

CARACTERIZAÇÃO DA PASSAGEM DA POSTURA DE BIPEDESTAÇÃO PARA A DE SEDESTAÇÃO NO SOLO, EM CRIANÇAS PORTADORAS DE DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

CARACTERIZATION OF THE TRANSFERENCE OF POSTURE FROM ORTHOSTATISM TO SITTING ON THE FLOOR IN CHILDREN WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY

Giselle Arima Santos⁽¹⁾, Fátima Aparecida Caromano⁽²⁾,
Mariz Vainzof⁽³⁾, Mayana Zatz⁽⁴⁾

SANTOS, G. A.; CAROMANO, F. A.; VAINZOF, M.; ZATZ, M. Caracterização da passagem da postura de bipedestação para a de sedestação no solo em crianças portadoras de distrofia muscular de Duchene. *Rev. Ter. Ocup. Univ. São Paulo*, v. 13, n. 1, p. 31-6, jan./abr. 2002.

RESUMO: A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma patologia geneticamente determinada, recessiva, ligada ao cromossomo X. A criança portadora de DMD apresenta fraqueza progressiva e irreversível da musculatura esquelética, prejudicando a realização de atividades motoras. O objetivo deste estudo foi descrever a mudança de postura de bipedestação para sedestação no solo, em 43 crianças com idades entre cinco e dez anos (média de 7,4 anos), portadoras de DMD. As crianças foram filmadas realizando as mudanças de decúbito e posteriormente estudou-se a transferência de postura através da observação dos filmes, evitando assim, a repetição desnecessária das manobras pelas crianças. Correlacionou-se os achados sobre o desempenho nesta tarefa com a idade e o tempo utilizado para a mudança de postura. Posteriormente caracterizou-se os movimentos utilizados na passagem da postura de bipedestação para sedestação. Encontrou-se duas formas características de realização desta manobra, com cinco variações cada. Observou-se relação entre a idade da criança e a forma adotada para realizar a mudança de postura, não havendo relação com o tempo de realização.

DESCRITORES: Postura. Distrofia muscular de Duchenne. Evolução clínica. Fisioterapia/métodos. Estudos de avaliação.

⁽¹⁾ Fisioterapeuta, formada pelo Curso de Fisioterapia da USP.

⁽²⁾ Professora Doutora do Curso de Fisioterapia da USP.

⁽³⁾ Pesquisadora CEDIP/FAPESP.

⁽⁴⁾ Professora Titular do Instituto de Biociências da USP, Chefe do Laboratório de Miopatias.

Endereço para correspondência: Rua Cipotânea, 51, Cidade Universitária, São Paulo, SP - CEP: 05306-000.

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é a mais grave e freqüente das distrofias. É geneticamente determinada sendo a herança recessiva ligada ao cromossomo X, afetando apenas crianças do sexo masculino. A DMD afeta um em 3500 meninos nascidos vivos, sendo que um terço dos casos são causados por mutações novas e dois terços são familiares, isto é, herdados de mães portadoras do gene da distrofia (KUDO, 1994).

O gene da DMD, assim como da DMB (Distrofia Muscular de Becker), localizado no braço curto do cromossomo, codifica uma proteína denominada distrofina, que está ligada ao esqueleto da membrana celular através de glicoproteínas, formando o complexo distrofina-glicoproteína. Este constitui cerca de 0,002% da proteína total do músculo e é fundamental para manter a célula íntegra (EMERY, 1993).

Sabe-se que não existe diferença entre o tamanho da deleção e a severidade do quadro clínico. Na DMD o quadro de leitura do RNAm não é mantido levando à produção de uma proteína altamente truncada, que é rapidamente destruída pela célula. Hoje, sabe-se que a gravidade do quadro clínico depende do sítio de deleção e da quantidade de distrofina. Deleções na região de ligação da distrofina a outras proteínas causam um caso grave de DMD, enquanto deleções na região central estão associadas a quadros mais leves (VAINZOF et al., 1993a). Também foi demonstrado uma correlação entre a quantidade de proteína (distrofina) e a severidade do quadro clínico (VAINZOF et al., 1993b).

