coluna lombar, pelve e coxas alinhadas e pés próximos. Comentários:.....	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
7. Supino: vira para decúbito ventral e libera os membros superiores debaixo do corpo. Comentários:..... Lado: <input type="checkbox"/> direito <input checked="" type="checkbox"/> esquerdo		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
8. Supino: sem apoio dos membros superiores senta-se sobre o tapete. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
9. Sentado sobre o tapete: sem apoio dos membros superiores mantém a posição sentada e depois é capaz de manter um contato entre as duas mãos. Comentários:.....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
10. Sentado sobre o tapete, a bola de tênis colocada em frente ao sujeito: Sem apoio dos membros superiores se inclina para a frente, toca a bola e depois volta à posição Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
11. Sentado sobre o tapete: fica em pé sem apoio dos membros superiores. Comentários:.....	<input type="checkbox"/> 0 <input checked="" type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
Subtotal da página 2	D1=1	D2=13	D3=3

Itens	Subtotal página 2	Escore		
		D1=1	D2=13	D3=3
12. Em pé: sem apoio dos membros superiores, senta-se na cadeira mantendo os pés próximos. Comentários:.....		<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
13. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas: sem apoio dos membros superiores e sem apoio contra o encosto da cadeira, mantém a posição sentada, com a cabeça e o tronco alinhados. Comentários:.....			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3	
14. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, com a cabeça posicionada em flexão: da posição de cabeça completamente fletida, levanta a cabeça e a mantém levantada, o movimento e o manutenção se fazem com a cabeça no eixo. Comentários:.....			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3	
15. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, com os antebraços colocados sobre a mesa e os cotovelos fora da mesa: Coloca ao mesmo tempo as 2 mãos sobre a cabeça, com a cabeça e o tronco alinhados. Comentários:.....			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
16. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, o lápis colocado sobre a mesa: toca o lápis com uma mão, cotovelo em extensão completa no final do movimento. Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
17. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, 10 moedas colocados sobre a mesa: pega sucessivamente e armazena 10 moedas de 10 centavos em uma das mãos no tempo de 20 segundos Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo				<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3
18. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, um dedo colocado no centro de um CD fixo: fazer a volta completa do CD com um dedo, sem apoio da mão Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo				<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3
19. Sentado sobre a cadeira ou na cadeira de rodas, o lápis colocado sobre a mesa: pega o lápis ao lado de uma das mãos, depois desenha uma série contínua de voltas de 1 cm de altura dentro de um retângulo de 4 cm de comprimento Tentativa 1:  Tentativa 2:  Comentários:..... Lado: <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo				<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
20. Sentado sobre a cadeira ou na cadeira de rodas, a folha de papel colocada entre as mãos: rasgar a folha dobrada em 4 começando pela dobra Comentários:.....				<input type="checkbox"/> 0 <input checked="" type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
Subtotal da página 3		D1=1	D2=23	D3=12

Itens	Subtotal página 3	Score		
		D1=1	D2=23	D3=12
21. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, a bola de tênis colocada sobre a mesa: Pega a bola e depois supina a mão completamente segurando a bola. Comentários:..... Lado <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo				<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
22. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, um dedo colocado no centro de um quadrado fixo: levanta o dedo e depois o coloca sucessivamente no centro das oito casas do quadrado sem tocar as linhas. Comentários:..... Lado <input checked="" type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo				<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3
23. Sentado na cadeira ou na cadeira de rodas, membros superiores ao lado do corpo: colocar ao mesmo tempo os dois antebraços e/ou as mãos sobre a mesa Comentários:.....			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
24. Sentado na cadeira: Levantar-se sem apoio dos membros superiores, com os pés próximos. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
25. Em pé, com apoio dos membros superiores sobre um material: solta-se e mantém-se em pé, com os pés próximos, cabeça, tronco e membros alinhados. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
26. Em pé, com apoio dos membros superiores sobre um material: sem apoio dos membros superiores levanta um pé, por 10 segundos. Comentários:..... Lado do pé apoiado <input type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
27. Em pé, sem apoio, inclina-se, toca o solo com uma das mãos e depois levanta-se. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
28. Em pé, sem apoio: anda 10 passos á frente, sobre os 2 calcanhares. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
29. Em pé, sem apoio: anda 10 passos á frente, sobre uma linha reta. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
30. Em pé, sem apoio: Corre 10 metros. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
31. Em pé, sobre um pé, sem apoio: Salta no lugar 10 vezes seguida. Comentários:..... Lado <input type="checkbox"/> direito <input type="checkbox"/> esquerdo	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
32. Em pé, sem apoio: Sem apoio dos membros superiores, agacha-se e depois levanta-se duas vezes em seguida. Comentários:.....	<input checked="" type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			
Total		D1=1	D2=25	D3=17

M F M

Resumo do escore

DIMENSÃO

CÁLCULO DOS ESCORES EM % POR DIMENSÃO

D1. Posição em pé e transferências e $\frac{\text{Total da Dimensão 1} = 1}{39} \times 100 = \dots 2.56\%$

D2. Motricidade axial e proximal e $\frac{\text{Total da Dimensão 2} = 25}{36} \times 100 = \dots 69.44\%$

D3. Motricidade distal e $\frac{\text{Total da Dimensão 3} = 17}{21} \times 100 = \dots 80.95\%$

ESCORE TOTAL

$\frac{\text{Total de escore}}{32 \times 3} \times 100$

$= \frac{43}{96} \times 100$

$= \dots 44.79 \dots\%$

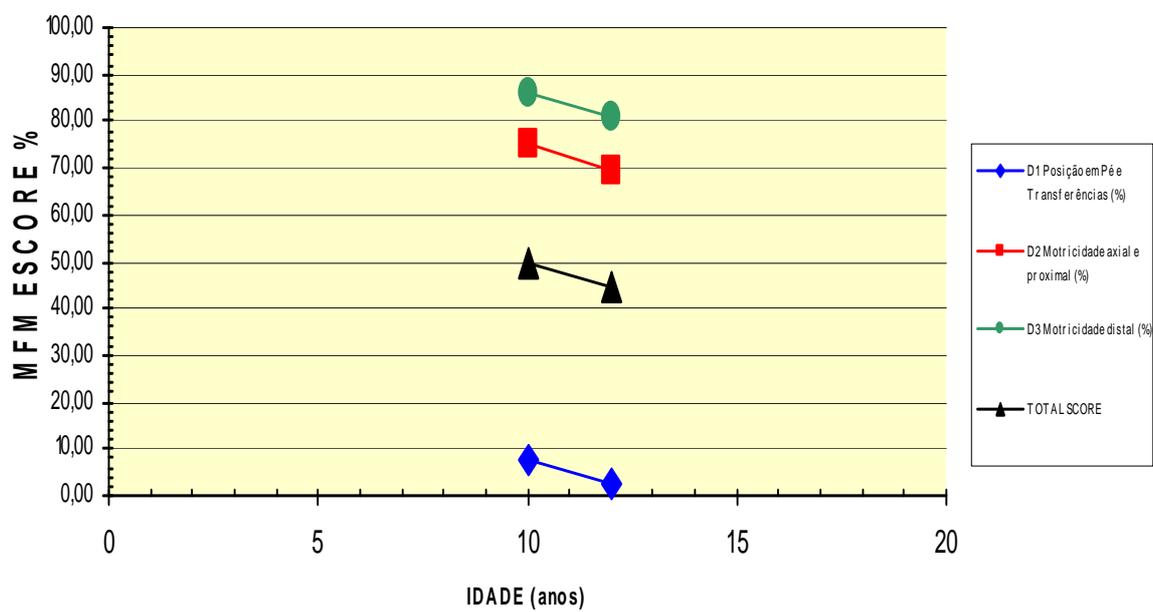
Cooperação do paciente: nula média ideal

Particularidades durante este exame MFM:

Associação Francesa contra as Miopatias
Associação reconhecida de utilidade pública
1, rue de l'Internationale – BP 59
91002 Evry cedex
Téléphone: 01 69 47 28 28
Télécopie: 01 60 77 12 16
www.afm-france.org
Sede Social:
AFM- Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital
75651 Par

- 52 -

MFM do Alexis C. nascido em 19/01/92



4.2 Estudo de confiabilidade da MFM-P

Aplicou-se a MFM-P, em 58 pacientes, 35 do gênero masculino e 23 do feminino, idades extremas de 6 e 60 anos, média de 30,39 e mediana de 29,57 anos.

O teste e re-teste em cada um dos 32 itens da MFM-P mostraram coeficiente de kappa ponderado variando de 0.93 a 1.00. Em relação ao escore total da MFM-P na primeira e segunda avaliação observou-se valor do coeficiente de correlação de Pearson $r = 0.99$ (p-valor < 0.0001). A máxima variabilidade em relação a cada item foi de 0.1 (tabela 1).

Tabela 1 - Análise da consistência intra-examinador para cada item.

Item	Coeficiente kappa	Item	Coeficiente kappa
1	1.00	17	1.00
2	1.00	18	1.00
3	1.00	19	1.00
4	0.97	20	1.00
5	1.00	21	1.00
6	0.97	22	1.00
7	0.98	23	1.00
8	1.00	24	1.00
9	1.00	25	1.00
10	1.00	26	1.00
11	1.00	27	1.00
12	1.00	28	1.00
13	0.93	29	1.00
14	1.00	30	1.00
15	1.00	31	1.00
16	1.00	32	0.96

Na análise da consistência interexaminador, observou-se em todos os itens da escala e no escore total, coeficiente de concordância de Kendall variando de 0.96 a 1.00, com p-valor < 0.0001 (tabela 2).

Tabela 2 - Análise da consistência interexaminadores.

Item	W (p-valor)	Item	W (p-valor)
1	1.00	18	0.98 (< 0,0001)
2	1.00	19	1.00
3	1.00	20	1.00
4	0.99 (< 0.0001)	21	1.00
5	1.00	22	1.00
6	1.00	23	0.99 (< 0.0001)
7	0.98 (< 0.0001)	24	1.00
8	0.99 (< 0.0001)	25	1.00
9	0.97 (< 0.0001)	26	0.98 (< 0.0001)
10	0.98 (< 0.0001)	27	0.99 (< 0.0001)
11	0.99 (< 0.0001)	28	1.00
12	1.00	29	1.00
13	1.00	30	0.96 (< 0.0001)
14	1.00	31	0.97 (< 0.0001)
15	0.97 (< 0.0001)	32	0.98 (< 0.0001)
16	0.98 (< 0.0001)	Total	0.99 (< 0.0001)
17	1.00		

Legenda: W = Coeficiente de concordância de Kendall

4.3 Estudo da validação da MFM-P

Foram avaliados 65 pacientes, 37 masculino e 28 feminino, média de idade de 33,09 anos, extremos de 8 e 60 anos.

O teste de ajuste dos dados a uma distribuição aproximadamente normal demonstrou que somente os valores da dimensão 1, 2 e escore total da MFM-P apresentavam distribuição aproximadamente normal ($p=0,867$; $p=0,125$; e $p =$

0,699 respectivamente); os valores da dimensão 3, da escala de Vignos e do IB, por outro lado, afastou-se de uma distribuição aproximadamente normal ($p = 0,034$; $p = 0,002$; e $p < 0,001$ respectivamente).

A tabela 3 abaixo apresenta os valores dos coeficientes de correlação de Spearman, e seus correspondentes valores de p , da MFM-P (três dimensões e escore total) com a escala de Vignos, e o IB. Observou-se que a escala MFM-P, tanto nas suas três dimensões quanto no escore total, correlacionou-se negativa e significativamente com a escala de Vignos, bem como se correlacionou positiva e significativamente com o IB.

Tabela 3 - Correlações entre MFM-P, escala de Vignos e IB.

<i>Escala MFM-P</i>	<i>Escala de Vignos</i>	<i>IB</i>
Dimensão 1	-0,858*	0,946*
Dimensão 2	-0,852*	0,871*
Dimensão 3	-0,671*	0,736*
Total	-0,894*	0,980*

* - $p < 0,001$

As figuras 1 a 8 representam os gráficos das correlações entre cada dimensão e os escores totais da MFM-P, com a escala de Vignos e IB.

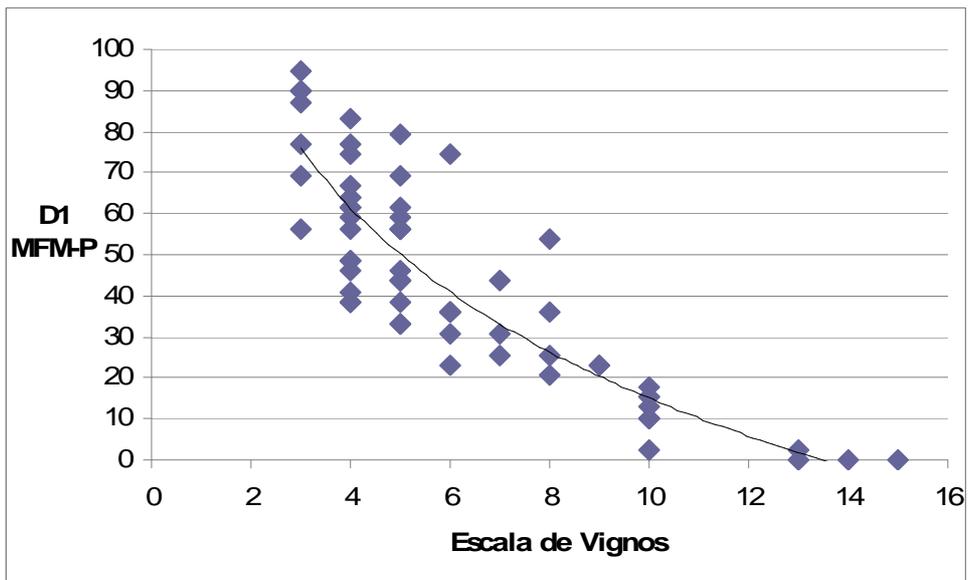


Figura 1 - Correlação negativa significativa entre a dimensão 1 (D1) da MFMP e a escala de Vignos.

