

AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO MANUAL EM INDIVÍDUOS COM Distrofia Muscular do Tipo CINTURAS

Evaluation instrument in individuals with Limb girdle muscular dystrophies.

RESUMO: Objetivo: Verificar a responsividade do teste Jebsen Taylor (TJT) em pacientes com distrofia muscular do tipo cinturas (DMC), identificar a variabilidade do desempenho e as compensações em cada subteste do TJT.

Método: Participaram do estudo oito pacientes do sexo masculino com diagnóstico de DMC que foram avaliados quanto aos aspectos cognitivos e motores por meio do Mini Exame do Estado Mental, escala Vignos, TJT e Escala de Habilidade Funcional (EHF) com intervalo de seis meses. Após coleta de dados, foi realizada estatística descritiva e t-student pareado com nível de significância de 5%. **Resultados:** Quanto maior o escore na escala Vignos maior os tempos gastos para a execução dos subtestes do TJT. O teste-t pareado não apontou diferença estatisticamente significativa entre o tempo gasto para execução de cada subteste, indicando que este não foi responsivo para a amostra após um intervalo de seis meses. A EHF permitiu identificar a evolução da doença e as compensações realizadas durante cada subteste. Os dados revelam que há aumento da frequência das compensações no intervalo de seis meses sugerindo a utilização do uso conjunto do TJT e da EHF. **Conclusão:** O TJT não é responsivo no intervalo de seis meses, e o EHF permite identificar as compensações durante a execução dos subtestes do TJT.

Palavras-chave: Distrofia muscular. Distrofia muscular do cingulo dos membros. Membro superior. Avaliação. Fisioterapia.

ABSTRACT: Objective: To verify the responsiveness of the Jebsen Taylor test (TJT) in patients with wrist-like muscular dystrophy (DMC), to identify the variability of performance and the compensations in each sub-test of the TJT. **Methods:** Eight male patients with a diagnosis of CMD who were evaluated for cognitive and motor aspects were evaluated by means of the Mental State Mini Exam, Vignos scale, TJT and Functional Ability Scale (EHF) with a six-month interval. After data collection, descriptive statistics and paired t-student were performed, with a significance level of 5%. **Results:** The higher the score in the Vignos scale, the longer the time spent executing the TJT subtests. The paired t-test did not show a statistically significant difference between the time taken to perform each subtest, indicating that it was not responsive to the sample after an interval of six months. The EHF allowed to identify the evolution of the disease and the compensations made during each subtest. The data show that there is an increase in the frequency of compensations in the six-month interval suggesting the use of joint TJT and EHF use **Conclusion:** The TJT is not responsive in the six-month interval, and the EHF allows to identify the compensations during the execution of the subtests of the TJT.

Keywords: Muscular dystrophy. Muscular dystrophy limb-girdle. Upper extremity. Evaluation. Physical therapy.

Mariana de Abreu Rays Dazzi¹
Mariana Cunha Artilheiro²
Francis Meire Favero³
Cristina dos Santos Cardoso de Sá⁴

1- Fisioterapeuta, Mestre em Ciências da Saúde -
Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP)-
Santos/SP.

2- Fisioterapeuta, Mestre em Ciências da
Reabilitação pela Universidade Nove de Julho
(UNINOVE).

3- Fisioterapeuta, Professora afilada do
Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da
Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP) -
São Paulo/SP

4- Fisioterapeuta, Professora Doutora do Curso de
Fisioterapia da Universidade Federal de São
Paulo (UNIFESP)- Santos/SP

E-mail: cristina.sa@unifesp.br

Recebido em: 26/05/2018

Revisado em: 20/06/2018

Aceito em: 07/07/2018

INTRODUÇÃO

Distrofias musculares (DMs) são miopatias primárias geneticamente determinadas, identificadas por grande variabilidade da gravidade e fenótipo. Essa variabilidade classifica a doença em um grupo heterogêneo, que apresenta como principal sintoma, a fraqueza muscular¹. A evolução da doença promove lesões no tecido muscular que evoluem para fibroses, as quais posteriormente são substituídas por gordura¹⁻³. No entanto, a topografia da lesão e padrão de distribuição da fraqueza podem interferir na gravidade da doença gerando grande variabilidade de manifestações clínicas e sintomas⁴.

Na distrofia muscular do tipo cinturas (DMC), a fraqueza muscular se dá predominantemente nas cinturas pélvica e escapular. Nesse grupo há grande variabilidade de desorganizações genéticas, sobre as quais são descritas inúmeras formas caracterizadas de acordo com suas manifestações⁵.

São poucos os ensaios clínicos controlados sobre DMC, bem como insuficiente colaboração da história natural e principalmente, a falta da padronização de critérios para os dados obtidos nesses ensaios⁶. Os autores revelam que mais significativa que a escassez de estudos acerca da DMC, é a falta de validação das consequentes medidas.