Segundo Zatz (2000),

dentre as formas recessivas, distingue-se um subgrupo, as sarcoglicanopatias, geralmente associadas a um quadro clínico mais severo, semelhante a uma forma DMD, e portanto classificadas como Duchenne-like. Existem quatro formas de sarcoglicanopatias, causadas por mutações nos genes que codificam quatro proteínas associadas à distrofina.

Uma mutação em um destes genes causa uma desestruturação de todo o complexo, causando degeneração e morte celular (EMERY, 1993). A função provável da distrofina é a estabilização de proteínas que regulam as propriedades de permeabilidade, e a integridade da célula muscular. Na sua ausência, ocorre uma alta incidência de necrose espontânea de fibras musculares,

seguida de inflamação, degeneração e fibrose, culminando em atrofia muscular (PARTRIDGE, 1993).

A deficiência de distrofina na DMD é observada clinicamente como perda da força muscular e atrofia (WERNECK, 1994). A alteração muscular inicial é o edema, que precede a atrofia, seguido da degeneração (KUDO, 1994). A presença de regeneração é observada nos estágios iniciais (KAKULAS; MASTAGLIA, 1990), mas com o passar do tempo, a degeneração é maior que a regeneração, havendo deposição de gordura entre as fibras musculares em degeneração e um discreto infiltrado inflamatório (KUDO, 1994). Este processo torna-se mais evidente concomitantemente à diminuição da massa muscular (PARTRIDGE, 1993).

As alterações funcionais iniciam-se com o enfraquecimento muscular, que ocorre gradualmente e de forma ascendente, simétrica e bilateral, com início na cintura pélvica e membros inferiores. Progredir para musculatura de tronco e para a musculatura responsável pela sustentação da postura de bipedestação, cintura escapular, membros superiores, pescoço e músculos respiratórios (KUDO, 1994; EMERY, 1993).

O trabalho fisioterapêutico visa principalmente a prevenção de grandes deformidades e a diminuição da velocidade da implantação do quadro clínico, principalmente das doenças respiratórias, atuando no ciclo de agravamento da função muscular decorrente de sua fraqueza (fraqueza muscular → diminuição da atividade física → encurtamentos, deformidades e presença de alterações posturais → atrofia muscular → fraqueza muscular) (KUDO, 1994).

Conhecer detalhadamente o comportamento motor das crianças portadoras de DMD facilita o planejamento e execução do tratamento fisioterapêutico.

O objetivo deste trabalho foi caracterizar a mudança da postura de bipedestação para a de sedestação no solo, em crianças portadoras de Distrofia Muscular de Duchenne, através de dados obtidos em observações, e correlacionar os achados sobre o desempenho nessa atividade com a idade das crianças e o tempo utilizado pela criança durante a manobra estudada.

MÉTODOS

Participantes – 43 crianças do sexo masculino

com idades entre cinco e dez anos, portadores de DMD (diagnóstico de certeza realizado através do exame de DNA).

Material – filmadora, videocassete, televisão, cronômetro e fitas de vídeo.

Procedimento – Após a filmagem das crianças realizando mudança de postura de bipedestação para sedestação no solo, realizou-se a observação dos filmes sendo coletado:

1. o tempo necessário para mudança de postura, que foi cronometrado desde o início do movimento até o momento em que a criança apoiou os ísquios no solo e alinhou seu tronco. Cada medida foi coletada cinco vezes, sendo utilizada para efeito de estudo, a que apresentou maior número de repetições;

2. as características cinesiológicas da mudança de postura, analisada dividindo-se o movimento em três etapas:

1ª etapa: início da flexão de quadril e apoio das mãos;

2ª etapa: flexão de quadril, com apoio das mãos e flexão de joelhos para sentar-se;

3ª etapa: apoio dos ísquios no solo.

3. correlacionou-se os achados sobre o desempenho motor na tarefa estudada com a idade e o tempo de realização da passagem de bipedestação para sedestação.

RESULTADOS

Encontrou-se dois padrões de mudança de postura de bipedestação para sedestação, com cinco variações cada padrão, as quais denominamos padrão A e B (Quadros 1 e 2), descritos em detalhes a seguir. A principal diferença entre os dois padrões adotados para mudança de postura foi o tipo de deslocamento de quadril realizado, influenciando na utilização dos outros segmentos corporais.

