

# RESPONSIVIDADE DE ESCALAS DE MEMBRO SUPERIOR E CONTROLE DE TRONCO NA EVOLUÇÃO DE PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

Responsiveness of upper limb scales and trunk control for the evolution of patients with Duchenne muscular Dystrophy

Flaviana Kelly de Lima Maciel<sup>a</sup> , Ana Lúcia Yaeko da Silva Santos<sup>b</sup> ,  
Cristina dos Santos Cardoso de Sá<sup>a,\*</sup> 

## RESUMO

**Objetivo:** Verificar o intervalo de tempo para a responsividade das escalas Segmental Assessment of Trunk Control (SATCo-BR), Performance of Upper Limb (PUL) e o Teste de Função Manual de Jebsen Taylor (JTT) em pacientes com distrofia muscular de Duchenne (DMD).

**Métodos:** Foram avaliados pacientes com DMD nas idades entre 6 e 19 anos, e com escore do Mini Exame do Estado Mental (MEEM) a partir de 10 pontos. As avaliações foram realizadas individualmente, em uma única sessão: a função de membro superior (MS) ocorreu pela PUL e JTT; e a do controle de tronco, pela SATCo-BR. As avaliações foram repetidas após seis e 12 meses da avaliação inicial. Foi empregado o modelo de análise de variância com medidas repetidas e o método de comparações múltiplas de Bonferroni, como análise post hoc; quando os pressupostos da ANOVA não foram atendidos, foi aplicado o teste de Friedman.

**Resultados:** A amostra foi composta por 28 pacientes avaliados em três momentos (inicial, após seis meses e após 12 meses). Houve efeito do tempo no desempenho da função Membro Superior no JTT total e nos subtestes, exceto nos subtestes 1 e 6, que não apresentaram diferença nas avaliações entre os diferentes momentos. Houve efeito do tempo para o escore da PUL total, PUL proximal, PUL intermediário e PUL distal. No SATCo-BR, esse efeito foi entre o inicial e após seis meses, e entre o inicial e após 12 meses.

**Conclusões:** As escalas JTT, PUL e SATCo-BR são capazes de detectar alterações ao longo do tempo, e apresentam responsividade para detectar a evolução da doença em intervalo de 6 meses.

**Palavras-chave:** Distrofia muscular de Duchenne; Evolução clínica; Extremidade superior; Equilíbrio postural; Postura.

## ABSTRACT

**Objective:** To verify the interval of responsiveness to the scales Segmental Assessment of Trunk Control (SATCo-BR), Performance of Upper Limbs (PUL), and Jebsen Taylor Test (JTT) in patients with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD).

**Methods:** We assessed patients with DMD aged 6 to 19 years old and with mini-mental (MMSE) score above 10 points. The assessments were performed individually, in a single session. The upper limb function was performed by PUL and JTT, and trunk control by SATCo-BR. Assessments were repeated six and 12 months after the initial assessment. The repeated-measures analysis of variance model and Bonferroni's multiple comparison method were employed as *post hoc* analysis; when the ANOVA assumptions were not met, the Friedman test was applied.

**Results:** The sample consisted of 28 patients evaluated in three moments (initial, and six and 12 months after the beginning). There was a time effect for the Upper Limb function performance in the total JTT, and for the subtests, except for subtests 1 and 6, which did not show a difference between the different moments. There was also a time effect for the score of total PUL, proximal PUL, intermediate PUL, and distal PUL. In the SATCo-BR, this effect was observed between the initial and 6 months, and between the initial and 12 months.

**Conclusions:** The JTT, PUL, and SATCo-BR scales can detect changes over time, and they showed responsiveness to detect the evolution of the disease in the 6-month interval.

**Keywords:** Muscular dystrophy, Duchenne; Clinical evolution; Upper extremity; Postural balance; Posture.

\*Autor correspondente. E-mail: [cristina.sa@unifesp.br](mailto:cristina.sa@unifesp.br) (C.S.C. Sá).

<sup>a</sup>Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

<sup>b</sup>Universidade Anhanguera, São Paulo, SP, Brasil.

Recebido em 28 de fevereiro de 2020; Aprovado em 02 de agosto de 2020; disponível on-line em 22 de fevereiro de 2021.