Os estudos envolvendo DMC e membros superiores (MMSS) indicam alterações nos MMSS relacionadas as desordens proximais e distais causadas pela doença, assim como suas consequentes incapacidades funcionais⁷. Em relação ao aspecto funcional da distrofia muscular, Peduto⁷ identifica o aparecimento de

alterações ortopédicas na cintura escapular e nos MMSS; retrações fibrotendíneas em cotovelos, punhos, mãos e coluna; ocorrência de fraquezas relacionadas aos músculos do tronco e desestabilização da cintura pélvica que se associam posteriormente a posturas inadequadas.

Alterações dos MMSS relacionadas a progressão das DMs, geram aumento gradativo das dificuldades em atividades da vida diária, social e profissional dos indivíduos com DM. A importância da avaliação e intervenção nesses indivíduos, com objetivo de minimizar estas compensações e perda de funções precocemente ganham importância na literatura^{3,7}.

Um dos fatores que interfere no estado de fraqueza muscular dos MMSS é a idade, uma vez que com o passar dos anos ocorre a perda da força muscular e conseqüente prejuízo da capacidade funcional^{3,8-10}. Em decorrência da fraqueza da musculatura proximal dos MMSS, seguida da perda de estabilidade escapular dos indivíduos com diagnóstico de DMC e Fascio-Escapulo-Umeral (FEU), foram desenvolvidos testes específicos para os diferentes tipos de DMs. Os testes que envolvem funções do punho e da mão, vem sendo relatados desde 1993, os quais referem extrema dificuldade quando os indivíduos tentavam se alimentar com o auxílio de objetos grandes e/ou pequenos¹¹. Sarafraz e Vahedi¹¹ explicam que a força muscular dos extensores do punho, bem como a taxa de desvio radial do movimento do punho estão estreitamente correlacionados com os testes aplicados e se mostram como indicadores da função integral do punho e da

mão. Nesse estudo é enfatizada também a necessidade de avaliações direcionadas as funções de MMSS em indivíduos com diagnóstico de DM.

O Teste de Jebsen-Taylor (TJT) foi desenvolvido para avaliar a função manual em atividades /itens /tarefas comumente utilizada nas atividades de vida diária mensurando objetivamente tarefas funcionais que exigem a atuação das regiões distais e proximais dos MMSS¹². Apesar de ser utilizado para avaliar quantitativamente as várias formas de DM em relação ao tempo de execução da tarefa e discriminar a evolução clínica do paciente durante o tratamento, o TJT não é capaz de avaliar a qualidade dos movimentos requisitados^{3,13}. Por outro lado, a Escala de Habilidade Funcional (EHF), versão brasileira criada com base na Escala de Qualidade do Movimento, detalha especificamente movimentos proximais, alterações no controle dos movimentos e a presença dos movimentos compensatórios para o MMSS¹⁴.

Na escolha dos instrumentos de avaliação, a responsividade é uma propriedade de medida e tem sido conceituada na literatura de acordo com o tipo de mudança que o instrumento responsivo é capaz de detectar: mudanças em geral, nas quais não se considera a relevância e/ou significância; mudanças clinicamente importantes e mudança real no conceito que está sendo medido^{15,16}.

Este estudo verificou a responsividade do Teste de Jebsen-Taylor em indivíduos com DMC, e ainda identificou a variabilidade do desempenho e as compensações em cada subteste do Teste de Jebsen-Taylor.

METODOLOGIA

Estudo prospectivo observacional com desenho metodológico do tipo transversal, do qual participaram oito indivíduos com diagnóstico de DMC, com Vignos de 1 a 8, e média de idade de 20,62 (7,90) anos. O estudo foi aprovado pelo comitê de ética da Unifesp (parecer 132.193).

Os dados referentes ao instrumento de avaliação em estudo foram coletados no setor de fisioterapia motora da Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM).

Os indivíduos foram selecionados por conveniência, cujos critérios de inclusão constam de participantes com diagnóstico de DMC confirmado por exame biópsia muscular (BM) que realizavam acompanhamento clínico e/ou fisioterapêutico na ABDIM.

Foram estabelecidos como critérios de não inclusão, déficits cognitivos, visuais e/ou auditivos que impossibilitassem a aplicação dos instrumentos de avaliação ou comprometessem a compreensão de comandos verbais simples; presença de doenças ortopédicas e/ou neurológicas prévias e ausência de função manual, ou seja, a incapacidade de realizar a preensão de quaisquer objetos de maneira independente.

