

Artigo original

Medida da função motora nas distrofias musculares progressivas: uma nova alternativa para avaliação fisioterapêutica

Motor function measure in progressive muscular dystrophies: a new alternative for physical therapy assessment

Pamela Coelho de Souza*, Franciani Rodrigues, Ft.**, Priscila Soares de Souza***, Mateus Berlink***, Lisiane Tuon, Ft., D.Sc.****

.....
Discente do Curso de Fisioterapia, Grupo de Pesquisa Saúde Coletiva e Genética das Populações da Universidade do Extremo Sul Catarinense – UNESC, **Residente do Programa Residência Multiprofissional em Atenção Básica/Saúde da Família da UNESC, *Discente do Curso de Fisioterapia, Bolsista Projeto de Extensão da UNESC, ****Docente, Tutora do Programa Residência Multiprofissional em Atenção Básica/Saúde da Família e PET-Saúde da UNESC, Grupo de Pesquisa Saúde Coletiva e Genética das Populações da UNESC*

Resumo

As Distrofias Musculares (DM) são um grupo heterogêneo de doenças hereditárias, tendo um comprometimento grave, progressivo e irreversível da musculatura esquelética, caracterizadas pela degeneração progressiva do tecido muscular. Este estudo tem como objetivo avaliar a função motora através da utilização da escala Medida da Função Motora (MFM) em indivíduos com Distrofias Musculares Progressivas. Foram avaliados 33 indivíduos com Distrofia Muscular de Cinturas (DMC), Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) e Distrofia Miotônica de Steinert (DMS). O instrumento de pesquisa utilizado foi a escala de Medida da Função Motora (MFM), que avalia 3 dimensões: posição em pé e transferências, função motora axial e proximal e função motora distal. Constatou-se neste estudo a afirmação dos achados da literatura quanto ao comprometimento motor nas Distrofias Musculares Progressivas, tendo o menor escore nas 3 dimensões analisadas os indivíduos com DMD. Foi possível constatar que a escala MFM é um eficaz método de avaliação para os indivíduos portadores de Distrofias Musculares Progressivas, pois a sua utilização possibilita mensurar o comprometimento motor destes indivíduos, o que proporciona um melhor direcionamento ao tratamento fisioterapêutico tendo como auxílio um indicador evolutivo.

Palavras-chave: distrofias musculares, avaliação, Fisioterapia.

Abstract

The muscular dystrophies (MD) are a heterogeneous group of inherited diseases, with a severe, progressive and irreversible impairment of the skeletal muscles, characterized by progressive degeneration of muscle tissue. This study aimed to evaluate motor function through the use of the Motor Function Measure scale (MFM) in individuals with progressive muscular dystrophy. Were evaluated 33 patients with Limb-girdle Muscular Dystrophy (LGMD), Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) and Steinert Myotonic Dystrophy (SMD). The survey instrument used was the Scale Motor Function Measure (MFM), which assesses three dimensions: standing position and transfers, axial and proximal motor function and motor function distal. It was found the statement of findings in the literature as to the motor impairment in progressive muscular dystrophies, with the lowest score in three dimensions analyzed the individuals with DMD. It was concluded that the scale MFM is an effective method of assessment for individuals with progressive muscular dystrophy, since its use enables measure motor impairment of these individuals, providing a better direction to the physical therapy.

Key-words: muscular dystrophies, assessment, Physical Therapy.

Recebido 8 de setembro de 2011; aceito em 29 de fevereiro de 2012.

Endereço para correspondência: Lisiane Tuon, Universidade do Extremo Sul Catarinense, Av. Universitária, 1105, 88806-000 Criciúma SC, Tel: (48) 3431-2629, E-mail: ltb@unesc.net

Introdução

As Distrofias Musculares são um grupo heterogêneo de doenças hereditárias, tendo um comprometimento grave, progressivo e irreversível da musculatura esquelética, caracterizadas pela degeneração progressiva do tecido muscular. A apresentação clínica possui um amplo aspecto de variabilidade devido ao grau de envolvimento musculoesquelético, cardíaco, comprometimento pulmonar, idade e início dos sintomas [1-3].

