

Avaliação da força de preensão e amplitude de movimentos dos membros superiores em pacientes com mucopolissacaridose VI

Evaluation of grip strength and range of motion of the upper limbs in patients with mucopolysaccharidosis VI

Jéssica Nayara Silva de Medeiros¹, Bárbara Bernardo Rinaldo da Silva², Daniel da Rocha Queiroz³, Maria Teresa Cattuzzo⁴, Karen Maciel Sobreira Soares⁵

RESUMO

Objetivo: O presente estudo tem como objetivo avaliar a força de preensão manual e amplitude de movimento dos membros superiores de pacientes com Mucopolissacaridose VI afim de observar o quanto tais fatores podem vir a afetar e se correlacionar com as atividades de vida diária. **Método:** A amostra foi composta por 13 pacientes, sendo 8 homens e 5 mulheres com média de idade de 17,76 anos e médias de peso e altura de 31,30Kg e 1,17cm respectivamente que aceitaram participar do estudo e que atendessem aos critérios de inclusão pedidos. O estudo foi realizado no estado de Pernambuco no Centro de Tratamento de Erros Inatos do Metabolismo, localizado no Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP), coletou-se medidas de amplitude de movimentos (ADM) dos membros superiores, força de preensão manual além de perguntas através de um questionário estruturado. **Resultados:** No presente estudo a flexão da articulação do ombro que apresenta maior comprometimento em sua maioria, não seguiu tal padrão visto que a média de ADM da articulação foi 90,38 para membro esquerdo e 93,38 em membro direito. A ADM mais abaixo da média predita encontrada no estudo foi da extensão de punho tanto em membro esquerdo como direito. Na avaliação de dinamometria apenas 1 indivíduo apresentou média acima da predita, 9 (69,21%) mostraram grau de força entre 0 e 2 libras (lb) em mão direita e 8 (61,52%) em mão esquerda. **Conclusão:** Esperamos que o estudo sirva como forma de acompanhamento e evolução da MPS VI, e que possa subsidiar novos estudos e protocolos de avaliação e reabilitação motora.

Palavras-chave: Mucopolissacaridose VI, Extremidade Superior, Força da Mão, Modalidades de Fisioterapia

ABSTRACT

Objective: The present study aims to evaluate the grip strength and range of motion of the upper limbs of patients with Mucopolysaccharidosis VI in order to observe how these factors can affect and correlate with the activities of daily living. **Methods:** The sample consisted of 13 patients: 8 males and 5 females, with a mean age of 17.76 years, mean weight of 31.30Kg, and a mean height of 1.17m, who agreed to participate and who met the inclusion criteria. The study was conducted in the state of Pernambuco at the Inborn Errors of Metabolism Treatment Center (*Centro de Tratamento de Erros Inatos do Metabolismo*), located at the Integrative Medicine Institute (*Instituto de Medicina Integral*) Prof. Fernando Figueira (IMIP). Range of motion (ROM) measurements of their upper limbs and manual grip strength were collected, and the subjects answered a structured questionnaire. **Results:** In this study the flexion of the shoulder joint that had the greater impairment mostly did not follow this pattern, since the average ROM for the left arm was 90.38 and 93.38 for the right. The ROM found to be the farthest below the predicted average in the study was for wrist extension in both the left and right limbs. In grip strength assessment, only one individual measured above the predicted average, 9 (69.21%) showed a degree of strength between 0 and 2 pounds (lb) in the right hand and 8 (61.52%) in the left. **Conclusion:** This study hopes to serve as a means of monitoring the evolution of MPS VI, which can support new studies, evaluation protocols, and motor rehabilitation.

Keywords: Mucopolysaccharidosis VI, Upper Extremity, Hand Strength, Physical Therapy Modalities

¹ Fisioterapeuta.

² Fisioterapeuta, Associação Pernambucana de Mucopolissacaridoses.

³ Educador Físico, Professor da Faculdade IBGM.

⁴ Educadora Física, Professora da Universidade de Pernambuco.

⁵ Fisioterapeuta, Professora da Faculdade Estácio do Recife.