Os materiais utilizados foram: uma caneta esferográfica azul; quatro folhas de papel em branco (20,32cm de largura e 27,94cm de comprimento); uma taboa de madeira (105,4cm de comprimento, 28,6cm de largura e 1,1cm de altura); cinco cartões (7,62cm de largura e 12,7cm de comprimento); dois clips de papel; duas tampas de garrafa de alumínio; duas moedas de 10 centavos; cinco feijões brancos; quatro peças de jogo de dama

de madeira (3,2cm de diâmetro); cinco potes de café vazios (9,5cm de altura e 7,5cm de diâmetro); um pote de plástico (7,5cm de altura e 12cm de diâmetro); uma colher de chá; materiais estes utilizados nos subtestes do TJT. Um cronômetro Oregon® - Scientific e uma câmera digital Sony® Cyber-shot 6.0 mega pixels e um tripé SLIK® 444-Sport. Todos esses utilizados na avaliação da função manual durante a aplicação do TJT.

Para avaliação cognitiva, foi aplicado o mini-exame do estado mental (MEEM) validado para a população brasileira¹⁷ por meio do qual tornou-se possível a avaliação das funções cognitivas. Quando é feita a interpretação do teste leva-se em conta a escolaridade. Para analfabetos foram referenciados 18 pontos. Para escolaridade de um a três anos 21 pontos; para escolaridade de quatro a sete anos 24 pontos e para escolaridade igual ou superior a oito anos, a pontuação preconizada é de 26 pontos. A pontuação de corte é de 23 a 24 e tem alta capacidade em discriminar indivíduos cognitivamente alterados.

Escala Vignos, que é uma escala de estadiamento clínico responsável por classificar os participantes e a evolução da doença¹⁹. Nesta, os pacientes são classificados entre 1 e 10, quanto mais alta a classificação, maior comprometimento motor e funcional.

A preferência manual foi observada por meio do teste de lateralidade manual da Escala de Desenvolvimento Infantil¹⁸, na qual foi solicitado ao indivíduo realizar tarefas como lançar a bola à frente, manusear objetos e pegar uma caneta ou escrever. Caso os indivíduos não conseguissem realizar as

atividades propostas, eram submetidos ao questionário verbal de qual membro utilizavam para realização das tarefas no seu dia a dia.

Para avaliação dos aspectos motores: (1) TJT^{12,20}, avaliação composta de sete subtestes para avaliação da maioria dos componentes da função manual. Cada um deles foi desenvolvido com padronização de aplicação para cada voluntário. O subteste 1: escrita; o subteste 2: virar cartões; o subteste 3: pegar objetos pequenos comuns; o subteste 4: simular alimentação; o subteste 5: pegar peças do jogo de dama; o subteste 6: pegar objetos largos e leves e o subteste 7: pegar objetos largos pesados. Como complementação ao TJT à população estudada³, e na intenção de reparar as críticas feitas ao teste, foram incluídos dois subtestes, o 4a: levar o alimento à boca e o 6a: pegar objetos largos e leves com as duas mãos. O subteste 7 por apresentar o componente do peso é incompatível a esta população e foi excluído da avaliação. (2) EHF é uma escala qualitativa com pontuação de 0 a 5, na qual zero indica nenhuma tentativa de movimentar o MS testado e "5" indica realização do movimento no tempo adequado com boa coordenação e fluidez. Os pacientes foram classificados de 0 a 5, as pontuações mais altas significam maior qualidade de movimento e capacidade funcional e as mais baixas déficit da qualidade dos movimentos e incapacidade de realizar as tarefas.

Inicialmente foram coletados dados pessoais como nome completo, idade e escolaridade; seguidos da avaliação cognitiva e por fim da avaliação motora. Os indivíduos

foram identificados por números visando preservar sua identidade.

Para a aplicação de todos os testes, cada um dos indivíduos foi posicionado sentado em uma cadeira que permitiu posicionamento de quadris, joelhos e tornozelos com flexão aproximada de 90° e mesa com altura regulável a fim de posicionar cotovelos próximos a 90° de flexão, levando em consideração o conforto do indivíduo para a execução dos subtestes do TJT.

Para realização de todos os subtestes do TJT foi utilizada a sequência em ordem crescente (1, 2, 3, 4, 4a, 5, 6, 6a). A primeira tentativa foi realizada pelo membro superior não dominante (MSND) e recebeu o nome de T1 e a segunda pelo membro superior dominante (MSD) recebendo o nome de T2. Não foi permitida nenhuma tentativa prévia e os participantes que não conseguiram completar os subtestes foram excluídos da amostra

Todos os subtestes do TJT foram filmados por uma câmera de vídeo fixada a um tripé. A câmera foi posicionada nas vistas laterais direita e esquerda a dois metros do indivíduo participante. Após as filmagens de todos indivíduos participantes foram realizadas as análises dos vídeos e cronometrado o tempo de execução de cada subteste em segundos, assim como a análise da qualidade dos movimentos por meio da EHF²¹, por meio da qual foi identificada as compensações realizadas em cada subteste do TJT.

Todas as avaliações foram realizadas pela mesma pesquisadora em dois momentos distintos com intervalo de seis meses entre elas.

