

## Relationship between the climbing up and climbing down stairs domain scores on the FES-DMD, the score on the Vignos Scale, age and timed performance of functional activities in boys with Duchenne muscular dystrophy

Relação entre escore FES-DMD-subir e descer escada com escore Escala Vignos, idade e tempo de realização das atividades em meninos com Distrofia Muscular de Duchenne

Lilian A. Y. Fernandes<sup>1</sup>, Fátima A. Caromano<sup>1</sup>, Silvana M. B. Assis<sup>2</sup>, Michele E. Hukuda<sup>1</sup>, Mariana C. Voos<sup>1</sup>, Eduardo V. Carvalho<sup>1</sup>

**ABSTRACT | Background:** Knowing the potential for and limitations of information generated using different evaluation instruments favors the development of more accurate functional diagnoses and therapeutic decision-making. **Objective:** To investigate the relationship between the number of compensatory movements when climbing up and going down stairs, age, functional classification and time taken to perform a tested activity (TA) of going up and down stairs in boys with Duchenne muscular dystrophy (DMD). **Method:** A bank of movies featuring 30 boys with DMD performing functional activities was evaluated. Compensatory movements were assessed using the climbing up and going down stairs domain of the Functional Evaluation Scale for Duchenne Muscular Dystrophy (FES-DMD); age in years; functional classification using the Vignos Scale (VS), and TA using a timer. Statistical analyses were performed using the Spearman correlation test. **Results:** There is a moderate relationship between the climbing up stairs domain of the FES-DMD and age ( $r=0.53$ ,  $p=0.004$ ) and strong relationships with VS ( $r=0.72$ ,  $p=0.001$ ) and TA for this task ( $r=0.83$ ,  $p<0.001$ ). There were weak relationships between the going down stairs domain of the FES-DMD—going down stairs with age ( $r=0.40$ ,  $p=0.032$ ), VS ( $r=0.65$ ,  $p=0.002$ ) and TA for this task ( $r=0.40$ ,  $p=0.034$ ). **Conclusion:** These findings indicate that the evaluation of compensatory movements used when climbing up stairs can provide more relevant information about the evolution of the disease, although the activity of going down stairs should be investigated, with the aim of enriching guidance and strengthening accident prevention. Data from the FES-DMD, age, VS and TA can be used in a complementary way to formulate functional diagnoses. Longitudinal studies and with broader age groups may supplement this information.

**Keywords:** disability; evaluation; neuromuscular diseases; rehabilitation; child; motor activity.

### HOW TO CITE THIS ARTICLE

Fernandes LAY, Caromano FA, Assis SMB, Hukuda ME, Voos MC, Carvalho EV. Relationship between the climbing up and climbing down stairs domain scores on the FES-DMD, the score on the Vignos Scale, age and timed performance of functional activities in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Braz J Phys Ther.* 2014 Nov-Dec; 18(6):513-520. <http://dx.doi.org/10.1590/bjpt-rbf.2014.0063>

**RESUMO | Contextualização:** Conhecer as potencialidades e limitações das informações geradas por diferentes instrumentos de avaliação favorece o desenvolvimento mais preciso do diagnóstico funcional e da tomada de decisão terapêutica. **Objetivo:** Investigar a relação entre o número de movimentos compensatórios ao subir e descer escadas, idade, classificação funcional e tempo de realização de atividade (TA) em meninos com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). **Método:** Foi utilizado banco de filmes de 30 meninos com DMD realizando atividades funcionais. Os movimentos compensatórios foram avaliados pela Escala de Avaliação Funcional para Distrofia Muscular de Duchenne (FES-DMD), domínio subir e descer escada; a idade, mensurada em anos; a classificação funcional foi pesquisada pela Escala de Vignos (EV), e o TA foi cronometrado. Foi utilizado o teste de correlação de Spearman. **Resultados:** Existe moderada relação entre a FES-DMD-subir escada e a idade ( $r=0,53$ ,  $p=0,004$ ) e forte relação com a EV ( $r=0,72$ ,  $p=0,001$ ) e TA dessa tarefa ( $r=0,83$ ,  $p<0,001$ ). Houve fraca relação entre a FES-DMD-descer escada e a idade ( $r=0,40$ ,  $p=0,032$ ), EV ( $r=0,65$ ,  $p=0,002$ ) e o TA dessa tarefa ( $r=0,40$ ,  $p=0,034$ ). **Conclusão:** Esses achados indicam que a avaliação da tarefa de subir escada pode trazer informações mais relevantes sobre a evolução da doença, embora a atividade de descer escada deva ser pesquisada visando à orientação e prevenção de acidentes. A utilização conjunta de dados provenientes da FES-DMD, da idade e do TA pode se complementar para formulação do diagnóstico funcional. Estudos longitudinais e com outras faixas etárias mais amplas podem complementar tal informação.