Endereço para correspondência:
Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira
Jéssica Nayara Silva de Medeiros
Rua dos Coelhoos, 300
CEP 50070-550
Recife - PE
E-mail: jessicanayaramedeiros@hotmail.com

Recebido em 11 de Março de 2015.

Aceito em 16 Junho de 2015.

DOI: 10.5935/0104-7795.20150013

INTRODUÇÃO

As mucopolissacaridoses (MPS) constituem um grupo heterogêneo de doenças metabólicas raras e hereditárias causadas pela deficiência de enzimas responsáveis pela degradação dos glicosaminoglicanos (GAG).¹ As MPS são divididas em sete tipos, cada subtipo apresenta determinadas características e disfunções.² Embora individualmente raras, são relativamente frequentes quando vistas em conjunto, apresentando uma incidência global estimada em 1:22.000.³

Na MPS tipo VI (Síndrome Maroteaux Lamy), a enzima deficiente é a N-acetilgalactosamina-4-sulfatase ou arylsulfatase B que é considerado mundo um dos tipos mais raros de MPS,⁴ e tem incidência estimada de 0,23 para cada 100.000 nascidos vivos.⁵ Porém, no Brasil a situação é diferente, pois a MPS VI é um dos tipos mais frequentemente diagnosticados.⁴

Aparentemente as crianças com MPS são normais ao nascimento, o que prejudica muito o diagnóstico e o tratamento precoce.⁶ Na maioria dos indivíduos com MPS tipo VI os primeiros sinais da doença apresentam-se na infância,⁴ porém o diagnóstico é muitas vezes retardado, devido a ausência do comprometimento cognitivo.⁷ As MPS VI apresentam disfunções que afetam diversos sistemas, articulações e órgãos do corpo, dentre as disfunções está presente rigidez articular e as manifestações osteoarticulares que podem causar importantes perdas das funções.^{4,8}

As limitações de movimentos e contraturas flexionais das articulações atingem especialmente joelhos, quadris, cotovelos, punho e os dedos das mãos.^{8,9,10} Existe uma relação inversamente proporcional entre a idade e a mobilidade dessas articulações, que quanto mais idade tem o paciente, pior a mobilidade.⁴ Assim, a avaliação da mobilidade articular, pode ser considerada um bom marcador da evolução da MPS VI.⁴

As principais causas para as disfunções que levam ao comprometimento das atividades de vida diária são as alterações do tecido conjuntivo que leva a perda da mobilidade articular, diminuição das amplitudes de movimentos (ADM) de várias articulações, perda de força muscular, principalmente flexores e extensores dos dedos das mãos e pronadores e supinadores do antebraço.^{11,12}

As perdas funcionais dos polegares, punhos e dedos, que levam as mãos em garra estão associadas à síndrome de túnel do carpo e ao acúmulo de GAG.^{11,12} Todas as alterações encontradas nas MPS VI contribuem para uma deficiência importante de atos simples.^{6,8}

OBJETIVO

Avaliar a força de preensão e as amplitudes de movimentos das articulações de ombros, cotovelos, punho e mãos correlacionando com as atividades de vida diária.

MÉTODO

A amostra foi constituída por 13 pacientes com Mucopolissacaridose tipo VI de ambos os sexos cadastrados no Centro de Tratamento de Erros Inatos do Metabolismo do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (CETREIM-IMIP) na faixa etária de 7 a 39 anos que realizam Terapia de Reposição Enzimática (TRE).

Foram incluídos no estudo todos os pacientes com diagnóstico comprovado de MPS VI, com função cognitiva preservada, de ambos os sexos com idade acima dos 7 anos, bem como foram excluídos pacientes com lesão traumática de membro superior ou que se recusarão a fazer ou completar alguma etapa da coleta.

O estudo respeitou os princípios éticos de pesquisa em humanos de autonomia, não maleficência, justiça e beneficência de acordo com a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde. Todos os pacientes foram esclarecidos sobre os objetivos e metodologia do estudo e posteriormente foram convidados a participar do mesmo. A pesquisa foi iniciada após aprovação do Comitê de Ética e Pesquisa em Seres Humanos do Hospital Memorial Guararapes/PE com CAAE de número 35299214.3.0000.5199 e realizada no período de Outubro a Novembro de 2014, em uma sala no CETREIM-IMIP após a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e ou de seu responsável legal e do Termo de Assentimento para os participantes com idade entre 7 e 17 anos.