Foi realizada estatística descritiva: média, desvio padrão e valores máximos e mínimos para o tempo de execução de cada subteste do TJT e distribuição de frequência para as compensações de movimentos.

Inicialmente, a normalidade dos dados foi verificada pelo teste Shapiro-Wilks. O teste indicou normalidade para os dados da avaliação inicial (AV1) e reavaliação (AV2). Por isso, foi utilizado o teste t-student pareado para análise do tempo de execução de cada subteste da escala TJT comparando o lado não dominante (MSND) e o lado dominante (MSD) na AV1 e na AV2

O software SPSS para Windows, versão 19 foi utilizado nas análises. O nível de significância adotado foi de 5%.

RESULTADOS

Verificou-se grande variabilidade na Vignos, escala utilizada para caracterizar os participantes em relação ao estadiamento da doença. A escala Vignos identificou classificações em 1 e 2, que refere-se a deambuladores com alto grau de independência e classificações em 7 e 8, que indicam não deambuladores que podem inclusive necessitar de auxílio para atividades de vida diária (Tabela 1).

Tabela 1. Caracterização da amostra quanto a: idade, gênero e estadiamento da doença (Vignos) e MEEM.

Pacientes	Idade	Gênero	Vignos	Mini-mental
1	16	Masculino	8	28
2	28	Masculino	2	28
3	17	Masculino	7	26
4	25	Masculino	8	29
5	34	Masculino	5	29
6	11	Masculino	1	30
7	13	Masculino	2	30
8	21	Masculino	7	29

O test-t pareado não indicou diferença significativa entre o tempo gasto para execução de cada subteste do TJT para o MSND, durante a avaliação inicial (AV1) e avaliação após 6 meses (AV2). Assim como, não indicou diferença significativa entre o tempo gasto para

execução de cada subteste do TJT para o MSD, durante AV1 e AV2. A média revela que o tempo gasto na execução de cada subteste foi similar na AV1 e AV2, que ocorreu após intervalo de seis meses (Tabela 2).

Tabela 2. Média e desvio padrão (DP) do tempo dos subtestes na AV1 e AV2 e os valores mínimos e máximos apresentados em cada subteste. (T1 indica tentativa com o membro superior não dominante (MSND) e T2 indica tentativa com o membro superior dominante (MSD)). *Subtestes 4a e 6a são complementares ao TJT.*

Subteste	Média (DP) AV1 (s)	Min-máx AV1 (s)	Média (DP) AV2 (s)	Min-Máx AV2 (s)
1 T1	75,23(27,87)	29,56 - 121,2	72,84(29,22)	27,91 - 110,78
1 T2	39,82(29,86)	14,25 - 91,26	35,81(21,13)	14,87 - 76,85
2 T1	16,50(23,70)	4,78 - 76,37	9,21(4,06)	3,66 - 16,78
2 T2	7,55(4,34)	3,69 - 17,35	8,00(3,22)	4,47 - 14,72
3 T1	14,84(9,62)	6,1 - 33,6	16,63(11,53)	6,15 - 39,34
3 T2	13,64(9,55)	5,22 - 36,91	15,43(12,73)	5,25 - 45,69
4 T1	32,17(30,55)	9,6 - 100,96	27,27(20,41)	9,75 - 72,97
4 T2	25,12(25,14)	8,5 - 87,15	31,28(45,42)	8,25 - 146,78
4a T1	18,95(8,18)	9,47 - 34,66	15,52(5,61)	8,97 - 23,28
4a T2	19,15(13,14)	9,31 - 48,12	15,50(8,23)	7,7 - 33,16
5 T1	6,74(3,67)	2,22 - 13,75	6,11(4,23)	2,47 - 15,96
5 T2	6,08(5,42)	2,16 - 19,34	3,98(1,70)	2,13 - 7,37
6 T1	13,00(8,68)	5,68 - 28,2	14,50(11,72)	4,74 - 36,87
6 T2	9,77(6,89)	4,41 - 25,7	11,51(8,95)	4,41 - 31,37
6a T1	13,49(8,17)	5,66 - 30,65	13,64(8,67)	5,72 - 29,03
6a T2	13,67(9,11)	5,43 - 21,07	14,91(10,79)	5,47 - 36,66

A distribuição de frequência dos escores da EHF sugere diminuição das pontuações, indicando perda da capacidade funcional e da qualidade com que os participantes realizaram os movimentos nos testes da AV2, quando comparados aos da AV1 (Tabela 3).

Tabela 3. Distribuição de frequência percentilica e absoluta do escore da EHF na AV1 e AV2 do membro superior não dominante (MSND) e membro superior dominante (MSD). *Subtestes 4a e 6a são complementares ao TJT.*

	Escore- EHF AV1	% (n)	Escore- EHF AV2	% (n)
1 T1	3	62,5% (5)	3	87,5% (7)
	4	37,5% (3)	4	12,5% (1)
1 T2	3	62,5 % (5)	3	62,5 % (5)
	4	37,5% (3)	4	37,5% (3)
2 T1	3	62,5% (6)	3	62,5% (6)
	4	25% (2)	4	25% (2)
2 T2	3	50% (4)	3	62,5% (5)
	4	50% (4)	4	37,5% (3)
3 T1	3	62,5 % (5)	2	212,5% (1)
	4	37,5% (3)	3	75% (6)
			4	12,5% (1)
3 T2	3	62,5 % (5)	2	12,5% (1)
	4	37,5% (3)	3	75% (6)
			4	12,5% (1)
4 T1	2	12,5% (1)	2	25 % (2)
	3	62,5% (5)	3	62,5% (5)
	4	25% (2)	4	12,5% (1)
4 T2	3	75% (6)	2	25% (2)
	4	25% (2)	3	50% (4)
			4	25% (2)
4a T1	3	75% (6)	2	25 % (2)
	4	25% (2)	3	62,5% (5)
			4	12,5% (1)
4a T2	2	12,5% (1)	2	25% (2)
	3	50% (4)	3	50% (4)
	4	37,5% (3)	4	25% (2)
5 T1	3	62,5 % (5)	3	62,5 % (5)
	4	37,5% (3)	4	37,5% (3)
5 T2	3	50% (4)	3	50% (4)
	3	50% (4)	4	50% (4)
6 T1	3	62,5 % (5)	3	75% (6)
	4	37,5% (3)	4	25%(2)
6 T2	3	50% (4)	3	75% (6)
	4	50% (4)	4	25%(2)
6a T1	2	12,5% (1)	2	25% (2)
	3	50% (4)	3	37,5% (3)
	4	37,5% (3)	4	25% (3)
6a T2	2	12,5% (1)	2	237,5% (3)
	3	50% (4)	3	25% (2)
	4	37,5% (3)	4	37,5% (3)

Na avaliação do subtteste 1, escrita, evidenciou-se aumento da porcentagem das compensações com ênfase para as da região distal do MS e tronco superior nos itens de inclinação, flexão e deslocamento no encosto (Tabela 4).

Tabela 4. Distribuição de frequência percentilica de compensações realizadas em cada subtteste do TJT, na AV1 e AV2 independente do lado do membro superior. *Subttestes 4a e 6a são complementares ao TJT.*

Compensações	Subtteste 1		Subtteste 2		Subtteste 3		Subtteste 4		Subtteste 4a		Subtteste 5		Subtteste 6		Subtteste 6a	
	AV1	AV2	AV1	AV2	AV1	AV2	AV1	AV2	AV1	AV2	AV1	AV2	AV1	AV2	AV1	AV2
Aumento da flexão de tronco superior	25%	38%	0%	13%	38%	63%	38%	38%	25%	38%	38%	38%	38%	50%	50%	50%
Aumento da inclinação de tronco superior	50%	75%	75%	75%	100%	100%	100%	100%	50%	75%	88%	88%	88%	88%	38%	50%
Aumento da rotação de tronco superior	50%	50%	38%	63%	100%	100%	88%	100%	63%	63%	75%	88%	50%	75%	0%	0%
Extensão de cervical e/ou tronco superior	13%	13%	25%	38%	13%	13%	13%	25%	25%	38%	13%	13%	25%	38%	50%	50%
Elevação de ombro	75%	75%	75%	88%	75%	88%	75%	75%	88%	88%	88%	88%	88%	88%	75%	75%
Abdução de ombro	0%	0%	50%	75%	38%	38%	50%	75%	38%	50%	25%	50%	63%	88%	50%	63%
Rotação interna de ombro	0%	0%	0%	0%	100%	100%	100%	100%	0%	0%	0%	0%	75%	88%	0%	0%
Aumento da flexão de cervical	88%	88%	13%	13%	0%	0%	0%	0%	75%	75%	0%	0%	0%	0%	0%	0%
Deslocamento do tronco do encosto	13%	50%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%
Preensão inadequada	13%	13%	0%	0%	0%	25%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%	0%
Não retira antebraço e/ou punho do apoio	38%	63%	13%	38%	25%	38%	38%	38%	13%	13%	38%	38%	38%	38%	38%	38%

No subtteste 2, teste de virar os cartões, nota-se aumento da frequência das compensações referentes ao tronco e cintura escapular entre a AV1 e AV2. Já no subtteste 3, teste em que o paciente deveria pegar objetos pequenos, verificou-se dentre as

compensações, aumento na dificuldade para preensão de objetos e início de pinça inadequada (Tabela 4).