**Palavras-chave:** incapacidade; avaliação; doenças neuromusculares; reabilitação; crianças; atividade motora.

<sup>1</sup>Curso de Fisioterapia, Fonoaudiologia e Terapia Ocupacional, Laboratório de Fisioterapia e Comportamento, Programa de Pós-graduação em Ciências da Reabilitação, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>2</sup>Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Movimento, Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, SP, Brasil

Received: 06/06/2013 Revised: 01/13/2014 Accepted: 07/07/2014

## ● Introdução

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença genética decorrente de alteração no gene Xp21, responsável pela produção da proteína distrofina. Afeta um em cada 3.500 nascidos vivos do sexo masculino<sup>1</sup>. O quadro clínico da doença é caracterizado por fraqueza muscular progressiva, generalizada e irreversível, que se desenvolve no sentido proximal para distal, bilateralmente, de forma simétrica e ascendente. A evolução inclui perda de habilidades motoras com predomínio em membros inferiores, chegando à incapacidade de deambular entre nove e 13 anos de idade. Os pacientes necessitam de suporte com ventilação mecânica não invasiva na segunda década de vida, e o óbito frequentemente ocorre por complicações cardiorrespiratórias<sup>2-4</sup>.

O declínio das atividades motoras durante o curso da doença é inevitável, e o uso de escalas de avaliação funcional se faz necessário para acompanhamento clínico, formulação do diagnóstico funcional e tomada de decisões terapêuticas<sup>5-7</sup>.

Atualmente, existem escalas funcionais específicas para avaliação de pessoas com doenças neuromusculares. A Escala de Vignos (EV)<sup>8</sup> permite o estadiamento da doença e foca atividades funcionais que envolvem principalmente os membros inferiores, que são consideradas como marco no processo de evolução da doença. Essa escala classifica a função de 0 a 10 pontos, sendo que, quanto maior a classificação, pior é o desempenho funcional. A partir dessa clássica escala, foram criadas outras, que objetivaram detalhar a capacidade funcional de pessoas com doenças neuromusculares, como a *Motor Functional Measure Scale*<sup>9</sup> (MFM), que pontua as atividades funcionais em três domínios, a saber, posição em pé e transferências, função motora axial, proximal e distal. Essa escala classifica se a pessoa realiza parcialmente, parcialmente com compensações ou não realiza a tarefa. A MFM mostrou responsividade e associação com perspectiva de evolução expressa por pacientes e médicos, especialmente quando aplicadas em pessoas com DMD<sup>10</sup>. A forma breve da escala (MFM-short form), para utilização em crianças com idade entre dois e sete anos, mostrou confiabilidade intra e interexaminadores<sup>11</sup>.

A Escala *North Star Ambulatory Assessment*<sup>12</sup> classifica as atividades funcionais pesquisadas de 0 a 3 pontos, ou seja, se realiza ou não determinada atividade e se realiza de forma adaptada. Foi criada para meninos com DMD em fase de deambulação e,

de acordo com Mazzone et al.<sup>13</sup>, deve ser utilizada em combinação de medidas de resultados, a exemplo do teste de caminhada de 6 minutos, para fornecer informações sobre os diferentes aspectos da função motora, as quais não podem ser captadas com uma única medida.

Essas escalas fornecem descritores de estratégias compensatórias no desempenho das tarefas, porém não fornecem detalhes cinesiológicos quanto às compensações observadas no tronco, pélvis, joelhos, tornozelos e pés. Não fornecem detalhes sobre os movimentos de subir e descer escadas que, segundo Vignos, é uma das atividades da rotina diária que devem ser exploradas<sup>8</sup>. Outra avaliação comumente utilizada em pacientes com DMD é a mensuração do tempo cronometrado de atividades funcionais, tais como o subir escadas, o levantar da cadeira e a marcha. Normalmente, considera-se que o acréscimo de movimentos compensatórios durante essas atividades tendem a aumentar o tempo de sua execução, indicando piora no quadro funcional<sup>5-12</sup>.

Na prática clínica, a observação de atividades funcionais é um exame simples e acessível que pode, inclusive, ser filmado e fornecer um registro permanente. A análise observacional sistematizada é foco de interesse dos autores deste estudo, que desenvolveram uma escala específica para esse fim, a Escala de Avaliação Funcional para DMD (FES-DMD), com o objetivo de esclarecer as potencialidades e limitações das informações geradas pela observação sistematizada de atividades funcionais e, assim, contribuir para o desenvolvimento mais preciso de diagnósticos funcionais e tomadas de decisão terapêutica<sup>14</sup>.

O domínio subir e descer escada da FES-DMD foi elaborado com o objetivo de permitir a avaliação específica dessas atividades a partir da observação sistematizada por meio de filmagem, permitindo análise descritiva dos movimentos, inclusive os compensatórios, gerando escore numérico e tempo de realização da atividade (TA). Sua confiabilidade intra e interexaminadores foi demonstrada em estudo prévio<sup>14</sup>.