## INTRODUÇÃO

A Distrofia muscular de Duchenne (DMD) é a distrofia muscular mais comum, que afeta 1 a cada 3.600 nascidos vivos.<sup>1</sup> O caráter progressivo e irreversível das manifestações clínicas da DMD começa por volta dos primeiros três anos de vida, com enfraquecimento simétrico e bilateral da musculatura. Esta fraqueza muscular torna-se evidente quando a criança tem dificuldades para correr, levantar-se do chão, subir e descer escadas, tem quedas frequentes,<sup>1,2</sup> e progride para o tronco e músculos dos membros superiores (MMSS) e membros inferiores (MMII).<sup>1-4</sup>

A diminuição da força muscular<sup>5</sup> potencializa as dificuldades da vida diária, social e profissional, comprometendo a independência e a qualidade de vida desses pacientes.<sup>6</sup> Assim, o uso dos MMSS para pacientes com DMD é indispensável para a tão esperada independência funcional, já que a função dos MMSS estabelece a relação do indivíduo com o meio.<sup>7</sup> Além da capacidade dos MMSS, o desempenho nas atividades da vida diária depende de ajustes posturais, que se tornam deficientes em indivíduos com DMD devido ao desequilíbrio muscular do tronco, com o progresso da fraqueza muscular.<sup>3</sup>

Há uma busca constante por métodos que possam quantificar e monitorar a evolução da força muscular e da função motora desses pacientes.<sup>8</sup> Algumas escalas de avaliação funcional foram validadas para a DMD, como a escala de Vignos, que é um sistema de classificação;<sup>9</sup> o Teste de Função Manual de Jebsen Taylor (TJT), que avalia a função dos MMSS em relação ao tempo de execução de tarefas,<sup>7,10</sup> e o teste Performance of Upper Limb (PUL), que avalia a função dos MMSS em termos de qualidade do movimento.<sup>11,12</sup> A Segmental Assessment of Trunk Control (SATCo-BR) avalia o nível de controle de tronco.<sup>3,13</sup>

Assim, para que um instrumento de avaliação seja reconhecido por sua qualidade, deve ser analisado por suas propriedades psicométricas.<sup>14</sup> Quando comparada ao estudo de validade e confiabilidade, a análise de responsividade é menos estudada, apesar de sua importância.<sup>15</sup> Para ser responsivo, um instrumento deve corresponder a uma medida estatística apropriada, capaz de detectar mudanças na capacidade funcional dos pacientes com o passar do tempo,<sup>16</sup> o que é altamente relevante para a prática clínica diária do fisioterapeuta, já que permite identificar pequenas mudanças na condição clínica desses pacientes, assim como em sua habilidade de responder após as intervenções. Nosso objetivo é verificar o intervalo de tempo no qual as escalas para avaliar o controle do tronco e a função dos membros superiores são responsivas para detectar progresso em pacientes com DMD.

## MÉTODO

Este é um estudo longitudinal cujas avaliações foram realizadas na Clínica de Distrofia Muscular do Setor de Pesquisa em

Doenças Neuromusculares. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade (nº 0911/2017). Os pais e/ou tutores e os indivíduos com mais de 18 anos concordaram em participar e assinaram o Termo de Consentimento Informado. No caso dos menores de 18 anos, também houve a assinatura do termo de assentimento.

O estudo incluiu 28 pacientes diagnosticados com DMD confirmada por biópsia muscular ou teste genético, com idades entre 6 e 19 anos ( $12,1 \pm 3,6$ ), todos do sexo masculino. Em princípio, a amostra foi composta de 28 voluntários. O cálculo do tamanho da amostra foi realizado de acordo com a pontuação da função dos membros superiores da escala PUL em pacientes com DMD<sup>10</sup> (poder 0,80; nível de significância 0,05; tamanho do efeito=0,025), usando o G-Power versão, 3.1.1.

O estudo excluiu pacientes que foram submetidos a procedimentos cirúrgicos prévios nos MMSS e/ou coluna, além daqueles com doenças ortopédicas e/ou neurológicas associadas; pacientes com dificuldades para entender comandos verbais simples ou voluntários com déficit cognitivo, ou seja, com escore no Mini Exame do Estado Mental (MEEM) menor que 10 pontos;<sup>16</sup> pessoas com déficit visual e/ou de audição que impossibilitaram a aplicação do protocolo da pesquisa; ou aqueles que, por algum motivo, interromperam a avaliação.

O aspecto cognitivo foi avaliado com a aplicação do MEEM, que foi validado para a população brasileira,<sup>17</sup> e foi recomendado pelo Consenso Brasileiro sobre DMD para analisar o desempenho cognitivo.<sup>18</sup> Em nosso estudo, estabelecemos o mínimo de 10 pontos, que é a nota mínima para que pacientes com DMD entendam comandos verbais simples.<sup>16</sup> O MEEM é um teste que visa avaliar funções cognitivas específicas (orientação para tempo, orientação para local, memória, atenção e cálculo, registro de três palavras, linguagem e capacidade construtiva visual). A pontuação máxima no MEEM é de 30 pontos, sendo que zero indica o mais alto nível de comprometimento cognitivo, e 30 indica a melhor capacidade cognitiva.<sup>17</sup>

A Escala de Vignos foi usada para classificar ou estadiar a doença de pacientes com DMD. A pontuação da escala varia de 0 a 10; quanto maior a pontuação, pior o desempenho funcional do indivíduo.<sup>9</sup> Esta pontuação classifica os participantes em grupos de pacientes que caminham (Vignos $\leq$ 6) e os que não caminham (Vignos $\geq$ 7).

