



10º Simposio de Ensino de Graduação

ACOMPANHAMENTO DA FUNÇÃO MOTORA E ALINHAMENTO POSTURAL DE PACIENTES COM AMIOTROFIA ESPINHAL INFANTIL TIPO II E III: UM ESTUDO LONGITUDINAL

Autor(es)

ANA CLAUDIA PETRINI

Co-Autor(es)

GABRIELA MARGATO
CARLOS ALBERTO FORNASARI

Orientador(es)

DANIELA GARBELLINI

1. Introdução

A amiotrofia espinhal infantil é uma doença genética caracterizada clinicamente por fraqueza muscular e atrofia progressiva, associada com a degeneração do motoneurônio inferior e neurônios motores bulbares (em pacientes mais afetados). É a causa genética mais comum de mortalidade infantil, e parece estar presente em praticamente todas as populações. Na maioria dos pacientes, a doença resulta de deleções homozigóticas envolvendo exon7 do gene "Sobrevivência do neurônio motor" (SMN) no locus 5q13 (MARKOWITZ et al., 2012). Diante do quadro clínico dos portadores, a avaliação da função motora torna-se fundamental para o desenvolvimento do tratamento fisioterapêutico. A avaliação da função motora a partir da escala de medida da função motora (MFM) é útil para estudos de caráter longitudinal, pois possui grande sensibilidade para detecção de alterações ao longo de 1 ano. Mostra-se também uma ferramenta útil ao conseguir avaliar crianças deambuladoras ou não (BÉRARD et al., 2005; VUILLEROT, et.al., 2010). Embora a maioria dos pacientes com Amiotrofia Espinhal Infantil apresente mutações envolvendo o gene SMN, existe uma variedade de fenótipos, assim a gravidade do quadro clínico define sub-tipos desta enfermidade. Os sub-tipos que afetam as crianças são conhecidos como tipo I (Doença de Werdnig-Hoffman ou aqueles que não sentam), tipo II (aqueles que conseguem sentar, mas não andam) e o tipo III (doença de Kugelberg-Welander ou deambuladores) (MARKOWITZ et al., 2012).

2. Objetivos

Analisar longitudinalmente o comprometimento das capacidades motoras funcionais e alterações posturais do alinhamento de tronco ao longo de um ano, em pacientes diagnosticados com amiotrofia espinhal infantil do tipo II e III.

3. Desenvolvimento

Este é um estudo longitudinal, sendo avaliado 3 crianças com diagnóstico clínico e genético confirmado de Amiotrofia Espinhal Infantil do tipo II e um do tipo III, sendo 2 do gênero feminino e 1 do gênero masculino, com idades 15,34, acompanhadas na Clínica de Fisioterapia da Universidade Metodista de Piracicaba. Assim sendo, consideramos: Paciente 1: gênero masculino, 16 anos,