O TA e o escore na EV são duas variáveis também comumente utilizadas para classificar o estado funcional. A idade também fornece uma referência aproximada sobre o estado de evolução clínica<sup>15</sup>. Entretanto, são poucos os estudos que relacionam essas variáveis com a presença de movimentos compensatórios em atividades funcionais<sup>14,18</sup>, e faz-se necessário compreender a contribuição de cada uma delas.

Jung et al.<sup>18</sup> estudaram a correlação entre ferramentas de avaliação existentes com informações clínicas sobre Distrofia Muscular de Duchenne, a exemplo da escala Brooke, EV, força dos músculos abdutor do ombro bilateral e extensores do joelho, amplitude de movimento passivo (PROM) de dorsiflexão do tornozelo, ângulo de escoliose, pico de fluxo da tosse, idade, fração de encurtamento (FS), anormalidades genéticas e uso de esteroide com a função clínica. Encontraram que os escores das escalas Brooke e Vignos aumentaram linearmente com a idade, enquanto a ADM passiva dorsiflexão de tornozelo diminuiu linearmente. A força muscular, o ângulo de Cobb, o pico de fluxo de tosse e a FS apresentaram diversidade em seus graus, independentemente da idade. Estatisticamente, as anormalidades genéticas e o uso de esteroides não foram definitivamente associados com os escores encontrados pela escala. Tais achados funcionais mostraram claramente que a idade não deve ser utilizada de forma isolada.

É nossa opinião que as escalas existentes se somam no fornecimento de parâmetros de avaliação, embora esteja claro que existe a necessidade de estabelecer rotinas de avaliação de forma a acompanhar o desenvolvimento individual de cada criança, adolescente e adulto comprometido pela DMD e, em cada fase da evolução, associar exames e testes que esclareçam sobre intercorrências clínicas e funcionais específicas.

O objetivo do presente estudo foi investigar possíveis relações entre o número de movimentos compensatórios ao subir e descer escada, a classificação funcional, a idade e o tempo de realização dessas duas atividades em crianças com DMD.

## ● Método

### Sujeitos

Foi utilizado banco de filmes de 30 crianças com diagnóstico de DMD, com média de idade de 7,1 anos (DP=2,2), peso médio de 40,8 Kg (DP=10,4) e altura média de 1,39 m (DP=0,17), cedido pelo Laboratório de Miopatias do Instituto de Biociências da Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil. Os filmes mostravam os meninos realizando diferentes atividades funcionais, a partir de roteiro e padronização pré-estabelecidos. Esses filmes foram realizados após anuência esclarecida e voluntária da criança e assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido pelo responsável legal.

Foram incluídos, neste estudo, os filmes de crianças com diagnóstico confirmado de DMD por meio de exame de DNA e capazes de realizar a atividade funcional de subir e descer escadas sem auxílio de terceiros. Também foi critério de inclusão estar em tratamento fisioterapêutico pelo menos uma vez por semana e ser medicado com corticoides há pelo menos um ano. Foram excluídos os filmes de crianças que necessitavam do uso de órteses de membros inferiores para realizar a tarefa.

O presente estudo foi realizado no Laboratório de Fisioterapia e Comportamento do Curso de Fisioterapia da Faculdade de Medicina (FM) da USP, após a aprovação pelo Comitê de Ética e Pesquisa da FM/USP, São Paulo, SP, Brasil (837/05).

### Equipamentos

Para a realização das filmagens, foi utilizado uma câmera filmadora digital (Filmadora Digital *Full HD* Sony HDR-CX220 8.9MP 32x Zoom Óptico) posicionada a 3 metros, perpendicular à escada, em um tripé de 1 metro, registrando a criança no plano sagital durante a realização das atividades, conforme preconizado pela FES. A escada utilizada era composta por seis degraus para a subida (10 x 27 cm), quatro degraus para a descida (17 x 25 cm) e corrimão bilateral padrão. As filmagens foram iniciadas com o comando verbal do pesquisador, que solicitou à criança que o fizesse o mais rápido que conseguisse.

### Procedimento

#### Instrumentos, medidas e coletas dos dados

Para a avaliação da atividade funcional de subir e descer escada, foi utilizada a FES-DMD, que é uma escala funcional específica para avaliação funcional de pessoas com DMD e pesquisa as atividades de levantar e sentar da cadeira e do chão, subir e descer escada e marcha. Essa escala registra e descreve os movimentos realizados, focando as compensações. A FES-DMD-subir escada é dividida em cinco fases, a saber, fase de preparo/bipedestação, fase de propulsão, fase de balanço, fase membro inferior/balanço e fase de apoio. A avaliação da atividade de descer, segundo recomendação da FES-DMD, é dividida em quatro fases, fase de preparo/bipedestação, fase de propulsão, fase de balanço e fase de apoio. No domínio subir e descer escada da FES-DMD, quanto menor o escore final, menor é o número de movimentos compensatórios e melhor é o desempenho na atividade<sup>14,16,18</sup>. A atividade consistiu

em subir seis degraus e descer quatro e atingir o chão. A preparação das crianças para filmagem incluiu permanecer em sedestação por 5 minutos antes da realização de atividades funcionais para não terem prejuízo no desempenho devido à fadiga. Na sequência, foram solicitadas as primeiras atividades da FES-DMD. Foi permitido o uso de apoios.