A SATCo é uma ferramenta de análise clínica que avalia o controle de tronco, e foi desenvolvida e validada por Butler et al.<sup>13</sup> Esta escala foi traduzida para o português brasileiro.<sup>19</sup> Para esta aplicação, usamos um assento de altura ajustável, um sistema de cintas presas ao paciente e o assento que permite o descanso dos pés, para garantir que a pelve seja mantida em posição neutra. Com o paciente sentado no banco sem encosto, com os MMII apoiados no chão e estabilizados pelas

cintas, o avaliador progressivamente reduz o apoio das mãos do paciente, indo da posição de total apoio à posição sem apoio, caracterizada pelo nível de controle do tronco, que varia do controle da cabeça ao controle completo de tronco. O nível 1 corresponde ao controle da cabeça; nível 2, controle torácico superior; nível 3, controle torácico médio; nível 4, controle torácico inferior; nível 5, controle lombar superior; nível 6, controle lombar inferior; nível 7, controle completo de tronco. Para avaliar o nível de controle de tronco de cada paciente, o último nível em que os três componentes de controles estavam presentes (estático, ativo e reativo) foi considerado.<sup>13</sup> Sá et al.<sup>3</sup> identificaram a necessidade de adaptação em relação ao posicionamento dos MMII nesta população. A partir do controle torácico superior, os pacientes devem manter a abdução do ombro em pelo menos 45°.

O TJT avalia a função manual normalmente usada em atividades da vida diária. De forma objetiva, mede o desempenho em tarefas funcionais. É composta de sete sub-tarefas para avaliar a maioria dos componentes da função manual:<sup>20</sup> escrita (1); virar cartas (2); levantar objetos pequenos e colocá-los em um pote (3); simulação do uso da colher para alimentação (4); empilhamento de blocos (por exemplo, peças de dama) (5); levantamento de objetos grandes e leves (6); levantamento de objetos grandes e pesados (7); esta última sub-tarefa foi excluída devido à dificuldade dos pacientes em desenvolver atividades com peso.<sup>8,10</sup> Para realizar o TJT com as adaptações acima, as instruções sobre o modo específico de executar cada sub-tarefa foram dadas antes do teste começar. Nenhuma tentativa anterior foi permitida como treinamento. Todas as sub-tarefas foram realizadas na sequência estabelecida para o MMSS dominante. Quando um voluntário não conseguia completar a tentativa, ela era concluída, e o tempo não era analisado. Cada tentativa foi medida quantitativamente com um cronômetro. As sub-tarefas foram filmadas, e o tempo de todas as tentativas foi medido em segundos com um cronômetro.<sup>20,21</sup> O teste tem dados normativos para pessoas saudáveis.<sup>22</sup>

O teste PUL, versão 1.2, foi criado para avaliar pacientes que caminham e os que não caminham, com base na progressão natural da DMD.<sup>11</sup> Divididos nos níveis proximal (ombro), intermediário (cotovelo) e distal (pulso), é composto de 22 itens, sendo que o primeiro define o nível funcional do paciente, ou seja, se neste nível o paciente tem pontuação menor que 4, o avaliador começa a análise pelo nível médio. A pontuação em cada nível varia com a tarefa, de 0 a 1 até 0 a 5.<sup>12</sup> A pontuação máxima da escala chega a 74 pontos (melhor desempenho dos MMSS).<sup>12</sup> Indivíduos com DMD que não caminham foram avaliados sentados em suas cadeiras de rodas, e os que caminham, sentados em uma cadeira com apoio para as costas.

Todos os indivíduos foram posicionados com flexão de 90° de quadril, joelho e tornozelo. Para avaliar melhor os dados, uma câmera foi posicionada a 2 metros do paciente, e a filmagem foi analisada para a pontuação.

No nível proximal, a flexão e a abdução do ombro sem e com peso (200, 500 ou 1000g) foram avaliadas. No nível intermediário, avaliamos a capacidade de dobrar e estender o cotovelo sem e com peso para tarefas funcionais, levar um copo com peso (50 ou 200g) até a boca; colocar as duas mãos simultaneamente na mesa; levantar um peso prévio (100, 200, 500 ou 1000g); levantar latas leves e pesadas em direções variadas; empilhar latas leves e pesadas; abrir um pote; e rasgar um papel dobrado em 4. No nível distal, as habilidades do antebraço, pronação e supinação foram avaliadas; pulso; flexão, extensão, desvio radial e ulnar; e dedos: flexão, extensão, adução, abdução, combinados por manipulação, prensão de pinças bípodes e tripodes. Todas as tarefas foram executadas com o MMSS dominante, exceto pelas tarefas bimanuais.