Quadro 1 - Resumo do padrão A e suas variações na manobra de mudança da postura de bipedestação para sedestação no solo.

Padrão	Característica de movimentos do padrão de mudança de postura	Número de crianças que apresentaram o padrão (n = 26)
Padrão A (puro)	Flexão de quadril. Apoio de mãos no solo, na frente do corpo. Quadril deslocado para esquerda ao sentar	11
Variações do Padrão A	A1 – Apoio de mão direita em coxa direita	5
	A2 – Apoio de mão esquerda em coxa esquerda	4
	A3 – Apoio das mãos no solo à direita do corpo	2
	A4 – Apoio de mão direita em barra à direita do corpo	2
	A5 – Apoio anterior das mãos	2
	- Quadril deslocado para a direita ao sentar	

Quadro 2 - Resumo do padrão B e suas variações na manobra de mudança da postura de bipedestação para sedestação no solo.

Padrão	Característica de movimentos do padrão durante mudança de postura	Número de crianças que apresentaram o padrão (n = 17)
Padrão B (puro)	Flexão de Quadril. Apoio de mãos no solo, na frente do corpo. Quadril deslocado posteriormente ao sentar	8
Variações do Padrão B	B1 – Apoio das mãos no solo à direita do corpo	3
	B2 – Apoio das mãos no solo à esquerda do corpo	3
	B3 – Apoio das mãos nas próprias coxas	1
	B4 – Apoio apenas da mão direita em barra à direita de seu corpo e mão esquerda sem apoio	1
	B5 – Adoção da postura de gato antes de adotar a sedestação	1

Padrão A

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e apoia suas mãos no solo com os cotovelos estendidos.

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, deslocando o quadril para a esquerda.

3ª etapa: a criança apoia seus ísquios no solo, ficando com as mãos a esquerda de seu quadril. A criança alinha seu tronco e membros inferiores.

Variação A1 do padrão A

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e apoia sua mão esquerda no solo *e sua mão direita em sua coxa direita*.

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, deslocando o quadril para a esquerda.

3ª etapa: a criança apoia seus ísquios no solo, *ficando com sua mão esquerda a esquerda de seu quadril*. A criança alinha seu tronco e membros inferiores.

Variação A2 do padrão A

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e *apoia sua mão direita no solo e sua mão esquerda em sua coxa esquerda*.

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, deslocando o quadril para a esquerda.

3ª etapa: a criança apoia seus ísquios no solo, ficando com *sua mão direita a frente de seu corpo*. A criança alinha seu tronco e membros inferiores.

Variação A3 do padrão A

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e *apoia suas mãos à direita de seu corpo*.

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, deslocando o quadril para a esquerda.

3ª etapa: a criança apoia seus ísquios no solo, *ficando com as mãos na frente de seu corpo*. A criança alinha seu tronco e membros inferiores.

Variação A4 do padrão A

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e apoia sua mão esquerda no solo *e sua mão direita em uma barra localizada à direita de seu corpo*.

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, deslocando seu quadril para a esquerda, soltando sua mão direita da barra.

3ª etapa: a criança apoia seus ísquios no solo, *ficando com sua mão esquerda à esquerda de seu corpo*. A criança alinha seu tronco e membros inferiores.

Variação A5 do padrão A

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e *apoia suas mãos no solo, à frente do tronco*, com os cotovelos estendidos.

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, deslocando o quadril *para a direita*.

3ª etapa: a criança apoia seus ísquios no solo, ficando com as mãos a direita de seu quadril. A criança alinha seu tronco e membros inferiores.

Padrão B

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e apoia suas mãos no solo, na frente do corpo, com os cotovelos estendidos.

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, deslocando o quadril posteriormente.

3ª etapa: a criança apoia seus ísquios no solo, ficando com as mãos anteriormente ao seu corpo. A criança alinha seu tronco e alinha seus membros inferiores.

Variação B1 do padrão B

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e apoia suas mãos no solo *a direita de seu corpo* com os cotovelos estendidos.

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, deslocando o quadril posteriormente.

