

3. Maggi G, Monti Bragadin M, Padua L, Fiorina E, Bellone E, Grandis M, et al. Outcome measures and rehabilitation treatment in patients affected by Charcot-Marie-Tooth neuropathy: a pilot study. *Am J Phys Med Rehabil.* 2011;90(8):628-37. Doi: <https://doi.org/10.1097/PHM.0b013e31821f6e32>
4. Cruz KLT, Camargos ACR, Cardoso J, Baptista CRJA, Ramos AD, Mattiello-Sverzut AC, et al. Translation and cross-cultural adaptation of the Charcot-Marie-Tooth disease Pediatric Scale to Brazilian Portuguese and determination of its measurement properties. *Braz J Phys Ther.* 2021;25(3):303-10. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.bjpt.2020.07.008>
5. Bertran Recasens B, Rubio MA. Neuromuscular Diseases Care in the Era of COVID-19. *Front Neurol.* 2020;11:588929. Doi: <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.588929>
6. Di Stefano V, Battaglia G, Giustino V, Gagliardo A, D'Aleo M, Giannini O, Palma A, Brighina F. Significant reduction of physical activity in patients with neuromuscular disease during COVID-19 pandemic: the long-term consequences of quarantine. *J Neurol.* 2021;268(1):20-6. Doi: <https://doi.org/10.1007/s00415-020-10064-6>
7. Skalsky AJ, McDonald CM. Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2012;23(3):675-87. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.pmr.2012.06.009>
8. Stratton AT, Roberts III RO, Kupfer O, Carry T, Parsons J, Apkon S. Pediatric neuromuscular disorders: Care considerations during the COVID-19 pandemic. *J Pediatr Rehabil Med.* 2020;13(3):405-414. Doi: <https://doi.org/10.3233/PRM-200768>

### Comprometimento clínico de crianças e adolescentes com doença de Charcot-Marie-Tooth e aspectos sociais associados: resultados preliminares

Doi: 10.11606/issn.2317-0190.v29iSupl.1a204881

Juliana Cardoso, Caroline Soares de Paula, Mariana Angélica de Souza, Ana Claudia Mattiello-Sverzut

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo

**Palavras-chave:** Doença de Charcot-Marie-Tooth, Classe Social, Fisioterapia

O conhecimento acerca do comprometimento clínico da doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) durante a infância e adolescência é extremamente importante para guiar os profissionais de reabilitação em suas terapias. Mesmo que estudos anteriores já tenham apresentado dados consideráveis,<sup>1,2</sup> nenhum estudo incluiu a população brasileira.

Com a validação para o português do Brasil da Escala Pediátrica de Charcot-Marie-Tooth (CMTPedS-Br),<sup>3</sup> dados confiáveis do comprometimento clínico da CMT pediátrica no Brasil podem agora ser obtidos. Dada a influência dos aspectos

sociais, como remuneração e nível de escolaridade no comprometimento de doenças crônicas progressivas,<sup>4</sup> torna-se importante também verificar se os achados clínicos estão associados à condição social do cuidador.

### Objetivo

Realizar a avaliação do comprometimento clínico de crianças e adolescentes brasileiras com CMT e verificar se o comprometimento clínico difere entre cuidadores com distintos níveis de renda e escolaridade.

### Métodos

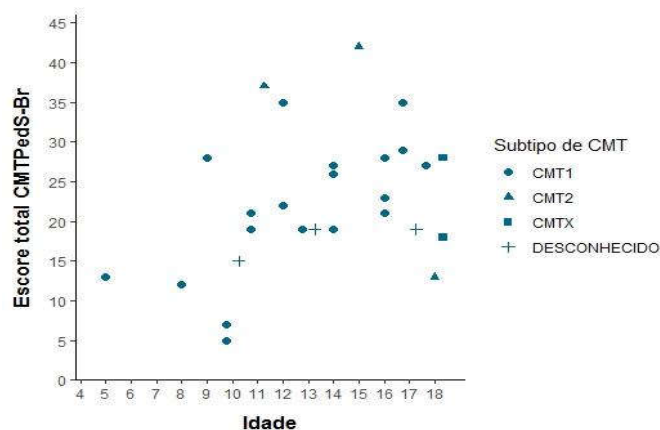
Neste estudo transversal, até o presente momento, foram incluídas 28 crianças e adolescentes de ambos os sexos, diagnosticados com CMT e com idade entre 5 e 18 anos.