Quando realizamos o MEEM e a escala de Vignos, cada participante realizou as seguintes avaliações: SATCo-BR, TJT e PUL, e retornaram para repeti-las de seis a 12 meses após a avaliação inicial. O período de seis a 12 meses após a avaliação inicial foi definido com base no estudo de Carvalho et al.<sup>23</sup>, que mostrou responsividade baixa a moderada para a avaliação de marcha em reavaliações realizadas após três meses. No período entre as avaliações, a maioria dos pacientes manteve sua rotina de intervenções, ou seja, duas sessões de 45 minutos de fisioterapia por semana. Para realizar essas avaliações, os pacientes estavam sentados e usaram uma câmera Sony Hdr-cx405 Full HD Digital Zoom 350x+32gb, apoiada em um tripé universal profissional Canon Nikon, da Sony, e instalado a 2m do lado do MMSS dominante do paciente para filmar as avaliações.

Depois de todas as avaliações, os vídeos de cada paciente foram analisados pelo mesmo examinador, o que permitiu identificar o nível de controle de tronco dos pacientes; o desempenho da função dos MMSS, ao contar o tempo de execução para cada tarefa em segundos (sub-tarefas do TJT), usando o timer de um iPhone 6S; e a qualidade dos movimentos, pelo PUL.

O teste de Shapiro-Wilk foi aplicado para testar a normalidade dos dados; o teste de Levene, para avaliar a homogeneidade das variáveis; e o teste de Mauchly para avaliar a esfericidade. Para comparar as avaliações das variáveis, TJT total e outras sub-tarefas da TJT, a análise de variância (ANOVA) com medidas repetidas e o método de comparações múltiplas de Bonferroni foram usados para a análise post-hoc. Para a variável nível de controle de tronco, o teste de Friedman foi aplicado. Os dados foram analisados usando o software R i386, versão 3.5.2. Valores de  $p \leq 0,05$  foram considerados significativos.

## RESULTADOS

A Tabela 1 mostra a caracterização dos 28 pacientes durante todas as avaliações em relação à idade, peso, altura, índice de massa corporal (IMC) e escore no MEEM (Tabela 1).

Em relação ao estágio da doença, observou-se, por meio da classificação da escala de Vignos, que 46,4% dos pacientes na avaliação inicial tinham 7 na escala de Vignos (eles estavam

**Tabela 1** Caracterização do paciente: idade, medidas antropométricas de acordo com as avaliações (inicial, depois de seis meses e depois de 12 meses), e Mini Exame do Estado Mental (MEEM).

	Avaliação 1 (Inicial)	Avaliação 2 (após 6 meses)	Avaliação 3 (após 12 meses)
	Média±DP	Média±DP	Média±DP
Idade (anos)	12,1±3,5	12,4±3,4	12,6±3,5
Peso (kg)	47,8±15,7	48,5±16,1	50,7±16,8
Altura (m)	1,50±0,2	1,51±0,2	1,54±0,2
IMC	20,7±4,7	20,8±5,4	21,0±5,7
MEEM	23,8±5,1	-	-

DP: desvio padrão; IMC: índice de massa corporal; MEEM: Mini Exame do Estado Mental.

na cadeira de rodas, sentados em posição ereta, podendo tocar a cadeira e podendo realizar atividades da vida diária na cadeira ou cama); na segunda (50%) e terceira avaliações, este percentual aumentou para mais de 53,5% (Tabela 2). Dentre os pacientes usando medicamentos (89,3%), 23 estavam tomando esteroides, três estavam tomando Ataluren, 12 receberam anti-hipertensivos, e 8 tinham medicação para osteoporose.