3ª etapa: a criança apoia seus ísquios no solo, *ficando com as mãos a direita de seu corpo*. A criança alinha seu tronco e membros inferiores.

Variação B2 do padrão B

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e apoia suas mãos no solo *a esquerda de seu corpo* com os cotovelos estendidos.

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, deslocando o quadril posteriormente.

3ª etapa: a criança apoia seus ísquios no solo, *ficando com as mãos a esquerda de seu corpo*. A criança alinha seu tronco e membros inferiores.

Variação B3 do padrão B

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e apoia suas mãos *em suas coxas* com os cotovelos estendidos.

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, deslocando o quadril posteriormente.

3ª etapa: a criança apoia seus ísquios no solo, *ficando com as mãos anteriormente ao seu corpo*. A criança alinha seu tronco e membros inferiores.

Varição B4 do padrão B

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e *apoiar sua mão direita em uma barra situada a direita de seu corpo, deixando a esquerda sem apoio.*

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, deslocando o quadril posteriormente.

3ª etapa: a criança apoia seus ísquios no solo, *soltando sua mão direita da barra e ficando com as mãos anteriormente ao seu corpo.* A criança alinha seu tronco e membros inferiores.

Varição B5 do padrão B

1ª etapa: a criança flete o quadril com os joelhos estendidos e apoia suas mãos no solo com os cotovelos estendidos (quadrupedia).

2ª etapa: a criança começa a fletir os joelhos, *deslocando o quadril anteriormente, ajoelhando-se e mantendo as mãos apoiadas no solo (adotando a postura de gato).* A criança a partir da postura de gato *desloca sua pelve para a esquerda para sentar.*

3ª etapa: a criança apoia primeiro seu ísquio esquerdo e posteriormente seu ísquio direito no solo, ficando com as mãos a esquerda de seu corpo. A criança alinha seu tronco e membros inferiores.

Das 43 crianças estudadas, 26 delas (61%) seguiram o padrão A: onze adotaram o padrão A puro, cinco a variação A1, quatro a variação A2, duas a variação A3, duas a variação A4 e duas a variação A5 (Quadro 1).

Encontrou-se que, das 26 crianças que apresentaram o padrão A, três estavam com cinco anos de idade, seis com seis anos, nove com sete anos, quatro com oito anos, duas com nove anos e uma com dez anos (Gráfico 1).

O padrão B foi observado em 17 crianças (39%): oito utilizaram o padrão B puro, três a variação B1, três a variação B2, uma a variação B3, uma a variação B4 e uma a variação B5 (Quadro 2). Quanto à idade, três crianças estavam com seis anos, uma com sete, seis com nove e oito com dez anos (Gráfico 1).

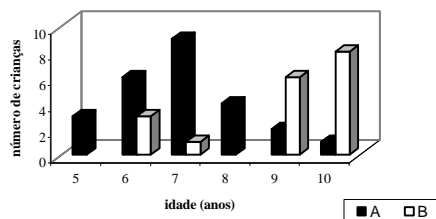


Gráfico 1 - Distribuição das crianças por padrão adotado e idade

O padrão A foi utilizado pelas crianças mais novas, em média com sete anos de idade. Já o padrão B foi adotado por crianças com mais idade, em média com nove anos de idade. Das 26 crianças que apresentaram o padrão A, 21 tinham entre cinco e sete anos, enquanto que das 17 que apresentaram o padrão B, 14 tinham de nove a dez anos de idade.

Ao estudarmos o tempo que a criança utiliza para a mudança de postura, encontramos que as crianças que apresentam o padrão A utilizam em média dois minutos e 37 segundos \pm um minuto e 48 segundos, sendo que os tempos mínimo e máximo foram um minuto e seis segundos e cinco minutos e 72 segundos. As crianças que apresentam o padrão B utilizam em média dois minutos e 58 segundos \pm um minuto e 59 segundos, sendo que os tempos mínimo e máximo foram 87 segundos e cinco minutos e 81 segundos. Não encontrou-se relação entre o padrão de mudança de postura adotado pelas crianças e o tempo despendido para realizá-las. A análise estatística, utilizando o teste *t* de Student, confirmou a inexistência da relação ($p = 0,003$).