Foram excluídos do estudo participantes diagnosticados com neuropatia adquirida, polineuropatias diabéticas, polineuropatia desmielinizante inflamatória crônica, miopatias hereditárias e participantes que não conseguiram realizar todos os testes da CMTPedS-Br. Para avaliação do comprometimento clínico foi utilizada a CMTPedS-Br, que possui 11 itens que avaliam a função motora fina e grossa das mãos, a força muscular isométrica das mãos e pés, a sensibilidade dolorosa e vibratório dos membros inferiores, o equilíbrio, a potência dos membros inferiores e a mobilidade durante a marcha;<sup>3</sup> para avaliação dos aspectos sociais foi realizada uma entrevista, na qual foram obtidos os dados de renda e escolaridade do cuidador principal (Nº CAEE: 50692021.0.0000.5440).

Para a análise estatística dos dados obtidos até o momento, foi utilizado o software RStudio versão 2021.09.0+351. Para análise descritiva foram calculados os valores de média e desvio padrão dos dados antropométricos e escore total da CMTPedS-Br. Uma análise ANOVA foi realizada para verificar se o comprometimento clínico dos pacientes era diferente entre os níveis de renda e escolaridade dos cuidadores principais.

### Resultados

Como resultados preliminares, dos 28 pacientes avaliados, 71,42% apresentaram CMT desmielinizante (CMT1), 10,71% CMT axonal (CMT2), 7,14% CMT intermediária (CMTX), que possui características desmielinizantes e axonais e 10,71% apresentaram subtipo desconhecido (Figura 1).



**Figura 1.** Distribuição do escore total da CMTPedS-Br de acordo com a idade dos participantes

Dentre esses pacientes, 53,57% eram do sexo masculino. A média (desvio padrão) da idade (anos) foi de 13,42 (3,45), altura (cm) 153,34 (28,98), massa 58,6 (25,81). A pontuação total da CMTPedS-Br foi de 22,35 (8,77), indicando um comprometimento clínico moderado. Os itens mais afetados da CMTPedS-Br foram teste de destreza funcional, teste dos nove buracos, teste de Bruininks-Oseretsky de proficiência motora (2ª edição) e teste de caminhada dos 6 minutos. Dentre os cuidadores principais 46,4 % tinham renda de até R\$ 2.200,00 e 35,7% possuíam o ensino superior completo. Os valores médios do escore total da CMTPedS-Br para cada nível de renda e escolaridade (Tabela 1). Não foram encontradas evidências de diferenças do comprometimento clínico dos pacientes entre os diferentes níveis de renda e escolaridade dos cuidadores principais.

**Tabela 1.** Valores médios do escore total da CMTPedS-Br para cada nível de renda e de escolaridade

	Escore CMTPedS-Br Média (DP)
<b>Renda</b>	
Até R\$ 2.200	22,30 (7,48)
De R\$ 2.201 à 4.400	25,20 (9,97)
De R\$ 4.401 à 11.000	16,80 (8,31)
<b>E escolaridade</b>	
Ensino fundamental incompleto	27,00 (5,70)
Ensino médio incompleto	20,28 (4,88)
Ensino médio completo	19,6 (9,78)
Ensino superior completo	30,66 (5,50)
Pós-graduação	20,33 (15,01)

## Discussão

A amostra do presente estudo apresentou um valor médio de 22,35 pontos na CMTPedS-Br, tal achado parece corroborar com estudos anteriores<sup>1,5</sup> que encontraram pontuações com valores médios de 21,50 e 19,00. Mesmo que o valor médio da nossa amostra seja maior, ambas as pontuações indicam um comprometimento clínico moderado.<sup>2</sup> Adicionalmente, a prevalência de pacientes com o subtipo 1 na amostra pode justificar pontuações similares obtidas destes estudos conduzidos em países distintos. Sobre o nível de renda, o baixo nível de renda da maior parte da amostra (46,4 %) pode ser explicado pelo fato de que as avaliações foram realizadas em um serviço público de saúde, que possui, em sua maioria, pacientes com menores condições financeiras.