cadeirante, destro, tipo III; Paciente 2: gênero feminino 19 anos, cadeirante, destra, tipo II e Paciente 3: gênero feminino, 9 anos, cadeirante, destra, tipo II. Essas crianças foram avaliadas por meio da escala de avaliação da função motora - MFM, a qual é utilizada para pacientes portadores de doenças neuromusculares de forma sistemática na clínica, é aplicada pelo terapeuta seguindo as instruções documentadas na avaliação padronizada. No entanto, ao longo de um ano foram realizadas quatro avaliações, considerando a primeira no mês de fevereiro de 2011, a segunda no mês junho do mesmo ano, a terceira no mês de outubro e a última, pós-período de seguimento, no mês de março de 2012. A escala MFM foi desenvolvida a fim de mensurar as capacidades motoras funcionais dos indivíduos com doenças neuromusculares (BÉRARD et al., 2005; IWABE, 2008). É composta por 32 itens, sendo alguns estáticos e outros dinâmicos, os quais são executados nas posições supino, sentado e em pé, subdivididos em três dimensões: D1: de pé e transferências: 13 itens; D2: capacidade axial e proximal dos membros: 12 itens; D3: capacidade distal: 7 itens, dos quais 6 envolvem o membro superior. A graduação de cada um dos itens corresponde a um escala de 4 pontos, ou seja, escores de 0 a 3 em que: 0 - não pode iniciar a tarefa solicitada ou não pode manter a posição inicial; 1 - esboça o item; 2 - realiza parcialmente o movimento solicitado ou o realiza completamente, mas de modo imperfeito; 3 - realiza completamente o item, com movimento controlado (normal). Ao final da escala confere-se a pontuação por dimensões e a pontuação total da escala, sendo estes expressos em porcentagens (BÉRARD et al., 2005; IWABE, 2008). Foi realizada a média dos dados obtidos pela MFM na dimensão total da escala e realizado o teste t pareado a fim de verificar se houve diferença estatística entre a avaliação inicial e final ao longo de um ano, esse procedimento contou com o auxílio do pacote estatístico Bioestat 5.0, em que o valor de significância foi pré-fixado em $p=0,05$. Para a análise postural, essas crianças permaneceram sentadas em postura estática, sendo analisada a vista lateral dominante e com o cotovelo fletido para melhor visualização das curvaturas, e outra vista posterior para análise da diferença de alinhamento entre cinturas escapular e pélvica. A obtenção da fotografia foi realizada sempre pela mesma terapeuta. Inicialmente essa imagem foi tratada, isto é, passou pelo processo de alinhamento da foto com o simetrorógrafo, para garantir veracidade dos dados. Posteriormente para avaliar as curvaturas da coluna no plano sagital foram traçadas linhas guias paralelas nos ápices das curvas da cifose tóraco-lombar; já para a avaliação da inclinação de tronco, foram traçadas linhas paralelas ao solo analisando assim o desalinhamento das espinhas ilíacas pósterio superior (EIPS) em relação ao acrômio, ambas as linhas guias asseguraram ao pesquisador a marcação correta dos pontos para obtenção dos ângulos. Então a imagem foi importada ao Software de Avaliação Postural (SAPO) para a realização do procedimento de fotometria, isto é, uma metodologia de interpretação dos ângulos da coluna vertebral, permitindo uma avaliação confiável dos desalinhamentos posturais dos voluntários. Por fim foram correlacionados, por meio do coeficiente de correlação de Pearson, os escores obtidos na avaliação da escala MFM com os desalinhamentos apontados pelo software para cada indivíduo. Para divulgação das informações contidas neste estudo foi solicitado ao responsável consentimento após esclarecimentos acerca do estudo.

4. Resultado e Discussão

Ao observar os resultados da pontuação total das avaliações MFM, constatamos que para o paciente 1, há uma queda na pontuação relativa à última avaliação; para o paciente 2, há uma queda ao nível da 3ª avaliação e para o paciente 3 a menor pontuação se confere na 2ª avaliação. O gráfico 1 expressa os resultados da pontuação total das avaliações pela escala MFM de cada um dos pacientes ao longo de um ano. Aos três pacientes observados, percebe-se que há uma proximidade entre os escores obtidos na escala nas quatro avaliações realizadas, dessa forma, observamos que a paciente 3, com a menor idade frente aos outros, encontra-se em um estado mais avançado da doença. Analisando-se as avaliações por dimensões, vale salientar que as crianças obtiveram menor pontuação na dimensão 1: De pé e transferências, sendo que apenas o paciente 1 pontuou em todas as avaliações. No que diz respeito à dimensão 2: Capacidade motora axial e proximal, houve uma diminuição na pontuação dos paciente 1 e 2 ao longo do ano e manutenção da pontuação ao paciente 3. Já na dimensão 3: Capacidade motora distal, apenas a paciente 3 não atingiu a pontuação máxima em nenhuma das avaliações, embora sua pontuação mais alta tenha chegado a 95%. Na comparação da pontuação da escala MFM, constata-se que não houve diferença significativa ($p<0,05$) entre a medida da função motora (MFM) e o alinhamento postural de tronco. A amiotrofia espinhal infantil do tipo II inicia-se antes dos 18 meses de vida e os portadores não chegam a deambular, mas são capazes de sentar sem apoio, o desenvolvimento mental e capacidade intelectual são absolutamente preservados (CONOOR, 1997 apud SOARES, 2006). De encontro à literatura, dois pacientes do presente estudo são completamente dependentes de cadeira de rodas para mobilidade, sendo capazes de sentar sem apoio. Apresentam alterações posturais graves como escoliose, fazendo uso de colete. Durante avaliação motora, observa-se ausência de habilidade funcional para ficar em pé e realizar transferência (dimensão 1). O tipo III da Amiotrofia espinhal infantil é caracterizado por apresentar marcha em algum momento do desenvolvimento motor, evoluindo para dependência de cadeira de rodas, devido ao desenvolvimento de fraqueza muscular em MMII mais evidente do que em MMSS (MARKOWITZ et al., 2012). Nesse estudo há um caso típico (paciente 1), que chegou a desenvolver marcha independente até 10 anos de idade, quando tornou-se pouco funcional. Há aproximadamente 3 anos não é capaz de permanecer em pé ou realizar transferências. Em relação à função motora, pode-se observar que este paciente 1 (tipo III), apresentou variações ao longo de 1 ano, devendo-se salientar perda das habilidades relacionadas a dimensão 1. As alterações posturais são discretas neste paciente, em concordância aos relatos da literatura sobre início tardio de problemas respiratórios associados a alterações posturais (KAUFMANN et al., 2011). A avaliação por meio de instrumentos confiáveis que sirvam de ferramenta para elaboração de estratégias de tratamento é indispensável para direcionar o trabalho de maneira condizente. Constata-se nesse estudo que a avaliação por meio da escala MFM auxiliou no direcionamento do tratamento fisioterapêutico, visto que não houve diferença estatística entre a avaliação inicial e