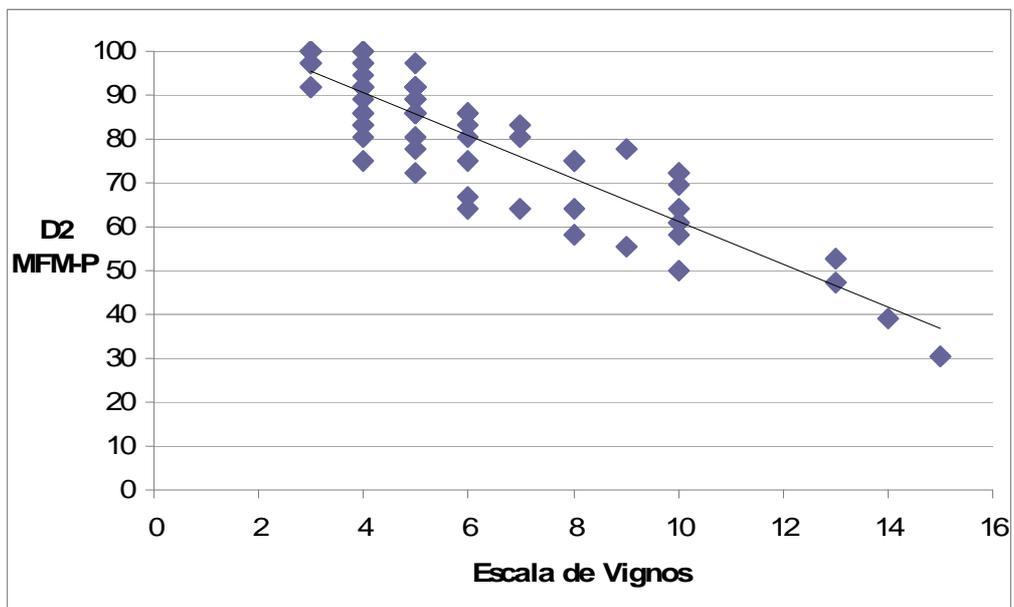


Figura 2 - Correlação negativa significativa entre a dimensão 2 (D2) da MFMP e a escala de Vignos.

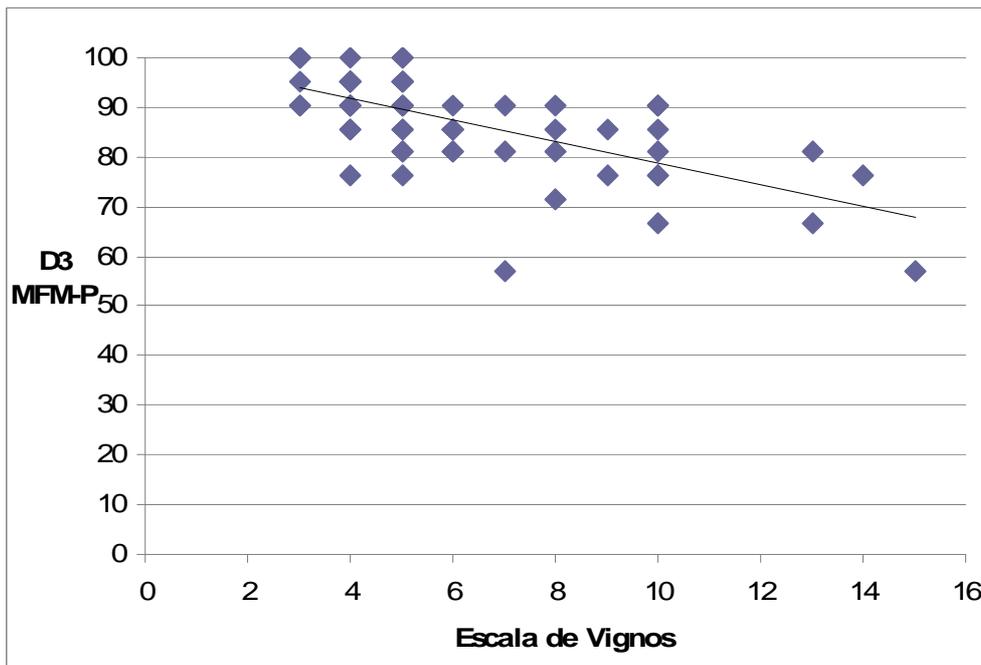


Figura 3 - Correlação negativa significativa entre a dimensão 3 (D3) da MFM-P e a escala de Vignos.

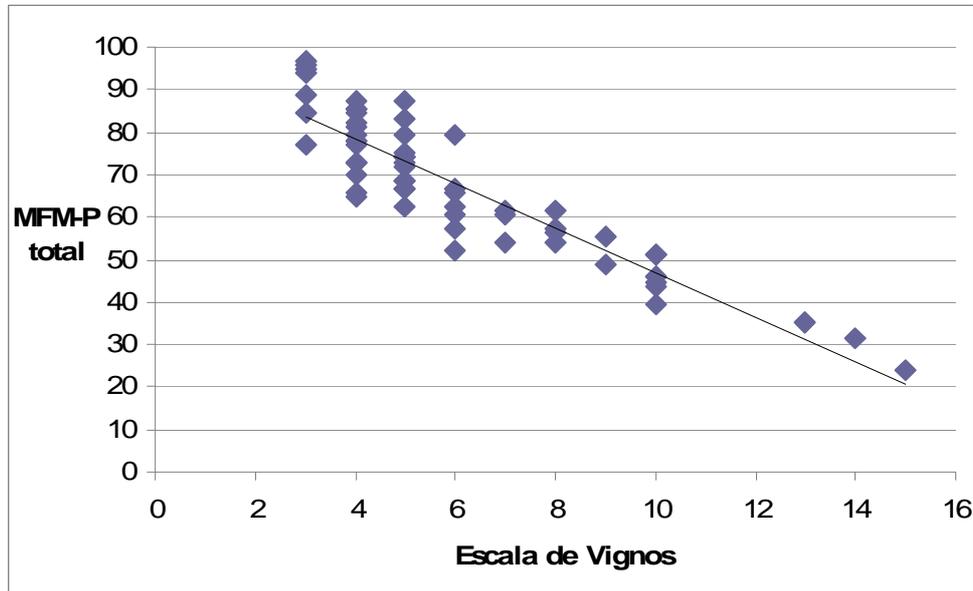


Figura 4 - Correlação negativa significativa entre os escores totais da MFM-P e a escala de Vignos.

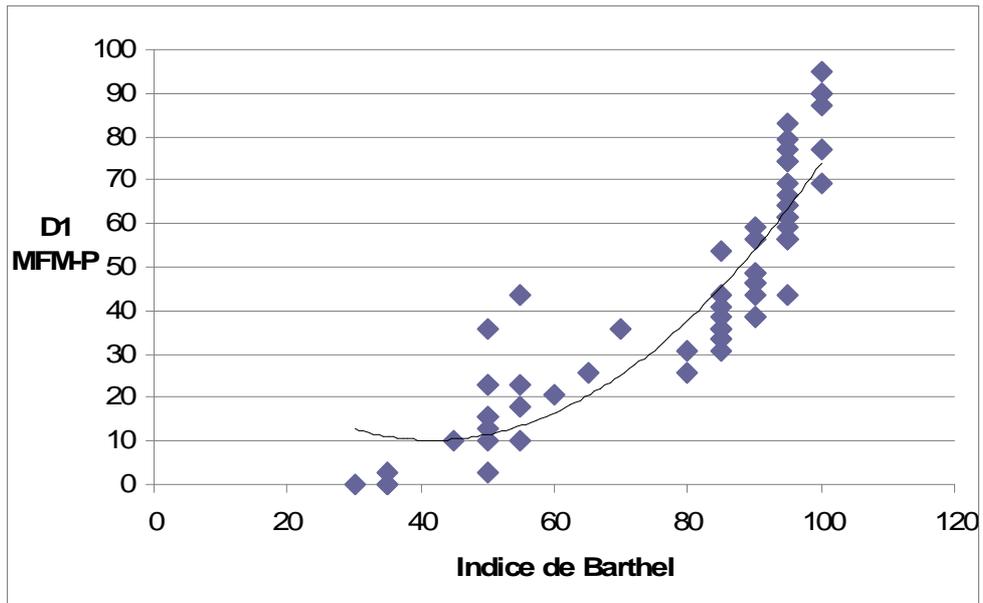


Figura 5 - Correlação positiva significativa entre a dimensão 1 (D1) da MFM-P e o IB.

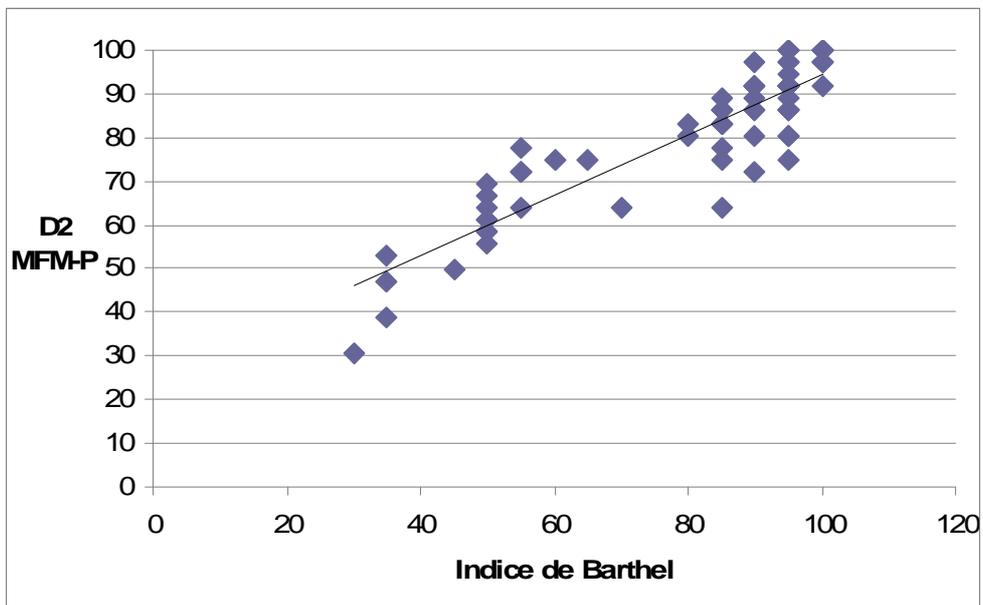


Figura 6 - Correlação positiva significativa entre a dimensão 2 (D2) da MFM-P e o IB.

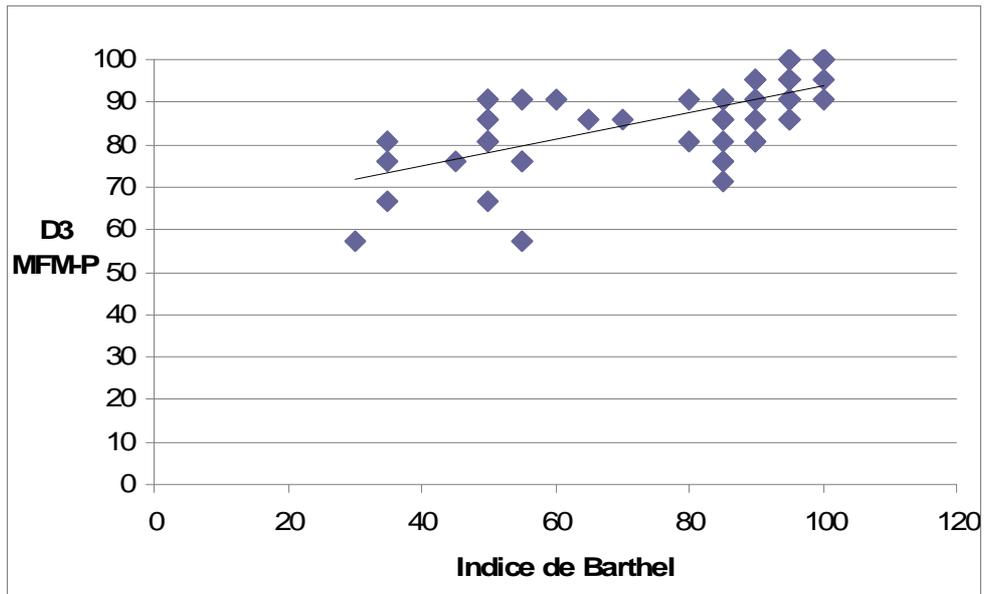


Figura 7 - Correlação positiva significativa entre a dimensão 3 (D3) da MFM-P e o IB.

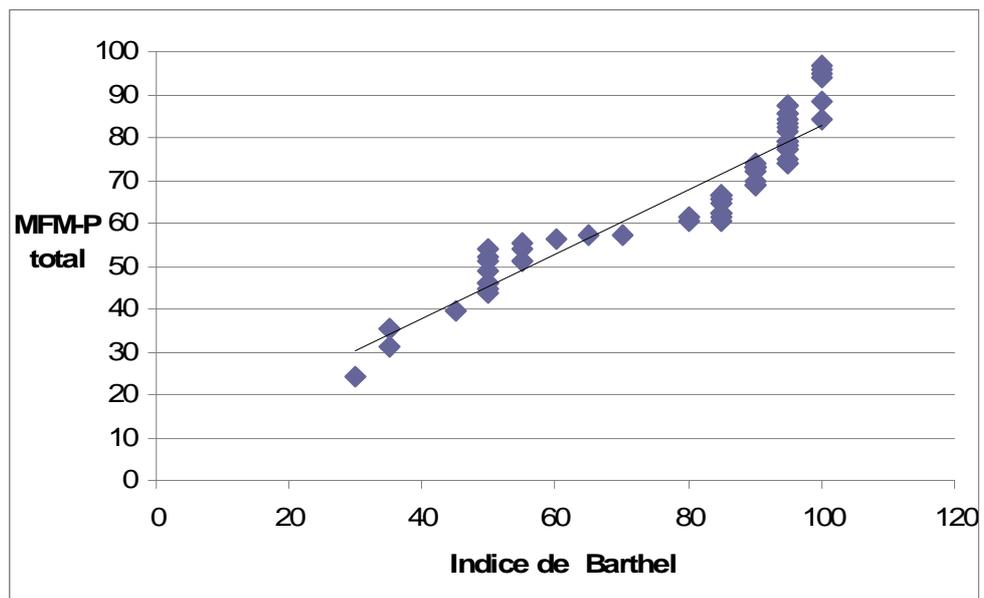


Figura 8 - Correlação positiva significativa entre os escores totais da MFM-P e o IB.