O procedimento de coleta se deu inicialmente por perguntas referentes a identificação e dados clínicos dos participantes para preenchimento de formulário, em seguida os participantes responderam a um questionário estruturado formulado pela pesquisadora. Feito isso foram coletadas as amplitudes de movimento dos membros superiores e por fim realizado o teste de preensão manual.

Após aceitarem participar da presente pesquisa os participantes foram dirigidos a uma sala do CETREIM-IMIP em que assinaram o TCLE ou Termo de Assentimento de acordo com a idade e foram avaliadas as ADM e a força de preensão na posição sentada (90° de quadril e joelho), com os pés apoiados e por uma única pesquisadora.

Seguindo por etapas, o procedimento do questionário de identificação foi composto por perguntas feitas diretamente ao participante em que o mesmo respondia questões como, por exemplo, nome, sexo, idade entre outros e relacionadas à questão sociodemográfica como endereço, escolaridade, profissão. Em seguida o indivíduo foi questionado com perguntas estruturadas relacionadas à presença dor em membros superiores (utilizando a escala de Borg modificada), questionado quanto à presença de rigidez articular (explicada ao paciente como articulação dura e de difícil mobilidade) e ao nível de desempenho funcional em atividades de vida diária (AVD'S) como, por exemplo, escovar os dentes, pentear os cabelos, escrever, dentre outros.

A avaliação da mobilidade articular foi realizada de forma ativa e medida por técnica padronizada através da flexão, extensão e abdução dos ombros; Flexão e extensão dos cotovelos; Pronação e supinação radioulnar do cotovelo e para finalizar flexão e extensão do punho utilizando o goniômetro (Carci®, Brasil), tendo como unidade de medida graus (°).

Para finalizar foram mensuradas a força de preensão das mãos com um dinamômetro manual hidráulico (Baseline®, U.S.A), em que os indivíduos permaneceram sentados, ajustado a respectiva altura, com os pés apoiados no chão com flexão de joelho e quadril a 90°. O ombro permaneceu aduzido, o cotovelo foi posicionado em flexão de 90° com o antebraço em posição neutra. A alça ajustável padrão foi colocada na primeira posição para os indivíduos de 7 a 19 anos e na segunda posição para os indivíduos acima dos 20 anos. Foi respeitado um intervalo de um minuto entre as três medidas realizadas e considerado como resultado final a média dos valores obtidos, tendo como unidade de medida libras (lb) crianças¹³ e adultos.¹⁴

Os dados estatísticos foram obtidos através da utilização dos Softwares SPSS 13.0 e Excel 2007, os mesmos estão apresentados em forma de tabela e/ou gráficos com suas respectivas frequências absoluta e relativa. As variáveis numéricas estão representadas pelas medidas de tendência central e medidas de dispersão.

RESULTADOS

Foram incluídos no estudo 13 pacientes em TRE a mais de um ano, sendo 8 homens (61,5%) e 5 mulheres (38,5%) com média de idade no momento da avaliação de 17,76 anos e valores médios de peso e altura de 31,30kg e 1,17cm respectivamente. Com relação à dominância

da mão, 100% dos participantes da amostra apresentaram a mão direita como dominante. No momento da coleta 10 indivíduos (76,9%) afirmaram frequentar escola ou faculdade.

A síndrome do túnel do carpo teve diagnóstico confirmado em apenas 2 (15,4%) dos 13 pacientes. Com relação a terapias associadas, 5 pacientes (38,5%) realizavam Fisioterapia 1 vez na semana durante 50 minutos e nenhum paciente relatou realizar Terapia Ocupacional ou uma atividade física estruturada.