Os filmes foram analisados por um fisioterapeuta com experiência clínica de, no mínimo, cinco anos em neuropediatria e treinamento prévio com a FES-DMD, o qual era cego em relação aos objetivos do estudo.

Para a coleta do TA, foi solicitado que a criança subisse e descesse a escada o mais rápido possível. Foi cronometrado a partir do comando verbal do pesquisador para iniciar a tarefa e interrompido quando a criança tocasse os dois pés no último degrau. O escore de classificação segundo a EV e a idade foi coletado dos prontuários. A EV consiste em 10 quesitos funcionais, com dificuldade decrescente, sendo que, quanto maior o escore, pior é o desempenho motor<sup>8</sup>.

### Análise dos dados

Para a análise estatística dos dados, foi utilizado o programa Statistica 11.0. Testes de correlação de Spearman foram utilizados para investigar possíveis relações entre FES-DMD-subir e descer escada, EV, TA e idade. A idade foi coletada em meses e posteriormente transformada em anos por meio de regra de três. Foram considerados significativos valores de  $p < 0,05$ .

## Resultados

A média dos escores da FES-DMD-subir escada foi de 16,7 pontos (DP=8,4) e a da FES-DMD-descer escada, 16,9 pontos (DP=8,6). A média das classificações na EV foi de 3,1 (DP=1,1). O TA do subir escada foi de 11,3 segundos (DP=10,7) e o do descer escada foi de 11,1 segundos (DP=13,5).

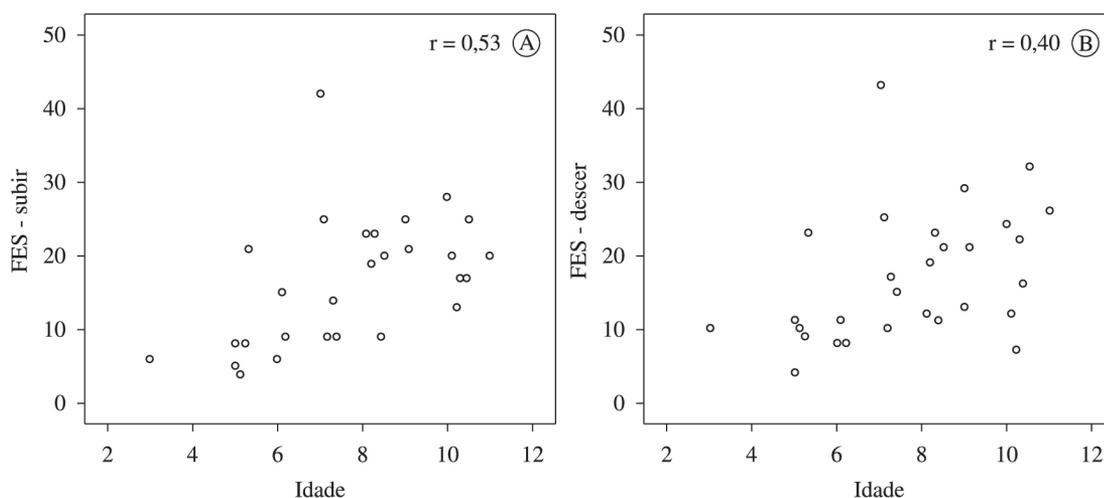
O teste de correlação de Spearman mostrou correlação moderada entre os escores da FES-DMD-subir escada e a idade ( $r=0,53$ ;  $p=0,004$ ). Houve correlação fraca entre os escores da FES-DMD-descer escada e a idade. (Figura 1) Tanto para subir quanto para descer escadas, quanto maior a idade, maior foi o escore na FES-DMD ( $r=0,40$ ;  $p=0,032$ ).

A classificação na EV também apresentou correlação com a FES-DMD-subir e descer escada ( $r=0,72$ ;  $p < 0,001$  e  $r=0,56$ ;  $p=0,002$ , respectivamente) (Figura 2). Quanto pior a classificação funcional pela EV, maior o número de compensações detectadas pela FES-DMD em ambas as atividades estudadas.