Na realização do subtteste 4, tarefa de simular a alimentação, ocorreu a manutenção de algumas compensações, como a inclinação de tronco e rotação interna de ombro e, aumento da frequência de outras como a rotação, extensão de tronco e realização das atividades finas. (Tabela 4). Durante a tarefa 4a, levar o alimento a boca, houve aumento na frequência da maioria das compensações da AV1 para AV2. A incapacidade de levar a colher a boca teve seu valor duplicado, impossibilitando alguns pacientes de concluir a tarefa (Tabela 4). Vale destacar que o subtteste 4a originalmente não compõe o TJT, e foi incluído no intuito de complementar a função de MMSS.

Os dados obtidos no subtteste 5, pegar peças de jogo de dama, apontaram para pequena progressão das frequências, evidenciando manutenção da maioria das compensações realizadas para a conclusão da tarefa (Tabela 4).

Em relação ao subtteste 6, transpor uma barreira com um objeto largo e leve, tornou-se evidente o aumento na frequência dos movimentos de flexão e extensão de tronco superior. Já no subtteste 6a, do qual fez parte a tarefa de transpor uma barreira com um objeto largo e leve apoiado pelas duas mãos, verificou-se progressão da dificuldade de estender os cotovelos (Tabela 4). Vale destacar que o subtteste 6a originalmente não compõe o TJT, e foi incluído no intuito de complementar a função de MMSS.

DISCUSSÃO

A partir da análise descritiva observamos que quanto maior a classificação do estadiamento da doença, escala Vignos, indica que o indivíduo desempenha os subttestes do TJT em tempo maior, o que era esperado de acordo com a evolução da doença. Percebemos que quanto maior o Vignos, mais tempo é usado pelo voluntário para desenvolver as atividades. Esse dado sugeriu que os tempos de execução do TJT são influenciados pelo comprometimento e evolução da doença nos participantes avaliados³.

O teste t pareado para o TJT não apontou diferença estaticamente significativa entre AV1 e AV2 do MSND e do MSD. Esse dado indica pequena variabilidade dos tempos para realização do TJT na AV1 e AV2, fato que sugere a manutenção do quadro clínico dos participantes avaliados ou até mesmo dificuldade em mensurar uma amostra heterogênea^{6,7}. Vale destacar que o intervalo de seis meses não permite observar diferenças no desempenho dos subttestes do TJT, indicando que não há responsividade, ou seja, qualidade entendida como a capacidade do instrumento em detectar mudanças pequenas, mudanças significativas e reais daquilo que se avalia, para o TJT no intervalo de 6 meses^{15,16}

A avaliação das tarefas forneceu dados fidedignos de comparação das capacidades dos participantes e da evolução da sua doença. Nesse estudo e nos achados da literatura, observamos a utilização do teste para avaliar as diversas atividades da vida diária realizadas com os MMSS e a função manual propriamente dita. Destaca-se por oferecer um

escore capaz de classificar a funcionalidade dos indivíduos ao realizar movimentos do cotidiano, além de avaliar a progressão da doença^{3,12,21}.

O teste torna-se mais valioso ainda, quando se associa a ele a aplicação da EHF, como nesse estudo. A EHF possibilita observar a qualidade dos movimentos dos indivíduos durante as tarefas realizadas no TJT, e identificar as compensações de movimento realizadas durante a execução das tarefas, o que podemos denominar de estratégias de movimento^{3,14}.

Os dados referentes a EHF sugerem que as compensações tornaram-se mais frequentes e severas à medida em que os participantes se situavam em estádios mais graves da doença, ou seja, menor capacidade funcional, observado pela escala Vignos. Esse dado aponta que o tempo da doença e idade do indivíduo interferem, no que diz respeito ao aumento do déficit da capacidade funcional e à piora da qualidade dos movimentos³.

Na tarefa da escrita, subtteste 1, foi possível acompanhar a evolução da doença e perceber inclusive, o aumento das dificuldades na extremidade distal dos MMSS. Iniciaram-se alterações como desvio ulnar acentuado e incapacidade de realizar as tarefas manuais sem apoio da região distal. Esses dados demonstram o caráter progressivo da doença¹⁻⁴, além de delinear sua evolução e consequentes déficits funcionais. Os dados encontrados são semelhantes aos apresentados na literatura, que descreve relação da evolução da doença com aumento da fraqueza das regiões distais dos MMSS^{1,3,7-10}.

Os resultados da tarefa de virar cartões (subteste 2) revelaram aumento das compensações de tronco e ombro, em concordância com a literatura^{1-4,7}, que associa o referido aumento à evolução da doença, representada pelo déficit da musculatura que tem seu início no tronco, seguindo-se pela região proximal dos MMSS.

Verificamos na tarefa de pegar objetos pequenos comuns e colocá-los dentro do pote (subteste 3) o aumento da frequência das compensações em tronco (aumento de flexão, inclinação e rotação), ombro (elevação, abdução e rotação medial) e extremidades (preensão inadequada). A perda da função de MMSS revelada neste subtteste e confirmada na literatura^{1,3,7,8} aponta para a evolução da doença, dado seu caráter degenerativo e progressivo.