Em nossa amostra nenhum paciente relatou presença de rigidez nas articulações dos cotovelos. Entretanto, nas demais articulações do membro superior, 3 pacientes (23,1%) relataram rigidez nas articulações dos ombros, 2 (15,4%) na dos punhos e 2(15,4%) nas articulações metacarpofalangeanas (mcf's) e interfalangeanas proximais e distais (ifps e ifds) das mãos.

A presença de dor em membros superiores foi relatada em 10 pacientes (76,9%). Os locais da dor a média e quantificação através da escala de Borg encontram-se na Tabela 1.

Quando questionados sobre o uso de medicação para dor nos membros superiores 7 (53,8%) afirmaram fazer uso de analgésicos.

A análise da amplitude de movimento das articulações de ombros e punhos (flexão e extensão) estão ilustradas na Tabela 2 com suas

medianas e amplitudes respectivamente. Na análise da articulação do antebraço esquerdo os dados obtidos de médias e amplitudes foram: pronação 59,85: 24-90, supinação 34,77: 6-52, e no membro direito: pronação 57,38: 30-90 e supinação 35,69: 8-60.

Na articulação do cotovelo esquerdo obtiveram-se os seguintes dados: flexão 68,62: 30-96 e em membro direito 73,46: 35-114, por último na articulação do punho esquerdo foram para desvio radial 18: 6-30, desvio ulnar 13,69: 0-32, e em membro direito desvio radial 16,92: 6-30 e desvio ulnar 13,23: 4-30. Não foi encontrada relação entre as amplitudes mensuradas e o tempo de TRE.

Na avaliação da dinamometria em libras, 9 pacientes (69,21%) apresentaram grau de força entre 0 e 2 na mão direita, da mesma forma 8 pacientes (61,52%) apresentaram grau de força entre 0 e 2 na mão esquerda. Os demais valores obtidos e preditos da dinamometria estão presentes na Tabela 3.

De acordo com a análise do questionário estruturado, as dificuldades mais presentes nas atividades de vida diária dos pacientes estão listadas na Figura 1. Dentre as menos listadas em ordem crescente estão segurar a escova de dentes 1 (7,7%), escovar os dentes 2 (15,4%), colocar a pasta de dentes 3 (23,1%),

segurar o copo e escrever 4 (30,8%), realizar o asseio e abrir uma maçaneta desde que a mesma tenha um formato mais esférico 5 (38,5%).

DISCUSSÃO

No presente estudo é possível observar que os indivíduos apresentam uma média um pouco acima da estatura para aqueles que apresentam uma evolução rápida da doença, tendo em vista que os primeiros sinais de alterações osteoarticulares na MPS tipo VI são o déficit de estatura (onde os indivíduos atingem uma estatura de 95-100cm numa evolução rápida da doença a 140-150cm numa evolução lenta) e a rigidez articular (especialmente em joelhos, quadris e cotovelos).⁴

A síndrome do túnel do carpo foi relatada no presente estudo por apenas 2 pacientes que possuíam diagnóstico comprovando por exame médico, a rigidez de punho foi encontrada também em apenas 2 pacientes. A função articular desses indivíduos é considerada anormal devido ao espessamento e fibrose da capsula articular, gerando limitações de grandes articulações, como também as pequenas articulações dos dedos gerando um aspecto de mão em garra.¹⁵ É comum ocorrer síndrome do túnel do carpo na MPS VI.¹⁵

A dor progressiva presente nas articulações e a ausência de mobilidade articular, representam uma importante fonte de morbidade nesses pacientes.⁷ O presente estudo constatou a forte presença de dor nas articulações de ombros, cotovelos e punhos, tendo como articulações mais citadas, pelos pacientes, como doloridas as MT-CFs, IFPs e IFDs. Em discordância com o estudo de Aslam et al. com MPS IV no qual a maioria dos indivíduos estudados 7(10) relataram não sentir dor em nenhum momento.¹⁶

Nas alterações de ADM, a que possui maior comprometimento é o movimento de flexão do ombro,⁶ não tendo correlação com a idade e constituindo um sinal clínico de suspeita de diagnóstico da MPS VI.⁴ O presente estudo pode observar que na flexão dos ombros os indivíduos obtiveram a média daquela predita para articulação, entretanto os mesmos avaliados apresentaram limitações de amplitude em todas as articulações, essa limitação pode ser melhor observada para flexão de cotovelos, em que as médias foram abaixo da predita.