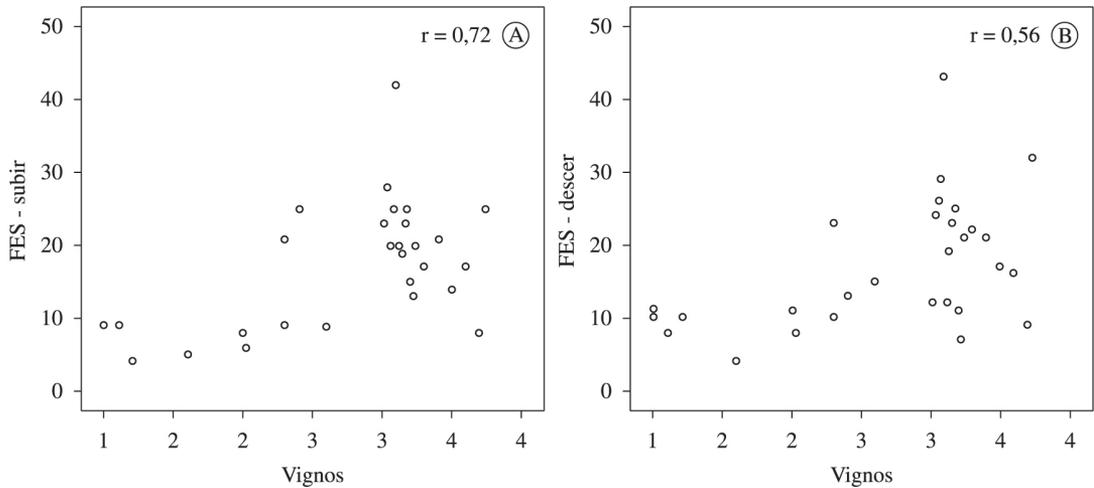
A FES-DMD-subir escada apresentou correlação forte com o TA ( $r=0,83$ ;  $p < 0,001$ ) (Figura 3), enquanto a FES-DMD-descer escada apresentou correlação fraca ( $r=0,40$ ;  $p=0,034$ ) (Figura 3). Para ambas as atividades, quanto maior o TA, maior o escore na FES-DMD, indicando maior número de compensações.

## Discussão

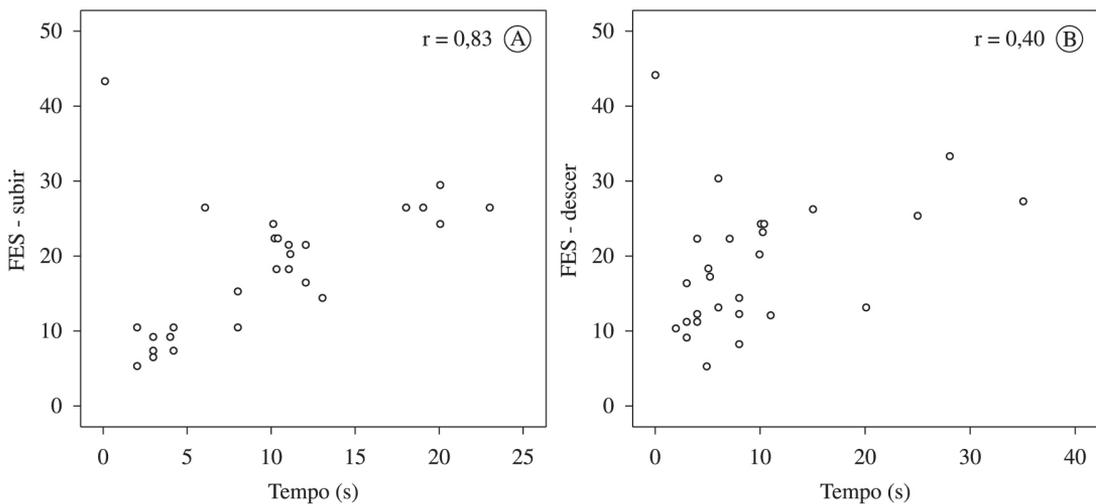
O presente estudo investigou possíveis relações entre os escores da FES-DMD-subir e descer escada com a idade e a classificação pela EV. Além disso,



**Figura 1.** Correlação entre a pontuação na FES-DMD-subir escadas (A) e na FES-DMD-descer escadas (B) com a idade (anos).



**Figura 2.** Correlação entre a pontuação da FES-DMD-subir escadas (A) e a FES-DMD-descer escadas (B) com a EV.



**Figura 3.** Correlação entre a FES-DMD-subir escadas (A) e a FES-DMD-descer escadas (B) com o tempo de realização da atividade (segundos).

investigou a relação com o tempo de movimento nessas atividades.

Observou-se de moderada a fraca correlação entre os escores da FES-DMD-subir e descer escada com a idade da população estudada. Como esperado, quanto maior a idade, pior foi o desempenho. Jung et al.<sup>18</sup> relataram correlação entre escores gerados pelas escalas de Brooke e de Vignos com a idade em um estudo com 121 garotos com DMD (média de idade= 9,9 anos; DP=3,4). No presente estudo, as atividades pesquisadas são bem específicas, ao contrário da aplicação completa de uma escala, que normalmente inclui a pesquisa de várias atividades. Portanto, nosso estudo complementa os achados desses autores.

Pessoas com DMD apresentam perdas funcionais ao longo dos anos, porém a grande variabilidade de evolução clínica nessa doença pode dificultar predições de prognóstico, especialmente quando se utiliza, como base, somente a idade. No entanto, essa informação é essencial para compreensão da evolução da doença no tempo, principalmente considerando que ela pode variar muito entre as pessoas acometidas.

As intervenções terapêuticas, no momento, têm como principal objetivo retardar as complicações impostas pela doença, modificando seu curso natural e prolongando a expectativa de vida. Parreira et al.<sup>19</sup> investigaram a relação entre a idade e a capacidade funcional em 90 crianças com DMD, com idades

de cinco a 12 anos e tratamento com corticoide por aproximadamente sete anos. A relação entre a idade e o desempenho funcional não alcançou nível significativo. Os autores sugeriram que essa ausência de correlação se deve à terapia com esteroides, que retarda a progressão da DMD. Henricson et al.<sup>20</sup>, em estudo de cooperação internacional, com 240 pessoas com DMD, com idades de dois a 28 anos, mostraram que o tratamento com glucocorticoides preserva marcos funcionais clinicamente significativos e reduz a taxa de progressão da doença, medida pelo teste muscular manual e outras medidas de resultados de ensaios clínicos comumente usados, como a prova de função pulmonar.

Assim como Parreira et al.<sup>19</sup>, acreditamos que, no presente estudo, as relações entre a idade e a atividade funcional subir e descer escadas tenham se apresentado de forma moderada a fraca em função de as crianças estarem em tratamento medicamentoso e fisioterapêutico, o que pode ter influenciado e minimizado a relação entre a idade e a progressão da doença na amostra. Também é relevante o fato de termos estudado crianças somente até oito anos, pois é possível que um número maior de compensações ocorram na fase mais tardia da doença.

Ficou evidenciada a relação entre FES-DMD-subir e descer escada com a EV. Acreditamos que o grande envolvimento de membros inferiores nas atividades avaliadas na FES-DMD e na EV tenha favorecido esse achado<sup>8,19-21</sup>. Sugerimos estudos posteriores que busquem sua relação com outras escalas.

A FES-DMD-subir escada apresentou forte correlação com a EV, enquanto a FES-DMD-descer escada apresentou correlação moderada. Isso pode se justificar porque a EV valoriza a atividade subir escada, considerada um marco na evolução degenerativa progressiva da capacidade funcional de pacientes com DMD<sup>8</sup>.

Os tempos de subida e de descida de escadas foram analisados e sugeridos em estudos prévios como parâmetros de avaliação por Vignos et al.<sup>8</sup> e Brooke et al.<sup>15</sup>. Encontramos que os escores na FES-DMD-subir e descer escada apresentaram correlação com os TAs. O tempo de subida da escada teve correlação maior com a FES-DMD que o tempo de descida ( $r=0,83$  versus  $r=0,40$ ). Isso pode ser explicado pela maior dificuldade motora exigida durante a subida. Na descida da escada, embora seja exigido grande controle de contração excêntrica e coordenação, os movimentos compensatórios ocorreram em menor número. Na descida, os

pacientes, de modo geral, tenderam a acelerar o deslocamento do centro de massa para frente. Logo, não diferiram muito no tempo de movimento nessa tarefa. Essa estratégia compensatória é compatível com a encontrada na literatura<sup>22</sup>. Outro fator que explica tal diferença é a exigência maior de força muscular na subida da escada, necessária para o suporte do peso corporal contra a ação da gravidade. Ao descer escadas, os meninos se apoiam no corrimão, portanto não apresentam medo de quedas, acelerando, assim, o tempo de descida.

Na avaliação clínica de pacientes com DMD, é interessante utilizar os TAs subir e descer escada associados à FES-DMD, pois, embora tenham componentes em comum, já que, quanto mais movimentos compensatórios, maior o tempo de movimento, em alguns casos, o tempo pode se manter como consequência do aumento do número de movimentos compensatórios. Esse achado só será possível com o uso das duas ferramentas de avaliação. Nesses casos, a FES-DMD permite acesso à caracterização descritiva dos movimentos compensatórios.

Em estudo similar, Escorcio et al.<sup>16</sup> desenvolveram e demonstraram confiabilidade da FES-DMD-sentar e levantar do chão. Os autores encontraram correlação entre os escores da FES-DMD-sentar e levantar do chão com a idade, a EV e os TAs. Quando investigadas as relações entre os escores da FES-DMD e a idade, encontraram baixa correlação entre a FES-DMD-sentar no solo e a idade e nenhuma relação na FES-DMD- levantar do solo. A FES-DMD-sentar no chão apresentou fraca correlação com a EV ( $r=0,21$ ). Porém, a FES-DMD-levantar do chão apresentou correlação moderada com a EV ( $r=0,56$ ). A FES-DMD-sentar no chão não apresentou correlação com o TA, e houve forte relação somente entre a FES-DMD-levantar do solo e o TA ( $r=0,79$ ). Esses achados são semelhantes aos encontrados no presente estudo. As relações ficaram mais evidenciadas em fases das atividades que exigem maior força e controle neuromuscular (subir escadas e levantar do chão).

Hukuda et al.<sup>17</sup> desenvolveram e demonstraram confiabilidade nas atividades sentar e levantar da cadeira. Observaram correlação moderada somente da FES-DMD-sentar na cadeira com a idade ( $r=0,44$ ). Relataram correlação moderada da FES-DMD-sentar e levantar da cadeira com o tempo ( $r=0,69$  e  $r=0,66$ , respectivamente) e com a EV. Nesse caso, há poucos elementos em comum entre a EV e as atividades

sentar e levantar da cadeira, ao contrário da atividade estudada no presente estudo, também na escala classificatória de Vignos.

Nossos achados chamam a atenção para dois fatos distintos. A idade utilizada de forma isolada não é uma variável adequada para descrição da evolução funcional desses pacientes, pois, minimamente, não reflete as alterações funcionais observáveis na atividade de subir e descer escada, o que foi visto pela baixa relação idade x escore FES-DMD.

Por outro lado, a EV, que é a precursora de escalas funcionais na DMD, mostrou ter forte relação com a FES-DMD-subir escada e moderada com o FES-DMD-descer escada. Ambas podem ser utilizadas de forma complementar, não só classificando, mas permitindo a compreensão dos mecanismos de movimentos compensatórios, utilizados principalmente durante a descida da escada.

Acreditamos que o tempo de execução da tarefa também é uma variável a ser considerada, e já incorporada à FES-DMD, pois, durante a subida da escada, o aumento no número de movimentos compensatórios implica maior tempo na execução, enquanto, na descida, o tempo pode diminuir em função dos deslocamentos bruscos auxiliados pela força da gravidade. Como esperávamos, a FES-DMD-subir escadas apresentou uma forte correlação com o tempo de execução.

Nossa amostra de participantes esclarece as relações entre as variáveis estudadas para crianças de até aproximadamente oito anos. Acreditamos que estudos posteriores podem esclarecer mais detalhadamente essa relação em grupos com diferentes faixas etárias.

## ● Conclusão

Concluimos que existe moderada relação entre a FES-DMD-subir escada e a idade, e forte relação com a EV e o TA, especificamente dessa tarefa. Houve fraca relação entre a FES-DMD-descer escada e a idade, a EV e o TA dessa tarefa em crianças com DMD.

Esses achados indicam que a avaliação da tarefa de subir escada pode trazer informações mais precisas sobre a evolução da doença, embora a atividade de descer escada deva ser pesquisada visando à orientação e prevenção de acidentes.

A utilização conjunta de dados provenientes da FES-DMD, da idade e do TA pode se complementar

durante o raciocínio sobre o diagnóstico funcional. Estudos longitudinais e com outras faixas etárias mais amplas podem complementar essa informação.

## ● Agradecimentos

A Mayana Zatz e Mariz Vainzof pelo acesso ao banco de dados de imagens (filmes) do Laboratório de Miopatias do Instituto de Biociências da Universidade de São Paulo.

## ● Referências

1. McDonald CM. Physical activity, health impairments, and disability in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil.* 2002;81(11, Suppl):S108-20. <http://dx.doi.org/10.1097/00002060-200211001-00012>. PMID:12409816
2. Bushby K, Bourke J, Bullock R, Eagle M, Gibson M, Quinby J. The multidisciplinary management of Duchenne muscular Dystrophy. *Curr Paediatr.* 2005;15(4):292-300. <http://dx.doi.org/10.1016/j.cupe.2005.04.001>.
3. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J.* 2009;34(2):444-51. <http://dx.doi.org/10.1183/09031936.00182208>. PMID:19648521
4. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol.* 2010;9(2):177-89. [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70272-8](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70272-8). PMID:19945914
5. Zanoteli E. Predicting the loss of ambulation in Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr.* 2014;72(1):1-2. <http://dx.doi.org/10.1590/0004-282X20130243>. PMID:24637971
6. Silva EC, Machado DL, Resende MB, Silva RF, Zanoteli E, Reed UC. Motor function measure scale, steroid therapy and patients with Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr.* 2012;70(3):191-5. PMID:22392111.
7. Scott E, Mawson SJ. Measurement in Duchenne muscular dystrophy: considerations in the development of a neuromuscular assessment tool. *Dev Med Child Neurol.* 2006;48(6):540-4. <http://dx.doi.org/10.1017/S0012162206001137>. PMID:16700951
8. Vignos PJ Jr, Spencer GE Jr, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy in childhood. *JAMA.* 1963;184:89-96. <http://dx.doi.org/10.1001/jama.1963.03700150043007>. PMID:13997180
9. Bérard C, Payan C, Hodgkinson I, Fermanian J, MFM Collaborative Study Group. A motor function measure for neuromuscular diseases. Construction and validation study. *Neuromuscul Disord.* 2005;15(7):463-70. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2005.03.004>. PMID:16106528
10. Vuillerot C, Payan C, Girardot F, Fermanian J, Iwaz J, Bérard C, et al. Responsiveness of the motor function measure in neuromuscular diseases. *Arch Phys Med Rehabil.* 2012;93(12):2251-6.e1. <http://dx.doi.org/10.1016/j.apmr.2012.05.025>. PMID:22705238