Houve um efeito do tempo no desempenho dos MMSS no TJT total ( $F_{2,54}=3,442$ ;  $p=0,001$ ), indicando que o TJT pode detectar mudanças na evolução dos pacientes com DMD com o passar do tempo, e para as seguintes sub-tarefas do TJT: 2 ( $F_{2,54}=4,182$ ;  $p=0,02$ ), 3 ( $F_{2,54}=8,385$ ;  $p=0,003$ ), 4 ( $F_{2,54}=3,235$ ;  $p=0,047$ ), e 5 ( $F_{2,54}=3,512$ ;  $p=0,037$ ). Para as sub-tarefas 1 ( $F_{2,54}=0,230$ ;  $p=0,732$ ) e 6 ( $F_{2,54}=3,313$ ;  $p=0,074$ ) não houve diferença significativa nas avaliações em períodos diferentes (Tabela 3). Depois, a análise de comparações múltiplas de Bonferroni indicou que, para a sub-tarefa 2, a diferença ocorreu entre as avaliações iniciais e depois de 6 meses ( $p=0,040$ ), e entre as avaliações iniciais e depois de 12 meses ( $p=0,010$ ). Para a sub-tarefa 3, a diferença foi observada entre a análise inicial e depois de seis meses ( $p=0,003$ ), e entre as avaliações iniciais e depois de 12 meses ( $p=0,001$ ). Na sub-tarefa 4, a diferença foi vista entre a avaliação inicial e depois de 12 meses ( $p=0,028$ ); e na sub-tarefa 5, entre a avaliação inicial e depois

**Tabela 2** Caracterização do paciente: tratamento e Escala de Vignos de acordo com as avaliações (inicial, depois de seis meses, e depois de 12 meses).

	Avaliação 1 (inicial)				Avaliação 2 (depois de 6 meses)				Avaliação 3 (depois de 12 meses)			
	Sim		Não		Sim		Não		Sim		Não	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Fisioterapia	23	(82,1)	5	(17,9)	21	(75,0)	7	(25,0)	21	(75,0)	7	(25,0)
Órtese	11	(39,3)	17	(60,7)	13	(46,4)	15	(53,6)	12	(42,9)	16	(68,1)
Escoliose	15	(53,8)	13	(46,2)								
Medicamentos	25	(89,3)	3	(10,7)								
Escala de Vignos					0	(0)			0	(0)		
1	0	(0)			1	3,5			1	(3,5)		
2	2	(7,1)										
3	2	(7,1)			2	7,1			1	(3,5)		
4	5	(17,9)			6	21,4			4	(14,3)		
5	0	(0)			0	(0)			1	(3,5)		
6	2	(7,1)			0	(0)			1	(3,5)		
7	13	(46,4)			14	(50,0)			15	(53,5)		
8	4	(14,3)			4	(12,3)			3	(10,7)		
9	0	(0)			1	(3,5)			2	(7,19)		

n: número de pessoas.

de seis meses ( $p=0.034$ ), e entre a avaliação inicial e depois de 12 meses ( $p=0.021$ ). Para o desempenho total da função dos MMSS pelo TJT, a diferença ocorreu entre a avaliação inicial e depois de 12 meses ( $p=0.009$ ) (Table 3). Assim, as sub-tarefas 2, 3 e 5 nos permitem identificar a deterioração do desempenho nos intervalos de seis e 12 meses, contando da avaliação inicial, e a sub-tarefa 4, após 12 meses da avaliação inicial.

Ao comparar os resultados da SATCo-BR, o teste de Friedman mostra que houve um efeito do tempo ( $p=0.002$ ), e que este efeito ocorreu entre a avaliação inicial e após seis meses ( $p=0.050$ ), e entre a avaliação inicial e após 12 meses ( $p=0.05$ ). Em relação à qualidade da função dos MMSS observadas pela escala PUL, também houve um efeito do tempo. Este efeito foi observado no escore total do PUL ( $p=0.001$ ); assim como no proximal ( $p=0.001$ ), intermediário ( $p=0.001$ ) e distal ( $p=0.001$ ). As comparações entre as avaliações que ocorreram nos três momentos mostraram o efeito do tempo no intervalo de 6 meses (Tabela 3).

## DISCUSSÃO

Este estudo verificou o intervalo de tempo no qual as escalas para avaliar o controle do tronco e da função dos membros superiores são responsivas para detectar progresso em pacientes

com DMD. Os resultados indicaram mudanças na função dos MMSS durante as tarefas propostas com o tempo, e podem ser usadas em intervalos de seis meses, permitindo a detecção de algumas mudanças neste período por meio das medidas do TJT quantitativo, do PUL e do desempenho qualitativo dos MMSS, ou seja, houve responsividade.