No estudo de Cardoso-Santos et al.⁶ a análise da amplitude de movimento mostrou maior comprometimento em ordem decrescente de gravidade, de flexão de ombro, flexão de cotovelo, extensão de cotovelo e extensão de ombro, estando em concordância com nossos resultados.

Tabela 1. Características da dor de 13 pacientes com Mucopolissacaridose tipo VI, cadastrados no Centro de tratamento de Erros Inatos do Metabolismo de Pernambuco, 2014

Variáveis	N	% Média Borg
Dor articulação ombro Sim	3	23,1 5,3
Dor articulação cotovelo Sim	2	15,4 6
Dor articulação punho Sim	2	15,4 6
Dor articulação mtcf's, ifps e ifds Sim	10	76,9 5,2

N: Número de pacientes

Tabela 2. Características de 13 pacientes com Mucopolissacaridose tipo VI, cadastrados no Centro de tratamento de Erros Inatos do Metabolismo de Pernambuco, 2014

Amplitude de Movimentos °(°)	(Med, amplitude)
Flexão do ombro E (0-180°)	90,38: 46-162
Flexão do ombro D (0-180°)	93,38: 30-152
Extensão do ombro E (0-60°)	47,07: 30-60
Extensão do ombro D (0-60°)	41,30: 16-60
Abdução do ombro E (0-180°)	86,15: 34-140
Abdução do ombro D (0-180°)	85,08: 38-140
Flexão do punho E (0-90°)	49,31: 16-90
Flexão do punho D (0-90°)	37,77: 16-60
Extensão do punho E (0-90°)	18,46: 0-46
Extensão do punho D (0-90°)	17,54: 0-48

E: Membro esquerdo; D: Membro direito. Valores expressos em Med: Média; (°): Graus ° Valores obtidos de Palmer e Epler.

Tabela 3. Medidas de força de preensão de 13 pacientes com MPS VI

Paciente	Idade	Força (lb) MD	Força predita (lb) MD	Força (lb) intervalo MD	Força (lb) ME	Força (lb) predita ME	Força (lb) intervalo ME
1	37	5	26,1	21-32	6	25,6	18-32
2	21	2	17,6	14-23	3	16,2	13-23
3	19	2	20,2	10-26	2	19	14-25
4	15	2	19,2	11-28	3	18,8	10-33
5	12	2	15,4	11-23	1	14,2	10-20
6	9	1	10,7	8-17	2	10,3	6-20
7	12	2	15,5	8-26	2	15,1	8-23
8	32	36	26,4	20-36	36	26,2	17-36
9	7	1	10	5-13	2	9,2	5-13
10	8	1	11,6	7-17	0	11,2	6-16
11	11	0	13,9	7-21	1	13,2	8-23
12	39	13	26,1	21-32	17	25,6	18-32
13	9	1	10,7	8-17	1	10,3	6-20