A escassez de instrumento de avaliação funcional específico para as doenças neuromusculares motivou um grupo de pesquisadores do Serviço de Reeducação Pediátrica L'Escalé, Lion, França, a elaborar a *Mesure de la Fonction Motrice* (MFM), com o objetivo de avaliar quantitativamente a função motora destes pacientes [4]. A primeira versão da MFM foi composta por 51 itens sendo validada entre 2000 e março de 2001. Após a primeira validação observou-se a necessidade de reduzir alguns itens, sendo então elaborada a versão final com 32 itens validada entre 2002 e 2003 [5]. Em 2008 a escala foi validada no Brasil [6].

A Medida da Função Motora é uma escala relativamente nova de fácil aplicação permitindo melhor análise da evolução da patologia, podendo ser utilizada para quantificar resultados de tratamentos. É uma escala de alta confiabilidade, podendo ser utilizada como instrumento de diagnóstico clínico [4,6].

O presente estudo tem como objetivo avaliar a função motora através da utilização da escala Medida da Função Motora (MFM) em indivíduos com Distrofias Musculares Progressivas.

Material e métodos

Esta pesquisa foi um estudo observacional, de coorte-transversal. O projeto do presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da Universidade do Extremo Sul Catarinense – UNESC sob o nº do parecer 718/2006.

A amostra foi constituída por indivíduos com Diagnóstico Clínico de Distrofias Musculares que fossem participantes da ASCADIM (Associação Sul Catarinense de Amigos, Familiares e Portadores de Distrofias Musculares Progressivas) e que apresentassem as seguintes patologias: Distrofia Muscular de Cinturas (DMC), Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) e Distrofia Miotônica de Steinert (DMS).

Todos os pacientes foram informados acerca dos objetivos do estudo, bem como dos métodos de avaliação a que seriam submetidos. Após os devidos esclarecimentos os mesmos assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). Os indivíduos que não assinaram o TCLE ou que não possuísem capacidade cognitiva suficiente para compreender o comando verbal foram excluídos do estudo. Ao final a amostra foi constituída por 33 indivíduos sendo separados em três grupos de acordo com o diagnóstico clínico. O período de avaliação foi entre março e maio de 2011.

Foi utilizado como instrumento de pesquisa a escala MFM. Esta escala é composta de 32 itens, divididos em 3 dimensões: Dimensão 1 – postura em pé e transferências, com 13 itens; Dimensão 2 – função motora axial e proximal, com 12 itens; Dimensão 3 – função motora distal, com sete itens. Cada item é pontuado de 0 a 3, sendo zero não realizar o movimento ou não manter a posição, 1 realizar parcialmente, 2 realizar de forma lenta ou com compensações e 3 realizar de forma correta. Os escores parciais e totais das dimensões são expressos em porcentagem em relação ao escore máximo de 96 pontos [4-7].

Os dados foram analisados pelo Programa de Estatística SPSS 17.0 for Windows. Utilizando-se da Análise de Frequências, Teste *Paired-Samples T Test* (#: $p < 0,01$ /*: $p < 0,05$). Nos resultados do estudo a média do escore de cada dimensão da escala foi comparada com o escore máximo de 96%.

Resultados

A amostra do presente estudo foi composta por trinta e três (33) pacientes de ambos os gêneros, sendo separados em 3 grupos: O Grupo 1 – DMC composto por sete (07) indivíduos (21,2%), sendo 57,1 % gênero masculino e 42,9% feminino com média de idade de 33,71 anos (DP \pm 14,03); O Grupo 2 - DMD composto por sete (07) indivíduos (21,2%), sendo 100% gênero masculino com média de idade de 15,57 anos (DP \pm 8,77); O Grupo 3 – DMS composto por dezenove (19) indivíduos (57,6%), sendo 57,9 % gênero masculino e 42,1% feminino com média de idade de 33,71 anos (DP \pm 14,03) (Tabela I).