Os resultados, que dizem respeito a tarefa de pegar o feijão com a colher e levar até o pote (subteste 4), revelaram aumento nas compensações ocorridas nas mesmas regiões observadas no subtteste 3 (tronco, ombro e extremidades dos membros superiores). No entanto, a necessidade dos indivíduos em estender o tronco para realizar a tarefa apresentou-se aumentada. Esse aumento da extensão do tronco permitiu aos participantes sustentarem seu MS fora do apoio, realizando a flexão e adução do ombro contra a força da gravidade. As mensurações obtidas em relação a qualidade dos movimentos identificados pela EHF sugerem que essa escala mostrou-se como instrumento de avaliação adequado ao presente estudo^{3,6,14,16}, permitindo identificar mudanças na qualidade do movimento no intervalo de seis meses.

Na tarefa de pegar os feijões com a colher e levar até a boca (subteste 4a) percebeu-se aumento na frequência de quase todas as compensações, abrangendo tronco, regiões proximais e distais de MMSS. Podemos perceber que a mesma estratégia utilizada no subteste anterior se repete, quando os pacientes realizam extensão de tronco para suprir o déficit funcional do MS. Os dados sugerem também que tarefas mais elaboradas, que necessitam de diversos grupamentos musculares e da coordenação entre eles, vão se tornando impossíveis para os pacientes, com a evolução da doença e o passar dos anos. Tais resultados corroboram com dados da literatura que afirmam que os pacientes pioram o padrão dessas compensações com o passar da idade, até evoluírem para a incapacidade. Além de evidenciar a evolução da doença, essas avaliações revelaram as escolhas feitas pelos pacientes como estratégias utilizadas por eles para manter suas funções^{1-6,11}.

As compensações ocorridas na tarefa de pegar peças do jogo de dama e empilhar (subteste 5) demonstraram que a maioria dos pacientes realizou esta tarefa arrastando o MS ao longo da mesa, ocasionando menor demanda funcional. Como consequência, houve manutenção das compensações de tronco e regiões proximais e distais de MMSS. No entanto, na AV2 ocorreu aumento de duas compensações ligadas aos movimentos de rotação de tronco superior e abdução de ombro. Acredita-se que esse aumento encontra-se relacionado à etapa em que os indivíduos tinham que retirar o apoio do MS da mesa e sustentá-lo contra a gravidade. Tais dificuldades foram também apresentadas de

forma semelhante durante o subteste anterior⁸⁻¹¹.

Os resultados expressos na tarefa de pegar latas largas e leves e transpor a barreira (subteste 6) demonstraram a utilização exacerbada dos movimentos de flexão, rotação e extensão de tronco como estratégia de auxílio ao MS, utilizada pelos indivíduos quando não conseguiam mais realizar a tarefa proposta. Além desta compensação de tronco, pode-se verificar também aumento na dificuldade dos pacientes em realizar a pronação para pegar o objeto, precedido pelo aumento da fraqueza muscular na parte distal do MS, com consequente déficit funcional⁷⁻¹⁰.

Os dados referentes a tarefa de pegar objetos largos e leves com as duas mãos (subteste 6a) revelaram o intuito dos indivíduos de auxiliar os MMSS com a utilização das mesmas estratégias de compensações de tronco já apresentadas. Acrescenta-se a estas compensações, o aumento considerável na dificuldade de estender os cotovelos, que por sua vez, levou o indivíduo a aumentar ainda mais as compensações de tronco e ombro. Nesse estudo, tais dados se repetem, alertando para a evolução da fraqueza nas regiões distais do MS^{3,5,7-10,15,16}.

Mensurações quantitativas de avaliação cronometrada já são utilizadas em escalas que avaliam transferências posturais e habilidades motoras grossas. No entanto, a literatura é escassa em relação a essas mensurações para os MMSS^{3,22}. Neste estudo, constatou-se relação entre o tempo e as compensações. Apesar dos resultados obtidos em relação aos tempos do TJT não apresentarem diferença significativa, a

aplicação deste teste somada a EHF demonstrou déficit do quadro funcional e da qualidade dos movimentos. Estima-se que por serem informados de que deveriam realizar as tarefas no menor tempo possível, os indivíduos mantiveram os tempos de execução diminuindo a qualidade dos movimentos na AV2 quando comparada a AV1.

A escassez da literatura em relação ao tema torna importante a continuidade das pesquisas que aplicam mensurações quantitativas em escalas de avaliações funcionais no intuito de delimitar precocemente as compensações e realizar intervenções mais específicas e adequadas.

CONCLUSÃO

Os dados referentes aos tempos de execução no TJT indicaram que o teste não foi responsivo no intervalo de seis meses.