MD: Membro Direito; ME: Membro Esquerdo

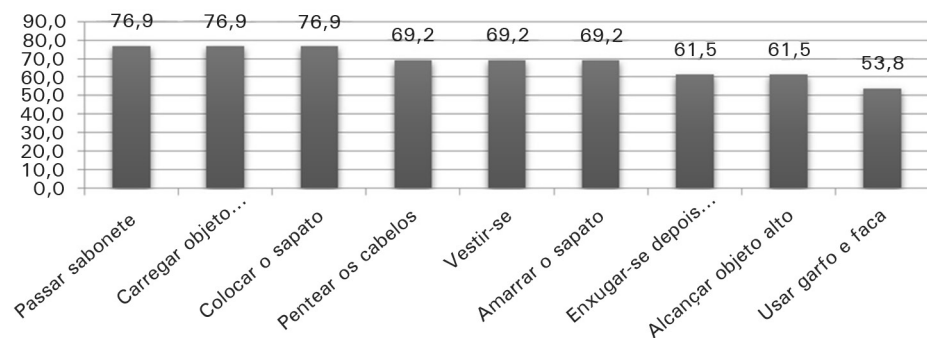


Figura 1. Principais dificuldades listadas nas AVD'S de 13 pacientes com MPS VI

Para Aslam et al.¹⁶ a média da ADM ativa do desvio radial foi de 6º e a média da ADM ativa do desvio ulnar foi de 30º, reforçando a presença da hiper mobilidade articular nos pacientes de MPS IV, indo de contra ponto ao nosso estudo, no qual os pacientes apresentaram média geral da ADM de desvio radial de 17,46º e média de ADM em desvio ulnar de 13,46º provavelmente devido à rigidez articular apresentada por estes pacientes.

Para Muenzer⁷ as alterações esqueléticas resultam em profunda perda da amplitude de movimento articular, e presença de mobilidade restrita com envolvimento comum de punhos e mãos, levando a uma diminuição da ADM do punho, rigidez nas articulações IFPs e dedos em garra nos indivíduos com MPS I, II e VII, todos esses déficits funcionais ocorrem devido ao acúmulo de GAG.¹⁷ O mesmo pode ser observado no presente estudo em que a ADM de punhos foram as mais compro-

metidas quando comparadas as médias das outras articulações avaliadas. As avaliações de ADM auxiliam na identificação das dificuldades na mobilidade, entretanto esta técnica por si só não pode medir o desempenho nas AVD'S.¹⁷

Para Cardoso-Santos et al.⁶ o fato da força de preensão manual ter dado 0 em 23/26 pacientes reflete o grande comprometimento da flexão dos dedos associados a MPS VI. Na presente pesquisa tal dado clínico só tem a agregar visto que 12/13 pacientes apresentaram uma média muito abaixo da predita para tal, é importante ressaltar que os sinais clínicos observados ao longo do estudo quando atuam em conjunto levam a uma dificuldade para executar as AVD'S.

A limitação em executar certas AVD'S é nítida na pesquisa, visto que os 13 participantes listaram em média 6,5 atividades nas quais apresentavam dificuldade, das 16 propostas no questionário estruturado.

Dentre as atividades listadas apenas as de carregar um objeto e realizar o asseio com médias 4 e 4,5 respectivamente para indivíduos entre 5 e 9 anos, e de carregar um objeto pesado com média 4,75 para maiores de 10 anos tiveram relevância no estudo de Aslam et al.¹⁶

O exercício físico e a prática da reabilitação são dois componentes necessários para uma melhor qualidade de vida e das AVD'S. O estudo indica a necessidade de um programa de reabilitação durante a TRE, bem como atuação do fisioterapeuta junto a uma equipe interdisciplinar envolvida no cuidado com esses pacientes.¹⁸ A maioria dos estudos que abordam um perfil de amplitudes de movimento e força de preensão em pacientes com Mucopolissacaridose e Mucopolissacaridose VI são escassos e tem utilizado como variável de desfecho de tratamento a TRE.⁶

CONCLUSÃO

Espera-se que o estudo sirva como forma de acompanhamento e evolução da MPS VI, incentivando cada vez mais a atuação da Fisioterapia para promover uma melhor qualidade de vida e atenuação dos sinais e sintomas clínicos da doença. Que o mesmo possa subsidiar novos estudos e protocolos de avaliação e reabilitação motora nesta população, fornecendo informações para o aprimoramento da prática clínica desses pacientes, chamando a atenção da sociedade científica para a importância do assunto.

REFERÊNCIAS

- Dieter T, Matte U, Barbosa F, Schwartz I, Giugliani R. Introdução às mucopolissacaridoses. Porto Alegre: HCPA; 2002.
- Lin SP, Shih SC, Chuang CK, Lee KS, Chen MR, Niu DM, et al. Characterization of pulmonary function impairments in patients with mucopolysaccharidoses-changes with age and treatment. *Pediatr Pulmonol*. 2014;49(3):277-84. DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.22774>
- Giugliani R. Mucopolysaccharidoses: From understanding to treatment, a century of discoveries. *Genet Mol Biol*. 2012;35(4 (suppl)):924-31. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1415-47572012000600006>
- Mizuno CA, Figueiredo JB, Teza ITV, Taira LGN, Silva TA, Paixão DL, et al. Aspectos clínicos da mucopolissacaridose tipo VI. *Rev Soc Bras Clín Méd*. 2010;8(4): 356-61.
- Giugliani R, Federhen A, Rojas MV, Vieira T, Artigalás O, Pinto LL, et al. Mucopolysaccharidosis I, II, and VI: Brief review and guidelines for treatment. *Genet Mol Biol*. 2010;33(4):589-604. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1415-47572010005000093>