Tabela I - Características dos pacientes.

| Patologia | Grupo | Pacientes (%) (n = 33) | Gênero (%) | | Idade Média DP(\pm) |
|-----------|-------|---------------------------|------------|----------|----------------------------|
| | | | Masculino | Feminino | |
| DMC | 1 | 21,2 | 57,1 | | 33,71 \pm |
| | | | 42,9 | | 14,03 |
| DMD | 2 | 21,2 | 100 | | 15,57 \pm |
| | | | - | | 8,77 |
| DMS | 3 | 57,6 | 57,9 | | 29,84 \pm |
| | | | 42,1 | | 13,91 |

DMC: Distrofia Muscular de Cinturas; DMD: Distrofia Muscular de Duchenne; DMS: Distrofia Miotônica de Steinert. DP: Desvio Padrão.

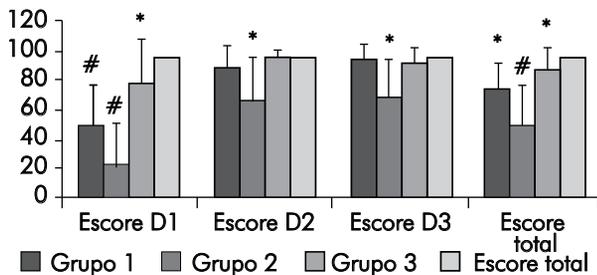
N: número. Método Estatístico Empregado: Análise de Frequências do Software SPSS.

A Figura 1, apresenta a comparação da média de porcentagem das 3 dimensões do teste e escore total analisando os 3 grupos comparados com o escore total da escala de 96 pontos. Pode-se observar que na Dimensão 1 a média do Grupo 1 foi de 49,45 (\pm 27,53); o Grupo 2 foi de 23,08 (\pm 28,01) e o Grupo 3 foi de 78,00 (\pm 29,18).

Na Dimensão 2 a média do Grupo 1 foi de 88,10(\pm 16,57); o Grupo 2 foi de 66,27 (\pm 29,76) e o Grupo 3 foi de 95,61 (\pm 5,58).

Na Dimensão 3 a média do Grupo 1 foi de 93,88 ($\pm 10,55$); o Grupo 2 foi de 68,71 ($\pm 24,57$) e o Grupo 3 foi de 91,73 ($\pm 10,27$).

Quanto ao Escore Total, o Grupo 1 teve como média 73,66 ($\pm 18,38$); o Grupo 2 obteve 49,26 ($\pm 26,87$) e o Grupo 3 foi de 87,61 ($\pm 15,26$).



D1: Postura em Pé e Transferências; D2: Função Motora Proximal e Axial; D3: Função Motora Distal. Método Estatístico Empregado: Paired-Samples T Test (#: $p < 0,01$ /*: $p < 0,05$).

Discussão

As Distrofias Musculares Progressivas (DMP) englobam um conjunto de patologias de origem genética, com comprometimento grave, progressivo e irreversível da musculatura esquelética. O termo 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) [1,8,9].

A utilização da Escala MFM permite a precoce identificação e quantificação das perdas motoras, sendo uma escala de alta confiabilidade, podendo ser utilizada como instrumento de diagnóstico clínico. Devido a esta possibilidade na detecção precoce das alterações motoras, é possível realizar intervenções necessárias com o objetivo de otimizar-se na função motora e melhorar a adaptação dos pacientes em suas atividades de vida diária [6,10].

Neste estudo observamos que em relação às dimensões analisadas pela escala MFM, nos 3 grupos analisados, houve comprometimento motor devido ao escore ser inferior quando comparado com o escore total de 96 pontos.

Verifica-se que na dimensão 1, o Grupo 1 e o Grupo 2 apresentaram média de escore inferior a 50%, tendo um comprometimento na postura em pé e transferências. O grupo 3 apresentou escore acima de 50%.

Na dimensão 2, verifica-se que todos grupos apresentaram escore maior que 50% sendo o menor escore do teste foi do grupo 2, seguido do grupo 1 e grupo 3. A dimensão 2 avalia a função motora proximal e distal.

Na dimensão 3, verifica-se que todos os grupos apresentaram escore superior a 50%, sendo que o Grupo 2 apresentou maior acometimento motor, seguido pelo Grupo 1.

Na Distrofia Muscular de Cinturas (DMC) a progressão é extremamente variável, mas normalmente é mais lenta, de forma contínua ou insidiosa, tendo períodos de rápida progressão alternados com períodos estacionários [11]. Observa-se que a fraqueza muscular abrange inicialmente os músculos da cintura pélvica e/ou escapular, no entanto é mais comum que a fraqueza tenha início pelos músculos dos membros inferiores, já sobre a fraqueza dos membros superiores pode levar anos para surgir [12].

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é a forma mais comum de distrofia, afeta frequentemente meninos e a sua incidência é de 1:3.500 nascidos [2,13]. É a patologia de maior acometimento funcional em menor espaço de tempo, iniciando os sinais e sintomas clínicos dos 3 a 5 anos de idade e tornando-se incapazes de realizar as suas atividades de vida diária muito precocemente [3,14].

A Distrofia Miotônica Tipo 1 ou de Steinert é uma doença de herança autossômica dominante com manifestações clínicas variáveis. Os sinais e sintomas são multissistêmicos, em virtude do envolvimento dos músculos esqueléticos, por isso apresentam miotonia e fraqueza muscular. O envolvimento do membro é geralmente distal nos estágios iniciais da doença, mais tardiamente atingindo os músculos do tronco e músculos proximais, podem causar dificuldades na marcha e, posteriormente, necessidade de cadeira de rodas [2,11,15-17].

Devido à escala MFM ter sido validada no Brasil em 2008 [6], até o momento existem poucos estudos referenciando o uso da mesma em pesquisas nacionais.

Em estudo realizado na Holanda utilizando-se da escala MFM com 70 indivíduos portadores de DMD, verificou-se que o comprometimento motor foi severamente comprometido na realização do teste e evidencia uma grande variabilidade na função motora distal [7].

Em estudo evolutivo realizado com indivíduos portadores de DMD utilizando-se a escala MFM mostrou que o escore da escala diminui de forma contínua e exponencial com a idade e que se a D1 estiver próxima de 40% ou o escore total estiver próximo de 70% é possível prever que este paciente irá perder a marcha em um ano. Menciona que a utilização da medida função motora como sendo um complemento para a análise dada força muscular, sendo utilizada como um indicador do perfil do indivíduo de DMD [18].

Na literatura, até o momento, os programas de intervenção aos indivíduos portadores de DMD têm centrado principalmente na melhoria e manutenção da deambulação. Com a melhora na expectativa de vida destes pacientes a função dos membros superiores também merece atenções específicas nos programas de reabilitação e de pesquisa [7].

Estudo evolutivo, para avaliar a qualidade de vida dos indivíduos portadores de Distrofias Musculares Progressivas comparando com um grupo controle, evidenciou que houve alteração em todos os domínios avaliados, sendo o domínio físico o que teve maior queda [8].

Em estudo realizado com 48 indivíduos com diagnóstico de Distrofia Miotônica de Steinert Tipo 1, utilizou-se da escala MFM para classificar os participantes do estudo em cinco classes, sendo: sem comprometimento clínico, mínimos sinais de incapacidade, fraqueza distal, fraqueza proximal e não deambulação para correlacionar com os objetivos do estudo em analisar composição corporal [15].

Em consequência das inúmeras possibilidades de técnicas de manuseios terapêuticos, atualmente, 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 [9,19].

As avaliações quantitativas e qualitativas das habilidades funcionais e incapacidades motoras são essenciais para o planejamento do programa de tratamento e para análise dos estágios de evolução da patologia. Medidas instrumentais para avaliar o déficit motor e força muscular são frequentemente utilizados [4,20,21].

Conclusão

Torna-se necessário a utilização de ferramentas confiáveis para verificar o quadro evolutivo do paciente. Os fisioterapeutas e demais profissionais da saúde necessitam de instrumentos de avaliação que auxiliem na monitorização do paciente para melhor direcionar a conduta terapêutica, bem como estabelecer prognóstico. Este estudo demonstrou que a escala MFM é um eficaz método de avaliação de paciente com Distrofias Musculares Progressivas, possibilitando a mensuração do comprometimento motor e auxiliando no direcionamento do tratamento.