4.4 Aplicabilidade da MFM-P em família com diagnóstico de DCTF, associado à ressonância nuclear magnética de músculo

O heredograma da família está representado na figura 9. Não foi possível examinar a mãe do propósito (I-1) e seu irmão (I-2). Através da história da família, a mãe foi indicada como assintomática, e o tio do propósito como tendo o fenótipo muito parecido com o mesmo. Assim, I-2 foi marcado na genealogia como afetado.

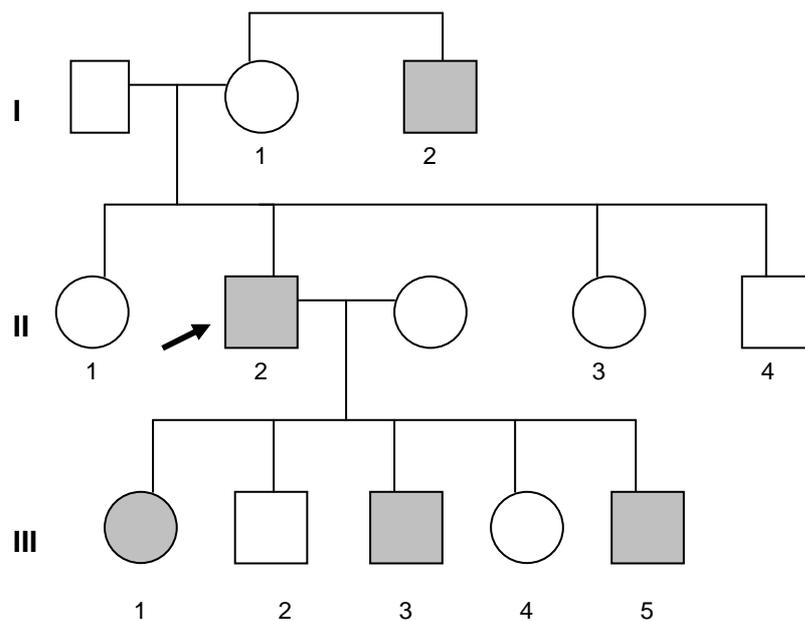


Figura 9 - Heredograma representativo da família.

Caso II - 2. Paciente masculino, 48 anos de idade, filho de pais não consangüíneos, com queixa de fraqueza muscular desde a infância; considerado uma “criança doente”, devido às limitações nas atividades físicas e dificuldade para ganhar peso. As aquisições dos marcos motores foram atrasadas, sendo capaz de andar aproximadamente aos 5 anos de idade. O exame clínico inicial demonstrou um paciente colaborativo e longilíneo (1,78 metros; 48 kg) e com grave escoliose dextro-convexa e compensação cervical, peito de pombo e palato ogival. Observou-se padrão de marcha complexo, devido ao desalinhamento da coluna vertebral e à tendência de andar com os pés caídos. Os reflexos de estiramento muscular estavam hipoativos, mas os nervos cranianos, cognição, sensibilidades estavam normais. O exame de creatinafosfoquinase (CK) mostrou 181 U/L (normal, abaixo de 170); e o estudo de condução nervosa motora e sensitiva estavam dentro dos limites de normalidade. Eletromiografia (EMG) do deltóide e bíceps braquial mostrou a maioria dos potenciais de unidades motoras com aspecto polifásico, baixa amplitude e curta duração, indicativo de miopatia, apesar do quadríceps direito apresentar relativa normalidade. O eletrocardiograma (ECG) e os exames laboratoriais de rotina não mostraram alterações. A principal anormalidade morfológica encontrada á biópsia foi desproporção de tipos de fibras, com pequenas fibras do tipo 1, observado nas figuras 10 a-c. Na microscopia eletrônica não foram observados focos centrais, minifocos, corpos nemalínicos ou alterações mitocondriais, tampouco depósitos protéicos.

Os mais significativos dados da biópsia do músculo bíceps braquial do caso II-2 estão ilustrados nas figuras 10 a-c abaixo:

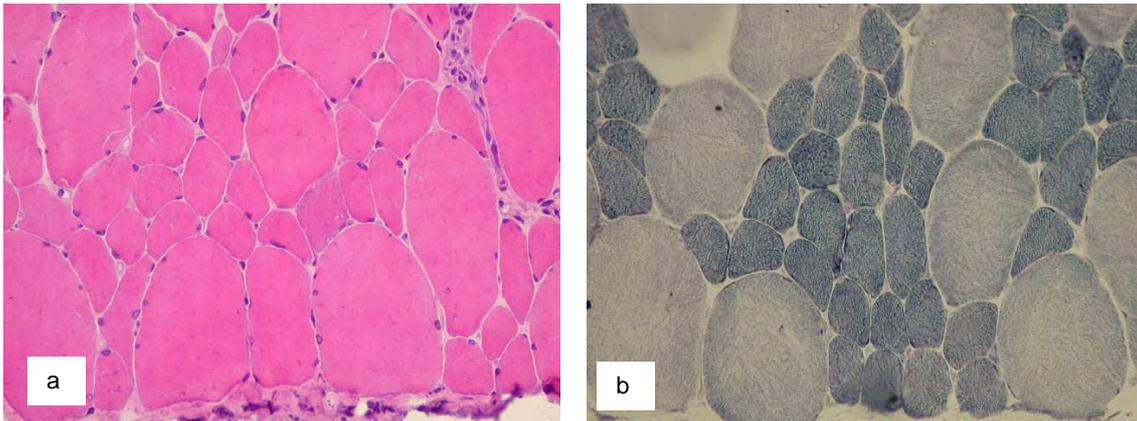


Figura 10 a - H & E – mostrando duas populações de fibras musculares de diâmetros médios distintos. Figura 10 b - NADH-TR – as fibras de menor diâmetro mostram maior atividade oxidativa (tipo 1) do que as fibras maiores (tipo 2).

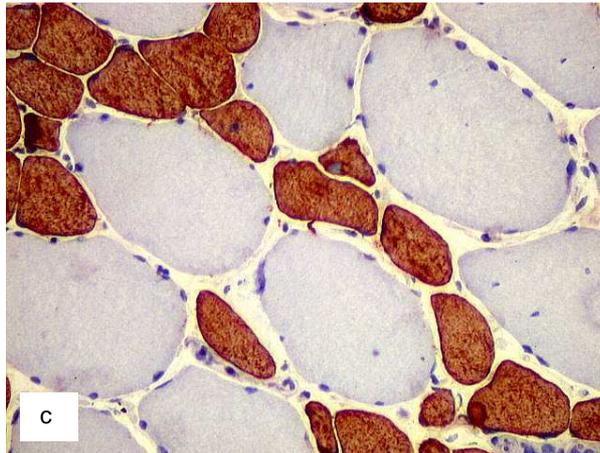


Figura 10 c - Imunohistoquímica para miosina lenta – as fibras de pequeno diâmetro são marcadas positivamente para miosina lenta (fibras tipo 1), em contraste com as fibras maiores, não marcadas (tipo 2).

Caso III - 1. Paciente feminino, 13 anos de idade, primeira filha do paciente referido como II -2, concebida de casal não consangüíneo. Nasceu de 40 semanas de idade gestacional, 50 cm e 2.670g, parto cesariano por sofrimento fetal agudo. Havia história de redução dos movimentos fetais. A criança apresentou hipotonia congênita e atraso no desenvolvimento motor, assumindo a postura em pé, aproximadamente aos 19 meses de idade, e posteriormente uma marcha “desajeitada”. Ela não ganhou peso como uma criança normal e suas atividades físicas eram restritas. Como seu pai, apresentou desvio progressivo da coluna vertebral, sendo que recentemente, queixou-se de dor na região dorsal, principalmente durante as atividades físicas. No exame clínico, a paciente apresentou-se como uma criança alta e magra, com cifoescoliose acentuada, face alongada, palato ogival, hipotrofia global e reflexos de estiramento muscular hipoativos. Não havia déficits motores na face ou oftalmoparesia externa. Valores de CK estavam entre 65 a

73 U/L (normal, abaixo de 145 U/L). Hemograma, glicemia, IgA, IgG e IgM, transaminases, e eletrólitos estavam normais, porém TSH de 7,23 UI/ml (acima de 4,5) e T4L de 1,68 ng/dl (normal). Velocidade de condução nervosa sensorial (mediano, ulnar, radial e sural) e motora (mediano, ulnar, fibular e tibial) estava dentro dos limites de normalidade. EMG dos músculos deltóide, bíceps, reto femoral, tibial anterior e gastrocnêmio mostraram alterações miopáticas. A criança estava realizando tratamento fisioterapêutico, em sessões de 50 minutos, por semana, no ambulatório de fisioterapia aplicada à neurologia infantil – UNICAMP. Aos 15 anos apresentou um episódio de pneumonia, complicado por septicemia fatal.

Caso III - 3. Paciente masculino, 10 anos de idade, terceiro filho do paciente referido como II -2. Nasceu com 38 semanas de idade gestacional, através de parto cesariana, e havia história de redução dos movimentos fetais. A criança apresentou hipotonia congênita e atraso no desenvolvimento motor para rolar, sentar e engatinhar; assumiu a postura em pé aproximadamente aos 11 meses, e marcha instável por volta dos 2 anos de idade. Segundo os pais, apresentou episódios repetidos de infecção urinária, otites e pneumonias durante a infância. Na primeira consulta, observou-se diminuição do desempenho motor, hipotrofia muscular difusa, escoliose moderada à esquerda, palato ogival e reflexos de estiramento muscular hipoativos. Não havia fraqueza facial ou oftalmoparesia externa. Sensibilidades e cognição estavam preservadas. Valores de CK, glicemia, IgA, IgG e IgM, transaminases, eletrólitos, vitamina B12 e TSH-us estavam normais. O exame de EMG não foi realizado, a pedido do pai.

Caso III - 5. Paciente do sexo masculino, examinado aos 9 meses de idade. Nasceu após 38 semanas de gestação, parto cesariano, e havia história de possível redução dos movimentos fetais. Ele apresentou leve atraso no desenvolvimento motor, e ao exame clínico evidências de hipotonia, de grau leve, com reflexos de estiramento muscular preservados. Exames complementares na ocasião revelaram leve anemia hipocrômica microcítica, CK de 89 U/L (normal até 170 U/L) e TSH-us e T4 L normais. Sugerido monitoramento clínico. Reavaliado aos 2 anos e 6 meses observou-se deambulação sem apoio, porém andar e levantar miopáticos e subir escadas, apenas engatinhando. Os reflexos de estiramento muscular estavam hipoativos, hipotonia nitidamente presente e escoliose dextro-convexa dorsal e lombar. Orientado para fisioterapia. Não avaliado pela escala MFM-P devido à recomendação de aplicabilidade da mesma para a faixa etária acima de 6 anos.

Casos III-2 e III-4, de acordo com a ordem de nascimento, porém eram assintomáticos e quando examinados na ocasião da primeira consulta dos familiares, foram considerados livres de evidências clínicas de miopatia, fato que não motivou os pais a permitirem avaliação complementar.

As figuras 11 a-d ilustram os dados de RMm dos casos II-2, III1 e III-3.

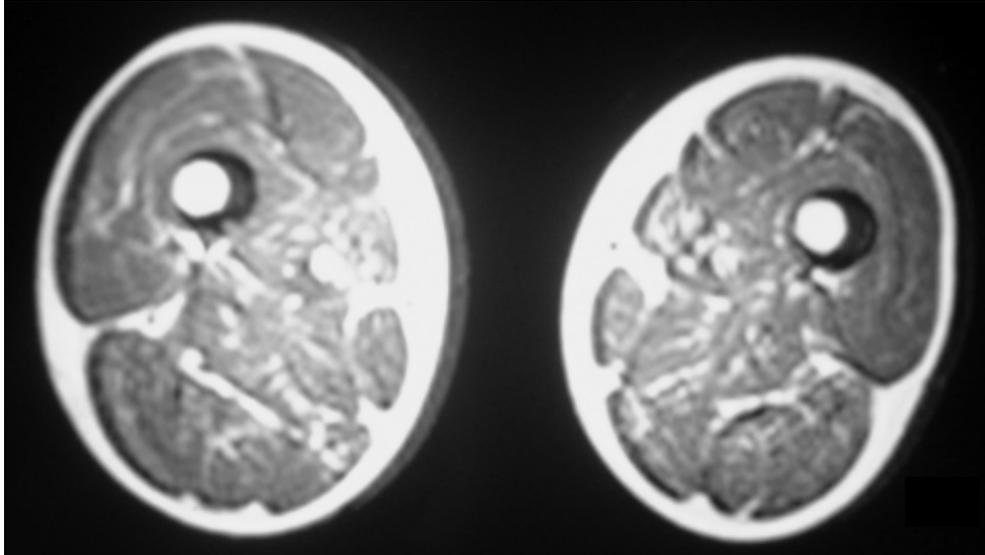
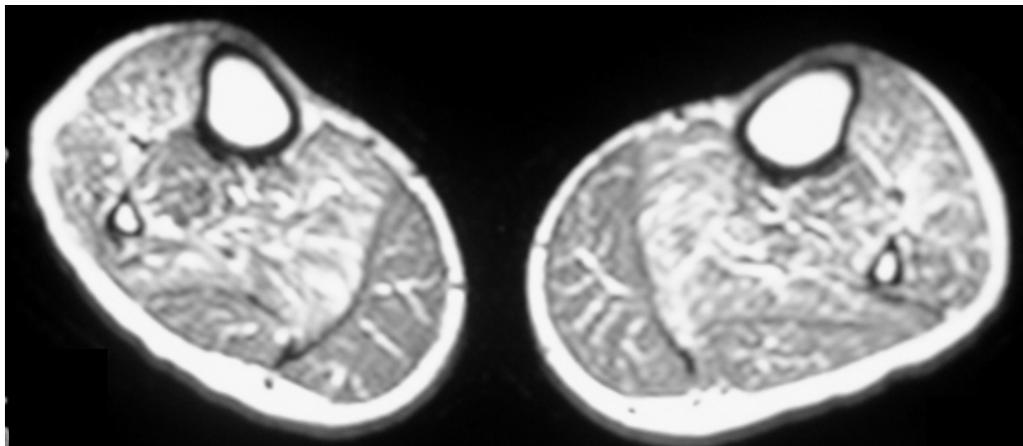


Figura 11 a - Caso II-2. RMm, imagens ponderadas em T1 e cortes axiais mostrando infiltração gordurosa de músculos dos compartimentos anterior, medial e posterior das coxas, com maior comprometimento médio-posterior.