6. Cardoso-Santos A, Azevedo AC, Fagundes S, Burin MG, Giugliani R, Schwartz IV. Mucopolysaccharidosis type VI (Maroteaux-Lamy syndrome): assessment of joint mobility and grip and pinch strength. *J Pediatr (Rio J)*. 2008;84(2):130-5. DOI: <http://dx.doi.org/10.2223/JPED.1743>
7. Muenzer J. Overview of the mucopolysaccharidoses. *Rheumatology (Oxford)*. 2011;50 Suppl 5:v4-12. DOI: <http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/ker394>
8. Matos MA, Barreto R, Penha CE, Soares C, Costa AA. Amplitude de movimentos em pacientes com mucopolissacaridose (mps-i, mps-ii e mps-vi), após um ano de terapia de reposição enzimática. *Rev baiana saúde pública*. 2010;34(Supl 1):60-1.
9. Vieira TA. História natural das mucopolissacaridoses: uma investigação da trajetória dos pacientes desde o nascimento até o diagnóstico [dissertação]. Porto Alegre: Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2007.
10. Giugliani R, Federhen A, Muñoz Rojas MV, Vieira TA, Artigalás O, Pinto LL, et al. Enzyme replacement therapy for mucopolysaccharidoses I, II and VI: recommendations from a group of Brazilian F experts. *Rev Assoc Med Bras*. 2010;56(3):271-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-42302010000300009>
11. Rocha JSM, Bonorandi AD, Oliveira LS, Silva MNS, Silva VF. Avaliação do desempenho motor em crianças com mucopolissacaridose II. *Cad Ter Ocup UFSCar*. 2012;20(3):403-12. DOI: <http://dx.doi.org/10.4322/cto.2012.040>
12. Morini SR. Caracterização do sistema músculo-esquelético em indivíduos com mucopolissacaridoses tipo II: alguns aspectos cinéticos e consequências funcionais [dissertação]. Campinas: Universidade Estadual de Campinas; 2007.
13. Mathiowetz V, Wiemer DM, Federman SM. Grip and pinch strength: norms for 6- to 19-year-olds. *Am J Occup Ther*. 1986 ;40(10):705-11. DOI: <http://dx.doi.org/10.5014/ajot.40.10.705>
14. Mathiowetz V, Kashman N, Volland G, Weber K, Dowe M, Rogers S. Grip and pinch strength: normative data for adults. *Arch Phys Med Rehabil*. 1985;66(2):69-74.
15. Pereira JO, Gabriela M, Moreira DA, Palazzo VC. Mucopolissacaridose tipo VI: evolução natural, importância diagnóstica e terapêutica. *Rev Neurocienc*. 2011;19(2):329-38.
16. Aslam R, van Bommel AC, Hendriksz CJ, Jester A. Subjective and Objective Assessment of Hand Function in Mucopolysaccharidosis IVa Patients. *JIMD Rep*. 2013;9:59-65.
17. Guarany NR, Schwartz IV, Guarany FC, Giugliani R. Functional capacity evaluation of patients with mucopolysaccharidosis. *J Pediatr Rehabil Med*. 2012;5(1):37-46.
18. Tylki-Szymanska A, Marucha J, Jurecka A, Syczewska M, Czartoryska B. Efficacy of recombinant human alpha-L-iduronidase (laronidase) on restricted range of motion of upper extremities in mucopolysaccharidosis type I patients. *J Inherit Metab Dis*. 2010;33(2):151-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s10545-010-9059-9>