11. de Lattre C, Payan C, Vuillerot C, Rippert P, de Castro D, Bérard C, et al. Motor function measure: validation of a short form for young children with neuromuscular diseases. *Arch Phys Med Rehabil.* 2013;94(11):2218-26. <http://dx.doi.org/10.1016/j.apmr.2013.04.001>. PMID:23602884
12. Scott E, Eagle M, Mayhew A, Freeman J, Main M, Sheehan J, et al. Development of a functional assessment scale for ambulatory boys with Duchenne muscular dystrophy. *Physiother Res Int.* 2012;17(2):101-9. <http://dx.doi.org/10.1002/pri.520>. PMID:21954141
13. Mazzone E, Martinelli D, Berardinelli A, Messina S, D'Amico A, Vasco G, et al. North Star Ambulatory Assessment, 6-minute walk test and timed items in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord.* 2010;20(11):712-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2010.06.014>. PMID:20634072
14. Fernandes LA, Caromano FA, Hukuda ME, Escorcio R, Carvalho EV. Elaboration and reliability of functional evaluation on going up and downstairs scale for Duchenne Muscular Dystrophy. *Rev Bras Fisioter.* 2010;14(6):518-26. <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-3552010000600011>. PMID:21340247
15. Brooke MH, Fenichel GM, Griggs RC, Mendell JR, Moxley R, Florence J, et al. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology.* 1989;39(4):475-81. <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.39.4.475>. PMID:2927672
16. Escorcio R, Caromano FA, Hukuda ME, Fernandes LA. Development of an evaluation scale for sitting and standing from the ground for children with Duchenne muscular dystrophy. *J Mot Behav.* 2011;43(1):31-6. <http://dx.doi.org/10.1080/00222895.2010.530306>. PMID:21186460
17. Hukuda ME, Escorcio R, Fernandes LA, de Carvalho EV, Caromano FA. Evaluation scale development, reliability for sitting and standing from the chair for Duchenne muscular dystrophy. *J Mot Behav.* 2013;45(2):117-26. <http://dx.doi.org/10.1080/00222895.2012.760513>. PMID:23488586
18. Jung IY, Chae JH, Park SK, Kim JH, Kim JY, Kim SJ, et al. The correlation analysis of functional factors and age with duchenne muscular dystrophy. *Ann Rehabil Med.* 2012;36(1):22-32. <http://dx.doi.org/10.5535/arm.2012.36.1.22>. PMID:22506232
19. Parreira SL, Resende MB, Zanoteli E, Carvalho MS, Marie SK, Reed UC. Comparison of motor strength and function in patients with Duchenne muscular dystrophy with or without steroid therapy. *Arq Neuropsiquiatr.* 2010;68(5):683-8. <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2010000500002>. PMID:21049175
20. Henricson EK, Abresch RT, Cnaan A, Hu F, Duong T, Arrieta A, et al. The cooperative international neuromuscular research group Duchenne natural history study: glucocorticoid treatment preserves clinically meaningful functional milestones and reduces rate of disease progression as measured by manual muscle testing and other commonly used clinical trial outcome measures. *Muscle Nerve.* 2013;48(1):55-67. <http://dx.doi.org/10.1002/mus.23808>. PMID:23649481
21. Sienko Thomas S, Buckton CE, Nicorici A, Bagley A, McDonald CM, Sussman MD. Classification of the gait patterns of boys with Duchenne muscular dystrophy and their relationship to function. *J Child Neurol.* 2010;25(9):1103-9. <http://dx.doi.org/10.1177/0883073810371002>. PMID:20587736
22. Baptista CRJA, Costa AA, Pizzato TM, Souza FB, Mattiello-Sverzut AC. Postural alignment in children with Duchenne muscular dystrophy and its relationship with balance. *Braz J Phys Ther.* 2014;18(2):119-26. PMID:24838810.

#### **Correspondence**

**Fátima Aparecida Caromano**

Universidade de São Paulo

Faculdade de Medicina

Programa de Pós-graduação em Ciências da Reabilitação

Laboratório de Fisioterapia e Comportamento

Curso de Fisioterapia, Fonoaudiologia e Terapia Ocupacional

Rua Cipotânea, 51, Cidade Universitária

CEP 05360-000, São Paulo, SP, Brasil

e-mail: caromano@usp.br