Referências

1. Rodrigues F, Hoffmann DG, Meller J, Darolt SD, Amboni RS, Cruz TS, et al. Qualidade do sono em portadores de distrofias musculares progressivas. *Neurociências* 2010;6(3):170-5.
2. Mathia GBM, Rodrigues F, Silvestri BN, Chiappa GRS, Tuon L. Progressive muscular dystrophies and involvement of central nervous system. *Neurociências* 2010;6(4):232-8.
3. Darabas KC, Comim CM, Tuon L. Análise da funcionalidade e qualidade de vida em pacientes portadores de doenças neuromusculares. *Fisioter Bras* 2009;10(4):241-7.
4. Bérard C, Payan C, Hodgkinson I, Fermanian J. The MFM Collaborative Study Group. A motor function measure scale for neuromuscular diseases 2005. Construction and validation study. *Neuromuscul Disord* 2005;15(7):463-70.
5. Bérard C, Payan C, Fermanian J, Girardot F, Groupe d'Etude MFM. A motor function measurement scale for neuromuscular

- disease - description and validation study. *Rev Neurol (Paris)* 2006;162(4):485-93.
6. 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.
7. Bartels PTB, Pangalila RF, Bergen MP, Cobben NAM, Stan HJ, Roebroek ME. Upper limb function in adults with Duchenne muscular dystrophy. *J Rehabil Med* 2011;43(9):770-5.
8. Rodrigues F, Almeida LH, Meller J, Victor C, Cruz TS, Tuon L. Qualidade de vida nas distrofias musculares. *Neurociências* 2011;7(1):27-36.
9. Iwabe C. Escala medida da função motora (MFM): novo instrumento de avaliação em doenças neuromusculares [Tese]. Campinas: Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas; 2009.
10. Diniz GPC. Avaliação motora de pacientes portadores de doenças neuromusculares: um estudo longitudinal [Tese]. Belo Horizonte: Faculdade de Medicina da UFMG; 2010.
11. Meller J. Análise de Fator Neurotrófico Derivado do Cérebro (BDNF) em portadores de distrofias musculares progressivas [Monografia]. Criciúma: UNESC; 2010.
12. Hoffmann DG. Análise da qualidade do sono em indivíduos com distrofias musculares progressivas [Monografia]. Criciúma: UNESC; 2009.
13. Sugita H, Takeda S. Progress in muscular dystrophy research with special emphasis on gene therapy. *Proc Jpn Acad Ser B Phys Biol Sci* 2010;86:748-56.
14. Rodrigues F. Análise do comprometimento pneumofuncional e das habilidades motoras durante 4 anos de avaliação em paciente com distrofia muscular de Duchenne : um estudo de caso [Monografia]. Criciúma: UNESC; 2009.
15. Pruna L, Chatelin J, Vigneron VP, Kaminsky P. Regional body composition and functional impairment in patients with myotonic dystrophy. *Wiley Online Library* 2011;44(4):1-6.
16. Pruna L, Machado F, Loius L, Vassé G, Kaminsky P. Fonction Musculaire et atteinte d'organes dans la dystrophie myotonique de type 1. *Rev Neurol (Paris)* 2011;167:23-8.
17. Otsuka MA, Boffa CFB, Vieira AAM. Distrofias musculares. *Fisioterapia aplicada*. São Paulo: Revinter; 2005.
18. Vuillerot C, Girardot F, Payan C, Fermanian J, Iwaz J, Lattre C, et al. Monitoring changes and predicting loss of ambulation in Duchenne muscular dystrophy with the Motor Function Measure. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:60-5.
19. Silva EC. Análise da função motora de pacientes com distrofia muscular de Duchenne em Corticoterapia através da escala MFM [Tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; 2010.
20. Bushby K, Muntoni F, Urtizbereac A, Hughesd R, Griggs R. Treatment of Duchenne muscular dystrophy; defining the gold standards of management in the use of corticosteroids. *Neuromuscul Disord* 2004;14:526-34.
21. 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.