avaliação final após o período de um ano. Embora a pontuação tenha oscilado, denota-se que isto possa estar relacionado com o período em que foi realizada a avaliação, sendo a última realizada pós-período de seguimento, o que pode ter tido influência aos pacientes 1 e 2. O fato das maiores pontuações serem referentes à dimensão 3: Capacidade motora distal, e as menores referentes à dimensão 1: De pé e transferências, é congruente com a literatura, a qual enfatiza que nos portadores de amiotrofia espinhal do tipo II ocorre o acometimento inicial da musculatura proximal dos membros e que possuem capacidade de sentar sem apoio, mas não adquirem marcha independente (ZANOTELI, 2004; SOARES, 2006), sendo assim, as atividades relativas à dimensão 3 são facilitadas pela preservação das regiões distais frente à média da idade das crianças e as atividades relacionadas à dimensão 1 limita-se a partir do momento que todas são cadeirantes. Diniz (2010) em seu estudo longitudinal de avaliação motora de pacientes portadores de doenças neuromusculares observou que a avaliação por meio da MFM teve correlação com a escala Medical Research Council (MRC) e a goniometria, pressupondo que possa ser útil para verificar e acompanhar as respostas advindas frente às distintas formas de tratamento para as doenças. Nesse mesmo estudo, salienta-se a vantagem da utilização da escala pela sua facilidade e pelo tempo, relativamente curto, despendido para sua aplicação, além de ser bem tolerada pelos pacientes e não implicar em altos custos financeiros. Não obstante a dada importância da análise observacional da progressão da doença em relação às habilidades motoras, a avaliação das alterações posturais também é imprescindível para os pacientes com doenças neuromusculares, tendo em vista o prejuízo na função respiratória frente à progressão das alterações das curvaturas da coluna, como a escoliose. Os resultados deste trabalho demonstraram que ao longo de 1 ano houve manutenção da função motora, associado a discreta melhora do alinhamento postural de tronco. Estes resultados assemelham-se aqueles encontrados por Kaufmann, et al. (2011). Porém, neste último estudo foram utilizadas escalas de avaliação pouco sensíveis a variações da função motora em crianças que não deambulam.

5. Considerações Finais

A utilização da escala MFM mostrou-se válida para o acompanhamento de pacientes com Amiotrofia espinhal infantil tipo II e III, atualmente dependente de cadeira de rodas. A avaliação, tanto da função motora, quanto postural, pode ser considerado instrumento fundamental para o direcionamento do tratamento fisioterapêutico para este tipo de paciente.