Observamos que o TJT não identificou uma mudança entre as avaliações de 6 e 12 meses. Isso possivelmente ocorreu porque o TJT mede o tempo total de execução das tarefas, assim como o tempo de execução de cada sub-tarefa. Assim, o TJT é uma medida de desempenho. O fato de não ter havido mudança no tempo de execução de cada tarefa no intervalo entre seis e 12 meses não indica que a doença não progride, mas que os pacientes podem estar usando estratégias compensatórias para desenvolver esta tarefa.<sup>20</sup> Podemos inferir que a escala PUL, que mede a qualidade do movimento desempenhado em cada tarefa, detectou mudanças nas três avaliações (inicial, após seis meses e após 12 meses).<sup>24</sup>

Portanto, é importante associar ambas as escalas, TJT e PUL, para identificar mudanças na evolução da função dos MMSS em pacientes com DMD. O TJT é um instrumento de avaliação fácil e rápido de administrar, e usa materiais de fácil acesso;<sup>20</sup> a escala PUL permite identificar a piora na qualidade do movimento. A escala PUL, na versão 1.2, demonstrou ser confiável,

**Tabela 3** Valores apresentados como média, desvio padrão, mediana e intervalo interquartil de acordo com as variáveis analisadas nos diferentes períodos de avaliação (análise de variância, teste de Friedman e teste post-hoc de Bonferroni,  $p \leq 0,05$ ).

	Avaliação 1 (Inicial)	Avaliação 2 (após 6 meses)	Avaliação 3 (após 12 meses)	p-valor		
	Média±DP	Média±DP	Média±DP	*	**	***
Escala TJT						
1	63,8±43,8	62,7±40,2	64,7±40,9	ns	ns	ns
2	13,6±5,3	15,8±9,5	16,2±7,0	0,04	0,01	0,708
3	14,8±8,4	16,4±9,5	18,1±11,2	0,003	0,001	0,086
4	27,3±14,4	28,4±12,9	33,7±20,7	0,655	0,028	0,075
5	12,5±5,2	15,4±8,5	15,1±8,5	0,034	0,021	0,86
6	12,5±9,6	13,8±9,9	17,1±18,5	ns	ns	ns
TJT Total	203,6 ±91,8	211,0±102,6	234,6±122,6	0,397	0,009	0,017
Escala PUL						
Proximal	4,0±4,1	2,9±3,3	2,2±3,1	0,005	0,001	0,003
Intermediário	15,1±8,2	12,3±6,6	10,1 ±5,4	0,001	0,001	0,001
Distal	22,5±1,7	21,5±1,9	20,5±1,8	0,001	0,001	0,001
Total	41,6±13,3	36,7±11,3	32,8±9,8	0,001	0,001	0,001

Avaliação 1 (avaliação inicial) n=28; Avaliação 2 (depois de seis meses) n=28; Avaliação 3 (depois de 12 meses) n=28; DP: desvio padrão. TJT total: Teste de Função Manual de Jebsen Taylor; 1: escrita; 2: virar cartas; 3: levantar objetos pequenos; 4: simular alimentação; 5: pegar peças de dama; 6: pegar objetos grandes e leves; PUL: Performance of Upper Limb; ns: Não-significativo; \*valor de p entre a avaliação inicial e após seis meses; \*\*valor de p entre a avaliação inicial e após 12 meses; \*\*\*p-valor entre seis meses e 12 meses de avaliação.

reproduzível e adequada para espaços multicêntricos internacionais, feitas para avaliar a função dos MMSS em DMD, assim possibilitando identificar potenciais trajetórias da progressão da doença.<sup>24</sup>

Além de monitorar aspectos como mobilidade e força muscular, a capacidade dos MMSS no TJT pode ser influenciada, dentre outros componentes, pela idade, estágio da doença e estado mental.<sup>20</sup> As sub-tarefas 1 e 6 foram as únicas que não demonstraram diferenças na avaliação em diferentes momentos, assim como os estudos que correlacionaram o TJT com a PUL. Eles compararam pacientes que caminhavam com os que não caminhavam, e não encontraram diferença no TJT entre os grupos avaliados, o que demonstra maior demanda cognitiva e coordenação motora nesta sub-tarefa.<sup>6,7</sup> Um estudo usando o TJT mostrou que o teste envolve recrutamento e controle dos níveis proximal, médio e distal.<sup>25</sup> Então, movimentos compensatórios foram observados porque a fraqueza muscular compromete o desempenho dos MMSS e restringe os movimentos, o que estimula a seleção de novas estratégias motoras.<sup>26,27</sup> Perda de função motora em DMD normalmente ocorre nos níveis proximal ao distal, e a falta de estabilidade proximal pode comprometer o desempenho cronometrado dos MMSS.<sup>27</sup> A fadiga muscular é outro aspecto clínico que pode interferir significativamente na aplicação do teste, já que esta fadiga pode aumentar após o esforço muscular requerido para a tarefa.<sup>28</sup>

Como instrumento chave para avaliar o controle de tronco em pacientes com DMD,<sup>3</sup> este estudo mostrou que a escala SATCo é também essencial para detectar mudanças no nível de controle de tronco em pacientes com DMD no decorrer do tempo; que o maior comprometimento do controle de tronco está relacionado às fases após a perda da marcha. Observamos que mesmo com a progressão da doença e escores de Vignos mais altos, quando a doença progride mais lentamente, esses pacientes tendem a estabilizar o corpo em uma posição sentada, e podem desempenhar tarefas diárias mais complexas.

O controle do tronco é uma habilidade motora básica que depende da integração das funções neural e musculoesquelética, e é crucial para desempenhar uma variedade de atividades diárias.<sup>13</sup> A fraqueza muscular desta população desestabiliza a

postura e pode interferir nos movimentos dos MMSS,<sup>5,24</sup> o que torna esses pacientes dependentes de seus cuidadores e interfere em sua qualidade de vida. A SATCo-Br permite identificar a área do tronco que teve o controle postural reduzido, o que é essencial para criar intervenções adequadas para cada paciente com disfunção nos movimentos. A SATCo-Br foi considerada responsiva para detectar mudanças no controle de tronco em um período de seis meses, e, consequentemente, permite direcionar estratégias no processo de reabilitação.

Avaliações periódicas da função dos MMSS e controle de tronco podem detectar fraqueza muscular de maneira precoce na doença, permitindo intervenções preventivas para contraturas e minimizando o declínio funcional,<sup>29</sup> assim como no monitoramento do tratamento de pacientes com DMD. Um estudo de responsividade nessas escalas na prática clínica de profissionais de saúde é essencial para indicar a frequência necessária para reavaliar pacientes com os instrumentos de medida selecionados, com o objetivo de obter informações clínicas descritivas e comparativas, além de dados funcionais.

A limitação deste estudo foi a impossibilidade de estratificar a amostra em relação à escala de Vignos e ao controle de tronco para as análises, não abordando as tarefas autorreportadas de dependência e independência funcional. Os dados foram coletados em um centro de referência para DMD, que atende pacientes de todas as regiões do Brasil. Apesar disso, os dados se referem a um único centro.

Concluimos que o TJT e a escala PUL, que avaliam a função dos MMSS, e a escala SATCo, que avalia o controle de tronco, são responsivas para detectar a evolução da doença em um intervalo de seis meses.

## Financiamento

Este estudo foi financiado pela Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior - Brasil (CAPES) - Código 001.

## Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

## REFERÊNCIAS

1. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Brumbaugh D, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *Lancet Neurol*. 2018;17:251-67. [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(18\)30024-3](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(18)30024-3)
2. Ryder S, Leadley RM, Armstrong N, Westwood M, Kock S, Butt T, et al. The burden, epidemiology, costs and treatment for Duchenne muscular dystrophy: an evidence review. *Orphanet J Rare Dis*. 2017;12:79. <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0631-3>
3. Sá CS, Fagundes IC, Araújo TB, Oliveira AS, Fávero FM. The relevance of trunk evaluation in Duchenne muscular dystrophy: the segmental assessment of trunk control. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2016;74:791-5. <http://dx.doi.org/10.1590/0004-282X20160124>