O TJT foi capaz de quantificar o tempo de realização das tarefas de vida diária e, associado à EHF mostrou-se um instrumento capaz de avaliar o desempenho dos indivíduos e a qualidade do movimento em cada tarefa proposta, ou seja, foi possível identificar a estratégia de movimento usada, observada por meio das compensações.

REFERÊNCIAS

- 1 Manzur AY, Muntoni F. Diagnosis and new treatments in muscular dystrophies. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2009;80:706-714.
- 2 Flanigan KM. The muscular dystrophies. *Semin Neurol.* 2012;32:255-263.
- 3 Artilheiro MC, Sá CSC, Fávero FM, Wutzki HC, Resende MBD, Caromano FA, Voos MC. Hand Function in Muscular Dystrophies: Relationship Between Performance of Upper Limb and Jebsen-Taylor Tests. *Percept Mot Skills.* 2017;Vol.124(2)441-451
- 4 Klein A, Clement E, Mercuri E, Muntoni F. Differential diagnosis of congenital muscular dystrophies. *Eur J Pead Neurol.* 2008;12:371-7.
- 5 Guglieri M, Magri F, Comi GP. Molecular etiopathogenesis of limb girdle muscular and congenital muscular dystrophies: Boundaries and contiguities. Elsevier Science. Italy, 2005; 361:54-79.
- 6 Straub V, Bushby K. Therapeutic Possibilities in the Autosomal Recessive Limb-Girdle Muscular Dystrophies. *J Am Soc Exp NeuroTher.* 2008;5:619-26.
- 7 Peduto, MDC. Acometimento da força e funcionalidade dos membros superiores em pacientes com distrofia muscular de Duchene em corticoterapia. São Paulo, Faculdade de medicina USP, 2008, 85p.
- 8 Bartels B, Pangalila RF, Bergen MP, Cobben NAM, Stam HJ, Roebroek, ME. Upper limb function in adults with Duchenne muscular dystrophy. *J Rehabil Med.* 2011;43,12-17.
- 9 Bartels B, Pangalila RF, Bergen MP, Cobben NAM, Stam HJ, Roebroek ME. Upper Limb Function in Adults with Duchenne Muscular Dystrophy. *J Rehabil Med* 2011;43:12- 17.
- 10 Vandervelde L, Van den Bergh PY, Penta M, Thonnard JL. Validation of the ABILHAND questionnaire to measure manual ability in children and adults with neuromuscular disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2010;81:506-12.
- 11 Sarafraz Z, Vahedi Z. Hand function related to Age and Sex. *IRJ.* 2008;6(7):10-15.
- 12 Jebsen RH, Taylor N, Triechmann RB, Trotter MJ, Howard LA. An objective and standardized test of hand function. *Arch Phys Med Rehabil* 1969;50:311-9.
- 13 Mazzone E, Vasco G, Palermo C, Bianco F, Galluccio C, Ricotti V. A critical review of functional assessment tools for upper limbs in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol.* 2012;54(10):879-85.
- 14 Pereira ND, Michaelsen SM, Menezes IS, Ovando AC, Lima RCM, Teixeira-Salmela LF. Confiabilidade da versão brasileira do Wolf Motor Function Test em adultos com hemiparesia. *Rev Bras Fisioter.* 2011;15(3):257-65.
- 15 Vandervelde L, Van den Bergh PYK, Goemans N, Thonnard J. Activity limitations in patients with neuromuscular disorders: A responsiveness study of the ACTIVLIM questionnaire. *Neuromuscul Disord.* 2009;(19):99-103.
- 16 Oliveira AS, Santos VLCG. Responsividade dos instrumentos de avaliação de qualidade de vida de Ferrans & Powers: uma revisão bibliográfica. *Acta Paul Enferm* 2011;24(6):839-44.
- 17 Lourenço RA, Veras RP. Mini-Exame do Estado Mental: características psicométricas em idosos ambulatoriais. *Rev Saúde Pública* 2006;40(4):712-9.

18 Neto FR. Manual de Avaliação Motora. 1 ed. Porto Alegre: ArtMed, 2002, 215p.

19 Vignos PJ Jr, Spencer GE Jr, Archibald KC. Management progressive muscular dystrophy of childhood. JAMA 1963;184:89-96.

20 Ferreira KN, Santos RL, Conforto AB. Psychometric properties of the Portuguese version of the Jebsen-Taylor test for adults with mild hemiparesis. Rev Bras Fisioter. 2010;14 (5):377-81.

21 Taub E, Uswatte G, King DK, Morris D, Crago JE, Chatterjee A. A placebo-controlled trial of constraint-induced movement therapy for upper extremity after stroke. Stroke 2006; 37(4):1045-49.

22 Lerario A, Bonfiglio S, Sormani M, Tettamanti A, Marktel S, Napolitano S et al. Quantitative muscle strength assessment in duchenne muscular dystrophy: longitudinal study and correlation with functional measures. BMC Neurol. 2012;12:91.