Referências Bibliográficas

- BAIONI, M.T.C.; AMBIEL, C.R. Spinal muscular atrophy: diagnosis, treatment and future prospects. *Jornal de Pediatria*. vol. 86, n. 4. 2010
- BÉRARD, C., et al. The MFM Collaborative Study Group. A Motor function measure for neuromuscular diseases. Construction and validation study. *Neuromuscul Disord*. v. 15, n. 7, p. 463-70. jul. 2005
- CHNG, S., et al. Pulmonary function and scoliosis in children with spinal muscular atrophy types II and III. *J Paediatr Child Health*. v. 39, n. 9, p. 673-6. 2003
- DINIZ, G.P.C. Avaliação motora de pacientes portadores de doenças neuromusculares: Um estudo longitudinal. [Dissertação Mestrado]. Belo Horizonte, Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), 2010.
- IWABE, C., et al. Medida da função motora: versão da escala para o português e estudo de confiabilidade. *Rev. Bras. Fisioter*. v. 12, n. 5, p. 417- 424. 2008
- KAUFMANN, P., et al. Observational Study of Spinal Muscular Atrophy type 2 and 3. *Arch Neurol*. v. 68, n. 6. june. 2011
- MARKOWITZ, J.A., et al. Spinal Muscular Atrophy: A Clinical and Research Update. *Pediatric Neurology*. v. 46, p. 1-12. 2012.
- SOARES, J. A., et al. Fisioterapia e qualidade de vida de paciente com amiotrofia espinhal progressiva tipo I Relato de Caso. *Arq Ciênc Saúde*. v. 13, n.1, p. 44-7. jan/mar. 2006
- STTEG, A.M.; LANKHORST, G.J. Screening instruments for disability. *Critical Rev Phys Rehabil Med*. v. 6, p. 101-2. 1994
- VIEIRA, E.R. Análise da confiabilidade de equipamentos e métodos para medir o movimento de flexão anterior da coluna lombar. [Dissertação de mestrado]. PGR-Pós- Graduação em fisioterapia, Universidade Federal de São Carlos. 2002.
- VUILLEROT, C., et al. Monitoring changes and predicting loss of ambulation in Duchenne muscular dystrophy with the Motor Function Measure. *Developmental Medicine & Child Neurology*. v. 52, p. 6065. 2010

Tabela 1: Dados referente ao alinhamento de tronco em relação a cifose toraco-lombar (plano sagital) e inclinação lateral, medidas em graus.

	Cifose Tóraco-lombar		Inclinação Lateral	
	2011	2012	2011	2012
Paciente 1	150,68	153,85	5,77	4,41
Paciente 2	137,73	147,61	64,79	57,27
Paciente 3	151,38	141,83	22,22	8,17
Média	146,60	147,76	30,93	23,28

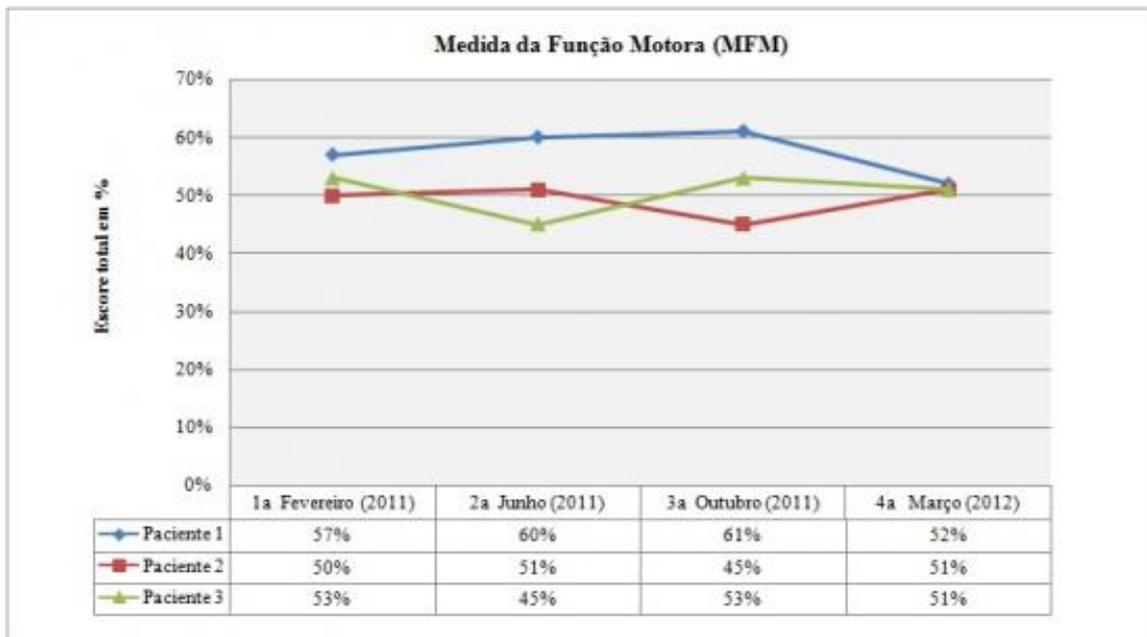


Figura 1: Pontuação da MFM ao longo de um ano