4. Janssen MM, Bergsma A, Geurts AC, Groot IJ. Patterns of decline in upper limb function of boys and men with DMD: an international survey. *J Neurol*. 2014;261:1269-88. <https://doi.org/10.1007/s00415-014-7316-9>
5. Ricotti V, Selby V, Ridout D, Domingos J, Decostre V, Mayhew A, et al. Respiratory and upper limb function as outcome measures in ambulant and non-ambulant subjects with Duchenne muscular dystrophy: a prospective multicentre study. *Neuromuscul Disord*. 2009;29:261-8. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2019.02.002>
6. Artilha MC, Favero FM, Caromano FA, Oliveira AS, Carvas N Jr, Voos MC, et al. Reliability, validity and description of timed performance of the Jebsen-Taylor Test in patients with muscular dystrophies. *Braz J Phys Ther*. 2018;22:190-7. <https://doi.org/10.1016/j.bjpt.2017.09.010>
7. Artilha MC, Sá CD, Fávero FM, Wutzki HC, Resende MB, Caromano FA, et al. Hand function in muscular dystrophies. *Percep Mot Skills*. 2017;124:441-51. <https://doi.org/10.1177/0031512516688834>
8. Hukuda ME, Carvalho EV, Voos MC, Caromano FA. Functional assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Cad Pós-Grad Distúrb Desenvol*. 2015;15:22-9.
9. Vignos PJ, Spence GE Jr, Archibaldi KC. Management of progressive muscular dystrophy of childhood. *JAMA*. 1963;184:89-96. <https://doi.org/10.1001/jama.1963.03700150043007>
10. Connolly AM, Malkus EC, Mendell JR, Flanigan KM, Miller JP, Schierbecker JR, et al. Outcome reliability in non-ambulatory boys/men with Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. 2015;51:522-32. <https://doi.org/10.1002/mus.24346>
11. Mayhew A, Mazzone ES, Eagle M, Duong T, Ash M, Decostre V, et al. Development of the performance of the upper limb module for Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55:1038-45. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12213>
12. Pane M, Mazzone ES, Panelli L, Sanctis R, Bianco F, Sivo S, et al. Reliability of the performance of upper limb assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2014;24:201-6. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2013.11.014>
13. Butler PB. A preliminary report on the effectiveness of trunk targeting in achieving independent sitting balance in children with cerebral palsy. *Clin Rehabil*. 1998;12:281-93. <https://doi.org/10.1191/026921598667577442>
14. Revicki DA, Cella D, Hays RD, Sloan JA, Lenderking WR, Aaronson NK. Responsiveness and minimal important differences for patient reported outcomes. *Health Qual Life Outcomes*. 2006;4:70. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-4-70>
15. Hukuda ME, Veríssimo TA, Fávero FM, Voos MC, Oliveira AS, Caromano FA. The method in the researches on responsiveness of scales to assessment in neurological diseases. *Cad Pós-Grad Distúrb Desenvol*. 2016;16:17-24.
16. Voos M, Fávero F, Dias K, Oliveira A, Caromano F, Artilha M. Dissociation between motor and cognitive skills in subjects with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2015;25 (Suppl 2):S306. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2015.06.427>
17. Bertolucci PH, Brucki SM, Campacci SR, Juliano Y. The Mini-Mental State Examination in an outpatient population: influence of literacy. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 1994;52:1-7. <https://doi.org/10.1590/S0004-282X1994000100001>
18. Araujo AP, Nardes F, Fortes CP, Pereira JA, Rebel MF, Dias CM, et al. Brazilian consensus on Duchenne muscular dystrophy. Part 2: rehabilitation and systemic care. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2018;76:481-9. <https://doi.org/10.1590/0004-282x20180062>
19. Sá CS, Fávero FM, Voos MC, Cohren F, Carvalho RP. Brazilian version of the Segmental Assessment of Trunk Control (SATCo). *Fisioter Pesqui*. 2017;24:89-99. <https://doi.org/10.1590/1809-2950/16955824012017>
20. Jebsen RH, Taylor N, Trieschmann RB, Trotter MJ, Howard LA. An objective and standardized test of hand function. *Arch Phys Med Rehabil*. 1969;50:311-9.
21. Ferreiro KN, Santos RL, Conforto AB. Psychometric properties of the Portuguese version of the Jebsen-Taylor test for adults with mild hemiparesis. *Braz J Phys Ther*. 2010;14:377-81. <https://doi.org/10.1590/S1413-3552010005000018>
22. Sarafraz Z, Vahedi Z, Feyzi A, Behnia F. Hand function related to age and sex. *Iran Rehabil J*. 2008;6:10-5.
23. Carvalho EV, Caromano FA, Goya PS, Hukuda ME, Voos MC. Responsiveness of the gait domain of the functional evaluation scale for children with Duchenne muscular dystrophy. *Phys Occup Ther Pediatr*. 2019;39:107-18. <https://doi.org/10.1080/01942638.2018.1477227>
24. Pane M, Coratti G, Brogna C, Mazzone ES, Mayhew A, Fanelli L, et al. Upper limb function in Duchenne muscular dystrophy: 24 month longitudinal data. *PLoS One*. 2018;13:e0199223. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0199223>
25. Santos AL, Maciel FK, Fávero FM, Grossklauss LF, Sá CS. Upper limb function in ambulatory and non-ambulatory patients with Duchenne muscular dystrophy. *Fisioter Pesqui*. 2020;27:188-93. <https://doi.org/10.1590/1809-2950/19017427022020>
26. Mazzone ES, Vasco G, Palermo C, Bianco F, Galluccio C, Ricotti V, et al. A critical review of functional assessment tools for upper limbs in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*. 2012;54:879-85. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2012.04345.x>
27. Martini J, Voos MC, Hukuda ME, Resende MB, Caromano FA. Compensatory movements during functional activities in ambulatory children with Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2014;72:5-11. <http://dx.doi.org/10.1590/0004-282X20130196>
28. Angelini C, Tasca E. Fatigue in muscular dystrophies. *Neuromuscul Disord*. 2012;22 (Suppl 3):214-20. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2012.10.010>
29. Janssen MM, Harlaar J, Koopman B, Groot IJ. Dynamic arm study: quantitative description of upper extremity function and activity of boys and men with Duchenne muscular dystrophy. *J Neuroeng Rehabil*. 2017;14:45. <https://doi.org/10.1186/s12984-017-0259-5>