.Figura 11 b - Caso II-2. RMm, imagens ponderadas em T1 e cortes axiais mostrando infiltração gordurosa de músculos dos compartimentos anterior, posterior superficial e profundo das pernas, com maior comprometimento do compartimento anterior e posterior profundo.

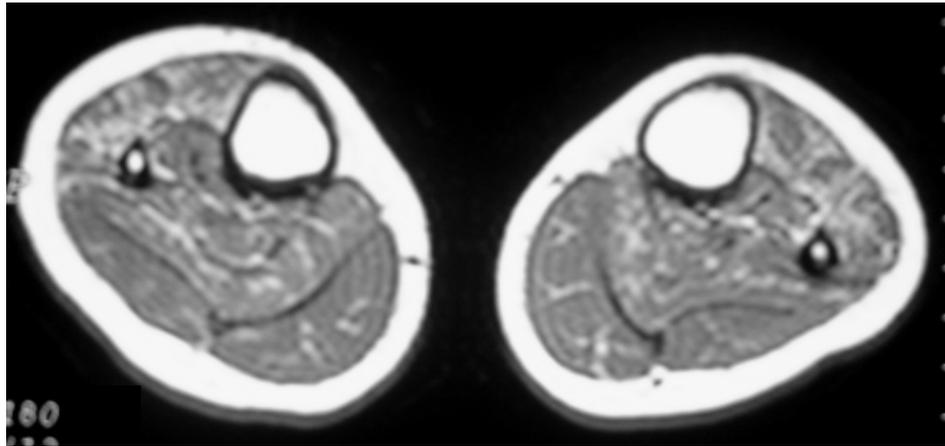


Figura 11 c - Caso III-1. RMm, imagens ponderadas em T1 e cortes axiais mostrando infiltração gordurosa de músculos dos compartimentos anterior, posterior superficial e profundo das pernas, com menor alteração do compartimento posterior superficial.

Notar a simetria da afecção.

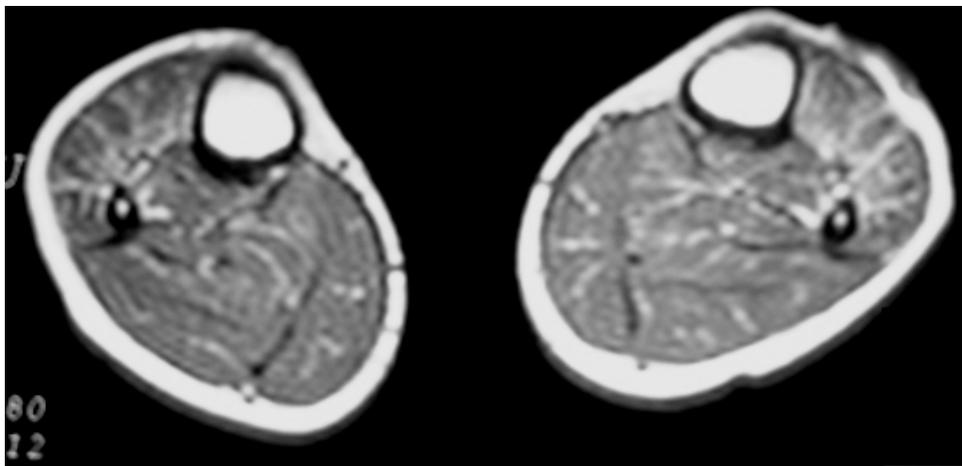


Figura 11 d - Caso III-3. RMm, imagens ponderadas em T1 e cortes axiais mostrando infiltração gordurosa de músculos dos compartimentos anterior, posterior superficial e profundo das pernas, com menor alteração do compartimento posterior superficial.

Notar a relativa preservação da musculatura em comparação com os casos anteriores.

Tabela 4 – Graus de comprometimento muscular no exame de RMm.

Paciente	II - 2		III - 1		III - 3	
Lado	D	E	D	E	D	E
CINTURA PÉLVICA						
psoas	0	0	na	na	na	na
iliopsoas	0	0	na	na	na	na
tensor fascia lata	2	2	1	1	0	0
glúteo máximo	2.5	2.5	2.5	2.5	1	1
glúteo médio	3	3	3	3	0	0
glúteo mínimo	1	1	2.5	2.5	0	0
COXA						
Compartmento anterior						
reto femural	2	2	2	2	0	0
vasto medial	2.5	2.5	2.5	2.5	1	1
vasto intermédio	2	2	2	2	0	0
vasto lateral	2	2	2	2	0	0
sartório	3	3	2.5	2.5	2	2
Compartmento posterior						
biceps femoral	2	2	2	2	0	0
semitendinoso	2	2	2	2	1	1
semimembranoso	2.5	2.5	2	2	1	1
Compartmento medial						
adutor longo	3	3	2.5	2.5	1	1
adutor curto	2.5	2.5	2.5	2.5	2	2
adutor magno	2.5	2.5	2.5	2.5	2	2
grácil	2.5	2.5	1	1	1	1
PERNAS						
Compartmento anterior						
tibial anterior	3	2.5	3	3	2.5	2.5
extensor longo dos dedos	4	3	3	3	2.5	2.5
extensor longo do hálux	4	3	3	3	2.5	2.5
Compartmento posterior profundo						
tibial posterior	2.5	2.5	2	2	1	1
flexor longo do hálux	3	3	2.5	2.5	1	1
flexor longo dos dedos	3	3	2.5	2.5	1	1
Compartmento posterior superficial						
sóleo	3	3	2	2	1	1
gastrocnêmico medial	2.5	2.5	1	1	0	0
gastrocnêmico lateral	2.5	2.5	1	1	0	0
Compartmento lateral						
fibular	2.5	2.5	2.5	2.5	0	0

A tabela 5 apresenta os graus de comprometimento da força muscular.

Tabela 5 - Distribuição dos graus de força muscular.

MMSS	II - 2	III -1	III - 3	MMII	II - 2	III -1	III - 3
FDMS	4	4	5	FDMI	3	3	4
EDMS	4	4	5	EDMI	3	3	4
FP	4	4	5	FPT	3	3	4
EP	4	4	5	DFT	3	3	4
P	4	4	5	I	3	3	4
S	4	4	5	E	3	3	4
FC	4	4	5	FJ	4	3	5
EC	4	4	5	EJ	4	3	5
FO	4	4	5	FQ	4	3	5
EO	4	4	5	EQ	4	3	5
AbO	4	4	5	AbQ	4	3	5
AdO	4	4	5	AdQ	4	3	5
RIO	4	4	5	RIQ	4	3	5
REO	4	4	5	REQ	4	3	5

Legendas: FDMS = flexores dedos, membros superiores; EDMS = extensores dedos, membros superiores; FP = flexores punhos; EP = extensores punhos; P = pronadores; S = supinadores; FC = flexores cotovelos; EC = extensores cotovelos; FO = flexores ombros; EO = extensores ombros; AbO = abdutores ombros; AdO = adutores ombros; RIO = rotadores internos ombros; REO = rotadores externos ombros. FDP = flexores dos dedos dos pés; EDP = extensores dos dedos dos pés; FPT = flexores plantares dos tornozelos; DFT = dorsiflexores dos tornozelos; I = inversores; E = eversores; FJ = flexores joelhos; EJ = extensores joelhos; FQ = flexores quadris; EQ = extensores quadris; AbQ = abdutores quadris; AdQI = adutores quadris; RIQ = rotadores internos quadris; REQ = rotadores externos quadris.

A figura 12 representa os escores de cada dimensão e do escore total da MFM-P dos casos II – 2, III – 1 e III – 3, em diferentes idades.

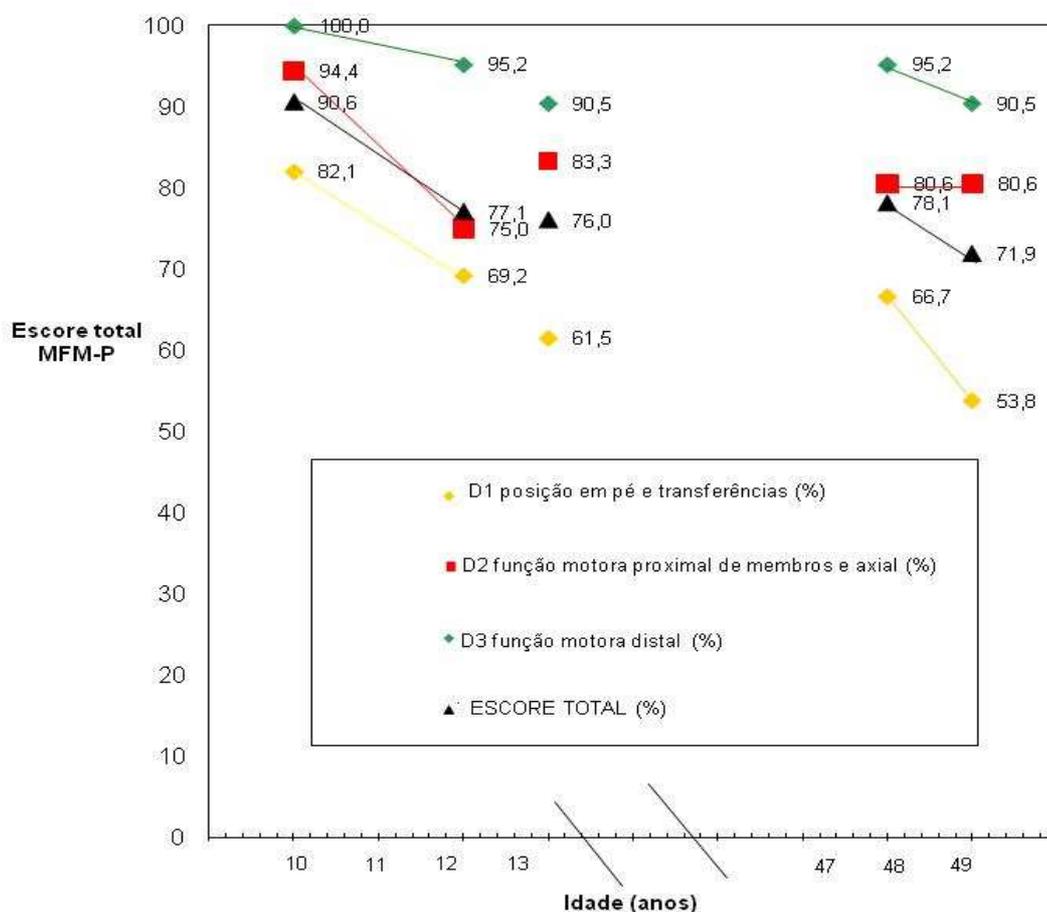


Figura 12 - Distribuição dos escores de cada dimensão e do escore total do MFM-P de cada paciente. A avaliação aos 10 e 12 anos refere-se a III-3; a avaliação aos 13 anos, a III-1; a avaliação aos 48 e 49 anos, a II-2.

4.5 Correlação entre força muscular e MFM-P na DM-1

A casuística incluiu 21 pacientes, 10 do gênero masculino, 11 do feminino, de 20 a 60 anos de idade, média de 38,14 e mediana 40 anos.

Os pacientes apresentaram variação no grau de força muscular nos membros superiores de 2 a 4. Nos grupos musculares mais distais, como flexores, extensores dos dedos e extensores de punhos, as graduações de força foram de grau 2 a 4. Nos músculos proximais a força variou de 3 a 4 (tabela 6).

Tabela 6 - Distribuição dos graus de força muscular nos MMSS.

Pac	FD MS	ED MS	FP	EP	P	S	FC	EC	FO	EO	AbO	AdO	RIO	REO
1	2	2	3	3	4	3	4	4	4	4	4	4	4	4
2	3	3	4	2	3	3	3	4	4	3	4	3	4	3
3	3	3	4	3	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4
4	4	4	4	4	4	4	4	4	3	3	3	3	3	3
5	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	3	4	3	3
6	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4
7	4	3	3	4	4	4	4	4	3	4	4	4	4	4
8	4	3	4	4	3	3	4	4	4	4	3	4	4	4
9	4	4	4	4	4	3	4	4	3	3	3	3	3	4
10	4	3	4	3	4	4	3	4	3	3	3	3	3	3
11	4	3	3	3	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4
12	3	3	3	3	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4
13	4	3	3	3	4	3	4	4	4	4	4	4	4	4
14	4	3	4	3	3	3	4	4	4	4	4	4	4	4
15	4	3	4	3	3	3	4	4	4	4	4	4	4	4
16	4	3	4	3	3	3	4	4	3	3	3	3	3	3
17	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	4	4
18	3	3	3	3	3	3	4	4	4	4	4	4	4	4
19	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3
20	3	2	3	2	3	3	4	4	4	4	4	4	4	4
21	3	3	3	3	3	3	3	3	4	4	4	4	4	4

Nos membros inferiores, a força muscular variou de grau 2 a 5, sendo que os grupos musculares dorsiflexores, extensores de dedos, inversores e

eversores do tornozelo, portanto músculos mais distais, apresentaram força medida em graus 2 a 4. Nos músculos proximais a força variou de grau 3 a 5 (tabela 7).

Tabela 7 - Distribuição dos graus de força muscular nos MMII.

Pac	FDP	EDP	FPT	DFT	I	E	FJ	EJ	FQ	EQ	AbQ	AdQ	RIQ	REQ
1	3	3	4	3	3	3	4	3	3	4	4	4	4	4
2	4	4	4	2	3	3	4	3	3	4	4	4	3	3
3	3	3	4	3	3	3	5	5	4	4	5	5	4	4
4	4	4	3	3	4	3	3	3	3	3	3	3	3	3
5	3	3	3	3	3	3	4	3	3	3	3	3	3	3
6	3	3	4	3	3	3	4	4	4	4	4	4	4	4
7	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	4	4	4	4
8	3	3	3	3	3	3	4	3	3	4	4	3	4	4
9	3	3	3	3	3	3	4	3	3	3	3	3	3	3
10	4	3	3	3	3	3	4	3	3	3	4	4	3	3
11	4	4	4	3	3	3	4	3	4	3	4	4	4	4
12	3	3	3	3	3	3	4	3	4	3	4	4	4	4
13	3	3	3	3	3	3	4	4	4	3	4	4	4	4
14	4	4	4	3	3	3	4	4	4	4	3	3	3	3
15	3	3	3	2	2	2	4	4	4	3	3	3	3	3
16	4	3	4	3	3	3	3	3	3	4	4	3	3	3
17	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3
18	3	3	3	2	3	3	4	4	4	3	4	4	4	4
19	3	2	3	2	2	2	4	4	4	4	4	4	4	4
20	3	2	3	2	2	2	4	4	4	3	4	4	4	4
21	3	2	4	2	3	3	3	3	4	3	3	3	3	3

A avaliação dos músculos da região axial mostrou que a força dos flexores do pescoço variou de grau 2 a 4 e os demais grupos musculares de grau 3 a 4 (tabela 8).

Tabela 8 - Distribuição dos graus de força muscular nos músculos axiais.

Pac	FLP	FP	EP	ABD	EXT TRON
1	3	3	3	4	4
2	4	3	4	3	4
3	3	2	3	3	3
4	4	3	4	3	4
5	4	4	4	3	4
6	4	4	4	4	4
7	4	4	4	3	4
8	4	4	4	3	4
9	3	3	4	3	4
10	3	3	4	3	4
11	4	3	4	3	4
12	4	3	4	3	4
13	3	3	4	3	3
14	4	4	4	4	4
15	3	3	4	3	4
16	3	3	3	3	4
17	3	3	3	3	3
18	4	3	4	3	4
19	3	3	4	3	4
20	4	3	4	3	4
21	4	3	4	4	4

Legenda: FLP = flexor lateral direito e esquerdo do pescoço; FP = flexores pescoço; EP = extensores pescoço; ABD = abdominais; EXT TRONCO = extensores do tronco.

Os déficits encontrados nos pacientes foram simétricos, tanto na região axial quanto nos segmentos superiores e inferiores.

Para a análise da distribuição do escore total e em cada dimensão da escala MFM-P classificou-se arbitrariamente como: disfunção leve (100-70%, paciente independente); moderada (69,9-50%, parcialmente dependente); grave (<50%, dependente).

Observou-se maior número de pacientes com escores mais baixos (<50%) nas atividades relacionadas à dimensão 1, ou seja, esta foi a função mais deficitária dentre as avaliadas pela escala MFM-P (tabela 9).

Tabela 9 - Número de pacientes de acordo com escore obtido em cada dimensão e escore total da MFM-P.

Escore	Dimensões (variação do escore)			
	D1	D2	D3	Escore total
Leve	4	18	20	12
(100– 70%)	(89,74 – 76,92)	(100 – 80,56)	(100 – 71,43)	(95,83 – 72,92)
Moderado	7	3	01	09
(69,9– 50%)	(69,23 – 53,85)	(63,89 – 58,33)	(57,14)	(66,67 – 54,17)
Grave	10	----	---	---
(< 50%)	(48,72 – 25-64)			

Analisando as correlações entre os graus de força de MMSS, com cada dimensão e com escore total da MFM-P, observou-se correlação positiva estatisticamente significativa entre os extensores e adutores dos ombros com a D1; flexores de dedos e punhos, pronadores, supinadores dos antebraços, flexores e extensores dos cotovelos com a D2; flexores de dedos, flexores e extensores dos punhos, flexores e extensores dos cotovelos com a D3; flexores e extensores dos cotovelos, e extensores dos ombros com o escore total (tabela 10).

Tabela 10 - Correlação entre força de MMSS com as três dimensões e o
 escore total da MFM-P.

	D1	D2	D3	TOTAL
FDMS	0,056	0,459	0,583	0,307
	p=0,809	p= 0,036*	p= 0,006**	p= 0,176
EDMS	-0,013	0,125	0,416	0,116
	p= 0,957	p= 0,588	p= 0,061	p= 0,617
FP	0,220	0,433	0,700	0,420
	p= 0,339	p= 0,050*	p < 0,001**	p= 0,058
EP	0,235	0,224	0,442	0,307
	p= 0,305	p= 0,330	p= 0,045*	p= 0,175
P	0,086	0,516	0,337	0,294
	p= 0,710	p= 0,017*	p= 0,136	p= 0,195
S	0,144	0,556	0,378	0,355
	p= 0,533	p= 0,009**	p= 0,091	p= 0,114
FC	0,234	0,799	0,635	0,542
	p= 0,308	p < 0,001*	p= 0,002**	p= 0,011*
EC	0,241	0,873	0,676	0,580
	p= 0,292	p < 0,001*	p= 0,001**	p= 0,006**
FO	0,358	0,166	0,139	0,307
	p= 0,111	p= 0,473	p= 0,548	p= 0,176
EO	0,507	0,338	0,172	0,465
	p= 0,019*	p= 0,134	p= 0,457	p= 0,034*
AbO	0,316	0,307	-0,014	0,300
	p= 0,163	p= 0,176	p= 0,952	p= 0,187
AdO	0,464	0,338	0,200	0,444
	p= 0,034*	p= 0,134	p= 0,385	p= 0,044
RIO	0,349	0,127	0,054	0,271
	p= 0,121	p= 0,584	p= 0,817	p= 0,234
REO	0,218	0,145	0,083	0,201
	p= 0,343	p= 0,532	p= 0,720	p= 0,382

* p < 0,05; ** p < 0,01

Analisando as correlações entre os graus de força de MMII, com cada dimensão e com o escore total da MFM-P, observou-se correlação positiva estatisticamente significativa entre os graus de força dos flexores plantares e extensores dos quadris com os escores de D1; a força dos extensores de dedos e dorsiflexores dos tornozelos com os valores de D2. Os valores de força dos extensores de dedos, dorsiflexores, inversores e eversores dos tornozelos correlacionaram-se com o escore de D3. Os graus de força dos flexores plantares, dorsiflexores, eversores dos tornozelos, e extensores dos quadris tiveram correlação positiva com o escore total da MFM-P (tabela 11).

Tabela 11 - Correlação entre força de MMII com as três dimensões e o escore total da MFM-P.

	D1	D2	D3	TOTAL
FDMI	0,001	0,253	0,290	0,143
	p=0,998	p= 0,269	p= 0,202	p= 0,535
EDMI	0,171	0,457	0,614	0,381
	p= 0,459	p= 0,037*	p= 0,003**	p= 0,088
FPT	0,536	0,229	0,298	0,469
	p= 0,012*	p= 0,318	p = 0,189	p= 0,032*
DFT	0,279	0,524	0,752	0,497
	p= 0,220	p= 0,015*	p < 0,001**	p= 0,022*
I	0,063	0,209	0,493	0,205
	p= 0,785	p= 0,363	p= 0,023*	p= 0,373
E	0,401	0,346	0,595	0,483
	p= 0,071	p= 0,125	p= 0,004**	p= 0,027*
FJ	0,189	0,356	0,079	0,256
	p= 0,411	p = 0,113	p= 0,734	p= 0,263
EJ	0,258	0,179	- 0,109	0,203
	p= 0,259	p = 0,437	p= 0,639	p= 0,379
FQ	0,249	- 0,007	- 0,353	0,086
	p= 0,277	p= 0,975	p= 0,116	p= 0,710

EQ	0,689	0,312	0,120	0,560
	p= 0,001**	p= 0,169	p= 0,603	p= 0,008**
AbQ	0,279	0,360	- 0,019	0,295
	p= 0,220	p= 0,109	p= 0,934	p= 0,195
AdQ	0,363	0,287	-0,176	0,292
	p= 0,106	p= 0,206	p= 0,445	p= 0,199
RIQ	0,354	0,279	- 0,118	0,294
	p= 0,115	p= 0,221	p= 0,612	p= 0,196
REQ	0,354	0,279	- 0,118	0,294
	p= 0,115	p= 0,221	p= 0,612	p= 0,196

* p < 0,05; ** p <0,01

Analisando as correlações entre os graus de força de pescoço e tronco, com cada dimensão e com o escore total da MFM-P, observou-se correlação positiva estatisticamente significativa entre os flexores de pescoço e abdominais com a D1; flexores de pescoço com a D3; flexores de pescoço e abdominais com escore total da escala (tabela 12).

Tabela 12 - Correlação entre força de pescoço e tronco com as três dimensões e o escore total da MFM-P.

	D1	D2	D3	TOTAL
FLP	0,371	0,238	0,168	0,347
	p=0,098	p= 0,299	p= 0,467	p= 0,123
FP	0,610	0,333	0,458	0,584
	p= 0,003**	p= 0,140	p= 0,037*	p= 0,005**
EP	- 0,024	0,140	- 0,128	0,012
	p= 0,918	p= 0,545	p = 0,582	p= 0,958
ABD	0,645	0,142	0,184	0,484
	p= 0,002**	p= 0,540	p = 0,424	p= 0,026*
EXT	0,280	0,241	0,037	0,265
TRONCO	p= 0,219	p= 0,293	p= 0,875	p= 0,246

p < 0,05; ** p <0,01

DISCUSSÃO

5 DISCUSSÃO

5.1 Versão em português da MFM e o estudo de confiabilidade da MFM-P

Os métodos de avaliação clínica, na fase de diagnóstico das várias doenças neuromusculares, incluem desde a simples observação do paciente (41) em busca de fenótipos sugestivos, exame qualitativo do tônus (42,43), estudo quantitativo da força (44), habilidade motora nas atividades da vida diária (31), uso de escalas funcionais (1,45) e qualidade de vida (46).

Escalas funcionais foram elaboradas para algumas das mais prevalentes doenças neuromusculares. As escalas de Russman (47) e a de Hammersmith (48) referem-se a amiotrofia espinhal tipos II e III. Em similar grupo de pacientes, Merlini et al. (49) observaram o tempo necessário para realização de determinadas atividades motoras, correlacionando-o com a força muscular.

A falta de escala específica para determinada doença em estudo leva o pesquisador a compor um protocolo de exames. Por exemplo, Rocco et al. (50) avaliaram crianças com distrofia muscular congênita, usando a escala de Russman, o IB, o exame de força muscular e a goniometria, com o objetivo de caracterizar as limitações motoras dos pacientes.

Recentemente, Lue et al. (51) mediram a funcionalidade nas distrofias musculares, examinando quatro dimensões (mobilidade, atividades de vida diária, função de membros superiores e dificuldades principais). A escala proposta foi validada para distrofias, as quais, mais freqüentemente exibem déficits motores proximais. Entretanto a escala não avaliava a motricidade de membros inferiores e tampouco a função motora distal.

A escala MFM possibilita a avaliação, de modo abrangente, das disfunções motoras proximais, distais e axiais, através de provas classificadas em 3 dimensões (28), sendo portanto, interessante instrumento para uso em amplo espectro das doenças neuromusculares, desde aquelas com predomínio em cinturas até as distais. A MFM está adaptada a pacientes com capacidade de andar e àqueles com restrições parciais ou totais da marcha.

A construção de escalas funcionais brasileiras para pacientes com doenças neurológicas é fato raro, em comparação com o maior número de versões de escalas desenvolvidas em outros países. Como exemplo da primeira situação tem-se a Escala de Avaliação das Atividades Funcionais Dinâmicas e Estáticas na Paralisia Cerebral (52). Como exemplos da segunda, têm-se as versões para o português da escala Fugl-Meyer feita por Maki et al. (53), da escala Egen Klassifikation - EK (54) e do questionário genérico de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36) (55).

Na elaboração de versões há economia de tempo e de custo, em contraposição a um longo trabalho de proposição de nova escala. Essa exigiria a criação dos itens pertinentes, seleção dos mais adequados, interpretação e validação (56). Outra vantagem da versão é que a especificidade do instrumento foi previamente definida, e há certa segurança quanto à eficiência do original em geral, utilizado reiteradamente (45). Tais benefícios genéricos também motivaram a tradução para o português da escala MFM.

Guillemin et al. (56) sugeriram a necessidade de adaptação de escalas e questionários de conteúdo subjetivo e pessoal, ao contexto cultural brasileiro, com validação semântica, como foi realizado em outras escalas (57,58). Os 32 itens da MFM lidam com comandos objetivos de posicionamentos, movimentos

e transferências, portanto ações que não comportam dificuldades de interpretação ou variação semântica, dispensando essa etapa de estudo.

A segurança e confiabilidade na aplicação de uma escala seja ela inédita (59) ou versões (1) pressupõe a validação do instrumento, para que seja utilizado por outros profissionais. A aplicação da MFM-P apresentou resultados totalmente reprodutíveis, com adequado coeficiente de concordância inter e intra-examinadores para os 32 itens, demonstrando propriedades similares ao da versão original francesa (28). Resultados reprodutíveis indicam níveis adequados de confiabilidade (55).

A utilização de um manual de instrução com treinamento prévio assegura o aprendizado da avaliação e a redução de erros durante a utilização de um instrumento (60). Os avaliadores do estudo do MFM-P não demonstraram dificuldades com relação ao entendimento da versão e do manual de instrução, demonstrando ser uma escala de fácil aprendizado.

A concordância inter e intra-observador da versão portuguesa da MFM podem ser atribuídos, em parte, à experiência e desempenho dos avaliadores, devido ao treinamento prévio e também pela clareza das instruções contidas no manual do usuário.

5.2 Estudo de validação da MFM-P

A validação é definida como habilidade de um instrumento em mensurar um determinado aspecto, sendo necessária a sua correlação com outras escalas já validadas, de características semelhantes a que se pretende observar (61).

Miller et al. (62) definiram alguns fatores fundamentais para a elaboração e validação de uma escala: itens facilmente empregados em estudos científicos; representar a função analisada em um determinado momento; seguir sua evolução ao longo do tempo; cada indivíduo servir como seu próprio controle.

A MFM foi elaborada com tal propósito, contendo itens facilmente executados e compreendida por pacientes de diferentes faixas etárias (6 a 60 anos), analisando as funções motoras mais importantes e deficitárias nas várias doenças neuromusculares, ou seja, atividades dos segmentos proximais e distais de membros, e transferências, quantificando a capacidade funcional do paciente, determinado momento e ao longo do tempo (28).

A escala MFM, analisando os vários segmentos corpóreos e sua mobilidade, em todas as doenças neuromusculares, e não apenas de uma determinada miopatia, valoriza a sua utilização no campo da pesquisa e clínica. Para ser aplicada no Brasil, ressaltava a necessidade de se realizar o processo de validação da versão em português da MFM, considerando-se que a escala foi aprovada no quesito reprodutibilidade e confiabilidade (29).

No país, há dois instrumentos validados de avaliação para pacientes com distrofias (63).

A validação obrigou a utilização comparativa da MFM-P com escalas funcionais mundialmente utilizadas, como o IB e escala de Vignos (64,65,66,67). O IB é um dos instrumentos clínicos, juntamente com a escala de Vignos, mais freqüentemente utilizados para avaliar o nível de funcionalidade em doenças neuromusculares (66). Essas duas escalas foram utilizadas no estudo de Nair et al. (68), na distrofia muscular de Duchenne,

concluindo serem instrumentos válidos para avaliação das limitações funcionais desses pacientes.

Estudos prévios de validação de escalas funcionais em doenças neuromusculares utilizaram o IB e a escala de Vignos (28,54,69) como instrumentos paralelos de mensuração, demonstrando boa correlação entre eles. Estudos analisando a funcionalidade dos indivíduos com doenças neuromusculares pós-tratamento clínico ou cirúrgico, ou correlacionando-a aos demais parâmetros como força muscular utilizaram as mesmas escalas (70,71,72,73,74) demonstrando serem instrumentos de fácil de utilização, embora examinando as limitações referentes a atividades gerais.

No estudo encontrou-se correlação elevada e altamente significativa entre a MFM-P, a escala de Vignos e o IB, possibilitando validar a versão em português da MFM.

5.3 Aplicabilidade da MFM-P em família com diagnóstico de DCTF, associado à ressonância nuclear magnética de músculo

Diferentes tipos de fibras musculares estão presentes nos músculos de adultos normais, em um padrão típico de mosaico, na proporção de aproximadamente 1/3 de fibras tipo 1, 2A e 2B. A diferenciação de fibras ocorre entre a 22ª semana de gestação e o primeiro ano de vida. Ao nascimento, a criança apresenta aproximadamente 40% de fibras do tipo 1; a porcentagem destas fibras aumenta em 60% no primeiro ano de vida, permanecendo até a vida adulta. O tamanho dos tipos de fibras 1 e 2 na infância são praticamente iguais, com pequena variabilidade, em relação ao adulto (75).

A mutação no gene ACTA1 (22), SEPN1 (76) ou TPM3 (23), através de mecanismos não conhecidos, permitiu as expressões morfológicas e histoquímicas da DCTF (77).

Desde a primeira descrição da DCTF, aproximadamente 67 casos foram descritos (16), porém poucos casos originalmente no Brasil (78).

As características clínicas dos pacientes do estudo foram semelhantes as descrições de trabalhos anteriores, como hipotonia congênita, atrasos motores, cifoescoliose e palato ogival. Também os dados de exames complementares, como EMG com padrão miopático e níveis de CK normais ou levemente alterados estão de acordo com a literatura (14,17,79,80,81,82).

O curso natural da DCTF é na maioria dos casos, caracterizado pela lenta progressão da fraqueza, acometendo principalmente os MMII (início nos músculos proximais, progredindo para os distais). Porém, em alguns pacientes, a fraqueza é generalizada (16,17). A deteriorização da força muscular foi observada nas histórias dos pacientes do estudo, com relatos de dificuldades para ficar em pé, atrasos para andar e marcha “desajeitada”. Na avaliação das funções motoras, todos apresentaram dificuldades maiores nas atividades relacionadas à dimensão 1 da MFM-P (posição em pé e transferências) devido à perda de força muscular. Na evolução do caso III-3 houve piora dos escores da MFM-P nas três dimensões, enquanto no caso II-2 a piora ocorreu em D1 e D3, conservando-se inalterado o escore da D2, indicando progressão maior distal.

Dentre os 7 casos descritos por Sobrido et al. (17) todos apresentaram dificuldade em atividades como aquelas descritas na dimensão 1 da MFM-P, como levantar da cadeira ou do chão, andar nos calcanhares e correr, além da

fraqueza muscular em MMII (grau 3 a 4), semelhante aos casos relatados no estudo. Tais descrições reforçam dados de Linssen et al. (83) no qual grau de força muscular igual a 4, ocasiona limitações funcionais.

A aplicação da MFM-P, nos casos do estudo, foi complemento interessante no conhecimento dos fenótipos, particularmente em relação á gravidade. Também permitiram caracterizar a evolução nos casos II-2 e III-3. Mantidas subseqüentes avaliações, permitirão conhecer melhor a história natural da doença, em particular quanto ao paciente referido como caso II-2, visto que ele nunca se submeteu a reabilitação, por opção.

Alguns pacientes com DCTF podem apresentar graves complicações respiratórias, como ocorreu com o paciente referido como III - 1. Isso pode ocorrer devido a hipotrofia das fibras do tipo 1 encontradas nos músculos respiratórios, inclusive o diafragma (14,16,20,22,76,77), ou em consequência da acentuada cifoescoliose, que diminui progressivamente a capacidade pulmonar. Desse modo, é de fundamental importância que os pacientes sejam monitorados quanto à manutenção de um alinhamento postural e função respiratória. O paciente relatado como caso III-3, apesar da evolução mais favorável, deve ser avaliado constantemente para decisão de intervenções preventivas de complicações, evitando o que ocorreu com o paciente referido como III - 1.

O exame de RMm tem sido proposto como um método útil para estudo das miopatias congênitas e metabólicas (84), porém há escassas publicações sobre essas imagens na DCTF (17). O estudo foi possível observar qualitativamente que todos os pacientes apresentaram imagens na RMm com alterações musculares, mais intensas nos segmentos distais de MMII. Essas

alterações corresponderam a maior fraqueza dos músculos das pernas e com as dificuldades nas atividades da dimensão 1 da MFM-P.

A avaliação da função pela MFM-P associado ao exame da RMm possibilitou a complementação da caracterização do fenótipo e da evolução motora desses pacientes. Na primeira avaliação houve co-ocorrência das mais intensas anormalidades da RMm com piores escores da D1 e total, da MFM-P, nos três membros da família. Houve inclusive correspondência entre maior faixa etária, com maior gravidade da RMm e MFM-P.

5.4 Correlação entre força muscular e MFM-P na DM-1

A avaliação da capacidade funcional e do grau de força muscular em indivíduos com doença neuromuscular são aspectos essenciais para o seu diagnóstico e seguimento. Auxiliam nas decisões clínicas e terapêuticas e na prevenção de complicações (insuficiência respiratória, retrações, por exemplo), além de indicar o tipo e a intensidade dos exercícios mais adequados (85,86).

A DM-1 apresenta um padrão de fraqueza muscular reconhecida á clínica, afetando primariamente músculos faciais, flexores de pescoço, de dedos e dorsiflexores. Os músculos proximais podem não apresentar déficits ou apenas leves acometimentos (2,87,88). Lindeman et al. (87) e Lindeman et al. (89) afirmam que na DM-1 existe variabilidade de graus de força nos grupos musculares acometidos (90,91). O acometimento muscular simétrico e progressivo envolve músculos proximais (92). O déficit predominantemente distal (flexores de punho, dorsiflexores, p ex.) e menor na região proximal e axial (extensores de quadril e joelho, abdominais, p ex) também foi demonstrado em estudos de Whittaker et al. (88), Lindeman e Drukker (93) e

Lindeman et al. (94). Semelhante topografia de déficit motor foi observada no estudo, no grupo de pacientes com DM-1.

O grau de força igual a 4 na escala MRC, definida como capacidade de contração muscular ativa contra moderada resistência, nos músculos flexores plantares, quadríceps, glúteo médio e mínimo, foi correlacionado a um impacto negativo na capacidade de realização das funções, como correr, subir escadas e andar (83,87,95,96,97,98,99,100).

No estudo foram observadas variabilidades tanto nos graus de força muscular com maior acometimento nos segmentos distais dos MMII, quanto nas capacidades motoras avaliadas pela MFM-P. Essa mostrou maior limitação nas atividades em pé e transferências.

As correlações positivas obtidas entre os grupos musculares e as dimensões da MFM-P foram restritas, salientando que as mais significativas ocorreram entre os grupos de menor grau de força do segmento distal (pés e mãos) e a D3.

Segundo Whittaker et al. (88) a fraqueza de flexores e extensores de dedos e punho é uma das principais causas de desabilidade na DM-1. Esse acometimento precoce de músculos distais possibilitou a correlação desses mesmos grupos, principalmente com a D3.

Os segmentos corporais proximais e axiais, agem como estabilizadores da postura, para fornecer uma base estável para o movimento distal (101). Considerando que na avaliação dos itens da dimensão 3 o indivíduo mantinha o tronco e os membros apoiados, não havia, portanto, a necessidade da ação efetiva dos músculos de tronco e proximais de membros. Portanto, foi possível

correlacionar especificamente a força de músculos distais com suas respectivas atividades.

Nas dimensões 1 e 2, as correlações foram apenas em alguns grupos musculares proximais (extensores de quadril e ombro), os quais podem estar mais acometidos em estágios posteriores da doença, limitando algumas atividades (88,93,94).

O déficit muscular proximal influencia o desempenho funcional, (92,102,103,104,105,106) assim, esperava-se encontrar maiores correlações entre a variável força muscular e MFM-P. Segundo Galassi et al. (107) e Linssen et al. (83) mesmo quando a fraqueza está predominante nos segmentos distais dos membros, encontram-se áreas de atenuação e atrofia proximal bilateralmente na tomografia computadorizada de pacientes com distrofia, demonstrando também o acometimento bilateral e proximal dos músculos, mesmo quando não há manifestação clara dos sintomas.

Lindeman et al. (89), Lindeman et al. (104), Lindeman et al., (1998) e Aldehag et al. (108) correlacionaram um músculo específico com uma determinada atividade (por exemplo, força de quadríceps e levantar-se da cadeira) em pacientes com DM-1, e encontraram correlação positiva entre força e função. A não correlação no presente estudo poderia ser explicada, pois cada dimensão da escala MFM analisa uma série de movimentos que exigem a ativação de vários grupos musculares de um mesmo segmento, e não de um único músculo. Dawes et al. (109) também não encontraram correlações entre força muscular e função, quando essas envolviam atividades complexas.

Outro dado a ser questionado é a definição dos graus de força da escala MRC. Classifica-se que os músculos com graduação igual ou acima de 4

possuem capacidade de contração adequada para execução de atividades motoras. Porém observou-se nos pacientes da casuística, que mesmo com grau 4, a realização dos exercícios da MFM-P não era totalmente eficaz.

Além da força, outras variáveis podem estar influenciando a habilidade funcional do indivíduo, como idade (110), gênero e peso (111). Na casuística essas variáveis não foram consideradas por não estarem incluídas nos objetivos.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O uso da MFM mostrou-se de interesse no estudo evolutivo de uma das miopatias congênitas, a DCTF, embora restrito no tempo e no tamanho da amostra. Entretanto, tamanho amostral é com freqüência uma dificuldade no estudo de doenças raras.

A co-ocorrência de maior gravidade da miopatia pelos dados de RMm e menores escores da escala MFM-P, indicam a possibilidade de futuros estudos, de caráter não invasivos, para o conhecimento da história natural das miopatias. Também indicam que ambos os métodos poderiam ser de interesse na análise dos resultados de intervenções medicamentosas ou de reabilitação nessas doenças.

A MFM-P apresenta alta confiabilidade e validade, podendo ser utilizada como instrumento de diagnóstico clínico e seguimento das doenças neuromusculares, permitindo a inclusão de pacientes brasileiros em ensaios clínicos internacionais.

CONCLUSÃO

7 CONCLUSÃO

1. A versão em português da MFM está explicitada no trabalho.
2. A alta correlação de resultados intra e interexaminadores da MFM-P referendaram as características de confiabilidade e reprodutibilidade da escala.
3. As correlações positivas entre o IB, escala de Vignos e MFM-P permitiram validá-la no país.
 - 4.1. A aplicação da MFM-P demonstrou disfunção progressiva em 2 dos 3 membros de uma família com DCTF. Na primeira avaliação de RMm e MFM-P houve co-ocorrência de maior gravidade funcional e de alteração de imagens relacionadas com a idade dos 3 pacientes.
 - 4.2. A aplicação da MFM-P na DM-1 demonstrou o predomínio distal da miopatia, expressa pelos escores menores da força muscular, correlacionados positivamente, principalmente com os escores da D3.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

8 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jensen MP, Abresch RT, Carter GT. The reliability and validity of a self report version of the FIM instrument in persons with neuromuscular disease and chronic pain. *Arch Phys Med Rehabil.* 2005; 86: 116-22.
2. Harper PS. *Myotonic dystrophy* London: WB Saunders; 2001.436p.
3. Otsuka MA, Boffa CFB, Vieira ABAM. *Distrofias Musculares: Fisioterapia aplicada.* Rio de Janeiro: Ed Revinter; 2005. p.2-28.
4. Beenakker EAC, Maurits NM, Fock JM, Brouwer OF, Van der Hoeven J. Functional ability and muscle force in healthy children and ambulant Duchenne muscular dystrophy patients. *Eur J Paediatr Neurol.* 2005; 9: 387-93.
5. Giorgio A, Dotti MT, Battaglini M, Marino S, Mortilla M, Stromillo ML et al. Cortical damage in brains of patients with adult-form of myotonic dystrophy type 1 and no or minimal MRI abnormalities. *J Neurol.* 2006; 253: 1471-7.
6. Angeard N, Gargiulo M, Jacquette A, Radvanyi H, Eymard B, Heron D. Cognitive profile in childhood myotonic dystrophy type I: is there a global impairment? *Neuromuscul Disord.* 2007; 17: 451-8.
7. Schara U, Schoser, BGH. Myotonic dystrophies type 1 and 2: a summary on current aspects. *Semin Pediatr Neurol.* 2006; 13: 71-9.

8. Le Ber I, Martinez M, Campion D, Laquerrière A, Bétard C, Bassez G et al. A non-DM1, non-DM2 multisystem myotonic disorder with fronto temporal dementia: phenotype and suggestive mapping of the DM3 locus to chromosome 15q21-24. *Brain*. 2004; 127: 1979-92.
9. Cho DH, Tapscott SJ. Myotonic dystrophy: emerging mechanisms for DM1 and DM2. *Biochimic Biophysic Acta*. 2007; 1772: 195-204.
10. Brunner HG, Jennekens FGI, Smeets HJM, de Visser M, Wintzen AR. Myotonic dystrophy (Steinert's disease). In: Emery AEH, ed. *Diagnostic criteria for neuromuscular disorders*. 2^o ed. Londres: Royal Society of Medicine Press; 1997. p 27-9.
11. Kroksmark AK, Ekstrom AB, Bjorck E, Tulinius M. Myotonic dystrophy: muscle involvement in relation to disease type and size of expanded CTG-repeat sequence. *Dev Med Child Neurol*. 2005; 47: 478-85.
12. North K. Congenital myopathies. In: Engel AG, Franzini-Armstrong C. *Myology*. United States of America: McGraw-Hill; 2004. p.1473-533.
13. Brooke MH. Congenital fiber type disproportion. In: Kakulas BA. *Clinical studies in myology*. Proc of the 2nd Int. Cong on Muscle Diseases, Perth, Australia, 1971. Part 2.. Amsterdam: Excerpta Medica (pub.) 1973. p. 147-59.

14. Cavanagh NPC, Lake BD, McMeniman P. Congenital fibre type disproportion myopathy. A histological diagnosis with an uncertain clinical outlook. *Arch Dis Child*. 1979; 54: 735-43.
15. Clancy RR, Kelts KA, Oehlert JW. Clinical variability in congenital fibre type disproportion. *J Neurol Sci*. 1980; 46: 257-66.
16. Clarke NF, North KN. Congenital fibre type disproportion – 30 years on. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2003; 62: 977-89.
17. Sobrido MJ, Fernandez JM, Fontoira E, Pérez-Sousa C, Cabello A, Castro M et al. Autosomal dominant congenital fibre type disproportion: a clinicopathological and imaging study of a large family. *Brain*. 2005; 128: 1716-27.
18. Curless RG, Nelson MB. Congenital fiber type disproportion in identical twins. *Ann Neurol*. 1977; 2: 455-9.
19. Kula RW, Sher JH, Shafiq SA, Hardy-Stashin J. Variability of clinical pathological manifestations in familial fiber type disproportion. *Trans Am Neurol Assoc*. 1980; 105: 416-8.
20. Sulaiman AR, Swick HM, Kinder DS. Congenital fibre type disproportion with unusual clinico pathologic manifestations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1983; 46: 175-82.

21. Bartholomeus MGT, Gabreels FJM, ter Laak HJ, Van Engelen BGM. Congenital fibre type disproportion a time-locked diagnosis: a clinical and morphological follow-up study. *Clin Neurol Neurosurg.* 2000; 102: 97-101.
22. Laing NG, Clarke NF, Dye DE, Liyanage K, Walker KR, Kobayashi Y et al. Actin mutations are one cause of congenital fibre type disproportion. *Ann Neurol.* 2004; 56: 689-94.
23. Clarke NF, Kolski H, Dye DE, Lim E, Smith RLL, Patel R et al. Mutation in TPM3 are a common cause of congenital fiber type disproportion. *Ann Neurol.* 2008; 63: 329-37.
24. Fowler Jr WM. Management of musculoskeletal complications in neuromuscular diseases: weakness and the role of exercise. *Advances in the rehabilitation of neuromuscular diseases. Physic Med Rehabil.* 1988; 2: 489-507.
25. Kurihara T. New classification and treatment for myotonic disorders. *Internal Medicine.* 2005; 44(10): 1027-32.
26. Stteg AM, Lankhorst GJ. Screening instruments for disability. *Critical Rev Phys Rehabil Med.* 1994; 6: 101-2.

27. Cacho EWA, Melo FRLV, Oliveira R. Avaliação da recuperação motora de pacientes hemiplégicos através do Protocolo de Desempenho Físico de Fugl-Meyer. *Rev Neurocienc.* 2004; 12(2): 94-102. Errata, 12(4):221.
28. Bérard C, Payan C, Hodgkinson I, Fermanian J. A motor function measure scale for neuromuscular diseases. Construction and validation study. *Neuromuscul Disord.* 2005; 15(7): 463-70.
29. Iwabe C, Miranda-Pfeilsticker BH, Nucci A. Medida da função motora: versão da escala para o português e estudo de confiabilidade. *Rev Bras Fisioter.* 2008; 12(5): 417-24.
30. Caneda MAG, Fernandes JG, Almeida AG, Mugnol FE. Confiabilidade de escalas de comprometimento neurológico em pacientes com acidente vascular cerebral. *Arq Neuropsiquiatr.* 2006; 64(3-A): 690-7.
31. Mahoney FI, Barthel D. Functional evaluation: the Barthel Index. *Maryland St Med J.* 1965; 14: 56-61.
32. Valach L, Signer S, Hartmeier A, Hofer K, Steck GC. Chedoke-McMaster stroke assessment and modified Barthel Index self-assessment in patients with vascular brain damage. *Inter J Rehab Res.* 2003; 26(2):93-9.
33. Vignos PJ, Archibald KC. Maintenance of ambulation in childhood muscular dystrophy. *J Chron Dis.* 1960; 12(2): 273-89.

34. Vignos PJ, Spencer GE, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy of childhood. JAMA. 1963; 184:89-96.
35. Brooke MH. A clinician's view of neuromuscular diseases. 2ed. Williams & Wilkins: Baltimore; 1977. p.33-4.
36. Werneck L, Marrone CD, Scola RH. Distrofias musculares: análise clínica, laboratorial, eletromiográfica, histológico – histoquímica de oito casos. Arq Neuropsiquiatr. 1993; 51: 475-86.
37. Allsop K, Ziter FA. Loss of strength and functional decline in Duchenne's Dystrophy. Arch Neurol. 1981; 38: 406-11.
38. De Cauwer H, Heytens L, Martin JJ. Report of the 89th ENMC international workshop: central core disease. Neuromusc Disord. 2002; 12: 588-95.
39. Mercuri E, Talim B, Moghadaszadeh B, Petit N, Brockington M, Counsell S et al. Clinical and imaging findings in six cases of congenital muscular dystrophy with rigid spine syndrome linked to chromosome 1p (RSMD1). Neuromusc Disord. 2002b; 12: 631-8.
40. Nucci A. Miopatia a corpos hialinos. Estudo clinico-laboratorial e de ressonância magnética [Tese – Livre Docência]. Campinas (SP): Universidade Estadual de Campinas; 2006.

41. Vasta I, Kinali M, Messina S, Guzzetta A, Kapellou O, Manzur A et al. Can clinical signs identify newborns with neuromuscular disorders? *J Pediatr.* 2005; 146: 73-9.
42. Amiel-Tison C, Grenier A. Evaluation neurologique du nouveau-ne et du nouresson. Paris: Masson; 1980.
43. Richer LP, Shevell MI, Miller SP. Diagnostic profile of neonatal hypotonia: an 11-year study. *Pediatric Neurol.* 2001; 25: 32-7.
44. Medical Research Council. Aids to the examination of the peripheral nervous system. London: HMSO; 1976.
45. 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.
46. Vicent KA, Carr AJ, Walburn J, Scott DL, Rose MR. Construction and validation of a quality of life questionnaire for neuromuscular disease (INQoL). *Neurology.* 2007; 68: 1051-7.
47. Russman BS, Buncher CR, White M, Samaha FJ, Iannaccone ST. Function changes in spinal muscular atrophy II and III. The DCN/SMA Group. *Neurology* 1996; 47:973-6.

48. 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.
49. Merlini L, Bertini E, Minetti C, Mongini T, Morandi L, Angelini C et al. Motor function-muscle strength relationship in spinal muscular atrophy. *Muscle Nerve*. 2004; 29(4): 548-52.
50. Rocco FM, Luz FHG, Rossato AJ, Fernandes AC, Oliveira ASB, Beteta JT et al. Avaliação da função motora em crianças com distrofia muscular congênita com deficiência da merosina. *Arq Neuropsiquiatr*. 2005; 63: 298-306.
51. Lue YJ, Su CY, Yang RC, Su WL, Lu YM, Lin RF et al. Development and validation of muscular dystrophy – specific functional rating scale. *Clin Rehabil*. 2006; 20: 804-17.
52. Durigon OFS, Sá CSS, Sitta LV. Validação de um protocolo de avaliação do tono muscular e atividades funcionais para crianças com paralisia cerebral. *Rev Neurocienc*. 2004; 12: 87-93.
53. Maki T, Quagliato EMAB, Cacho EWA, Paz LPS, Nascimento NH, Inoue MMEA et al. Estudo da confiabilidade da aplicação da escala de Fugl-Meyer no Brasil. *Rev Bras Fisioter*. 2006; 10: 179-85.

54. Martinez JAB, Brunherotti MA, Assis MR, Sobreira CFR. Validação da escala motora funcional EK para a língua portuguesa. Rev Assoc Med Brás. 2006; 52(5): 347-51.
55. Cicconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). Rev Bras Reumatol. 1999; 39: 143-50.
56. Guillemin F, Bombardier C, Beaton D. Cross-cultural adaptation of health-related quality of life measures: literature review and proposed guidelines. J Clin Epidemiol. 1993; 46: 1417-32.
57. Vartanian JG, Carvalho AL, Yueh B, Furia CL, Toyota J, McDowell EA Jr et al. Brazilian-Portuguese validation of the University of Washington Quality of Life Questionnaire for patients with head and neck cancer. Head Neck. 2006; 28: 1115-21.
58. Carthery-Goulart MT, Areza-Fegyveres R, Schultz RR, Okamoto I, Caramelli P, Bertlucci PHF et al. Adaptação transcultural da escala de avaliação de incapacidade em demência (disability assessment for dementia – DAD). Arq Neuropsiquiatr. 2007; 65(3-B): 916-9.
59. Van den Beld WA, Van der Sanden GAC, Sengers RCA, Verbeek ALM, Gabreels FJM. Validity and reproducibility of a new diagnostic motor

performance test in children with suspected myopathy. *Dev Med Child Neurol.* 2006; 48: 20-7.

60. Gladstone DJ, Daniells CJ, Black SE. The Fugl-Meyer Assessment of motor recovery after stroke: a critical review of its measurement properties. *Neurorehabil Neural Repair.* 2002; 16: 232-40.

61. Masuko AH, Carvalho LBC, Machado MAC, Morais JF, Prado LBF, Prado GF. Translation and validation into Brazilian Portuguese of the restless legs syndrome rating scale of the international restless legs syndrome study group. *Arq Neuropsiquiatr.* 2008; 66(4):832-6.

62. Miller DK, Malmstrom TK, Andresen EM, Miller JP, Herning MM, Schootman M et al. Development and validation of a short portable sarcopenia measure in the African American Health project. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci.* 2009; 64A(3): 388-94.

63. Silva MB, Asa SKP, Santa Maria NN, Zanella EM, Fávero FM, Fukujima MM et al. Análise dos instrumentos de avaliação na miopatia. *Rev Neurocienc.* 2006; 14(2): 29-43.

64. Forst J, Forst R. Lower limb surgery in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord.* 1999; 9(3): 176-81.

65. Vondracek P, Bednarik J. Clinical and electrophysiological findings and long-term outcomes in paediatric patients with critical illness polyneuromyopathy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2006; 10(4): 176-81.
66. Jansa J, Pogacnik T, Gompertz P. An evaluation of the Extended Barthel Index with acute ischemic stroke patients. *Neurorehabil Neural Repair*. 2004; 18: 37-41.
67. 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.
68. Nair KP, Vasanth A, Gourie-Devi M, Taly AB, Rao S, Gayathri N et al. Disabilities in children with Duchene muscular dystrophy: a profile. *J Rehabil Med*. 2001; 33: 147-9.
69. Vandervelde L, Van den Bergh PY, Goemans N, Thonnard JL. ACTIVLIM: a Rasch-built measure of activity limitations in children and adults with neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord*. 2007; 17(6): 459-69.
70. Werneck LC, Bonilla E. Dystrophin in the differentiation between Duchenne and Becker muscular dystrophies: an immunohistochemical study compared with clinical stage, serum enzymes and muscle biopsy. *Arq Neuropsiquiatr*. 1990; 48(4): 454-64.
71. Werneck LC. Correlation between functional disability, age and serum enzymes in neuromuscular diseases. *Arq Neuropsiquiatr*. 1995; 53: 60-8.

72. Thong MK, Bazlin RI, Wong KT. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy in a developing country over a 10 year period. *Dev Med Child Neurol.* 2005; 47(7): 474-7.
73. Chen JY, Clark MJ. Family function in families of children with Duchenne muscular dystrophy. *Fam Community Health.* 2007; 30(4): 296-304.
74. Brunherotti MA, Sobreira C, Rodrigues-Junior AL, de Assis MR, Terra Filho J, Baddini Martinez JA. Correlations of Egen Klassification and Barthel Index scores with pulmonary function parameters in Duchenne muscular dystrophy. *Heart Lung.* 2007; 36(2): 132-9.
75. Oertel G. Morphometric analysis of normal skeletal muscles in infancy, childhood and adolescence. An autopsy study. *J Neurol Sci.* 1988; 88(1-3): 303-13.
76. Clarke NF, Kidson W, Quijano-Roy S, Estournet B, Ferreiro A, Guicheney P et al. SEPN1: associated with congenital fiber-type disproportion and insulin resistance. *Ann Neurol.* 2006; 59:546-52.
77. Mizuno Y, Komiya K. A serial muscle biopsy study in a case of congenital fiber-type disproportion associated with progressive respiratory failure. *Brain Dev.* 1990; 12(4): 431-6.

78. Levy JA, Alegro MSC, Lusvarghi ES, Salum PNB, Tsanaclis AMC, Levy A. Desproporção congênita de fibras. Atrofia de fibras tipo 1. Arq Neuropsiquiatr. 1987; 45(2): 153-8.

79. Jaffe M, Shapira J, Borochowitz Z. Familial congenital fiber type disproportion (CFTD) with an autosomal recessive inheritance. Clin Genet. 1988; 33: 33-7.

80. Vestergaard H, Klein HH, Hansen T, Muller J, Skovby F, Bjorbaek C et al. Severe insulin-resistant diabetes mellitus in patients with congenital muscle fiber type disproportion myopathy. J Clin Invest. 1995; 95: 1925-32.

81. Sharma MC, Ralte AM, Atri SK, Gulati S, Kalra V, Sarkar C. Congenital fiber type disproportion: A rare type of congenital myopathy: A report of four cases. Neurol India. 2004; 52(2): 254-6.

82. Na SJ, Kim WK, Kim TS, Kang SW, Lee EY, Choi YC. Comparison of clinical characteristics between congenital fiber type disproportion myopathy and congenital myopathy with type fiber predominance. Yonsei Med J. 2006; 47(4): 513-8.

83. Linssen WHJP, Notermans NC, Van der Graaf Y, Wokke HJ, Van Doorn PA, Howeler CJ et al. Miyoshi – type distal muscular dystrophy. Clinical spectrum in 24 Dutch patients. Brain. 1997; 120: 1989-96.

84. Mercuri E, Pichiecchio A, Counsell S, Allsop J, Cini C, Jungbluth H et al. A short protocol for muscle MRI in children with muscular dystrophies. *Eur J Paediatr Neurol.* 2002a; 6: 305-7.
85. Hogrel JY, Ollivier G, Desnuelli C. Manual and quantitative muscle testing in neuromuscular disorders. How to assess the consistency of strength measurements in clinical trials? *Rev Neurol.* 2006; 162 (4): 427-36.
86. Cup EH, Pieterse AJ, Brook Pastoor JM, Munneke M, Van Engelen BG, Hendricks HT et al. Exercise therapy and other types of physical therapy for patients with neuromuscular diseases: a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil.* 2007; 88: 1452-64.
87. Lindeman E, Leffers P, Reulen J, Spaans F, Drukker J. Quadriceps strength and timed motor performances in myotonic dystrophy Charcot-Marie-Tooth disease, and healthy subjects. *Clin Rehabil.* 1998; 12: 127-35.
88. Whittaker RG, Ferenczi E, Hilton Jones D. Myotonic dystrophy: practical issues relating to assessment of strength. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2006; 77: 1282-3.
89. Lindeman E, Leffers P, Spaans F, Drukker J, Reulen J. Deterioration of motor function in myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy. *Scand J Rehabil Med.* 1995a; 27(1): 59-64.

90. Murakami N, Sakuta R, Takahashi E, Katada Y, Nagai T, Owada M et al. Early onset distal muscular dystrophy with normal dysferlin expression. *Brain Dev.* 2005; 27: 589-91.
91. Lamont PJ, Udd B, Mastaglia FL, Visser M, Hedera P, Voit T et al. Laing early onset distal myopathy: slow myosin defect with variable abnormalities on muscle biopsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2006; 77: 208-15.
92. Mathieu J, Boivin H, Richards CL. Quantitative motor assessment in myotonic dystrophy. *Can J Neurol Sci.* 2003; 30(2): 129-36.
93. Lindeman E, Drukker J. Specificity of strength training in neuromuscular disorders. *J Rehabil Sc.* 1994; 7: 13-5.
94. Lindeman E, Spaans F, Reulen J, Leffers P, Drukker J. Progressive resistance training in neuromuscular patients. Effects on force and surface EMG. *J Electromyography Kinesiology.* 1999; 9: 379-84.
95. Hosking JP, Bhat US, Dubowitz V, Edwards RH. Measurements of muscle strength and performance in children with normal and diseased muscle. *Arch Dis Child.* 1976; 51(12): 957-63.
96. Milner Brown HS, Miller RG. Muscle strengthening though high resistance weight training in patients with neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil.* 1988; 69(1): 14-9.

97. Lue YJ, Chen SS. Strength and functional performance of patients with limb girdle muscular dystrophy. *Kaohsiung J Med Sci.* 2000; 16(2): 83-90 (abstract).
98. Kelm J, Ahlhelm F, Regitz T, Pace D, Schmitt E. Controlled dynamic weight training in patients with neuromuscular disorders. *Fortschr Neurol Psychiatr.* 2001; 69(8): 359-66.
99. Van der Kooi EL, Lindeman E, Riphagen I. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005; 25(1): CD 003907.
100. Stubgen JP. Limb girdle muscular dystrophy: an interval study of weakness and functional impairment. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2008; 9(3): 333-40.
101. Shumway-Cook A, Woolacott MH. Reach, grasp and manipulation: changes across the life span. In: Shumway-Cook A, Woolacott MH. *Motor control: theory and practical applications.* 2ed. London: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 471-96.
102. McFadyen BJ, Winter DA. An integrated biomechanical analysis of normal stair ascent and descent. *J Biomech.* 1988; 21: 733-44.
103. 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: 1095-9.

104. Lindeman E, Leffers P, Spaans F, Drukker J, Reulen J, Kerckhoffs M et al. Strength training in patients with myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy: a randomized clinical trial. *Arch Phys Med Rehabil.* 1995b; 76: 612-20.

105. Hedberg B, Anvret M, Ansved T. CTG-repeat length in distal and proximal leg muscles of symptomatic and non-symptomatic patients with myotonic dystrophy: relation to muscle strength and degree of histopathological abnormalities. *Eur J Neurol.* 1999; 6: 341-6.

106. Kierkegaard M, Tollback A. Reliability and feasibility of the six minute walk test in subjects with myotonic dystrophy. *Neuromuscul Disord.* 2007; 17: 943-9.

107. Galassi G, Rowland LP, Hays AP, Hopkins LC, DiMauro S. High serum levels of creatinekinase: asymptomatic prelude to distal myopathy. *Muscle Nerve.* 1987; 10: 346-50.

108. Aldelrag AS, Jonsson H, Ansved T. Effects of a hand training programme in five patients with myotonic dystrophy type I. *Occup Ther Int.* 2005; 12(1): 14-27.

109. Dawes H, Korpershoek N, Freebody J, Elsworth C, Van Tintelen N, Wade DT et al. A pilot randomized controlled trial of a home based exercise programme aimed at improving endurance and function in adults with neuromuscular disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2006; 77: 959-62.

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

111. VanSant AF. Life span development in functional tasks. *Phys Ther.* 1990; 70: 788-9.

ANEXOS

9 – ANEXOS

ANEXO 1 – ÍNDICE DE BARTHEL

Atividade e Pontuação	Critérios de pontuação
Alimentação ()	10= Independente, capaz de usar qualquer dispositivo necessário. Alimenta-se num tempo razoável. 05= Necessita de ajuda (cortar alimentos) 0= Totalmente dependente
Banho ()	05= Independente, sem assistência 0= Dependente; não pode executar sem assistência
Higiene pessoal ()	05= Independente; lava o rosto, penteia os cabelos, escova os dentes, barbeia-se (maneja a tomada, se for o aparelho elétrico) 0= Dependente; necessita de ajuda
Vestimenta ()	10= Independente; amarra os sapatos, prende os fechos, coloca as orteses. 05= Necessita de ajuda, mas faz pelo menos metade do trabalho num tempo razoável. 0= Totalmente dependente
Intestino ()	10= Sem acidentes. Independente no uso de supositório, se necessário. 05= Acidentes ocasionais, ou necessita de auxílio com supositório. 0= Acidentes freqüentes.
Bexiga ()	10= Sem acidentes. Capaz de cuidar do dispositivo coletor, se for usado. 05= Acidentes ocasionais, ou necessita de ajuda com o dispositivo coletor. 0= Incontinência ou necessidade de uso de cateter.
Transferência no banheiro ()	10= Independente com o vaso sanitário. Limpa, lava e despeja o urinol. 05= Necessita de ajuda para equilibrar-se, manipular as roupas ou papel higiênico. 0= Não usa o banheiro, restrito ao leito.
Transferência cadeira – cama ()	15= Independente. Trava cadeira de rodas, ergue os descansos de pé. 10= Mínima assistência ou supervisão. 05= Capaz de sentar-se mas necessita de máximo auxílio para a transferência. 0= Restrito ao leito. Não é possível o uso da cadeira de rodas.
Deambulação ()	15= Independente por 50 m. Pode usar dispositivo auxiliar, exceto andadores com rodas. 10= Anda 50 m com ajuda. 05= Independente por 50 m com cadeira de rodas, não consegue caminhar. 0= Senta na cadeira de rodas, mas não se impulsiona.
Subir escadas ()	10= Independente. Pode usar dispositivos auxiliares. 05= Necessita de ajuda ou supervisão. 0= Não sobe escadas.
Pontuação total ()	

Mahoney FI, Barthel D. Functional evaluation: the Barthel Index. Maryland St Med J 1965; 14: 56-61.

PONTUACAO (Sulter et al., 1999)

Dependente: < 60 pontos

Semi dependente: > 60 pontos

Independente (assistencia minima): > ou = 85 ponto

ANEXO 2 – ESCALA DE VIGNOS

Nome: _____

Data de nascimento: _____

Idade: _____

Data da avaliação: _____

Diagnóstico: _____

Quadril e Membros Inferiores

ESCORE	DESCRIÇÃO
1	Anda e sobe escadas sem assistência
2	Anda e sobe escadas com auxílio de corrimão
3	Anda e sobe escadas devagar com auxílio de corrimão (acima de 25 segundos por 4 degraus ou acima de 3 segundos por um degrau)
4	Anda sem assistência e levanta-se da cadeira, mas não pode subir escadas
5	Anda sem assistência, mas não pode levantar-se da cadeira ou subir escadas
6	Anda somente com assistência ou anda independente com órtese
7	Anda com órtese, mas requer auxílio para equilibrar-se
8	De pé com órtese, mas incapaz de andar com assistência
9	Cadeira de rodas
10	Confinado na cama

Ombros e Membros Superiores

ESCORE	DESCRIÇÃO
1	Inicia-se com braços ao lado, paciente pode abduzir os braços em um círculo completo até tocá-los acima da cabeça. Pode levantar 2kg ou + acima do nível dos olhos.
2	Pode levantar os braços acima da cabeça com o cotovelo flexionado (p ex. pela diminuição da ADM) ou usando músculos acessórios, mas não pode levantar 2 kg acima do nível dos olhos.
3	Não pode levantar os braços acima da cabeça, mas pode levantar um copo de água de 224 gr até a boca(usando ambas as mãos se necessário)
4	Pode levar as mãos para a boca, mas não pode levantar um copo de água de 224 gr até a boca usando ambas as mãos.
5	Não pode levar as mãos para a boca, mas pode usar as mãos para segurar uma caneta ou para pegar moedas de uma mesa.
6	Não pode levar as mãos para a boca e não tem uso funcional das mãos.

Função bulbar

ESCORE	DESCRIÇÃO
1	Fala e salivação normal
2	Fala e/ou salivação anormal, mas não apresenta nenhuma dificuldade prática
3	Fala é ocasionalmente dificultada para entender e/ou salivação dificultada causando ocasionalmente engasgos
4	Fala pode ser compreendida por amigos próximos ou parentes, mas é dificultada para entender e/ou salivação sempre presente e tempos prolongados
5	Fala impossível de compreender até mesmo por amigos próximos ou salivação é impossível

Composição de Graus ____ _