DISCUSSÃO

Existem várias possibilidades, do ponto de vista cinesiológico, para passagem da postura de bipedestação para sedestação no solo por crianças portadoras de Distrofia Muscular de Duchenne. Detectamos duas formas características de realização desta manobra as quais possuem cinco variações cada. Encontramos correlação entre o padrão de mudança de postura e a idade, mas não com o tempo de duração da manobra.

No entanto, observou-se que os diferentes padrões relacionam-se com as características de perda muscular que são diferentes para cada criança, embora sabe-se que existe um padrão de perda comum. A utilização do padrão B por crianças mais velhas, mostra a maior necessidade de utilização dos membros superiores para apoio durante a manobra estudada.

Observou-se que durante a realização da manobra, independente do padrão observado, a criança coloca-se em situação de risco físico, uma vez que sua realização gera uma situação instável do ponto de vista biomecânico, podendo ocorrer acidentes e lesões físicas. Este achado serve de alerta para os profissionais que trabalham com crianças portadoras de DMD, principalmente para o fisioterapeuta, para o acompanhamento e orientação familiar na realização desta habilidade motora específica.

SANTOS, G. A.; CAROMANO, F. A.; VAINZOF, M.; ZATZ, M. Characterization of the transference of posture from orthostatism to sitting on the floor in children with Duchenne Muscular Dystrophy. **Rev. Ter. Ocup. Univ. São Paulo**, v.13, n.1, p.31-6, jan./abr. 2002.

ABSTRACT: Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is a genetically determined pathology, X-linked recessive. A DMD child presents irreversible and progressive muscle weakness, causing difficulties in functional activities. The objective of this study was described the transference of posture from orthostatism to sitting on the floor in 43 children with DMD, from five to ten years of age (average age of 7,4 years). They were filmed and we observed the transference of posture by videotape and the data was correlated with the child's age and the time expended in the posture transference. It was found two characteristic forms to realize this maneuver with five variations to each one. It was noted relationship between the child's age and the form adopted to realize the transference, but it wasn't noted any relation with the time expended in the posture transference.

KEYWORDS: Posture. Muscular dystrophy, Duchenne. Clinical evolution. Physical therapy/methods. Evaluation studies.

REFERÊNCIAS

EMERY, A. E. H. **Duchenne muscular dystrophy**. London: Oxford, 1993. (Oxford Monographs on Medical Genetics, n. 24).

KAKULAS, B. A.; MASTAGLIA, F. L. **Pathogenesis and therapy of Duchenne and Becker muscular dystrophy**. New York: Raven Press, 1990.

KUDO, A. M. Fisioterapia, fonoaudiologia e terapia ocupacional em pediatria. São Paulo: Sarvier, 1994. (Monografias Médicas, série Pediatria, v. 32).

PARTRIDGE, T. Pathophysiology of muscular dystrophy. **Br. J. Hosp. Med.**, v. 49, n. 1, p. 26-36, 1993.

WERNECK, L. C. Perspectivas em doenças neuromusculares I. Distrofia muscular de Duchenne. **Rev. Bras. Neurol.**, v. 30, n. 2, p. 33-5, 1994.

ZATZ, M.; VAINZOF, M.; PASSOS-BUENO, M. R. Serum creatine kinase (CK) in progressive muscular dystrophies in methods in molecular medicine (in press).

VAINZOF, M.; PASSOS-BUENO, M. R.; TAKATA, R. I.; PAVANELLO, R. C. M. M.; ZATZ, M. Intrafamilial variability in dystrophin abundance correlated with difference in the severity of the phenotype. **J. Neurol. Sci.**, v. 119, p. 38, 1993a.

VAINZOF, M.; PASSOS-BUENO, M. R.; TAKATA, R. I.; PAVANELLO, R. C. M. M.; ZATZ, M. Is the maintenance of the C-terminus domain of dystrophin enough to ensure a milder Becker muscular dystrophy phenotype? **Hum. Mol. Genet.**, v. 2, n. 1, p. 39-42, 1993b.

Recebido para publicação: 25/10/2001

Aceito para publicação: 20/11/2001