Nossos resultados não encontraram evidências de diferenças do comprometimento clínico dos pacientes entre os diferentes níveis de renda e escolaridade dos cuidadores principais. Isso parece demonstrar que o comprometimento clínico dos pacientes do presente estudo não tem como fator agravante os aspectos sociais, como nível de escolaridade e renda. Diferentemente de outras doenças crônicas progressivas, como a DMD, que exige cuidado integral e intensivo, com alto custo financeiro,<sup>6</sup> a CMT possui uma condição de progressão lenta que exige menores custos, que envolvem medidas como o tratamento de reabilitação. A respeito da escolaridade, talvez a distribuição em diferentes grupos tenha influenciado a análise estatística, portanto, na análise final, com o aumento do número amostral, iremos definir novos grupos, em busca de reduzir esse possível viés.

## Conclusão

Até o presente momento, nossos dados identificaram um comprometimento clínico moderado para crianças e adolescentes com CMT, atendidas em um serviço terciário de saúde do nordeste paulista. Não foram encontradas evidências de diferenças do comprometimento clínico dos pacientes entre os diferentes níveis de renda e escolaridade dos cuidadores principais. Este estudo traz novas informações para a literatura, que além de informar sobre a condição clínica de uma amostra de pacientes pediátricos brasileiros com CMT, poderão também auxiliar no estabelecimento de políticas públicas de saúde para essa população.

## Referências

1. Cornett KMD, Menezes MP, Bray P, Halaki M, Shy RR, Yum SW, et al. Phenotypic variability of childhood Charcot-Marie-Tooth disease. *JAMA Neurol* 2016;73:645-51. Doi: <https://doi:10.1001/jamaneurol.2016.0171>
2. Cornett KMD, Menezes MP, Shy RR, Moroni I, Pagliano E, Pareyson D, et al. Natural history of Charcot-Marie-Tooth disease during childhood. *Ann Neurol* 2017;82:353-9. Doi: <https://doi:10.1002/ana.25009>
3. Cruz KLT, Camargos ACR, Cardoso J, Baptista CRJA, Ramos AD, Mattiello-Sverzut AC, et al. Translation and cross-cultural adaptation of the Charcot-Marie-Tooth disease Pediatric Scale to Brazilian Portuguese and determination of its measurement properties. *Braz J Phys Ther*. 2021;25(3):303-10. Doi: <https://doi:10.1016/j.bjpt.2020.07.008>
4. Braveman P, Gottlieb L. The social determinants of health: it's time to consider the causes of the causes. *Public Health Rep*. 2014;129 Suppl 2(Suppl 2):19-31. Doi: <https://doi.org/10.1177/003335491412915206>
5. Burns J, Ouvrier R, Estilow T, Shy R, Laurá M, Pallant JF, et al. Validation of the Charcot-Marie-Tooth disease pediatric scale as an outcome measure of disability. *Ann Neurol*. 2012;71(5):642-52. Doi: <https://doi.org/10.1002/ana.23572>
6. Peay HL, Hollin I, Fischer R, Bridges JF. A community-engaged approach to quantifying caregiver preferences for the benefits and risks of emerging therapies for Duchenne muscular dystrophy. *Clin Ther*. 2014;36(5):624-37. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.clinthera.2014.04.011>

## Força muscular isométrica de flexores e extensores de cotovelo de crianças e adolescentes com doença de Charcot-Marie-Tooth: dados preliminares

Doi: 10.11606/issn.2317-0190.v29iSupl.1a204883

Karoliny Lisandra Teixeira Cruz, Camila Scarpino Barboza Franco, Cyntia Rogean de Jesus Alves de Baptista, Ana Claudia Mattiello-Sverzut

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo