

Ministério da Saúde

FIOCRUZ

Fundação Oswaldo Cruz



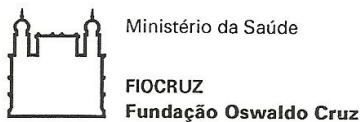
IFF

INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE | FERNANDES FIGUEIRA

A Fisioterapia integrada a uma política pública em saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes do Centro de Referência em Osteogênese Imperfeita do Rio de Janeiro – RJ, Brasil

Carmem Lia Martins Moreira

Rio de Janeiro, março de 2012



DEPARTAMENTO DE ENSINO
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM SAÚDE DA CRIANÇA E DA MULHER

**A Fisioterapia integrada a uma política pública em
saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes
do Centro de Referência em Osteogênese
Imperfeita do Rio de Janeiro – RJ, Brasil.**

Carmem Lia Martins Moreira

Tese apresentada à Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, como parte dos requisitos para obtenção do título de Doutor

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso

Rio de Janeiro, março de 2012

A Danilo Moreira Mendes, meu filho, meu amigo

AGRADECIMENTOS

Ao Prof. Dr. Fernando Regla Vargas, que participou desse trabalho desde a banca de qualificação, pelo carinho, pela confiança e por ser o grande incentivador e inspirador do terceiro artigo que compõe essa tese, entendendo que é nele onde estou como pessoa/fisioterapeuta.

Ao Prof. Dr. Júlio Guilherme Silva, pelas observações apuradas que me ajudaram a compor esta tese, de modo a melhor valorizar a prática fisioterapêutica.

À Prof^a. Dr^a Monica de Paula Jung, por ter como médica me socorrido num momento difícil e generosamente aceitado participar de minha banca.

À Prof^a. Dr^a Maria Helena Cabral de Almeida, minha cúmplice desde o mestrado, por sua certeza de que eu tinha algo a dizer e por ter me ajudado a dizê-lo. Meus sentimentos por ela ultrapassam aqueles de orientadora e orientanda, pois ao longo de dez anos nos tornamos amigas para toda a vida.

À Dr^a Maria Angélica de Faria Domingues Lima, minha amiga e companheira de trabalho, passeios e viagens, por tudo o que fez por mim e por este trabalho no qual por razões de regulamento acadêmico não pôde ter o título, no entanto foi verdadeiramente coorientadora. Não há palavras capazes de descrever minha gratidão.

À Dr^a Aline Teixeira da Costa, por nossas conversas acerca de nossos pacientes com Osteogênese Imperfeita que nos fizeram crescer.

À Paula Bacellar Lopes, minha amiga de longa data, cuja capacidade e seriedade deram início ao trabalho que aqui continuo. Sua ficha de avaliação fisioterapêutica para o CROI/IFF foi a base de todo o meu estudo. Só espero ter carregado com o mesmo profissionalismo e compromisso o bastão que ela me passou.

À Dr^a Ana Cristina Bohrer Gilbert, amiga que me lembra uma flor de lotus, por todo o trabalho e dedicação, não só participando como coautora do terceiro artigo que compõe essa tese, mas também pelas cuidadosas, múltiplas e incansáveis revisões.

Ao Prof. Dr. Juan Clinton Llerena, chefe do Departamento de Genética, pela confiança, pelo estímulo, pelo carinho com o qual me recebeu e, sobretudo, pelo incentivo para adentrar na aventura do doutorado cujo final é esse trabalho.

Aos professores do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher pelos ensinamentos transmitidos e aos funcionários da Secretaria Acadêmica pela prontidão na resposta a dúvidas e demandas.

Aos colegas da Turma de Doutorado 2008, pelas boas lembranças que ficaram.

Aos meus colegas do Departamento de Fisioterapia Motora, pelo acolhimento e apoio.

Aos meus amigos e amigas, que suportaram a minha ansiedade e me ajudaram a prosseguir. Sem o incentivo deles talvez eu não tivesse conseguido.

À Débora Cupello Miceli e Giam Carmine Cupello Miceli, meus filhos por afeto, pelos momentos felizes de convívio que são parte integrante de minha vida. Muitas vezes me fizeram relaxar e assim mais prazerosamente empreender a tarefa de escrever essa tese.

À Célia Maria de Carvalho e Souza Moreira, minha linda mãe, por sempre ter me apoiado e depositado em mim uma confiança afetuosamente inabalável.

Ao meu amado irmão, Luiz Guilherme Martins Moreira, pelo companheirismo de toda uma vida.

Às minhas amadas irmãs, Célia Regina Martins Moreira de Barros, Leda Maria Martins Moreira Brisolla e Laura Luiza Martins Moreira, por tudo que compartilhamos, pelo apoio, incentivo e pelo amor constante que se faz presente apesar da distância geográfica.

A todos os meus queridos sobrinhos, que são tantos, por isso é impossível nomeá-los um a um, pelo orgulho explícito que só me faz um bem danado.

A Oscar Martins Cardoso, por ter sempre me recebido de braços abertos em sua casa e por ter me ajudado a “computadorizar” certos trechos desse trabalho, dedicando-se, sobretudo às fotos que ilustram o terceiro artigo, com o talento nato de fotógrafo que possui.

À Fátima Benincazza dos Santos e a José Carlos Geraldo dos Santos, admiráveis fundadores da ABOI/RIO, pela luta incansável e pelo amparo generoso às famílias que os procuram por conviverem com a Osteogênese Imperfeita.

Aos meus pacientes e seus familiares, pela colaboração prestimosa e inestimável que me provou ser possível a existência de uma atuação clínica fisioterapêutica ampliada.

À Comissão de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) pela bolsa de fomento que viabilizou minha pesquisa.

RESUMO

Investigamos a atuação da clínica fisioterapêutica, no tocante à funcionalidade dos pacientes com osteogênese imperfeita (OI), inscritos no Programa de Tratamento de Osteogênese Imperfeita do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz (INSMCA/IFF/FIOCRUZ), coordenado pelo Centro de Referência de Osteogênese Imperfeita do INSMCA/FIOCRUZ (CROI/IFF). A atuação da clínica fisioterapêutica considera aspectos como: (a) a funcionalidade; (b) os estímulos táteis e, (c) as ações preventivas como facilitadores do desenvolvimento motor e da reabilitação de indivíduos com OI. O objetivo geral foi analisar a funcionalidade dos indivíduos com OI em tratamento fisioterapêutico no CROI/IFF. Os objetivos específicos foram: (a) analisar o processo de locomoção dos pacientes com OI, mapeando os fatores que o influenciam; (b) avaliar a capacidade funcional mediante a mensuração da amplitude de movimento, e (c) discutir os exercícios, atividades fisioterapêuticas e orientações aos familiares propostas para os pacientes com OI. Lançamos mão de duas abordagens: as análises bioestatísticas e a perspectiva etnográfica, compondo uma pesquisa exploratória e um estudo de caso institucional. O estudo foi desenvolvido com pacientes com OI atendidos no CROI/IFF entre 2004 e 2008, totalizando 92 sujeitos de pesquisa. O Epi-Info versão 3.4 e o SPSS versão 15 foram empregados na construção de banco de dados e para cálculos estatísticos. Em relação à perspectiva etnográfica, tomou-se como fonte as anotações feitas num diário de campo durante as diversas avaliações fisioterapêuticas, analisando-as via uma codificação analítica qualitativa seguida pela análise semiótica. Os resultados são apresentados em três artigos. O primeiro expõe a relação entre a marcha independente na OI e os fatores que a influenciam, ressaltando-se a associação negativa entre hipotonia, número de fraturas e os desfechos de interesse e positiva entre marcha independente e OI tipo I. O segundo aborda a hiper mobilidade articular como característica clínica da OI e a hipotonia observada nesta amostra como aspectos contribuintes às limitações funcionais, estabelecendo que a primeira se associa à idade e a segunda ao tipo de OI. O terceiro remete-se aos relatos da experiência de campo marcando as múltiplas dimensões da ação fisioterapêutica assentada num diálogo que envolve os pacientes, seus familiares e o fisioterapeuta, aprofundando a compreensão do movimento humano nesta doença. Saliencia-se que o incentivo precoce reduziu as contraturas musculares com melhora do tônus muscular; os manuseios fisioterapêuticos facilitaram a integração da percepção do corpo e ajudou a afastar o medo das fraturas, permitindo a construção de uma nova imagem funcional. Concluímos que como a OI é uma doença rara, necessita uma abordagem multidisciplinar e, no que tange à Fisioterapia, esta deve focar questões relevantes à mobilidade dos pacientes, procurando estabelecer estratégias de ação e caminhos para a maximização e ou recuperação de sua independência funcional.

Palavras chave: Fisioterapia. Osteogênese Imperfeita. Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde.

ABSTRACT

This study investigates a clinical physical therapy approach concerning functionality of patients with osteogenesis imperfecta (OI) enrolled at the OI Treatment Programme at the Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira - Fundação Oswaldo Cruz (INSMCA/IFF/FIOCRUZ), which is coordinated by the OI Reference Center at the same institution (CROI/IFF). Physical therapy assistance provided by the CROI/IFF takes into consideration aspects such as: a) functionality, b) tactile stimuli, and c) preventive actions regarded as key elements for promoting motor development and rehabilitation of individuals with OI. The objective was to analyse the functionality of patients with OI under physical therapy treatment carried out as part of the cited programme, and, more specifically, a) to analyse the locomotion process in those patients, mapping out factors that influence it; b) to evaluate functional capacity by measuring the amplitude of movement, and c) to discuss with patients and their families physical therapy activities, exercises, and orientations. The analysis followed two different approaches: biostatistical analyses and an ethnographic perspective, comprising an exploratory research and an institutional case study. The research subjects were 92 patients with OI treated at the CROI/IFF between 2004 and 2008. Epi-Info version 3.4 and SPSS version 15 were used to construct the database and for statistical analyses. Ethnographic approach was based on fieldnotes taken during physical therapy assessments. Those fieldnotes were submitted to a two-part codification - open and focused - followed by semiotic techniques of analysis. Results are presented in three articles. The first one investigates the relationship between the locomotion process in patients with OI and connected factors, highlighting that a negative association was observed between hypotonia, number of fractures and the outcomes of interest, and a positive association was observed between independent walk and OI type I. The second article focuses on articular hypermobility, a clinical feature of OI, and the presence of hypotonia in those patients as major issues that tend to worsen functional limitations. It discusses the association between hypermobility and age and hypotonia and type of OI. The third article examines accounts of physical therapy assistance and emphasizes its multiple dimensions. Moreover, the paper argues that this kind of assistance should be based on a dialogue between patients/families and physical therapists, contributing to deepen the understanding of human movement in relation to OI. We argue that early encouragement to perform active movements within a safe environment reduced articular contractions and enhanced muscular tonus; physiotherapy manipulation facilitated the integration of body perception, contributed to reduce fear of fractures and allowed the construction of a new functional image. Finally, we highlight the significance of a multidisciplinary approach to rare diseases such as OI and, in the case of physical therapy, the importance of establishing strategic actions in order to recover or enhance functional independence of patients with OI.

Keywords: Physical Therapy. Osteogenesis Imperfecta. International Classification of Functioning, Disability and Health.

SUMÁRIO

Capítulo 1 – Introdução, Referencial teórico, Pressuposto e Materiais e Métodos	8
1 – Introdução	9
1.1 – Referencial Teórico	16
1.2 – Pressuposto	28
1.3 – Materiais e Métodos	28
1.3.1 – Sujeitos da Pesquisa	31
1.3.2 – Métodos e técnicas	32
1.3.2.1 – Coleta de dados referentes aos objetivos específicos (a) e (b)	32
1.3.2.2 – Análise dos dados referentes aos objetivos específicos (a) e (b)	35
1.3.2.3 – Anotações do atendimento fisioterapêutico	36
1.3.2.4 – Análise das anotações	37
1.4 – Referencias	39
 Capítulo 2 – Artigos	 45
2.1 – Determinantes da marcha independente na Osteogênese Imperfeita	46
2.2 – A prevalência de hipermobilidade articular e hipotonia na Osteogênese Imperfeita	64
2.3 – Fisioterapia e pacientes com Osteogênese Imperfeita – história de uma experiência	86
 Capítulo 3 – À Guisa de Conclusão	 118
3.1 – Considerações finais	119
3.2 – Referências	125
 Apêndice 1 - Apresentação do CROI/IFF	 126
Apêndice 2 - Termos de Consentimento Livre e assinados pelos responsáveis	129
 Anexo 1 - Portaria nº 2305/2001 do Ministério da Saúde	 145
Anexo 2 - Normas para publicação no periódico Fisioterapia Brasil	158
Anexo 3 - Normas para publicação no periódico Fisioterapia em Movimento	164
Anexo 4 - Ficha de avaliação do Programa de Fisioterapia do CROI/IFF	171

CAPÍTULO 1

INTRODUÇÃO, REFERENCIAL TEÓRICO, PRESSUPOSTO E MATERIAIS E MÉTODOS

1 – INTRODUÇÃO

A Osteogênese Imperfeita (OI) é o nome dado ao grupo heterogêneo de distúrbios herdados do metabolismo do colágeno tipo I caracterizado clinicamente por fragilidade óssea. A herança é autossômica dominante, na maioria dos casos. Calcula-se que 1:5000/10000 nascidos vivos seja afetado pela doença¹. A gravidade da doença está diretamente relacionada à densidade óssea, número, local e consolidação das fraturas e incapacidade funcional. O grau de comprometimento varia desde fraturas intra-útero e mortalidade perinatal a formas mais brandas com poucas fraturas ao longo da vida.

No Brasil temos um número estimado em cerca de 12.000 indivíduos convivendo com a OI, segundo os dados oferecidos pela Associação Brasileira de Osteogênese Imperfeita (ABOI)², uma vez que nenhum estudo epidemiológico foi ainda realizado.

A ABOI é uma organização nacional voluntária fundada em 1999 através da união de um grupo de indivíduos acometidos pela OI, seus familiares e médicos, todos voltados para a procura de conhecimento científico, soluções terapêuticas e de troca de experiências entre eles. Sua história tem início em 1996, quando a antropóloga Rita Amaral, acessando a *Internet*, digitou o nome da doença que a afeta para inteirar-se da existência de alguma informação. Até então os médicos que a atendiam apenas falavam sobre a raridade da doença. Realizada a consulta, ela descobriu os *sites* da OIFE (*Osteogenesis Imperfecta Federation for Europe*) e da OIF (*Osteogenesis Imperfecta Foundation*), de origem norte-americana, e que havia milhares de pessoas que vivenciavam os

mesmos problemas pelos quais passava².

Aos poucos o movimento foi se ampliando e, em 1999, mais precisamente em 11 de outubro, apareceu a primeira matéria jornalística brasileira a falar da OI, na Revista Época³, edição eletrônica e em papel. E em novembro, o Rio de Janeiro integrou-se à ABOI através de José Carlos Geraldo dos Santos e Maria de Fátima Benincazza dos Santos, pais convivendo com OI. O casal é até hoje o responsável pelo núcleo da ABOI/RJ².

O desconhecimento da OI no Brasil tornou patente a necessidade de iniciar um diálogo coletivo dos pais e dos pacientes com os médicos, o Estado e todos os profissionais que lidavam com a doença. Foram então estabelecidas estratégias para levar à sociedade um melhor conhecimento sobre a OI, implicando, inclusive, na publicação, pelo Ministério da Saúde, da Portaria nº 2305, de 19 de dezembro de 2001⁴ (Anexo 1). Essa portaria instituiu o tratamento medicamentoso com o pamidronato dissódico (PD) subsidiado pelo Estado brasileiro a todo indivíduo com OI.

Foi também através dela que se definiram os Centros de Referência em OI (CROIs) para tratamento da doença, todos vinculados ao Sistema Único de Saúde (SUS). Esse tratamento baseia-se em um dos estudos canadenses, de um grupo pioneiro de pesquisadores, chefiado pelo médico Francis Glorieaux, que elaborou um protocolo de utilização do PD e demonstrou como o medicamento reduzia o número de fraturas e a dor, permitindo aos pacientes aumento de mobilidade e melhora significativa na funcionalidade, sociabilidade e condições de vida⁵.

Em abril de 2002, o então Instituto Fernandes Figueira (IFF), hoje denominado Instituto Nacional da Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (INSMCA/IFF/FIOCRUZ), foi designado como coordenador das informações clínicas geradas pelos demais CROIs espalhados por outros estados brasileiros, além do Rio de Janeiro e do Distrito Federal, como São Paulo, Pernambuco, Bahia, Ceará, Espírito Santo, Minas Gerais, Paraná, Santa Catarina e Rio Grande do Sul⁵.

Dentro desse quadro, nosso estudo se relaciona com o espaço da Fisioterapia dirigida aos pacientes do Programa de Tratamento de OI desenvolvido no CROI/IFF, uma vez que ela, potencialmente, pode desempenhar um papel importante na clínica da OI, conforme, inclusive, o postulado pelo protocolo aprovado pela já referida Portaria 2305⁴. O CROI/IFF foi o pioneiro no Brasil na elaboração de um Programa de Fisioterapia específico para indivíduos com OI entre os demais CROIs brasileiros, baseando-se no trabalho desenvolvido por Paula Bacellar Lopes que viabilizou um protocolo de avaliação fisioterapêutica⁶.

Os resultados preliminares do trabalho sobre os pacientes com OI atendidos no CROI/IFF, com pelo menos 01 ano de tratamento, centraram-se nos ganhos de densidade óssea, na redução de fratura⁷ e ganhos funcionais⁶. Tais resultados apontam para a melhoria em uma série de parâmetros clínicos, além de modificação substancial na história da evolução da doença, especialmente com relação à diminuição das fraturas, da dor óssea, sendo que a melhora do desenvolvimento motor grosso e da funcionalidade é ressaltado

por Lopes⁶, sugerindo como é possível estimular as aquisições motoras e intensificar o tratamento de reabilitação física/funcional.

Nesse sentido, a Fisioterapia deve ser administrada aos pacientes com OI de acordo com as restrições impostas pela sua condição e deve se voltar para estabelecer as possibilidades de ação e traçar os caminhos de um trabalho individualizado. A finalidade é que os pacientes adquiram e/ou potencializem habilidades motoras/funcionais de forma a minimizar as dificuldades e deficiências identificadas. Desse modo, ela insere-se na moldura da atenção individual e familiar, dentro dos pressupostos da clínica ampliada conforme definida por Campos e Amaral⁸.

De forma preliminar, a Fisioterapia dentro dessa visão ampliada de clínica foi introduzida junto ao CROI/IFF durante as internações dos pacientes com OI para a realização da infusão do PD, as quais ocorrem em turnos de 02 em 02 meses para crianças com menos de dois anos e de 04 em 04 meses para os maiores de dois anos. Logo em seguida, passou também a ser parte integrante das consultas médicas no Ambulatório de Genética Médica do INSMCA/IFF/FIOCRUZ no Programa de *follow-up* clínico multidisciplinar voltado para a OI.

Mediante o que viemos discutindo passamos agora à dupla pergunta instigadora de nosso estudo: quais os maiores entraves à funcionalidade apresentados pelos pacientes com OI e por quais meios pode-se mais proficuamente auxiliá-los a promovê-la? Por isso, para tentar respondê-la podemos dizer que nosso **objeto de estudo** foi a funcionalidade dos pacientes

inscritos no Programa de Tratamento de OI do INSMCA/IFF/FIOCRUZ que seguem o protocolo do Ministério da Saúde Portaria 2305⁴, submetidos ao tratamento fisioterapêutico. E, para tanto, tomamos como **objetivo geral**: analisar a funcionalidade dos indivíduos com OI em tratamento fisioterapêutico no CROI/IFF. E como **objetivos específicos**: a) analisar o processo de locomoção dos pacientes com OI, mapeando, sobretudo, os principais fatores que o influenciam; b) avaliar a capacidade funcional mediante a mensuração da amplitude do movimento, e c) discutir os exercícios, atividades fisioterapêuticas e orientações aos familiares propostas para os pacientes com OI.

Esse objeto, encaminhador de uma possível resposta, e o delineamento claro de nossos objetivos patentearam-se ainda mais quando, para além dos aspectos já levantados, pesquisas extensivas levadas a cabo em banco de publicações como PubMed, LILACS, BIREME e SciELO nos apontaram que artigos científicos voltados especificamente para a aplicação da fisioterapia na OI são raros e praticamente não há registros sobre a funcionalidade. Inegáveis são as contribuições de Rauol H. H. Engelbert, fisioterapeuta holandês vinculado à *University Medical Center* de Utrecht, na Holanda, que desde a década de 1990, tem publicado sobre o papel da fisioterapia na OI, compreendendo um total de 20 estudos. Tais estudos, primordialmente enfocam os problemas ortopédicos correlacionados à doença e à reabilitação, sendo a funcionalidade referida apenas como um objetivo a ser alcançado, sem se deter em técnicas e procedimentos especificamente voltados para o auxílio a promovê-la.

No que tange à apresentação de nossa pesquisa optamos por elaborar nossa tese em feitiço de artigo, seguindo os parâmetros regimentais do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança, da Mulher e do Adolescente do INSCMA/IFF/FIOCRUZ. De acordo com as normas propostas pela Comissão de Pós-Graduação (CPG) a montagem de uma tese nesses moldes deve compreender um capítulo introdutório contendo breves considerações gerais sobre o tema enfocado, seguida da exposição sumária dos artigos e as revistas para os quais foram enviados, receberam carta de aceite ou foram publicados, e depois três itens compreendendo o referencial teórico, hipótese e materiais e métodos. O segundo capítulo abrange exatamente os artigos em questão, cuja formatação deve obedecer às regras da CPG no que tange à numeração das páginas, o tamanho da letra e espaçamento entre as linhas, diferenciando-se das instruções aos autores de cada periódico escolhido que devem ser colocadas em anexo para conhecimento dos membros da banca. O último capítulo contempla as considerações finais voltadas para a síntese dos dois capítulos que o precedem.

À parte dessas considerações passamos em seguida a expor o conteúdo de cada um dos artigos componentes do segundo capítulo, inclusive explicando as razões que nos levaram a elencar as revistas para as quais os enviamos. Dentre eles, ressaltamos que o primeiro já foi publicado na **Acta Ortopédica Brasileira** e pode ser acessado no endereço <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-785220110005000109>⁹. O motivo que nos levou a essa publicação foi o fato

dela ser uma das mais lidas por ortopedistas, a quem gostaríamos de transmitir nosso trabalho, visto que a presença deles no tratamento da OI é fundamental.

O segundo foi enviado para a **Fisioterapia Brasil** (ver as instruções aos autores no Anexo 2) e intitula-se “A prevalência de hipermobilidade articular e hipotonia na osteogênese imperfeita”. Nele, tendo por guia os resultados do artigo anterior, nos voltamos para discutir a hipermobilidade articular e a hipotonia, dado que a primeira é classificada como uma característica clínica da OI e a segunda tende a ser desconsiderada na grande maioria dos artigos científicos sobre a doença. Ao analisar os dados dos prontuários e das fichas de avaliação fisioterapêutica a referida prevalência mostrou-se significativa e, por isso, achamos importante divulgar tal achado para nossos colegas de profissão que atendem pacientes com OI.

O terceiro tem como título “Fisioterapia e pacientes com Osteogênese Imperfeita – história de uma experiência”. Ele parte de uma abordagem etnográfica, dentro da definição de Haraway¹⁰ e ambiciona transmitir exatamente o que seu título diz. É nele que procuramos atingir nosso terceiro objetivo via a exposição, o mais detalhada possível, dos meios empregados para conquistar e ou ampliar a funcionalidade dos indivíduos com OI. Mais do que nos dois primeiros cuidamos de dar voz às queixas, ao medo, aos anseios dos pacientes, seus familiares e ou responsáveis, intentando demonstrar como a troca e a parceria com eles forneceram o caminho para a construção de uma nova imagem de si interagindo com a dos outros. Ele foi encaminhado para a revista

Fisioterapia em Movimento (ver as instruções aos autores no Anexo 3), pois ela é lida por fisioterapeutas e acadêmicos ligados à área da saúde coletiva.

Por fim, sublinhamos que estamos conscientes de que nossa opção pela tese em feitiço de artigo, conforme se verifica ao longo de todo o texto, acarretou repetições das quais nos foi impossível fugir.

1.1 – REFERENCIAL TEÓRICO

O movimento é um aspecto fundamental para a vida, pois dele advém nossa capacidade de nos comunicarmos e sermos funcionais.

O estudo do movimento ocorre no campo do controle motor, cujo direcionamento está voltado para sua natureza e compreensão de seu controle, entendido como a capacidade de regular ou orientar os mecanismos essenciais para o mover-se, no qual estão envolvidos simultaneamente: o sistema nervoso central, o sistema músculo esquelético, as informações sensoriais, entre outros. Atualmente, o controle motor pode ser visto à luz da interação entre “[o] indivíduo, a tarefa e o ambiente, [e] isso igualmente se aplica à aprendizagem motora, pois o movimento emerge de uma interação”¹¹ (p.2).

Desta forma, a habilidade de uma pessoa para cumprir as demandas de uma tarefa ocorre por meio de uma interação com o ambiente, determinando assim sua capacidade funcional, pois o movimento é geralmente descrito no contexto da execução de uma função específica, definida como uma atividade complexa de todo o organismo direcionada ao desempenho de uma tarefa comportamental¹¹.

Pesquisadores tais como Effegen¹², Shumway-Cook e Woollacott¹³, Umphred¹⁴ e Cohen¹⁵, usualmente estudam o controle motor mediante uma atividade específica, como por exemplo, a marcha, pois concluem que a compreensão dos processos de controle associados a essa atividade fornece idéias sobre os princípios segundo os quais todo movimento é controlado. Sendo assim, a compreensão do movimento requer o estudo dos sistemas que controlam a percepção e a função que ela exerce para determinar as nossas ações específicas a serem utilizadas inicialmente nas atividades da vida diária.

As intervenções em reabilitação, historicamente, têm sido guiadas pelo modelo biomédico. Esse modelo, em senso estrito, tende a definir saúde como a ausência de doenças e, por conseguinte, focaliza sua atenção no tratamento dos sinais patológicos inscritos nos corpos. Entretanto, na atualidade, os modelos de reabilitação definem saúde em termos mais amplos, indicando que fatores sociais, psicológicos e ambientais contribuem para ela e para o exercício de uma vida produtiva e com qualidade¹⁶.

Ao longo dos últimos anos foram propostos alguns modelos, abaixo expostos, para nortear as discussões e as pesquisas sobre o tema da deficiência funcional. Por deficiência entende-se o(s) impacto(s) que as condições agudas e crônicas têm nas funções corporais e na habilidade do indivíduo atuar de modo esperado e pessoalmente desejável na sociedade¹⁷.

O primeiro modelo foi desenvolvido na década de 1960 por Saad Nagi¹⁶, baseado na teoria sociológica, para descrever o processo de deficiência, tendo

como ponto central quatro conceitos: patologia ativa, disfunção, limitação funcional e incapacidade.

Em 1980, uma versão modificada do modelo de Nagi foi proposta pela OMS¹⁶. Visando responder às necessidades de se conhecer mais sobre as consequências das doenças, a OMS publicou a *International Classification of Impairment, Disabilities and Handicaps* (ICIDH), em caráter experimental. De acordo com ela, *impairment* se refere a anormalidades estruturais ou funcionais (anatômica ou psicológica ou fisiológica); *disability* significa restrição ou falta de capacidade para realizar ações dentro dos padrões de normalidade; *handicap* remete-se a uma desvantagem resultante de um *impairment* ou *disability* que impede o desempenho de um papel considerado normal (depende do sexo, da idade e de fatores sócio-culturais)¹⁸.

Embora, as duas proposições acima tenham contribuído para uma compreensão mais abrangente do processo de deficiência, diversos autores discutem suas limitações para explicar os fenômenos da funcionalidade e da incapacidade humanas. Além disso, a importância de considerar o bem estar pessoal e sócio-comunitário como objetivo desse processo também é sugerido. E esse bem estar pessoal e sócio-comunitário, segundo a OMS, deve se voltar para a percepção das pessoas acerca de sua condição na vida, dentro do contexto da cultura e sistemas de valores nos quais vivem e em relação a suas metas, expectativas e padrões sociais¹⁸.

Em 2001, a OMS aprovou o modelo de sistema de classificação definitivo para o entendimento da funcionalidade e da incapacidade humanas: a

Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF). A palavra-chave da CIF é a funcionalidade, que cobre os componentes de funções e estruturas do corpo, atividade e participação social. A funcionalidade é usada nos aspectos positivos e negativos correspondentes à incapacidade¹⁹.

Uma das vantagens apontadas para a adoção desta palavra-chave é a possibilidade de uniformização de conceitos e, portanto, da utilização de uma linguagem padrão que permita a comunicação entre pesquisadores, gestores, profissionais de saúde, organizações da sociedade civil e usuários em geral. Um dos campos de estudo mais explorados para a aplicação da CIF tem sido a área de Medicina Física e Reabilitação, no que concerne ao acompanhamento do estado de saúde dos pacientes em tratamento²⁰.

Os conceitos apresentados nesta classificação introduzem um novo olhar para pensar e trabalhar a deficiência e a incapacidade, pois não se trata apenas de uma consequência das condições de saúde ou doença, mas se articulam a aspectos do contexto do ambiente físico e social, levando em conta as diferentes percepções culturais e atitudes em relação à deficiência, assim como a disponibilidade de serviços e de legislação.

Segundo Imrie²¹, apesar do interesse pela adoção da CIF, até o presente existem poucos estudos em curso sobre a avaliação do seu impacto na atenção à saúde. Isso ocorre por se tratar de uma classificação recente, complexa, e que do ponto de vista prático requer, para sua aplicação, mudanças de conduta por parte dos profissionais da área da saúde.

Para estudar pessoas com OI, a CIF auxilia na medida em que pontua a importância de se conhecer as doenças a partir da funcionalidade, incapacidade e desvantagens relacionadas às condições de saúde¹⁹ e, desta forma, amplia as áreas de atuação por parte dos profissionais de saúde no conhecimento do cotidiano de cada pessoa adoecida. A CIF também levanta importantes questões voltadas para a saúde pública, salientando a necessidade de intervenções adequadas para reabilitar e minimizar a vulnerabilidade, seja física, emocional ou social, dos indivíduos com doenças tal como a OI, bastante restritivas das normas vitais²².

Dentro dessa concepção mais abrangente e como ação de saúde pública, o tratamento com PD aliado à Fisioterapia realizado no CROI/IFF busca encontrar condições necessárias para atingir com eficácia a população atendida.

As reflexões da CIF, de certo modo, podem ser consideradas como exemplos das mudanças assistidas na história do presente, alvo das teorizações trazidas pelo sociólogo inglês Nikolas Rose²³, dentro do que designa como “*política vital*”. Este autor discorre sobre a política vital do século XVIII e XIX como uma política da saúde, opondo-a ao que se verifica já ao longo da primeira metade do século XX. Para Rose, a preocupação com a saúde, sobretudo nos séculos precedentes ao século XX, infundiu-se pelo entendimento da hereditariedade da constituição biológica e diferentes taxas reprodutivas em subpopulações. Entretanto, no século XXI, a política vital não é delimitada pelos pólos da saúde e da doença, e nem mais se foca na eliminação da doença para proteger o destino das nações. Desta forma, sugere que assistimos a “*uma*

política da vida em si”, na qual elementos da própria vitalidade humana podem ser manipulados, modelados, administrados e mercantilizados. E, para chegar a tal conclusão, o referido autor nos apresenta o que denomina uma “*Cartografia do Presente*” onde se faz necessário manter um fluxo de modo a enfatizar as continuidades assim como as mudanças.

Para empreender essa cartografia do presente, Rose delinea **cinco** caminhos nos quais crê que significantes mutações estão ocorrendo quanto às percepções médicas, políticas e práticas, por intermédio de interconexões entre elas dentro de distintas dimensões. Para fins de nosso propósito nessa pesquisa, entretanto, é o segundo caminho por ele proposto que nos forneceu o instrumental para situarmos o nosso objeto e, além disso, darmos contornos mais precisos à Fisioterapia no contexto de sua interação a uma política pública em saúde. Esse segundo caminho ou mutação é batizado por ele como “otimização” e, segundo seu argumento:

“As tecnologias contemporâneas da vida não são mais constrangidas, se alguma vez o foram, pelos pólos da saúde e da doença. Esses pólos permanecem, mas em adição, muitas intervenções procuram agir no presente para assegurar o melhor futuro possível para aqueles que são seus sujeitos. Daí, claro, essas tecnologias corporificam visões em disputa sobre o que, na vida humana individual ou coletiva, pode verdadeiramente ser um estado ótimo”. ²³(p. 5)

No campo da Saúde Pública, tradicionalmente, pouca atenção tem sido dada às pessoas com deficiência. Entretanto, paulatinamente, intervenções como as propostas por Rose²³ fazem-se notar e a reflexão sobre elas impõe-se como tarefa. No Brasil, um exemplo delas foi a fundação da organização não governamental, por nós já brevemente historiada, Associação Brasileira de Osteogênese Imperfeita (ABOI) cuja atuação pressionou o governo brasileiro a lançar a Portaria de nº 2305⁴, propiciando a otimização da vida dos pacientes com OI.

Outra dessas mutações no nível internacional, ainda seguindo o pensamento de Rose²³, foi indubitavelmente a elaboração da CIF, mostrando a preocupação da OMS em fornecer meios de diferenciação das diversas deficiências, contribuindo dessa forma para um melhor delineamento das políticas públicas e disciplinas do campo da saúde pública em relação aos diferentes grupos populacionais que apresentam tais deficiências²⁴. A aplicação dessa classificação pode servir de guia para a identificação das demandas da clientela e, portanto, instrumento à atuação dos profissionais de saúde, dentre eles, sobretudo, os fisioterapeutas. Ela, conforme aponta Sampaio²⁵, possibilita uma melhor compreensão do processo vivenciado pelo indivíduo, desde a instalação da doença, até as possibilidades de recuperação de sua própria funcionalidade.

Uma contribuição importante da CIF, com relação às abordagens da Fisioterapia, consiste numa ênfase recente em considerar as demandas dos indivíduos no contexto do ambiente e das atividades nos quais precisarão aplicar

suas habilidades físicas. Tais demandas são expressas funcionalmente, ou seja, significa que estão relacionadas com uma determinada atividade ou sua aplicação.

A abordagem funcional inclui avaliação das habilidades e o estabelecimento de metas baseadas na função²⁶. Sob esta perspectiva, o universo do paciente é visto de forma mais ampla, incluindo o domicílio, a escola, o lazer, dentre outros. Por conseguinte, as intervenções fisioterapêuticas devem ser direcionadas para potencializar as capacidades físicas, não se restringindo apenas às limitações funcionais.

Diante da tendência atual da prática da Fisioterapia de pensar no paciente sob o prisma de uma visão expandida/otimizada, há de se considerar quais habilidades funcionais lhe serão úteis para uma vida completa e produtiva. No entanto, não é uma questão de simplesmente isolar as habilidades de forma a defini-las como força muscular ou amplitude de movimento ideal, mas auxiliar para que o paciente adquira capacidade de realizar metas funcionais que lhe permitam não só se dirigir ao banheiro e realizar sua higiene pessoal, por exemplo, mas inter-relacionar-se consigo e com o mundo dentro de suas normas vitais restritas²².

O toque como procedimento fundamental à prática fisioterapêutica, no caso da OI, precisa ser agenciado com meticulosidade e prudência face ao risco sempre presente de fraturas. Além de estimular a aquisição e manutenção do tônus motor e sensorial, auxilia a conscientizar o contato pele à pele, influenciando na questão do desenvolvimento tanto das funções físicas quanto

das comportamentais, pois atualmente, só é possível entender o ser humano, sujeito de suas ações, como universalmente presente em todo sintoma, em todo movimento, em todo ato inteligente, em toda emoção e linguagem.

No aspecto do ambiente, diante da clínica fisioterapêutica, reafirmamos uma perspectiva ampliada no tocante à inclusão do toque, sem, no entanto, esquecer de que está inserido numa paisagem ampla. Desta forma, estabelecemos uma aproximação por intermédio do que denominamos de clínica ampliada, atentando para as interações (profissional, paciente e família) como experiência do relacionar-se de forma a enaltecer suas singularidades, para que assim seja possível estruturar uma relação através do contato com o outro⁸.

As evidências de que a estimulação tátil tem efeitos profundos sobre as respostas humanas ao tocar foram consideradas por Montagu²⁷, após investigações esclarecedoras quanto aos seus efeitos fisiológicos, bioquímicos e comportamentais. O destaque que dá ao sistema sensorial, mais precisamente ao tato, sublinha como a estimulação contínua da pele pelo ambiente externo serve para manter tanto o tônus sensorial quanto o motor. Esses estudos de Montagu²⁷, durante décadas, centraram-se na busca de respostas para a questão da influência sobre o desenvolvimento infantil dos vários tipos de experiências cutâneas vividas. Para tal, o autor preocupou-se essencialmente com: (1) os tipos de estimulação da pele necessários ao desenvolvimento saudável do corpo, tanto físico como comportamental e, (2) os efeitos, se é que

existem, da falta ou insuficiência de certos tipos especiais de estimulação da pele.

A estimulação tátil pode assumir inúmeras modalidades diante das diversas culturas e maneiras de se expressar, entretanto, sua necessidade é universal e em todo espaço é essencialmente a mesma, embora apresente variações relativas ao tempo, ao local focado e à forma de ser satisfatória ou não.

As condições de vida dos indivíduos com OI podem ser visivelmente comprometidas, pois sofrem inúmeras fraturas desde a vida intra-útero, acarretando geralmente deformações na arquitetura dos ossos e alteração na constituição anatômica dos tendões e ligamentos, entre outros sinais clínicos. Foram estes os principais sinais que levaram à classificação dos quatro tipos de Sillence (I, II, III e IV)²⁸, aos quais, posteriormente, agregou-se outros quatro (V, VI, VII e VIII) como descrito no quadro 1.

Quadro 1: classificação de Sillence expandida*

Tipo de OI	Gravidade	Aspectos clínicos
I	Leve	Poucas fraturas, escleras azuladas.
II	Letal	Deformidades graves ao nascimento, múltiplas fraturas, incluindo fraturas de costelas já ao nascimento, escleras cinza escuro, fêmures em acordeon, dentinogenese imperfeita, surdez.
III	Grave	Deformidades graves, inúmeras fraturas ao longo da vida, escleras acinzentadas, ossos wormianos.
IV	Moderada a grave	Número variado de fraturas, deformidades, escleras azuladas a acinzentadas.
V	Moderada	Mineralização de membrana interóssea, calo hiperplásico em local de fraturas, escleras brancas.
VI	Moderada a grave	Acúmulo de osteóide em tecido ósseo, lamelação óssea com padrão em escama de peixe, escleras claras.
VII	Moderada	Acúmulo de osteóide em tecido ósseo, úmeros encurtados e coxa vara, escleras claras.
VIII	Letal	Fraturas e deformidades ao nascimento, escleras claras.

* Adaptada de Rauch e Glorieux²⁸ e Cabral e colaboradores²⁹.

Esta condição, conforme já mencionado, tem como principal manifestação uma fragilidade óssea generalizada, estando a gravidade da doença diretamente relacionada à densidade óssea, fraturas e grande incapacidade funcional.

O tratamento com base nas cirurgias e/ou intervenções ortopédicas, para correção das fraturas e deformidades, data de muitos anos. No entanto, a utilização de drogas como os bifosfonatos, dentre eles o PD, com a capacidade de aumentar a resistência do osso e diminuir a incidência das fraturas e suas complicações é bem mais recente, datando de 1987 as primeiras observações dos benefícios desta medicação na OI³¹ com a publicação posterior de séries de casos^{32, 33}.

A efetividade do tratamento farmacológico, sobretudo aquele relacionado ao uso dos bifosfonatos, é relatada por vários estudos como os de Adami e colaboradores³³, Sakkars³⁴, DiMaglio e co-autores³⁵, dentre vários outros. Em médio prazo, a utilização desses fármacos parece alterar sensivelmente a evolução clínica da doença, reduzindo a dor óssea e o número de fraturas⁷.

No que diz respeito, especificamente à funcionalidade, trabalhos como o de Msall e Tremont³⁶ argumentam que os efeitos das deficiências em função de doenças genéticas, como a OI, quase que tornam obrigatória a sua avaliação até como forma de prover as famílias e a equipe de saúde com uma linguagem comum para descrever as limitações e capacidades no auto cuidado (alimentar-se, vestir-se, tomar banho, dentre outras atividades), mobilidade, comunicação e cognição sociais.

O tratamento físico e funcional deve ser iniciado o quanto antes, de modo a favorecer o crescimento e desenvolvimento dos pacientes, bem como, intervir nas prováveis limitações ocasionadas pela doença, auxiliar na orientação familiar quanto aos cuidados necessários, aos posicionamentos adequados, às possibilidades motoras e funcionais dos filhos, e ainda, esclarecer quanto aos cuidados excessivos e suas consequências quanto à imobilidade e o desuso das estruturas músculo-esqueléticas, implicando em aumento da fragilidade óssea e um possível atraso no desenvolvimento motor²⁶.

1.2 – PRESSUPOSTO

A aquisição e melhora da funcionalidade dos pacientes com OI é um dos fatores imbricados no controle de múltiplos aspectos relacionados à morbidade, implicando inclusive numa ação que compreende a parceria entre profissional de saúde e família.

1.3– MATÉRIAS E MÉTODOS

A pesquisa lançou mão de análises bioestatísticas e de perspectiva etnográfica, considerando os três objetivos propostos.

Trata-se de uma pesquisa exploratória e de um estudo de caso institucional³⁷. Reveste-se também de um cunho estratégico, uma vez que se volta para análise dos pacientes atendidos pelo CROI/IFF, com a finalidade de retornar à equipe envolvida no tratamento de tais pacientes as repercussões da fisioterapia na aquisição e reabilitação da funcionalidade, como também transmitir a experiência sistematizada pela pesquisa para outros CROIs. Para efeitos informativos, no Apêndice 1 encontra-se uma descrição do funcionamento do CROI/IFF, incluindo a avaliação e o tratamento fisioterapêuticos.

A pesquisa compreendeu duas abordagens: uma centrada em dados e análises de cunho estatístico e a outra inserida em uma perspectiva etnográfica.

A primeira delas se remete ao levantamento retrospectivo e análise dos dados contidos nas fichas de atendimento fisioterapêutico de pacientes

cadastrados no CROI/IFF. Esta fase compreendeu também, de forma coadjuvante, a consulta a prontuários focando dados de identificação, de condições clínicas médicas e de tratamento dos pacientes atendidos no período recortado.

A partir das propostas da CIF essa fase objetivou medir através de *score* padronizado e validado por Lopes⁶, as funções dos corpos, suas estruturas, suas atividades e limitações no ambiente de assistência hospitalar. Consideramos também, de acordo com a CIF, como funções do corpo aquelas correlacionadas à fisiologia de seus sistemas; por estruturas, as partes anatômicas tais como órgãos, membros e seus componentes; por atividades, a execução de tarefas e ações e, finalmente, por limitações da atividade as dificuldades que o indivíduo encontra para executar tais tarefas e ações. Por outro lado, há que se levar em conta que a classificação das deficiências corresponde a:

*“categorias dentro dos domínios da saúde e daqueles relacionados à saúde. Assim, é importante notar que, na CIF, as pessoas não são as unidades de classificação, isto é, a CIF não classifica pessoas, mas descreve a situação de cada pessoa dentro de uma gama de domínios da saúde ou relacionados à saúde. Além disso, a descrição é sempre feita dentro do contexto dos fatores ambientais”*¹⁹ (p. 20)

Essa proposição da CIF, todavia, para tentarmos coaduná-la com o cunho estratégico desta investigação, foi contemplada via uma perspectiva etnográfica. Tal perspectiva se insere na conceituação de Haraway¹⁰, tomando-se como objeto de análise as anotações feitas por ocasião da primeira consulta e das demais, nas quais constavam todas as explicações e recomendações aos pais e ou responsáveis, no sentido de fazê-los se engajar como parceiros/artífices no tratamento de seus filhos.

Segundo Haraway¹⁰, a etnografia funciona como um método assentado em conhecimentos situados (no caso em questão, aquele relativo ao campo da fisioterapia motora), enfoques parciais, contextualizados e críticos, apresentando diversas conexões, o que significa que o pesquisador se coloca em risco diante das práticas e discursos sobre os quais lança suas questões. Estar em risco, em absoluto, implica uma identificação com os sujeitos sob estudo, nem se prender às próprias convicções para entabular julgamentos. Mas, o que importa para este projeto é que segundo Haraway¹⁰, uma atitude etnográfica não se limita a determinada disciplina e pode ser adotada em qualquer tipo de pesquisa, inclusive em **análises textuais**.

Além disso, em função da pesquisadora ser também a fisioterapeuta encarregada de tratar os pacientes que compõem a amostra dessa pesquisa, temos consciência, aos moldes do que é proposto por Carlo Ginzburg³⁸, de que se faz preciso exercer um “estranhamento”. Para o autor tal estranhamento significa assumir a posição de problematizar o que já nos é dado, aquilo com o qual estamos familiarizados. Portanto, no nosso caso, estranhar significou

distanciar-se da situação de fisioterapeuta que assiste aos pacientes com OI para criticar aquilo com o qual nos acostumamos, saindo de qualquer forma de conformismo e gerando uma nova forma de olhar, como se o que fôssemos ler nessas anotações não tivessem sentidos apriorísticos.

1.3.1 – Sujeitos da pesquisa

Pacientes atendidos no CROI/IFF, de janeiro de 2004 a janeiro de 2008, de acordo com os seguintes critérios:

De inclusão:

- Pacientes diagnosticados com OI e inscritos no CROI/IFF;
- Pacientes submetidos a acompanhamento fisioterapêutico durante o período compreendido pelo estudo.

De exclusão:

- Pacientes com outras doenças genéticas e/ou doenças crônicas associadas;
- Pacientes cujo registro se encontrava incompleto;

Neste período foram atendidos 92 pacientes. Na primeira fase do estudo que compreendeu abordagem quantitativa, quatro foram excluídos por apresentarem comorbidades - síndrome de Down, anemia falciforme, síndrome do álcool fetal e síndrome de West, totalizando 88 pacientes.

Voltados para o desfecho marcha independente, optou-se por excluir pacientes menores que dois anos, uma vez que indivíduos com OI, nesta faixa etária podem não estar totalmente aptos para a adequada avaliação desta capacidade funcional³⁹. Assim, excluímos outros 19 pacientes que não se encontravam na faixa etária desejada, e a análise do desfecho marcha independente abarcou 69 pacientes.

No que tange à capacidade funcional no tocante a mensuração da amplitude de movimento foi necessária a exclusão da análise de um indivíduo pela indisponibilidade de dados, totalizando 87 sujeitos nesta avaliação.

Cabe ressaltar que no referente às anotações (estudo etnográfico) os sujeitos da pesquisa compreenderam todos os pacientes atendidos no período já assinalado, independente da idade e de apresentarem comorbidades diferenciando-se, portanto, dos critérios acima expostos.

1.3.2 – Métodos e técnicas

1.3.2.1 – Coleta de dados referentes aos objetivos específicos (a) e (b)

Levantamento retrospectivo das fichas de avaliação clínica fisioterapêutica e de prontuários, para fins de atingir os dois primeiros objetivos específicos.

Utilizou-se a ficha elaborada para o Programa de Fisioterapia do CROI/IFF (Anexo 4) e dos prontuários hospitalares, dando ênfase a: tipo de OI, segundo a classificação de Sillence⁴⁰, compreendendo tipo I, tipo II, tipo III e tipo IV, cuja descrição se encontra no quadro 1 na página 26; alguns aspectos do

exame físico, tais como hipermobilidade articular, hipotonia e deformidades; história do desenvolvimento motor; atividades da vida diária; ocorrência de fraturas e dor óssea, e capacidade funcional que engloba arcos de movimento, transição de posturas e deslocamentos.

As fichas de avaliação clínica fisioterapêutica açambarcam diversos aspectos. Elas, basicamente, contêm: as histórias gestacional e neonatal; informações sobre o desenvolvimento motor, atividades da vida diária, dor e número de fraturas; exame físico; mensuração da amplitude de movimento através da goniometria, e transição de posturas e deslocamentos. No uso da ficha nas durante as avaliações clínicas foram calculados escores para cada uma das partes da avaliação de capacidade funcional, os quais eram comparados aos obtidos a cada reavaliação. Este acompanhamento permitiu detectar desde cedo, qualquer tipo de alteração no curso da evolução motora/funcional dos pacientes.

O termo goniometria refere-se à medida de ângulos articulares presentes nas articulações humanas. É uma importante parte da avaliação das articulações e das partes moles que as envolvem. Trata-se de um método de avaliação muito utilizado pelos fisioterapeutas para quantificar a limitação dos ângulos articulares, estabelecer diagnóstico, decidir intervenções terapêuticas apropriadas, determinar a presença ou não de disfunção, direcionar a confecção de órteses, e documentar a eficácia do tratamento proposto ou da recuperação funcional⁴¹. O instrumento mais utilizado para medir a amplitude de movimento é o goniômetro universal, dada sua

versatilidade, podendo ser de metal ou acrílico, porém com o mesmo padrão básico, ou seja, todos têm um corpo e dois braços: um móvel e outro fixo, e é no corpo do goniômetro que estão as escalas, formando um círculo completo (0-360°) ou um meio círculo (0-180°) (ilustração 1).

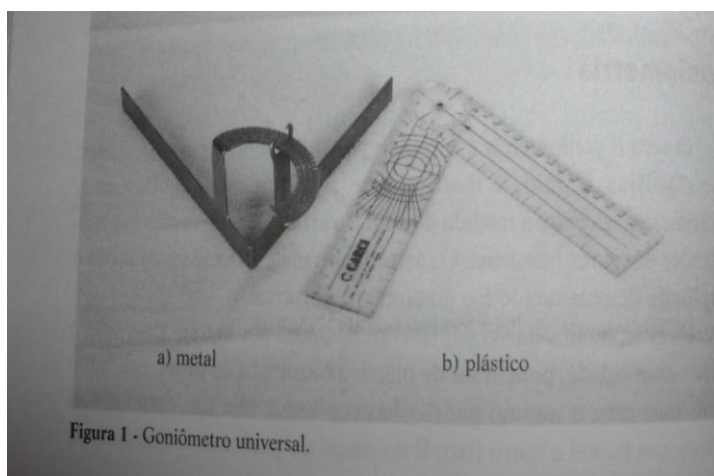


Ilustração 1 – Goniômetro universal, retirado de Marques⁴¹.

Ao fazer a goniometria em uma articulação, esta pode apresentar amplitudes de movimento normais, diminuídos ou aumentados. Quando diminuídos, a articulação é denominada com hipomobilidade, e ao contrário disto, quando apresenta amplitude aumentada, é considerada com hiper mobilidade.

1.3.2.2 – Análise dos Dados referentes aos objetivos específicos (a) e (b)

Para a análise foi criado um banco de dados em Epi-Info versão 3.4, compreendendo informações sobre: tipo de OI; aspectos do exame físico, tais como hipermobilidade, hipotonia e deformidades; história do desenvolvimento motor; atividades da vida diária; ocorrência de fraturas e dor óssea; capacidade funcional que engloba arcos de movimento, transição de posturas e deslocamentos.

Para o primeiro objetivo específico realizou-se, inicialmente, uma análise bivariada, que empregou os testes de Fisher, qui-quadrado, Mann-Whitney e Wilcoxon, tomando como desfechos posição ortostática e marcha independente. Posteriormente partiu-se para a análise multivariada, incorporando no modelo logístico para cálculo do risco relativo visando mensurar a associação das variáveis de interesse fisioterapêutico com a posição ortostática e a marcha independente. O processamento desta análise estatística se deu através do SPSS versão 15.

No que diz respeito ao segundo objetivo específico, entretanto, a partir do mesmo banco de dados Epi-Info 3.4 procedeu-se à análise estatística, utilizando os testes de qui-quadrado e Mann-Whitney.

Em todos os testes foi adotado nível de significância de 5% e intervalo de confiança de 95% quando aplicável.

1.3.2.3 – Anotações do atendimento fisioterapêutico

Compreendem notas escritas pela pesquisadora quando do término do atendimento tanto de primeira consulta, quanto das consultas de acompanhamento. Essas notas foram redigidas de modo a descrever todas as práticas e estratégias fisioterapêuticas empregadas e, também, registrar a opinião dos familiares e dos próprios pacientes quanto aos ganhos ou, por ventura, pouca ou nenhuma melhora notada. Além disso, nelas também foram anotadas todas as recomendações das atividades de intervenção a serem reproduzidas no âmbito familiar, atentando para as suas características uma vez que a fragilidade óssea se constitui num obstáculo ao manuseio e à locomoção, na maioria das vezes, infundindo medo nos pais que se sentem despreparados para executá-las.

Os pontos de partida para a redação das notas de campo foram:

- Anotar as impressões iniciais, incluindo detalhes tanto sobre os aspectos clínicos quanto os cuidados prestados pelos familiares e orientações feitas.
- Centrar em eventos-chave ou incidentes relacionados especificamente às reações ao toque, através de estar atento não apenas ao óbvio, mas aos indícios carreados pelas interações verbais ou não verbais entre fisioterapeuta, pacientes e familiares.
- Registrar o que as pessoas observadas consideraram significativo e importante.

- Assinalar impressões e sentimentos gerais, mesmo quando houve incerteza quanto à sua significação no momento em que foram sentidos.

A partir desse roteiro acima exposto, ao se redigir as anotações, contemplou-se:

- O diagnóstico fisioterapêutico vis a vis com a suspeita levantada pela equipe do CROI/IFF.
- O envolvimento relacional da clínica fisioterapêutica com a clínica médica.
- As interrelações entre fisioterapeuta e pacientes, entre estes e seus responsáveis, assim como entre a primeira e os últimos.
- A assistência prestada em momentos diversificados, isto é, durante a internação e nos atendimentos ambulatoriais.
- A rotina assistencial e sua relação com a intervenção fisioterapêutica.

1.3.2.4 Análise das anotações

Compreendeu a leitura de todas as notas de campo, enquanto um *corpus*, considerando todo o registro da experiência de campo tal como ela se desenvolveu no decorrer do estudo.

A análise das anotações se processou através de uma codificação analítica qualitativa englobando: 1) uma codificação aberta, através da leitura linha por linha, com a finalidade de identificar e formular as ideias, os temas e os assuntos que elas sugerem, não importando quão variados, e 2) uma codificação enfocada tendo por base tópicos já identificados como de particular interesse.

A seguir se realizou uma análise semiótica, considerando os elementos pertinentes ao que Flamarion Cardoso⁴² denomina “discursivização”, ou seja: o processo no qual, através das estruturas discursivas mais superficiais, as estruturas profundas - isto é, sêmio narrativas – são postas em discurso pela elocução. Na “discursivização” institui-se: os personagens (processo de “actorialização”); os efeitos de tempo e espaço (processo de “temporalização” e “espacialização”) e a geração dos elementos abstratos (processo de “tematização”) e concretos (processo de “figurativização”). Sublinhe-se que esse procedimento metódico já foi adotado por nós em nossa dissertação de mestrado e, comprovadamente, resultou em material abundante e de profundidade⁴³.

O projeto que embasou esta pesquisa foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa do INSMCA/IFF/FIOCRUZ, tendo sido aprovado pelo parecer n^o CAAE-0075.0.008.000-10.

Um termo de consentimento livre e esclarecido foi apresentado aos pais, não só em função da pesquisa englobar dados pessoais relativos às consultas de avaliação e *follow-up*, como também imagens de atividades realizadas, mormente, aquelas que foram propostas para execução em casa. No apêndice 2 apresentamos especificamente aqueles devidamente assinados e relativos às imagens utilizadas no terceiro artigo.

1.4 – REFERÊNCIAS

- 1 – Engelbert RHH, Uiterwaal CS, Grever WJ, van der Net JJ, Pruigs HE, Helder Pj. Osteogenesis imperfecta in childhood: impairment and disability. A prospective study with a 4-year follow-up. *Arc Phys Med Rehabil* 2004; 85: 771-78.
- 2 – Nossa história [Internet]. Brasil: ABOI, [datado de 2011, acessado em 12/10/2011]. Disponível em <http://www.aboi.org.br/historiadaaboi.html>.
- 3 – Ossos mais fortes. Revista Época 1999 [Internet] Brasil: ABOI, [datado de 2011, acessado 12/10/2011]. Disponível em <http://www.aboi.org.br/imprensa.html>
- 4 – Ministério da Saúde. Portaria 2305 dispõe sobre o tratamento de portadores de Osteogênese Imperfeita em hospitais vinculados ao SUS. *Diário Oficial da União* 2001; 23 dez.
- 5 – Osteogênese Imperfeita [Internet]. Rio de Janeiro: INSMCA/IFF/FIOCRUZ, [datado de 2010, acessado em 10/07/2011]. Disponível <http://www.fiocruz.br/oi/cgi/cgilua.exe/sys/start.htm?sid=9>.
- 6 – Lopes P B. Estudo sobre o desenvolvimento motor grosso de crianças do Centro de Referência para a Osteogênese Imperfeita do Instituto Fernandes Figueira/FIOCRUZ. [Dissertação de Mestrado]. Rio de Janeiro: Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, INSMCA/IFF/FIOCRUZ; 2007.
- 7 – Barbosa CO. Programa de tratamento de portadores de osteogênese imperfeita com bisfosfonatos no IFF/Fiocruz – CROI/RJ. [Dissertação de

Mestrado]. Rio de Janeiro: Pós Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, INSCMA/IFF/FIOCRUZ; 2006.

8 – Campos GWS, Amaral MA. A clínica ampliada e compartilhada, a gestão democrática e redes de atenção como referenciais teórico-operacionais para a reforma do hospital. *Ciênc. saúde coletiva* 2007, 12(4):849-859.

9 – Moreira CLM, Lima MAFD, Cardoso MHCA, Gomes Jr. SCS; Bacellar PL, Llerena Jr. JC. Determinantes da marcha independente na osteogênese imperfeita. *Acta ortop bras* 2011; 19(5): 312-315.

10 – Haraway D. Pragmatics. *Technoscience in hypertext*. In: *Modest_Witness@Second-Millennium. FemaleMan©_Meets_OncoMouse™*. New York: Routledge; 1997. p.125-265.

11 – Shumway-Cook A, Woollacott MH. *Controle Motor: Teorias e aplicações práticas*. São Paulo: Editora Manole; 2003.

12 - Effgen SK. *Fisioterapia Pediátrica. Atendendo às Necessidades das Crianças*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2007.

13 - Shumway-Cook A. Woollacott MH. *Controle Motor: Teorias e aplicações práticas*. São Paulo: Editora Manole; 2003.

14 - Umphred DA. *Reabilitação neurológica*. 4ª edição. Barueri: Editora Manole; 2004.

15 – Cohen H. *Neurociência para Fisioterapeutas*. São Paulo: Manole; 2001.

16 – WHO. International classification of impairments, disabilities and handicaps: a manual of classification relating to the consequences of disease. Saúde OMD. Genebra; 1980.

17 – Verbrugge LM, Jette AM. The disablement process. Soc Sci Med 1994; 38(1): 1-14.17.

18 – WHO. Disability prevention and rehabilitation. Report. Geneve; 1981- Technical Report Series 668.

19 – OMS. CIF: Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde In: Buchalla M, organizadora. Centro Colaborador da Organização Mundial da Saúde para a Família de Classificações Internacionais. São Paulo: EDUSP; 2003.

20 – Rentsch HP, Bucher P, Ommen NI, Wolf C, Hefti H, Fluri E et al. The implementation of the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) in daily practice of neurorehabilitation: an interdisciplinary project at the Kantonsspital of Lucerne, Switzerland. Disabil Rehabil 2003 ; 25(8): 411-21.

21 – Imrie R. Demystifying disability: a review of the International Classification of Functioning, Disability and Health. Social Health Illn 2004; 26(3): 287-305.

22 – Canguilhem G. O normal e o patológico. Rio de Janeiro: Editora Forense Universitária; 2006.

23 – Rose N. The politics of life itself. Biomedicine, power, and subjectivity in the Twenty-First Century. Princeton/Oxford: Princeton University Press; 2007.

24 – Lollar, DJ. Public health and disability: Emerging opportunities. Public Health Reports 2002; 117: 131-6.

- 25 – Sampaio RF, Mancini MC, Fonseca ST. Produção científica e atuação profissional: aspectos que limitam essa integração na fisioterapia e na terapia ocupacional. *Rev Bras Fisioterapia* 2002; 6(3): 113-118.
- 26 – Ratliffe KT. *Fisioterapia clínica pediátrica: guia para a equipe de fisioterapia*. São Paulo: Santos; 2000.
- 27 – Montagu A. *Tocar. O significado humano da pele*. São Paulo: Summus; Editorial; 1986.
- 28 – Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet*. 2004; 363(9418):1377-1385.
- 29 – Cabral WA, Chang W, Barnes AM, Weis M, Scott MA, Leikin S et al. Prolyl 3-hydroxylase 1 deficiency causes a recessive metabolic bone disorder resembling lethal/severe Osteogenesis imperfecta. *Nat Gen*. 2007; 39: 359-365.
- 30 – Devogelaer JP, Malghem J, Maldague B, Nagant de Deuxchaisnes C. Radiological manifestations of biphosphonate treatment with APD in a child suffering from osteogenesis imperfecta. *Skel Radiol* 1987; 16:360-3.
- 31 – Glorieux FH, Bishop NJ, Plotkin H, Chabot G, Lanoue G, Travers R. Ciclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfecta. *N Engl J Med* 1998; 339: 947-52.
- 32 – Aström E e Söderhäll S. Beneficial effect of bisphosphonate during five years of treatment of severe osteogenesis imperfecta. *Acta Paediatrica* 1998; 87:64-68.

- 33 – Adami S, Colapietro F, Fracassi E, Braga V, Rossini M et al. Intravenous neridronate in adults with osteogenesis imperfecta. *J Bone Miner Res* 2003; 18: 126-30.
- 34 – Sakkers R, Kok D, Engelbert R, Van Dongen A, Jansen M, Pruijjs H et al. Skeletal effects and functional outcome with olpandronate in children with osteogenesis imperfecta: a 2-year randomised placebo-controlled study. *Lancet* 2004; 363: 1427-31.
- 35 – DiMaglio LA, Ford L, MaClintock C, Peacock M. Intravenous pamidronate treatment of children under 36 months of age with osteogenesis imperfecta. *Bone* 2004; 35: 1038-45.
- 36 – Msall ME, Tremont MR. Measuring functional status in children with genetic impairments. *Am J Med Genet* 1999; 89: 62-74.
- 37 – Yin RK. Case study research. Thousand Oaks: Sage; 2009.
- 38 – Ginzburg C. Olhos de madeira: nove reflexões sobre a distância. São Paulo: Companhia das Letras; 2004.
- 39 – Bleck EE. Nonoperative treatment of osteogenesis imperfecta: Orthotic and Mobility Management. *Clin Orthop Relat Res* 1981; 159:111-22.
- 40 – Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic Heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet* 1979; 16(2):101-116.
- 41 – Marques AP. Manual de goniometria. São Paulo: Editora Manole; 2003.
- 42 – Cardoso CF. Narrativa, sentido, história. Campinas: Papyrus Editora; 1997.

43 – Moreira CLM. A abordagem fisioterapêutica no movimento dos corpos que sofrem. [Dissertação de Mestrado]. Rio de Janeiro: Pós Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, INSMCA/IFF/FIOCRUZ; 2005.

CAPÍTULO 2: ARTIGOS

2.1 – Determinantes da marcha independente na Osteogênese Imperfeita

2.2 – A prevalência da hipermobilidade articular e hipotonia na Osteogênese Imperfeita

2.3 – Fisioterapia e pacientes com Osteogênese Imperfeita – história de uma experiência

2.1 – Determinantes da marcha independente na Osteogênese Imperfeita⁹

Independent walk in Osteogenesis Imperfecta

Autores

Moreira, Carmem Lia Martins¹; Lima, Maria Angelica de Faria Domingues²; Cardoso, Maria Helena Cabral de Almeida³; Gomes Junior, Saint Clair dos Santos⁴; Lopes, Paula Bacellar⁵; Llerena Junior, Juan Clinton⁶.

¹ Doutoranda do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, Instituto Fernandes Figueira* – Fundação Oswaldo Cruz – RJ.

² Mestre em Ciências pelo Programa de Pós Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, Instituto Fernandes Figueira – Fundação Oswaldo Cruz – RJ.

³ Doutora em Ciências pelo Programa de Pós Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, Dept^o de Genética Médica, Fernandes Figueira – Fundação Oswaldo Cruz – RJ.

⁴ Doutor em Ciências pelo Programa de Engenharia Biomédica da Universidade Federal do Rio de Janeiro, COPPE/UFRJ. Unidade de Pesquisa Clínica, Instituto Fernandes Figueira – Fundação Oswaldo Cruz – RJ.

⁵ Mestre em Ciências pelo Programa de Pós Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, Instituto Fernandes Figueira – Fundação Oswaldo Cruz – RJ.

⁶ Doutor em Ciências Biológicas pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ).

* Quando da publicação do artigo ainda não havia sido oficializada a mudança do nome da instituição para Instituto Nacional de Saúde da Criança, da Mulher e do Adolescente (INSMCA/IFF/FIOCRUZ).

Resumo

Objetivos: investigar o processo de locomoção em pacientes com osteogênese imperfeita (OI) e os fatores que o influenciam, sublinhando pontos clínicos relevantes à reabilitação motora. Materiais e métodos: estudo transversal, retrospectivo, realizado no ambulatório de fisioterapia motora do Instituto Fernandes Figueira. Foram incluídos todos os pacientes com diagnóstico clínico de OI. Foram excluídos os que apresentavam comorbidades e idade inferior a dois anos. Utilizou-se o Epi-Info versão 3.4 para construção do banco de dados e o SPSS versão 15 para análise estatística. Foi calculado risco relativo para mensurar associação de características clínicas com a marcha independente, adotando-se nível de significância de 5% para as análises. Resultados: foram incluídos 69 pacientes. Dentre eles, 43,5% tinham OI tipo I; 37,7% tipo III e 18,8% tipo IV. 76,8% apresentavam deformidades em ossos longos. Observou-se associação negativa entre hipotonia, número de fraturas e marcha independente e positiva entre marcha independente e OI tipo I. Conclusões: a clínica fisioterapêutica, como complementar à ortopédica e à administração de fármacos da família dos bifosfonatos, é de fundamental importância para a reabilitação da capacidade motora dos indivíduos com OI.

Palavras chave: Fisioterapia. Osteogênese Imperfeita. Marcha. Limitação de mobilidade. Estudos transversais.

Abstract

Objectives: Investigation of the locomotion process in patients with osteogenesis imperfecta (OI), and the factors that influence it, with special attention to clinical aspects relating to motor rehabilitation. **Methods:** a retrospective, cross-sectional study was carried out at the physical therapy outpatient clinic of the Instituto Fernandes Figueira. All patients with a clinical diagnosis of OI were included. Patients with other diseases, and those aged under two years old were excluded. Epi-Info version 3.4 was used to construct the database, and SPSS version 15 for the statistical analysis. The odds-ratio was used to measure the association between independent walking and clinical characteristics, adopting a level of significance of 5% for the analysis. **Results:** 69 patients were included. Of these, 43.5% were classified as OI type I; 37.7% as type III and 18.8% as type IV. 76.8% presented long bone deformities. A negative association was observed between hypotonia, number of fractures, and independent walking. A positive association was observed between independent walking and OI type I. **Conclusions:** physical therapy, as a complementary approach to orthopedics, and the administration of medications of the biophosphonates class, are of fundamental importance for the rehabilitation of motor capacity of individuals with OI.

Keywords: Physical therapy. Osteogenesis imperfecta. Gait. Mobility limitation. Cross-sectional studies.

INTRODUÇÃO

A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma condição geneticamente determinada caracterizada por grande fragilidade óssea e osteopenia. Afeta cerca de 1:5000-10000 indivíduos.¹ É uma doença rara e potencialmente incapacitante.

As manifestações clínicas incluem fraturas recorrentes com deformidades secundárias, fraqueza muscular, frouxidão ligamentar, escleras azuladas, dentinogênese imperfeita, dor óssea e perda auditiva precoce. A heterogeneidade clínica é tão marcante que à primeira classificação elaborada por Sillence, compreendendo quatro grupos, atualmente agregou-se outros perfazendo um total de oito.^{2, 3, 4, 5, 6}

Diversos autores já demonstraram a grande incapacidade física associada à OI, mesmo nos pacientes com o tipo mais brando (tipo I de acordo com a classificação de Sillence), relacionada à presença de deformidades que afetam diretamente a mobilidade.^{4, 7}

No Brasil, a questão da OI ganhou maior visibilidade a partir de 2001, quando o tratamento para esta condição foi instituído como uma política pública de saúde. A partir de então, no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) o acompanhamento sistemático de indivíduos com OI passou a ser norteado pelo Protocolo de Indicação de Tratamento Clínico da OI, que prevê terapêutica com pamidronato dissódico, intervenções ortopédicas e acompanhamento fisioterapêutico nos Centros de Referência para Tratamento da OI (CROIs).

No que tange à fisioterapia cuja principal meta é a capacitação funcional com estímulo ao desenvolvimento motor, visando realizar transições posturais ou atividades denominadas tarefas de transferência⁸, seria esperado que sua aplicação para a capacitação e reabilitação de pessoas com OI fosse amplamente discutida. No entanto, a publicação científica voltada para o tratamento da doença acentua a terapia medicamentosa com bifosfonatos e as técnicas cirúrgicas⁹, sendo a fisioterapia pouco contemplada.^{1,9}

Nesse sentido, o objetivo desse estudo é demonstrar as características clínicas de pacientes com OI, relacionando-as à posição ortostática e à aquisição da marcha independente sob a perspectiva da clínica fisioterapêutica.

MATERIAL E MÉTODOS

Trata-se de um estudo transversal, retrospectivo, que incluiu pacientes com diagnóstico clínico de OI, realizado no ambulatório de fisioterapia motora do Instituto Fernandes Figueira (IFF), unidade materno-infantil da Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ).

O IFF/FIOCRUZ foi credenciado como coordenador geral de todos os CROIs brasileiros e atende, desde 2001, ao maior número de indivíduos com a doença no país, sendo também pioneiro na elaboração de um Programa de Fisioterapia específico voltado para estes pacientes.

Seleção da amostra

Foi considerado como critério de inclusão o diagnóstico clínico-laboratorial de OI, definido por: fragilidade óssea caracterizada por fraturas de

repetição; história familiar positiva para OI; escleras azuis; surdez precoce; baixa estatura; dentinogênese imperfeita; alterações em radiografia compatíveis com OI e osteoporose avaliada através de densitometria óssea.

Os critérios de exclusão foram comorbidades e idade menor que dois anos no momento da avaliação fisioterapêutica.

Coleta de dados

Os dados demográficos e clínicos foram obtidos a partir dos prontuários e pelo instrumento de avaliação da fisioterapia¹⁰, o qual registra informações sobre: histórias gestacional e neonatal; desenvolvimento motor; atividades da vida diária; exame físico; e avaliação de capacidade funcional que compreende a mensuração da amplitude de movimento através da goniometria, a transição de posturas e os deslocamentos. As transições de posturas e os deslocamentos fazem parte da avaliação da função motora grossa (GMFM – *Gross Motor Function Measure*).

Sob a ótica da fisioterapia, contemplou-se como fatores que poderiam influenciar o deslocamento independente, *a priori*, as seguintes características clínicas: tipo de OI, hipermobilidade articular, hipotonia, número de fraturas e deformidade de ossos longos. O tipo de OI foi classificado de acordo com Sillence⁴. A hipermobilidade foi avaliada com a medida da amplitude das articulações (goniometria), tida como presente quando a amplitude da maioria das articulações do indivíduo estava além da faixa da normalidade.

As deformidades de ossos longos foram avaliadas através de inspeção, palpação, conforme proposto por Sillence⁴ e radiografias de ossos longos,

assinalando quando houvesse pelo menos um osso longo fora do alinhamento biomecânico adequado. O número de fraturas foi obtido através de registro das consultas clínicas e evidência radiográfica registrada quando realizado o cadastro no CROI/IFF. O diagnóstico de hipotonia foi realizado de acordo com os critérios propostos por Dubowitz¹¹ e Reed¹², sendo caracterizado pela diminuição da resistência à manipulação passiva, reconhecendo o indivíduo hipotônico como aquele que apresentava resistência reduzida dos músculos à movimentação passiva, ausência ou diminuição dos reflexos tônicos miotáticos, postura fixa de abdução com rotação externa de coxofemoral e flácida extensão dos braços.

Análise estatística

Inicialmente realizou-se análise bivariada, que empregou os testes de Fisher, qui-quadrado, Mann-Whitney e Wilcoxon, tomando como desfechos posição ortostática independente e marcha independente.

O Risco Relativo foi utilizado para mensurar a associação das variáveis de interesse fisioterápico com a posição ortostática e a marcha independente.

Um modelo logístico foi utilizado para identificar fatores que afetam negativamente a capacidade de andar de forma independente, sendo este obviamente o desfecho mais importante.

O nível de significância de 5% e intervalo de confiança de 95% foram adotados para as análises bivariada e multivariada. O Epi-INFO 3.4 foi utilizado para construção do banco de dados e o SPSS versão 15 para análise estatística.

O projeto de pesquisa que embasa este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do IFF-FIOCRUZ através do parecer nº CAAE-0022.0.008.000-08; folha de rosto 201496.

RESULTADOS

Entre 2004 a 2008 o serviço de fisioterapia do Programa de Tratamento da Osteogênese Imperfeita do CROI/IFF avaliou 92 pacientes. Destes, quatro foram excluídos por apresentarem comorbidades – síndrome de Down, anemia falciforme, síndrome do álcool fetal e síndrome de West –, e outros 19 por terem menos de dois anos no momento da primeira avaliação, totalizando 69 indivíduos na amostra aqui apresentada. A maioria era do gênero feminino (58%). A idade dos analisados variou entre 2 e 37,6 anos, com média de 10 anos.

Em relação ao tipo de OI, os pacientes foram classificados de acordo com Sillence⁴ como OI tipo I – 30 indivíduos (43,5%); OI tipo III – 26 (37,7%); e OI tipo IV – 13 (18,8%). As características clínicas associadas a cada um desses grupos estão resumidas na tabela 1.

Tabela 1: características clínicas por tipos de OI.

	Tipo de OI			Total
	I	III	IV	
Deformidade				
Presente	16	25	12	53 (76,8%)
Ausente	14	1	1	16 (23,2%)
Hipotonia				
Presente	18	26	11	55 (79,7%)
Ausente	12	0	2	14 (20,3%)
Hipermobilidade articular				
Presente	21	26	11	58 (84,1%)
Ausente	9	0	2	11 (15,9%)
Número de fraturas (média)*	8,76 (1-48)	51,26 (2-200)	20,58 (2-15)	27,1

A análise por subgrupo de OI foi realizada quando possível. * Teste não paramétrico de Wilcoxon, p-valor<0,001).

As deformidades foram observadas mais frequentemente em membros inferiores do que em membros superiores. Fêmures e tíbias foram os ossos longos mais acometidos, seguidos por úmero, fíbula, rádio e ulna. Além das deformidades em ossos longos, em 24 (35,3%) pacientes havia deformidade em coluna vertebral (cifose, lordose e escoliose).

Em relação aos desfechos posição ortostática independente e à aquisição da marcha também independente, os resultados estão sumarizados na tabela 2.

Tabela 2: desfechos posição ortostática e marcha independente, análise bivariada.

	Posição ortostática		p-valor	Anda independente		p-valor
	Sim	Não		Sim	Não	
Idade (anos) (média/mediana) (N=42)	9,76 / 9,29	10,36 / 11,33 (N=27)	>0,05	9,04/7,5 (N=33)	8,69/11,2 (N=36)	<0,05
Hiper mobilidade articular [#]						
Presente	32	26	<0,05	24	2	<0,05
Ausente	10	1		9	35	
Hipotonia [#]						
Presente	28	27	<0,0001	20	35	<0,0001
Ausente	14	0		13	1	
Tipo de OI [§]						
I	28	2	<0,0001	27	3	<0,0001
III	7	19		2	24	
IV	7	6		4	9	
Deformidade [#]						
Presente	26	27	<0,0001	18	35	<0,0001
Ausente	16	0		15	1	

*teste de Mann-Whitney. # teste de Fisher. § teste do qui-quadrado.

Por outro lado, o processo de análise multivariada centrada no desfecho principal (marcha independente) incluiu as variáveis: hipotonia; deformidades de membros inferiores e coluna vertebral; número de fraturas; hiper mobilidade articular e, tipo de OI.

A primeira análise acusou significância no que tange ao tipo de OI, à hipotonia e ao número de fraturas. Diante disso, procedeu-se a outra análise com bases nestas três variáveis cujos resultados encontram-se na tabela 3.

Tabela 3: modelo multivariado considerando o desfecho marcha independente.

	Risco relativo	IC (95%)	p-valor
Hipotonia	0,023	0,01 – 0,412	0,01
OI Tipo I	6,248	2,096 – 18,624	0,001
Número de fraturas	0,897	0,825 – 0,974	0,01

DISCUSSÃO

Embora não sejam observadas diferenças nas frequências de OI entre os sexos, em nossa amostra foi observada discreta predominância de indivíduos do sexo feminino, sendo considerada por nós uma observação fortuita.

A real prevalência dos grupos de acordo com a classificação de Silence é desconhecida, porém, alguns autores relatam que o tipo I é o mais observado,^{4, 13} semelhante ao que achamos.

Ambos os desfechos, posição ortostática e marcha independente, mostraram associação às variáveis de interesse da clínica fisioterapêutica como hipotonia, hiper mobilidade articular e deformidades que, por sua vez, também se articulam à classificação tipológica da OI. A marcha independente é uma meta importante do desenvolvimento motor também nas crianças com OI, entretanto requer um treinamento inicial promovido pela posição ortostática, de modo a propiciar o apoio e descarga de peso nos membros inferiores e promover o fortalecimento ósseo ativo⁸.

Considerando que a marcha é tida como adquirida quando a criança pode dar ao menos três passos sem apoio, e a idade média de aquisição é aos 13 meses¹⁴, cabe-nos questionar a associação estatisticamente significativa entre

desfecho marcha independente e a variável idade. Provavelmente podemos levantar a hipótese de que a explicação para tal fato reside numa discreta prevalência, dentre nossos pacientes, da OI tipo I, a forma mais branda da doença, onde a incapacidade não é tão evidente.

Deformidades esqueléticas são observadas em muitos distúrbios genéticos e a maioria dos estudos relacionados a elas destacam que tanto um desequilíbrio do tônus muscular, da força ou a própria imobilidade podem aumentar os riscos de adquiri-las.^{14, 15}

A frequência de deformidade em ossos longos observada foi alta (76,8%). De acordo com outros autores, elas foram mais notadas em pacientes do tipo III de Sillence.¹⁶ Já no que diz respeito às deformidades vertebrais encontradas pode-se afirmar que elas se relacionam com a hipotonia observada nos nossos pacientes, o que reforça a necessidade da mobilidade precoce e do fortalecimento da musculatura do tronco, visto que tendem a progredir durante a adolescência.⁸

Quase 80% dos pacientes em nossa amostra apresentavam algum grau de hipotonia, sendo marcante esta característica nos pacientes classificados com tipo III (100% destes). A relação com o tônus muscular nos casos da OI ocorre pelo sinal clínico da hipotonia proveniente da força limitada e da falta de resistência, e muitas vezes é caracterizada nas crianças por uma tendência a fixar/prender as articulações que sustentam o peso ou por assumirem posições que fornecem uma base ampla de apoio para maximizar sua estabilidade.¹⁵

No caso da presença da hipotonia em todos os casos classificados como OI tipo III, a hipótese passível de ser aventada é que ela se explicaria pela ocorrência de fraturas levando a uma imobilidade secundária prolongada, às deformidades e, não menos importante, à dor óssea que retroalimenta a tendência à inércia.

Em função disso, no CROI/IFF, cientes da influencia da hipotonia para o ganho da mobilidade, incluímos no programa de fisioterapia uma abordagem voltada para o aumento progressivo do ganho da força muscular do tronco e membros inferiores, através da intensificação das atividades fisioterapêuticas que promovem posições do corpo no espaço, permitindo uma melhor interação com o sistema vestibular e conseqüentemente aprimorando o tônus muscular.¹⁷

A hipermobilidade também foi bastante frequente nesta população (registrada em quase 85% dos indivíduos), no entanto, não se mostrou influente na marcha independente, com base na análise multivariada empreendida. Na prática, a hipermobilidade não é tão prejudicial para o trabalho fisioterapêutico, porém a hipotonia dificulta muito o ganho da função em um indivíduo que pouco pode contar com a força tensional proporcionada pelos tendões. As articulações hiperextensíveis são comumente observadas em crianças com hipotonicidade.^{8,15} Agregado a isso, se o paciente apresenta deformidades, as forças musculares estão dissipadas e o alinhamento biomecânico se modifica prejudicando determinada função.¹⁸

Um viés deste estudo foi a maneira de registrar o número de fraturas, uma vez que nem sempre tínhamos à disposição confirmação radiológica de todas as fraturas ocorridas, contando somente, por vezes, com radiografias antigas ou com a memória do paciente ou familiares para o registro correto destes eventos. De fato, as fraturas de repetição são características clínicas marcantes da OI e a quantidade de fraturas ocorridas durante a vida serve de apoio para a classificação clínica. Estudos recentes demonstram que é possível reduzir esta ocorrência com o uso de bifosfonatos.^{19,20}

A implicação das fraturas na clínica fisioterapêutica vai além da simples imobilidade temporária como forma de reforçar a hipotonia e a descontinuação do trabalho fisioterapêutico. Estes episódios reforçam o medo da fragilidade óssea impedindo, por vezes, a realização de tarefas por parte do indivíduo com OI ou da manipulação deste por familiares. Isto se torna mais evidente em crianças pequenas, onde as mães pouco manuseiam seus filhos, privando-os de uma boa percepção tátil-cinestésico-vestibular, o que acaba por acarretar em um déficit na regulação do tônus muscular.

Relacionadas também à problemática das fraturas, as deformidades secundárias a elas, que na análise multivariada não mostraram significância estatística, também podem constituir um outro viés diretamente ligado ao tamanho de nossa amostra. Nesse sentido, análises mais aprofundadas agregando dados provenientes da rede de CROIs brasileiros, certamente serão profícuos ao estabelecimento de uma associação mais específica.

CONCLUSÃO

A experiência do CROI/IFF demonstrou que o trabalho fisioterapêutico, como coadjuvante às intervenções ortopédicas e à terapia com bifosfonatos, é instrumento de fundamental importância à melhoria da capacidade motora de indivíduos com OI. Sua ação deve voltar-se para o estresse nas articulações durante as atividades de ganho de força, principalmente, quando há hipotonia, e a um alinhamento biomecânico mais neutro.

Para finalizar, diante da experiência adquirida e dos resultados alcançados recomenda-se, no que tange à clínica fisioterapêutica como tratamento complementar, que a atenção deve ser redobrada quanto: i) aos posicionamentos posturais para minimizar os riscos de fraturas e as restrições do tecido mole, ii) ao incentivo da mobilidade em ambiente seguro o mais cedo possível e também depois de uma fratura para evitar a atrofia muscular e a limitação de movimentos no intuito de preservar a resistência óssea, iii) a mobilidade desejada pelo paciente e, por fim, iv) o equilíbrio e a independência funcional.

REFERÊNCIAS

1 – Engelbert RHH, Uiterwaal CS, Grever WJ, van der Net JJ, Pruijs HE, Helders PJ. Osteogenesis imperfecta in childhood: impairment and disability. A prospective study with 4-year follow-up. *Arch Phys Med Rehabil* 2004; 85(5):772-778.

- 2 – Glorieux FH, Rauch F, Plotkin H, et al. Type V osteogenesis imperfecta: a new form of brittle bone disease. *J Bone Miner Res* 2000; 15(9):1650-1658.
- 3 – Glorieux FH, Ward LM, Rauch F, Lalic L, Roughley PJ, Travers R. Osteogenesis imperfecta type VI: a form of brittle bone disease with a mineralisation defect. *J Bone Miner Res* 2002; 17(1):30-38.
- 4 – Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic Heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet*, 1979, 16(2):101-116.
- 5 – Ward LM, Rauch F, Travers R, Chabot G, Azouz EM, Lalic L, et al. Osteogenesis imperfecta type VII: an autosomal recessive form of brittle bone disease. *Bone* 2002; 31(1): 12-18.
- 6 – Cabral WA, Chang W, Barnes AM, Weis M, Scott MA, Leikin S et al. Prolyl 3-hydroxylase 1 deficiency causes a recessive metabolic bone disorder resembling lethal/severe Osteogenesis imperfecta. *Nat Gen.* 2007; 39: 359-365.
- 7 – Engelbert RHH, Beemer FA, van der Graaf Y, Helders PJM. Osteogenesis imperfecta in childhood: impairment and disability – A follow-up study. *Arch Phys Med Rehabil* 1999; 80(8):896-903.
- 8 – Ratliffe KT. Fisioterapia - clínica pediátrica. 1ª edição. São Paulo: Editora Santos; 2000.
- 9 – Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet.* 2004; 363(9418):1377-1385.
- 10 – Lopes, PB. Estudo sobre Desenvolvimento Motor Grosso de crianças do Centro de Referência para osteogênese imperfeita do Instituto Fernandes

Figueira/FIOCUZ/RJ. [Dissertação de Mestrado]. Rio de Janeiro: Instituto Fernandes Figueira; 2009.

11 – Dubowitz V. El Nino Hipotônico. Barcelona: Editorial Pediátrica; 1973.

12 – Reed UC. Síndrome da criança hipotônica. In: Aron G Diament & Saul Cypel (org.) Neurologia Infantil. 3ª edição. São Paulo: Atheneu; 1996, vol 1, p 1130-1154.

13 – Munns CFJ, Sillence DO. Disorders Predisposing to bone fragility and decreased bone density In: Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics. 5ª edição. Filadélfia: Churchill Livingstone; 2007, vol3, p3671-3691.

14 – Gosselin J, Amiel-Tison C. Avaliação Neurológica: do nascimento aos 6 anos. 2ª edição. Porto Alegre: Editora Artmed; 2009.

15 – Umphred DA. Reabilitação neurológica. 4ª edição. Barueri: Editora Manole; 2004.

16 – Vetter U, Pontz B, Zauner E, Brenner RE, Spranger J. Osteogenesis imperfecta: a clinical study of the first ten years of life. *Calcif Tissue Int* 1992; 50(1):36-41.

17 – Flehmig I. Texto e Atlas do desenvolvimento normal e seus desvios no lactente. 1ª edição. São Paulo: Editora Atheneu; 2002.

18 – Hernandez CJ, Keaveny TM. A biomechanical perspective on bone quality. *Bone*; 2006, 39(6): 1173-81.

19 – Aström E, Söderhäll S. Beneficial effect of bisphosphonate during five years of treatment of severe osteogenesis imperfecta. *Acta Pædiatri* 1998; 87(1): 64-68.

20 – Glorieux FH, Bishop NJ, Plotkin H, Chabot G, Lanoue G, Travers R. Cyclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfecta. *N Eng J Med*. 1998; 339(14): 947-52.

Agradecimentos

A primeira autora, Carmem Lia Martins Moreira, agradece ao apoio financeiro da CAPES.

2.2 – A prevalência de hipermobilidade articular e hipotonia na osteogênese imperfeita*

Prevalence of hypermobility and hypotonia in Osteogenesis Imperfecta

Moreira, Carmem Lia Martins¹; Lima, Maria Angelica de Faria Domingues²; Cardoso, Maria Helena Cabral de Almeida³; Villar, Maria Auxiliadora Monteiro⁴; Llerena Junior, Juan Clinton⁵.

¹ Doutoranda do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, Instituto Nacional da Saúde da Mulher da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira – Fundação Oswaldo Cruz (INSMCA/IFF/FIOCURZ) – RJ, Brasil

² Mestre em Ciências pelo Programa de Pós Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, INSMCA/IFF/FIOCRUZ – RJ, Brasil

³ Doutora em Ciências pelo Programa de Pós Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, Dept^o de Genética Médica, INSMCA/IFF/FIOCRUZ – RJ, Brasil

⁴ Doutora em Ciências pelo Programa de Pós Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, Dept^o de Genética Médica, INSMCA/IFF/FIOCRUZ – RJ, Brasil

⁵ Doutor em Ciências Biológicas pela Universidade Federal do Rio de Janeiro, Dept^o de Genética Médica, INSMCA/IFF/FIOCRUZ – RJ, Brasil

Conflitos de Interesse: não existem conflitos de interesse

*Artigo enviado para a revista Fisioterapia Brasil

RESUMO

Introdução: A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma doença rara caracterizada por grande fragilidade óssea e osteopenia, que leva a ocorrência de fraturas ao longo da vida. O tratamento inclui cirurgias ortopédicas, reabilitação fisioterapêutica e o uso de bifosfonatos. **Objetivos:** avaliar a prevalência de hipermobilidade articular e hipotonia em pacientes com OI. **Material e métodos:** trata-se de estudo transversal, retrospectivo com indivíduos com diagnóstico de OI, atendidos no INSMCA/IFF/FIOCRUZ. Os desfechos foram hipermobilidade articular e hipotonia. Os dados clínicos foram coletados dos prontuários e do instrumento de avaliação da fisioterapia. Para análise estatística utilizou-se os testes de qui-quadrado e Mann-Whitney. **Resultados:** dentre 92 pacientes avaliados, 4 foram excluídos por comorbidades e um por dados insuficientes, totalizando 87 pacientes. A média de idade foi de 7,8 anos. A maioria era constituída por meninas (58,6%). Os indivíduos foram distribuídos de acordo com Sillence em OI tipo I (37,9%), OI tipo III (39,1%) e OI tipo IV (23%). Hipermobilidade articular e hipotonia foram observadas em 63,9% e 74,7% respectivamente, a primeira associada a idade e a segunda ao tipo de OI. **Conclusão:** A hipermobilidade articular e a hipotonia foram aspectos de interesse para a clínica fisioterapêutica não apenas por serem decorrentes do fator fisiopatológico da OI, mas adicionados às deformidades, prejudicam ainda mais determinadas funções. Sublinhamos que o trabalho fisioterapêutico na OI deve voltar-se para: (a) minimização do estresse articular; (b) ganho de força

muscular para aumentar a resistência óssea; (c) estimulação sensório-motora e (d) aquisição de um alinhamento biomecânico mais neutro.

Palavras chave: Fisioterapia. Osteogênese Imperfeita. Hiper mobilidade articular. Hipotonia.

ABSTRACT

Introduction: *Osteogenesis Imperfecta* (OI) is a rare disease, characterized by bone fragility and recurrent fractures. Treatment includes orthopedic surgery, physical therapy rehabilitation and biphosphonates. **Purpose:** to evaluate the prevalence of hypermobility and hypotonia in OI patients. **Materials and methods:** this is a retrospective, transversal study, with OI patients, followed-up at INSMAC/IFF/FIOCRUZ. Main outcomes were hypermobility and hypotonia. Clinical data were collected from medical charts and from physical therapy evaluation charts. For statistical analysis chi-square and Mann-Whitney tests were used. **Results:** 92 patients were evaluated, and 87 selected (four were excluded due to associated diseases and one due to insufficient data). Patient's mean age was 7,8 years-old. The majority was female (58,6%). All patients were classified according to Silience in OI type I (37,9%), OI type III (39,1%) and OI type IV (23%). Hypermobility and hypotonia were observed in 63,9% and 74,7%. Hypermobility was associated with age and hypotonia with OI type. **Conclusions:** hypermobility and hypotonia are aspects of major interest to physical therapy practice not only because they are secondary to OI physiopathology but also because they worsen certain functions when added to deformities. We highlight that physical therapy practice in OI should focus on (a) joint stress reduction; (b) gain of muscular strength to increase bone resistance; (c) sensorial-motor stimulation; and (d) acquisition of neutral biochemical alignment.

Keywords: Physical Therapy. Osteogenesis Imperfecta. Hypermobility.
Hypotonia.

INTRODUÇÃO

A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma doença rara caracterizada por grande fragilidade óssea e osteopenia, cuja principal consequência é a incapacidade física. Estima-se que afete 1:5000-10000 indivíduos [1]. Quando se trata de doenças raras, conhecer os dados epidemiológicos e clínicos destas condições é difícil, uma vez que não existem registros adequados, além de pequeno interesse em pesquisas voltadas para elas, sobretudo no que tange à saúde pública [2]. No entanto, é importante que se gere conhecimentos acerca delas permitindo sua melhor abordagem no que se refere ao diagnóstico, tratamento e suas repercussões sociais.

No caso da OI, as manifestações clínicas incluem fraturas recorrentes com deformidades secundárias, frouxidão ligamentar, hipermobilidade articular, escleras azuladas, dentinogênese imperfeita, dor óssea e perda auditiva precoce. A heterogeneidade clínica é tão marcante que o grupo liderado por Sillence propôs uma classificação em quatro tipos (I-IV) [3]. Posteriormente, mais quatro tipos (V-VIII) foram descritos [4, 5, 6, 7, 8] e embora esta divisão em oito tipos clínicos seja utilizada, ainda existem inconsistências quanto às características e ao prognóstico de cada tipo [9].

O tratamento da OI baseia-se na cirurgia ortopédica para correção de deformidades; na reabilitação fisioterapêutica para melhora da funcionalidade e no uso de bifosfonatos para aumento de massa óssea [10, 11]. E apesar da OI ser uma doença cuja abordagem necessita de uma equipe multidisciplinar, a maioria dos estudos sobre a intervenção é conduzida por geneticistas, pediatras,

endocrinologistas, ortopedistas [12], e pouco se sabe sobre a ação dos fisioterapeutas também engajados no tratamento.

No Brasil, o Ministério da Saúde aprovou o Protocolo de Indicação de Tratamento Clínico da OI com o medicamento pamidronato dissódico (PD) no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), através da Portaria nº 2305/2001, além da criação dos Centros de Referência para Tratamento da doença (CROIs) [13]. O Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (INSMCA/IFF/FIOCRUZ), unidade materno-infantil da FIOCRUZ, foi credenciado como CROI/IFF e coordenador geral dos CROIs inscritos no país e, em abril/2002, iniciou o acompanhamento clínico sistemático e fisioterapêutico dos indivíduos com OI, bem como viabilizou a implantação de um protocolo de acompanhamento fisioterapêutico e de orientação familiar, de modo a solidificar a integração da Fisioterapia a uma política pública de saúde.

No decorrer do trabalho desenvolvido pelo Programa de Fisioterapia do CROI/IFF, passamos a considerar quais manifestações clínicas ou fatores implicavam na evolução motora dos pacientes, além da fragilidade óssea acentuada e da dor. E, dentre as demais manifestações, a hipermobilidade articular e o fator hipotonia mostraram-se evidentes na clínica fisioterapêutica [14]. Este fato nos levou a investigar qual a relação entre estas condições clínicas e seus efeitos para as intervenções fisioterapêuticas.

A hipermobilidade articular é definida como a capacidade de desempenhar movimentos articulares com amplitude maior que o normal [15, 16]. Sua prevalência depende das características do grupo estudado,

determinadas por elementos como idade, gênero, etnia e fatores genéticos que atuam no processo de evolução do movimento. Estudos relatam que alterações genéticas na composição do colágeno parecem ser a principal causa desta relação [17, 18]. Entretanto, os quadros de hipermobilidade articular que se manifestam em algumas doenças hereditárias como a Osteogênese Imperfeita, síndrome de Marfan, síndrome de Achard, Homocistinúria e Hiperlisinemia, devem ser diferenciados daqueles presentes na população geral [19].

O tônus muscular refere-se à resistência percebida pelo examinador ao movimentar de forma passiva um membro de um indivíduo. Trata-se do nível de tensão de repouso apresentado pelo músculo preparado para o movimento reflexo ou voluntário, e que em estados anormais o tônus muscular pode ser hipotônico, com diminuição da resistência à manipulação passiva, ou hipertônico, com o aumento desta resistência [20, 21]. Todavia, ambos englobam um conjunto de doenças de origem genética, metabólica ou adquirida que afetam desde a musculatura esquelética até as células do corno anterior da medula e seus núcleos motores [15].

A hipotonia parece ocorrer por uma perda da atividade eferente ou aferente sobre o neurônio motor inferior e conseqüentemente por mudanças nos tecidos músculo esqueléticos, citando como exemplo a má formação congênita do tecido conjuntivo [16].

A hipermobilidade articular como característica clínica da OI e a hipotonia como manifestação frequentemente presente são revelações clínicas pouco abordadas pela literatura especializada, e possivelmente com impacto no

tratamento fisioterapêutico. Sendo assim, temos como objetivo para este estudo avaliar a prevalência de hipermobilidade articular e hipotonia em pacientes com osteogênese imperfeita atendidos pelo Programa de Fisioterapia no CROI/IFF sob a perspectiva da clínica fisioterapêutica.

MATERIAL E MÉTODOS

O INSMCA/IFF/FIOCRUZ, como já assinalado, foi credenciado como coordenador geral de todos os CROIs brasileiros e atende, desde 2001, ao maior número de indivíduos com a doença no país, sendo também pioneiro na elaboração de um Programa de Fisioterapia específico voltado para estes pacientes.

Esta pesquisa compreende um estudo transversal, retrospectivo, que incluiu pacientes com diagnóstico clínico de OI, realizado no ambulatório de fisioterapia motora do INSMCA/IFF/FIOCRUZ que possui como desfechos principais a hipermobilidade articular como característica clínica da OI e a presença de hipotonia.

Seleção da amostra

Foram selecionados todos os indivíduos com diagnóstico clínico de OI, acompanhados no ambulatório de Fisioterapia Motora do INSMCA/IFF/FIOCRUZ entre 2004 e 2008. Os critérios de exclusão compreenderam doenças associadas ou dados incompletos, por tratar-se de estudo retrospectivo.

O projeto de pesquisa que embasa este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do INSMCA/IFF/FIOCRUZ através do Projeto de Pesquisa nº CAAE-0075.0.008.000-10.

Coleta de dados

Os dados clínicos foram obtidos a partir dos prontuários e pelo instrumento de avaliação fisioterapêutica [22], o qual registra informações sobre: histórias gestacional e neonatal; desenvolvimento motor; avaliação de atividades da vida diária que compreende a capacidade funcional; exame físico e a mensuração da amplitude de movimento através da goniometria.

A hipermobilidade foi avaliada com a medida da amplitude das articulações, tida como presente quando a amplitude da maioria das articulações do indivíduo estava além da faixa da normalidade. Seguindo Dubowitz [23] e Reed [24] classificou-se o indivíduo hipotônico como aquele que apresenta resistência reduzida dos músculos à movimentação passiva, ausência ou diminuição dos reflexos tônicos miotáticos, postura fixa de abdução com rotação externa de coxofemoral e flácida extensão dos braços.

Análise estatística

O Epi-Info 3.4 foi utilizado para construção do banco de dados e para análise estatística e aplicou-se os testes de qui-quadrado e Mann-Whitney, com nível de significância de 5%.

RESULTADOS

O Programa de fisioterapia para o tratamento da OI do CROI/IFF avaliou 92 pacientes entre 2004 a 2008. Destes, quatro foram excluídos por apresentarem doenças associadas – síndrome de Down, anemia falciforme, síndrome do álcool fetal e síndrome de West –, e 01 por não possuir dados suficientes em seu registro, totalizando uma amostra composta por 87 indivíduos. A média de idade desta amostra é de 7,8 anos variando entre 01 mês e 37 anos. A maioria era de indivíduos do sexo feminino (58,6%). Os pacientes foram classificados de acordo com Sillence (3) como OI tipo I – 33 (37,9%), tipo III – 34 (39,1%) e tipo IV – 20 (23%). A hipermobilidade articular foi observada em 63,9% dos pacientes e a hipotonia estava presente em 74,7%. Os resultados referentes à hipermobilidade nas diferentes articulações de acordo com o tipo de OI, bem como a hipotonia global, estão representadas na tabela 1.

Tabela I: distribuição de hipotonia e hiper mobilidade articular de acordo com o tipo de OI.

	Tipo de OI			Total	p-valor (χ^2)*
	I	III	IV		
Hipotonia					
Presente	17 (26.1%)	32 (49,2%)	16 (24,6%)	65 (74.7%)	0,003
Ausente	16 (7.3%)	2 (9%)	4 (18%)	22 (25.2%)	
Hiper mobilidade					
Presente	21	20	14	55 (63.2%)	0,7116
Ausente	12	14	6	32 (36.7%)	
Hiper mobilidade MMSS					
Presente	20	18	13	51 (58,6%)	0,6566
Ausente	13	16	7	36 (41,4%)	
Hiper mobilidade MMII					
Presente	17	17	9	43 (49.4%)	0,8964
Ausente	16	17	11	44 (50,6%)	
Hiper mobilidade em ombro					
Presente	20	18	13	51 (58.6%)	0,6566
Ausente	13	16	7	36 (41.3%)	
Hiper mobilidade em cotovelo					
Presente	20	18	13	51 (58.6%)	0,6566
Ausente	13	16	7	36 (41.3%)	
Hiper mobilidade em quadril					
Presente	21	19	11	51 (58.6%)	0,7575
Ausente	12	15	9	36 (41.4%)	
Hiper mobilidade em joelho					
Presente	19	18	11	48 (55.1%)	0,9297
Ausente	14	16	9	39 (44.8%)	
Hiper mobilidade em tornozelo					
Presente	17	17	11	45 (51.7%)	0,9385
Ausente	16	17	9	42 (48.2%)	

*Teste do qui-quadrado com nível de significância de 5%.

Considerando que em indivíduos sem defeitos congênitos associados a tendência à hiper mobilidade varia com a idade [16], incluímos esta variável na análise estatística, sendo os dados apresentados na tabela 2.

Tabela II: média de idade nos grupos com e sem hipotonia e hiper mobilidade articular (anos).

	Média de idade		p-valor
	Presente	Ausente	
Hipotonia	7,94	7,48	0,93
Hiper mobilidade	6,76	9,64	0,0045
Hiper mobilidade em ombro	6,58	9,59	0,0021
Hiper mobilidade em cotovelo	6,58	9,59	0,0021
Hiper mobilidade em quadril	6,47	9,75	0,0009
Hiper mobiliade em joelho	6,13	9,91	0,0002
Hiper mobilidade em tornozelo	6	9,78	0,0001

*Teste de Mann-Whitney, com nível de significância de 5%.

DISCUSSÃO

Neste estudo, a presença de hiper mobilidade foi de 63.2%, distribuída nos pacientes com o tipo I (24.1%), no tipo III (22.9%) e no tipo IV (16%). Na prática, a hiper mobilidade articular não é tão prejudicial para o trabalho fisioterapêutico. No entanto deve ser considerada como um fator que, em alguns casos, predispõe a contusões recorrentes e trazendo como consequência um maior risco de fraturas ósseas.

A hiper mobilidade foi pouco mais frequente em membros superiores do que em membros inferiores e dentre as articulações, a hiper mobilidade na articulação do cotovelo foi a mais notada (58,6%). Na maioria dos nossos pacientes identificamos frouxidão ligamentar associada à hiperextensão do cotovelo, fato este que nos leva a crer que, isso possa favorecer a ocorrência de fraturas, visto que graus aumentados de valgo e hiperextensão do cotovelo são mais suscetíveis a apresentar fratura umeral [25]. Por sua vez, a constância de

fraturas, característica marcante da OI, gera deformidades que diminuem os arcos de movimento e/ou assimetria nas amplitudes.

Na prática, percebemos que além das deformidades em ossos longos, a amplitude de movimento mostrou-se limitada nos membros superiores que sofreram muitas fraturas, em relação aos sem fraturas, o que de certo modo pode ser esperado, ainda mais nos casos de fraturas recentes, onde a restauração da mobilidade não foi conseguida por completo. Ademais, o potencial de amplitude articular pode ser mascarado pelo medo dos pacientes em receber o manuseio requerido pelo tratamento, observado, sobretudo no período imediatamente após fraturas, o que impede a realização de movimentos em sua plenitude.

Com relação aos membros inferiores, a hipermobilidade também se mostrou presente, onde a articulação do quadril teve sua maior expressão (58,6%). Entretanto, isso pouco influencia nas habilidades motoras. O que pode ser considerado como um fator negativo para os indivíduos de um modo em geral é que, apesar da articulação do quadril permitir uma grande amplitude de movimento para as atividades funcionais, o excesso desta amplitude pode desestabilizar a pelve, desorientando assim o trabalho muscular concomitante da cintura pélvica e da coxa no quadril, para se obter ações articulares eficientes conforme encontramos nos estudos de biomecânica humana de Hamill e Knutzen [26]. Nos pacientes com OI, mais especificamente os do tipo III, por terem seus movimentos restringidos apesar da hipermobilidade, comumente observamos a presença de lordose, escoliose, cifose e joelho varo.

O quadril é um dos núcleos articulares mais importantes para o reconhecimento da hipermobilidade articular devido as grandes possibilidades de movimentos e de valores elevados de amplitude [27]. O fato da cintura pélvica e as articulações do quadril fazerem parte de um sistema eficiente para movimentos em cadeia cinética fechada, possibilitando que as forças musculares sejam dissipadas tanto para o tronco como para os membros inferiores, no caso destes pacientes acima citados (OI tipo III), o suporte de peso é pouco exercitado por estarem restritos à cadeira de rodas ou por utilizarem equipamentos auxiliares como andador ou muletas. É previsto que o mau posicionamento destas articulações impeçam uma ação muscular contínua para um ajuste eficiente na manutenção da postura e do equilíbrio, além de favorecer a instalação de deformidades ósseas na coluna e joelhos.

Observamos maior tendência à hipermobilidade nas crianças com idades inferiores aos sete anos. De maneira semelhante a encontrada na literatura, onde a maior frequência de hipermobilidade articular ocorre em crianças sem defeitos congênitos associados com menos de cinco anos de idade, devido à frouxidão dos ligamentos ser mais acentuada [16]. Inversamente, a presença de hipotonia parece não ser influenciada pela idade e sim pelo tipo de OI.

A hipotonia, caracterizada pela força muscular diminuída, pela falta de resistência muscular, ou pelo peso corporal ser depositado em uma base de apoio ampliada para se manterem nas posições eretas [28], é notada nos indivíduos com OI não somente por alterações no colágeno que implicam em alterações histológicas, mas também pela imobilidade decorrente de fraturas e

dor imposta pela doença. A hipotonia foi notada em 74,7% dos pacientes, marcadamente entre os classificados como tipo III (36.9%) e com menor frequência nos tipos I (19.5%) e IV (18.3%). Sua influência para a clínica fisioterapêutica repercute principalmente na dificuldade para as conquistas de transições posturais, de deslocamentos e no ganho de funcionalidade, uma vez que a força muscular necessária se encontra diminuída, como o previamente observado em pacientes maiores de dois anos [14]. Agregado a isso, esses pacientes apresentam deformidades, suas forças musculares estão dissipadas e o alinhamento biomecânico modificado, prejudicando determinadas funções [29]. Vários fatores influenciam na quantidade de força gerada por um músculo: ângulo de inserção do tendão, a frouxidão ou rigidez do tendão, o comprimento do músculo, o componente elástico e a velocidade da ação muscular [26, 28, 30]. E nestes pacientes isso também não difere, porém para o ganho de força é necessário vencer mais barreiras como as decorrentes da hiper mobilidade articular e da hipotonia associadas à fragilidade óssea.

Todos estes aspectos ocasionam déficits no desenvolvimento psicomotor e acabam por prejudicar a aquisição de habilidades motoras e a independência funcional. A questão da presença de hipotonia correlacionada com a frouxidão ligamentar nos pacientes com OI tornou-se para nós uma preocupação adicional, além da imobilidade decorrente do tempo de imobilização pelas fraturas, de dores, e dos excessivos cuidados por parte dos familiares que receiam as fraturas.

Sob a ótica da fisioterapia, contemplamos os fatores hiper mobilidade articular e hipotonia como elementos que podem influenciar na clínica fisioterapêutica, de modo a serem trabalhados para favorecer o fortalecimento ósseo por intermédio de uma maior movimentação coordenada, de melhor equilíbrio e postura, de uma integração dos estímulos sensoriais e do desenvolvimento da funcionalidade.

O tratamento físico e funcional deve ser iniciado o quanto antes, de modo a potencializar o crescimento e desenvolvimento dos pacientes, bem como, intervir nas prováveis limitações ocasionadas pela OI. Orientar os pacientes e seus familiares quanto aos cuidados necessários relativos aos posicionamentos adequados, às possibilidades motoras e funcionais das pessoas afetadas e, ainda esclarecer quanto aos cuidados excessivos e suas implicações relacionadas à imobilidade e o desuso das estruturas músculo esqueléticas, que acabam por implicar em aumento da fragilidade óssea e da hipotonia, ocasionando um atraso no desenvolvimento motor, são elementos fundamentais à boa prática clínica em fisioterapia aplicada a pacientes com OI.

CONCLUSÃO

Tanto a hiper mobilidade articular quanto a hipotonia são variáveis de interesse para a clínica fisioterapêutica que, por sua vez, se articulam à classificação tipológica da OI [14]. Destacamos que na literatura a hiper mobilidade articular é mais abordada por se tratar de uma característica clínica da doença, principalmente entre os pacientes com OI tipo III, enquanto a

hipotonia é pouco estudada, apenas constatando sua presença (10). Considerando que o tratamento da OI consiste em uma política de saúde pública e que existem centros voltados para o acompanhamento e tratamento desta condição no país, salientamos que a necessidade da ampliação dos conhecimentos voltados para a clínica fisioterapêutica é uma questão que merece atenção.

A hipermobilidade articular e a hipotonia foram aspectos considerados de interesse para a clínica fisioterapêutica não apenas por serem decorrentes do fator fisiopatológico da OI, mas também por implicarem na falta de mobilidade funcional. Além destas, as deformidades caracteristicamente presentes nesta condição prejudicam ainda mais determinadas funções pela modificação do alinhamento biomecânico. Desta forma, sublinhamos que o trabalho fisioterapêutico na OI deve voltar-se para: (a) minimização do estresse articular; (b) ganho de força muscular para aumentar a resistência óssea; (c) estimulação sensório-motora, e (d) aquisição de um alinhamento biomecânico mais neutro. Destacamos que essa aquisição do alinhamento mais neutro deva ocorrer para diminuir o risco de fraturas, uma vez que as trações ocasionadas pelo vetor de força muscular podem ser melhor direcionadas diante das deformidades encontradas, juntamente com a presença de hipermobilidade articular e hipotonia. Ambas devem ser incorporadas na organização de estratégias no campo da fisioterapia, possibilitando uma melhor compreensão das ações terapêuticas no intuito de maximizar as funções dos indivíduos com OI.

REFERÊNCIAS

- 1 – Engelbert RHH, Uiterwaal CS, Grever WJ, van der Net JJ, Pruijs HE, Helders PJ. Osteogenesis imperfecta in childhood: impairment and disability. A prospective study with 4-year follow-up. *Arch Phys Med Rehabil* 2004; 85(5):772-778.
- 2 – Eurordis. Rare Diseases: understanding this Public Health Priority. 2005.
- 3 – Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic Heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet*, 1979, 16(2):101-116.
- 4 – Glorieux FH, Rauch F, Plotkin H, et al. Type V osteogenesis imperfecta: a new form of brittle bone disease. *J Bone Miner Res* 2000; 15(9):1650-1658.
- 5 – Glorieux FH, Ward LM, Rauch F, Lalic L, Roughley PJ, Travers R. Osteogenesis imperfecta type VI: a form of brittle bone disease with a mineralisation defect. *J Bone Miner Res* 2002; 17(1):30-38.
- 6 – Ward LM, Rauch F, Travers R, Chabot G, Azouz EM, Lalic L, et al. Osteogenesis imperfecta type VII: an autosomal recessive form of brittle bone disease. *Bone* 2002; 31(1): 12-18.
- 7 – Cabral WA, Chang W, Barnes AM, Weis M, Scott MA, Leikin S et al. Prolyl 3-hydroxylase 1 deficiency causes a recessive metabolic bone disorder resembling lethal/severe Osteogenesis imperfecta. *Nat Gen*. 2007; 39: 359-365.
- 8 – van Dijk FS, Byers PH, Dagleish R, Malfait F, Mageri A, Rohrbach M, et al. EMQN best practice guidelines for the laboratory diagnosis of osteogenesis imperfecta. *Eur J Hum Genet*. 2011; 141:1-9.

- 9 – Plotkin H. Two Question About Osteogenesis Imperfecta. *Journal Pediatric Orthop*, 2006; 26(1):148-149.
- 10 – Engelbert RHH, Beemer FA, van der Graaf Y, Helders PJM. Osteogenesis imperfecta in childhood: impairment and disability – A follow-up study. *Arch Phys Med Rehabil* 1999; 80(8):896-903.
- 11 – Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet*. 2004; 363(9418):1377-1385.
- 12 – Lima MAFD. Aplicação clínica da evidência científica: o caso da Osteogênese Imperfeita e o tratamento medicamentoso com bifosfonatos [dissertação]. Rio de Janeiro: Instituto Nacional da Saúde da Mulher da Criança e do Adolescente; 2010.
- 13 – Ministério da Saúde. Portaria 2305 dispõe sobre o tratamento de portadores de Osteogênese Imperfeita em hospitais vinculados ao SUS. *Diário Oficial da União* 2001; 23 dez.
- 14 – Moreira CLM, Lima MAFD, Cardoso MHCA, Gomes SS, Lopes PB, Llerena Jr JC. Determinantes da Marcha independente na Osteogênese Imperfeita. *Acta Ortopédica Brasileira*. 2011; 19(5):312-5.
- 15 – Florence JM. Doenças neuromusculares na infância e intervenção fisioterapêutica. In: Tecklin JS. *Fisioterapia Pediátrica*. Porto Alegre: Artmed; 2002.
- 16 – Effegen SK. *Fisioterapia Pediátrica. Atendendo às Necessidades das Crianças*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2007.

- 17 – Bravo JF. Síndrome de Hiper-mobilidade articular. Como diferenciá-lo de las otras Alteraciones Hereditarias de la Fibra Colagena. *Reumatologia* 2004; 20(1):24-30.
- 18 – Moura EW, Lima E, Borges D, Silva PAC. Fisioterapia. Aspectos clínicos e práticos da reabilitação. São Paulo: Artes Médicas; 2010.
- 19 – Egri D, Yoshinari NH. Hiper-mobilidade articular generalizada. *Rev Bras Reumatol.* 1999; 39(4):231-6.
- 20 – Cohen H. Neurociência para Fisioterapeutas. São Paulo: Manole; 2001.
- 21 – Gosselin J, Amiel-Tison C. Avaliação Neurológica: do nascimento aos 6 anos. 2ª edição. Porto Alegre: Editora Artmed; 2009.
- 22 – Lopes, PB. Estudo sobre Desenvolvimento Motor Grosso de crianças do Centro de Referência para osteogênese imperfeita do Instituto Fernandes Figueira/FIOCUZ/RJ. [dissertação]. Rio de Janeiro: Instituto Nacional da Saúde da Mulher da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira; 2009.
- 23 – Dubowitz V. El Niño Hipotónico. Barcelona: Editorial Pediátrica; 1973.
- 24 – Reed UC. Síndrome da criança hipotônica. In: Aron G Diament & Saul Cypel (org.) *Neurologia Infantil*. 3ª edição. São Paulo: Atheneu; 1996.
- 25 – Matsumoto MH, Faloppa F, Ohara GH, Albertoni WM, Tobisawa CE, Pereira SRM, *et al.* Fraturas do capítulo umeral. Estudo prospectivo de dez casos. *Rev Bras Ortop.* 1997; 32(9):683-690.
- 26 – Hamill J, Knutzen KM. Bases Biomecânicas do Movimento Humano. 1ª edição. São Paulo: Editora Manole, 1999.

27 – Terreri MTRA, Roberto AM, Szejnfeld V, Hilário MO. Densidade mineral óssea em crianças. Associação com dor músculo-esquelética e/ou hipermobilidade articular. J Pediatr (Rio J.). 2002;78(6): 523-528.

28 – Umphred DA. Reabilitação neurológica. 4ª edição. Barueri: Editora Manole; 2004.

29 – Hernandez CJ, Keaveny TM. A biomechanical perspective on bone quality. Bone; 2006, 39(6): 1173-81.

30 – Shepherd R.B. Fisioterapia em Pediatria. 3ª edição. São Paulo: Santo; 1995.

AGRADECIMENTOS:

À Comissão de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) pela bolsa de fomento que tornou viável a pesquisa que embasou esse artigo.

2.3 – FISIOTERAPIA E PACIENTES COM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA:

HISTÓRIA DE UMA EXPERIÊNCIA*

Physiotherapy and patients with Osteogenesis Imperfecta

history of an experience

Carmem Lia Martins Moreira¹, Ana Cristina Bohrer Gilbert², Maria Angélica de Faria Domingues Lima³, Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso⁴, Juan Clinton Llerena Jr.⁵

¹ Fisioterapeuta, Mestre em Ciências pelo Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher (PGSCM) do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente – Fernandes Figueira (INSMCA-IFF/FIOCRUZ), Rio de Janeiro – RJ, Brasil, e-mail: c.lia9@globo.com

² Psicóloga, Doutora em Ciências pelo PGSCM/INSMCA-IFF/FIOCRUZ, Rio de Janeiro – RJ, Brasil, e-mail: ana.gilbert@btinternet.com

³ Médica geneticista clínica, Mestre em Ciências pelo PGSCM/INSMCA-IFF/FIOCRUZ, Rio de Janeiro – RJ, Brasil, e-mail: angel200br@yahoo.com.br

⁴ Historiadora, Doutora em Ciências pelo PGSCM/INSMCA-IFF/FIOCRUZ, pesquisadora do Departamento de Genética do INSMCA-IFF e docente do PGSCM/INSMCA-IFF/FIOCRUZ, Rio de Janeiro – RJ, Brasil, e-mail: cardosomhca@iff.fiocruz.br

⁵ Médico geneticista clínico, Doutor em Ciências Biológicas pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), pesquisador titular do Departamento de Genética do INSMCA-IFF/FIOCRUZ, docente do PGSCM/INSMCA-IFF/FIOCRUZ, Rio de Janeiro – RJ, Brasil, e-mail: llerena@iff.fiocruz.br

* Artigo enviado para a revista Fisioterapia em Movimento

RESUMO

Introdução: Os indivíduos com Osteogênese Imperfeita (OI) sofrem de grande fragilidade óssea e osteopenia, que ocasionam inúmeras fraturas, restrição da mobilidade e dor. **Objetivo:** Expor a experiência do tratamento fisioterapêutico a pacientes com diagnóstico de OI levado a cabo em centro de referência em Osteogênese Imperfeita do Rio de Janeiro. **Métodos:** Estudo qualitativo, exploratório, baseado em notas de campo relativas à assistência fisioterapêutica a 92 pacientes com diagnóstico clínico de OI, com idade variando entre 30 dias e 37 anos, de ambos os sexos, atendidos entre 2004 e 2008. A análise compreendeu a leitura das anotações enquanto um *corpus*, considerando todo o registro da experiência de campo tal como ela se desenvolveu, empreendendo-se uma codificação aberta e uma enfocada, seguidas da aplicação de técnicas semióticas. **Resultados:** O incentivo precoce aos movimentos ativos em ambiente seguro ou mesmo após as fraturas reduziu contraturas articulares e melhorou o tônus muscular; os manuseios fisioterapêuticos empregados facilitaram a integração da percepção do corpo quanto à ação dos movimentos e as respostas aos estímulos táteis, cinestésicos e vestibulares; a promoção do envolvimento familiar via a adoção de soluções práticas adaptadas à realidade de cada paciente, ajudou no afastamento do medo às fraturas e permitiu a construção de uma nova imagem corporal. **Conclusão:** Para além da técnica, dos componentes clínicos e neurofuncionais, a ação fisioterapêutica deve se assentar num diálogo que permita abranger as múltiplas dimensões dos

pacientes e seus familiares, no sentido de engajá-los a um processo de aprendizagem agenciador de potencialidades, competências e habilidades.

Palavras-chave: Fisioterapia; Osteogênese Imperfeita; Pesquisa qualitativa; Estudos de Casos.

ABSTRACT

Introduction: Individuals with Osteogenesis Imperfecta (OI) have bone fragility and osteopenia which cause fractures, mobility restriction and pain. **Objective:** This article examines a physiotherapy experience with people diagnosed with OI in a reference center for OI in Rio de Janeiro. **Methods:** This is an exploratory qualitative study, based on fieldnotes related to physiotherapy assistance to 92 male and female patients with clinical diagnosis of OI and ages between 30 days and 37 years, during the period 2004/2008. The analysis comprised a reading of the fieldnotes as a corpus, considering them as a means of understanding the subjects' perspectives. Two different forms of codification were applied - open and focused - followed by semiotic techniques of analysis. **Results:** Early encouragement to perform active movements within a safe environment, or even after fractures, reduced articular contratures and enhanced muscular tonus; physiotherapy manipulation facilitated the integration of body perception in relation to movements and responses to tactile-kinesthetic-vestibular stimuli; promoting family involvement, by adopting practical solutions adapted to patients' reality, contributed to reduce fear of fractures and allowed the construction of a new functional image. **Conclusion:** Physiotherapy assessment and treatment should be based not only on technical strategies, clinical and neurofunctional elements, but on a dialogue to include multiple dimensions concerning patients and their relatives, in order to engage them in a learning process to stimulate potentials, abilities and competences.

Keywords: Physiotherapy; Osteogenesis Imperfecta; Qualitative research; Case studies.

INTRODUÇÃO

A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma condição geneticamente determinada caracterizada por grande fragilidade óssea e osteopenia. Afeta cerca de 1:5000-10000 indivíduos (1). É uma doença rara e potencialmente incapacitante, cuja heterogeneidade clínica é tão marcante que à primeira classificação compreendendo quatro grupos (2) acrescentou-se mais quatro (3,4,5,6,7), permanecendo ainda inconsistências quanto às características e ao prognóstico de cada tipo (8).

A fisioterapia vem desempenhando um papel importante no desenvolvimento motor e na reabilitação motora e funcional de pacientes com OI nos últimos anos no Brasil. A Portaria nº 2305/2001 do Ministério da Saúde, com a aprovação do Protocolo de Indicação de Tratamento Clínico da OI com o medicamento pamidronato dissódico (PD) no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), criou também os Centros de Referência em OI (CROIs) (9). O Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (INSMCA/IFF/FIOCRUZ), unidade materno infantil da Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ) foi credenciado como CROI/IFF e coordenador geral dos demais CROIs inscritos no Brasil. Desde abril de 2002, o Programa de Fisioterapia do CROI/IFF oferece acompanhamento fisioterapêutico a estes pacientes, desenvolvendo um tratamento específico, além de orientações aos seus familiares.

Os poucos relatos que encontramos na literatura, sobre a importância da fisioterapia no tratamento da OI, contêm orientações pouco específicas. Não

foram localizados artigos que mencionem quais manuseios são eficientes e recomendados, encontrando-se somente referências quanto à necessidade de iniciar os estímulos precocemente. De um modo geral, os trabalhos apenas sugerem um programa de exercícios e de posturas que irá auxiliar no desenvolvimento da força muscular e de condicionamento, mantendo ou aumentando o arco de movimento articular, de modo a promover a mineralização óssea por meio de sustentação de carga promovida pelo ortostatismo (10); outros voltam-se para a utilização de órteses ou equipamentos de adaptação no intuito de auxiliarem no desenvolvimento motor (11,12), bem como aconselham a mobilização precoce para evitar agravamento da fragilidade óssea e fraqueza muscular. No entanto, não nos fornecem informações suficientes para orientar uma conduta clínica respaldada em experiências adquiridas por fisioterapeutas.

Diante de uma bibliografia científica restrita, procuramos ponderar e ouvir os relatos e queixas dos pacientes e ou de seus familiares, de modo a compreender as dificuldades por eles encontradas em suas rotinas e para a realização dos cuidados necessários e impostos por esta doença.

Nesse sentido, no que tange às dificuldades em relação ao desenvolvimento e reabilitação motora, centramos nosso trabalho na explicitação e discussão das transições posturais e da variabilidade de movimentos que ensejaram posicionamentos significativamente redutores de: (a) reação de defesa aos contatos, (b) tendência a fixações posturais, (c) medo de se movimentar, e (d) restrições dos tecidos moles, conseqüentemente

implicando na melhora no desenvolvimento da percepção do corpo e do espaço, e na interação consigo próprio e o entorno.

Para tanto, também lançamos mão de orientações direcionadas aos pais, cuja finalidade era procurar dar respostas às demandas de cada paciente no tocante não só à faixa etária como às condições clínicas e sociais. Por intermédio dos relatos familiares nos foi dado captar dúvidas quanto às execuções das atividades de rotina e de cuidados, sentimentos de insegurança, receio de incapacidade de oferecer a proteção que esta condição requer, transcendendo o aspecto puramente clínico/fisiológico e assim facilitando uma forma de comunicação mais eficiente, com fortalecimento dos vínculos familiares e com o próprio fisioterapeuta.

Diante do exposto, tornou-se muito claro que nossas observações e indagações vinculam-se às proposições da Organização Mundial de Saúde (OMS), através da Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF), uma vez que esta reconhece a importância do conhecimento das doenças a partir da funcionalidade, incapacidade e desvantagens relacionadas às condições de saúde e, desta forma, amplia as áreas de atuação por parte dos profissionais de saúde no conhecimento do indivíduo em relação ao seu cotidiano (13).

Em síntese, este artigo, vinculado ao tratamento fisioterapêutico realizado no CROI/IFF como ação em saúde pública, visa contribuir para aprofundar a compreensão do movimento humano nesta doença, abrangendo suas repercussões físicas, funcionais e pessoais, bem como fundamentos para

decisões clínicas futuras no sentido de consolidar condições de vida plena para os pacientes com OI no Brasil.

MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de uma pesquisa qualitativa, exploratória, baseada em notas de campo relativas à assistência fisioterapêutica realizada no Ambulatório de Fisioterapia Motora do INSMCA/IFF/FIOCRUZ a pacientes com diagnóstico clínico de OI, atendidos pelo CROI/IFF entre 2004 e 2008, configurando-se num estudo de caso (14). Essas notas de campo se referem a 92 pacientes com diagnóstico confirmado de OI baseado nos critérios clínico-laboratoriais utilizados nesse centro de referência, compreendendo: fragilidade óssea caracterizada por fraturas de repetição; história familiar positiva para OI; esclerótica azulada; surdez precoce; baixa estatura; dentinogênese imperfeita; alterações em radiografia compatíveis com OI e osteoporose avaliada através de densitometria óssea. A idade desses pacientes variou de um mês a 37 anos.

As notas foram redigidas após atendimento em primeiras consultas e de acompanhamento, englobando principalmente a descrição das práticas e estratégias fisioterapêuticas, a experiência familiar com a doença, a opinião dos familiares e dos próprios pacientes quanto aos ganhos ou, por ventura, pouca ou nenhuma melhora notada e as recomendações das atividades de intervenção a serem reproduzidas no âmbito familiar.

A análise compreendeu a leitura das anotações enquanto um *corpus*, considerando todo o registro da experiência de campo tal como ela se

desenvolveu. Empreendemos uma codificação aberta e uma enfocada, seguidas da aplicação de técnicas semióticas adaptadas de Flamarion Cardoso (15). Ressaltamos que optamos por apresentar resultados e discussão num único item, dado que a separação entre ambos resultaria em fragmentação expositiva da história da experiência, objeto de nosso estudo.

O projeto de pesquisa foi apresentado ao Comitê de Ética em Pesquisa do INSMCA/IFF/FIOCRUZ e aprovado segundo protocolo nº CAAE-0075.0.008.000-10. Acrescentamos que as imagens utilizadas foram permitidas pelos pais ou responsáveis através de termo de consentimento livre e esclarecido, não havendo nenhuma oposição quanto ao registro facial das crianças e responsáveis.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

O uso de PD no tratamento da OI ainda é considerado como um investimento clínico recente em nosso país, o que demandou um período de empreendimentos terapêuticos e de observações atentas durante o tratamento fisioterapêutico que nos permitisse avaliar e descrever minuciosamente as necessidades dos pacientes e de seus familiares, assim como obter parâmetros clínicos suficientes para caracterizar uma melhora efetiva oferecida pelo Programa de Fisioterapia do CROI/IFF.

A motricidade envolve o corpo do sujeito em uma interação com o ambiente e é indutora de sensações táteis-cinestésicas, vestibulares e proprioceptivas (16,17,18).

Diante desta perspectiva, contextualizamos as formas de ampliar as possibilidades do tratamento fisioterapêutico dirigido aos indivíduos com OI, considerando os estímulos táteis e as ações preventivas como premissas clínicas e de conhecimento para a atuação da fisioterapia, incluindo-os como instrumentos capazes de atender a diversas necessidades terapêuticas, bem como postular uma atitude clínica preventiva.

A implicação das fraturas na clínica fisioterapêutica vai além da simples imobilidade temporária responsável pelo agravamento da hipotonia, presença frequente em grande parte dos pacientes atendidos no CROI/IFF, e pela descontinuidade do trabalho fisioterapêutico. Estes episódios reforçam o medo da fragilidade óssea, impedindo, muitas vezes, a realização de tarefas por parte do indivíduo com OI ou da mobilização deste por seus familiares. Isto se torna mais evidente em crianças pequenas, onde as mães pouco manuseiam seus filhos, privando-os de percepções táteis-cinestésicas adequadas, as quais promovem a interação e o conforto tátil (18,19,20). Por outro lado, a presença de dor é um grande impedimento para todo o tipo de cuidado, constituindo uma barreira para a aproximação tanto da mãe quanto dos profissionais de saúde.

A recuperação de fraturas e dos efeitos de um período prolongado de imobilidade abrange uma recuperação integral que consiste em reprogramações e adaptações que precisam ser “reincorporadas” à imagem corporal, à imagem de si mesmo. No entanto, esta recuperação/reincorporação não ocorre automaticamente como um processo simples, uma vez que envolve todo o sistema, todo o corpo, implicando em sua mais ampla dimensão. O

restabelecimento após cada fratura, cada temporada de imobilização, requer mais do que uma consolidação óssea: torna necessário o aprendizado de “novos caminhos” próprios, singulares, para adaptação tanto do sistema nervoso central (SNC) quanto da pessoa à imagem de si mesmo e, conseqüentemente, de sua funcionalidade sócio-interativa. Neste “novo caminho” algumas restrições e orientações estão presentes, porém a forma de absorvê-las difere muito de paciente para paciente, ainda mais quando se trata de crianças.

Nos jovens e adultos, as recomendações parecem ser aceitas de modo mais consciente, o autocuidado chega a ser possível, bem como a recuperação gradativa da funcionalidade; já nas crianças e bebês a questão muda, uma vez que precisam da participação efetiva de seus pais. Esta participação familiar ocorre de formas diferentes e peculiares: há pais que procuram estimular os filhos, favorecendo sua adaptação a esses “novos caminhos” para uma “nova imagem funcional”, e há outros que, por medo de provocarem fraturas, limitam radicalmente as tentativas de seus filhos neste processo de reabilitação.

A fisioterapia utiliza as mãos como um princípio epistemológico, como um instrumento de trabalho para o exame físico e para o reconhecimento de alterações estruturais pela palpação. Contudo, vai além, pois seu trabalho envolve diretamente as mãos como atributo clínico, e por vezes o fisioterapeuta utiliza o seu corpo em contato com o do paciente, dentre outros recursos, como meio para o tratamento. Não há como abordar os indivíduos sujeitos a tratamento sem o toque e este, mais do que uma técnica de cuidado manual, é também uma importante fonte de informações (19).

No que se refere ao toque, há muitas variáveis a serem consideradas como a localização (parte do corpo), pressão (leve, firme), direção (proximal, distal), frequência e velocidade (lento, rápido), ritmo (regular, irregular) e duração (tempo mantido) (12). A alternância, a adaptação e os ajustes do toque durante o manuseio devem ser dirigidos mediante as necessidades de cada indivíduo e de acordo com suas respostas. No entanto, de um modo geral, devem transmitir segurança e confiança, pois caso contrário ampliam o receio quanto à intervenção fisioterapêutica. Destacamos que estamos nos referindo ao toque como uma técnica de contato manual, diferente do que se conhece como toque terapêutico (TT) que é uma intervenção realizada pelos profissionais de enfermagem, desenvolvida por Dolores Kreiger e Dora Kunz, e que, segundo Janet Quinn, citada por Umphred (21), é baseado num conjunto de suposições alicerçadas nos princípios da física e no campo bioeletromagnético.

Como uma forma de ampliar e aprimorar o conhecimento para a atuação profissional da fisioterapia no tocante aos estímulos táteis e às ações preventivas, expandimos nossas experiências para além das possibilidades que o Programa de Fisioterapia do CROI/IFF foi capaz de nos oferecer. Partícipes de uma política de saúde pública, nosso movimento foi no sentido de abordar os pacientes durante e após os atendimentos realizados no setor de fisioterapia, além de auxiliar os pais com orientações específicas para serem executadas e adaptadas em suas casas, considerando as condições socioeconômicas de cada um. A questão envolveu tanto a interação com os pacientes, seus pais e familiares, bem como a adesão deles às nossas orientações, voltadas também

para minimizar o medo quanto às possibilidades de fraturas no início do desenvolvimento motor de seus filhos, ou do período de recuperação das mesmas.

O incentivo precoce aos movimentos ativos em ambiente seguro, ou mesmo após as fraturas, propiciou repercussões importantes para além da redução das contraturas articulares, pois notamos melhoras no tônus muscular e os manuseios passaram a ser bem aceitos por parte de bebês e crianças. Percebemos que os manuseios específicos possibilitaram mudanças de posição no berço ou na cama, trazendo bem estar, melhor acomodação e um tipo de movimento que se tornou desejado pelos pacientes. Nossas atuações passaram a ter um significado ainda maior do que puramente ações terapêuticas, no sentido de contribuírem para um melhor controle motor, para uma maior resistência óssea, para o fortalecimento muscular e a diminuição de complicações secundárias como os edemas, a má circulação sanguínea, a constipação intestinal e de funções motoras atípicas.

Os manuseios oferecidos como experiência sensorial tornaram evidentes a sua relevância na aproximação e motivação para a realização das atividades funcionais. Os estímulos táteis permitiram que essas experiências ajudassem em fatores decisivos para o tratamento como a melhora da sensibilidade proprioceptiva, do equilíbrio, da conscientização e organização das funções sensitivo-motoras como o brincar, vestir-se, pintar, dentre outras, que ocorrem no meio ambiente e que capacitam para um movimento cada vez mais complexo.

Com a predominância da tendência à imobilidade imposta por esta doença, os manuseios provocaram uma aproximação que propiciou melhor conforto relacionado às mudanças posturais e às transferências frequentes, facilitando a integração da percepção do corpo quanto à ação dos movimentos (22,23) e das respostas aos estímulos táteis, cinestésicos e vestibulares. Auxiliaram também na capacidade funcional de integração com o ambiente, resultando na ampliação da autonomia nos movimentos, constituindo-se também como atitude clínica preventiva.

O planejamento de estratégias, como forma de resgatar a “reaproximação tátil” necessária para as intervenções da fisioterapia nos pacientes com OI, principalmente bebês, crianças ou após a ocorrência de fraturas e tempo de imobilização, foi decisiva no sentido de criar novas alternativas de ações para desenvolver uma prática clínica que propiciasse a eles a confiança necessária, tanto para a realização das trocas posturais quanto para auxiliar na coordenação dos movimentos fundamentais à execução das atividades diárias como banho, alimentação e andar, entre outras.

Durante nossa prática clínica, nos deparamos com mães de crianças com as formas mais graves, que chegavam segurando seus filhos deitados sobre almofadas ou travesseiros de “caixa de ovo”, apoiados por rolinhos feitos com mantas ou toalhas de banho, a fim de evitar o menor atrito possível, ou mesmo o contato com seus corpos, na ânsia de prevenir algum acidente ou fratura. Falavam sobre suas dificuldades para encontrar a melhor posição para a amamentação, para adormecê-los e para os cuidados higiênicos como banho e

troca de fraldas. Procuravam movê-los o menos possível, não os acolhiam em seus colos, não permitiam a aproximação de irmãos, restringiam os manuseios aos poucos familiares que auxiliavam na atenção, e só os retiravam da cama para as atividades de cuidados, acreditando que assim poderiam protegê-los. Houve casos de suspeita de maus tratos e alguns foram encaminhados ao conselho tutelar de sua região. Uma das mães chegou a perder a guarda do filho até que o diagnóstico de OI fosse confirmado, ocasionando constrangimento, angústia e repercussão emocional lamentável para toda a família.

Todas essas informações foram imprescindíveis para perceber a dimensão dos cuidados demandados por estes pacientes e a importância do envolvimento e esclarecimento dos seus familiares. Quanto às orientações oferecidas aos pais, uma das maiores dificuldades encontradas foi relacionada à adesão a atitudes que promovessem as mudanças posturais adequadas e requeridas para o ganho dos marcos motores das crianças. Percebíamos que compreendiam o que era preciso ser feito, mas a questão principal era: como realizá-las sem correr riscos? A insegurança das mães estava presente a todo o momento, em todo o cuidar e a possibilidade de estimular a mobilidade parecia-lhes ameaçadora.

Nas crianças, após o período de imobilização devido às fraturas, este receio se tornava ainda maior, sentido tanto por elas como por seus pais. Por isso, a importância de apresentar-lhes meios e elaborar orientações adequadas, minimizando as consequências imobilizadoras do receio, que os possibilitassem incentivar o desenvolvimento motor de seus filhos.

Neste sentido, a água teve um papel fundamental, não só por suas propriedades físicas, mas por também promover a integração sensório-motora e permitir que as crianças voltassem a se movimentar de forma segura e lúdica, sem perceber que realizavam as atividades indispensáveis para auxiliar na recuperação.

Baseados no conhecimento prévio sobre os benefícios da água como recurso terapêutico em diversos outros tratamentos, com o objetivo de promover ganhos específicos e posteriormente transferíveis ao solo, concluímos ser viável propor aos pais um contato mais frequente de seus filhos com a água. Sugerimos que propiciassem aos filhos um banho mais demorado, realizado em uma banheira com o nível da água mais elevado e de acordo com o tamanho de cada criança, atentando para que a temperatura da água se mantivesse como a de costume e fosse bem aceita, muito embora as crianças, de um modo geral, gostem desses momentos de contato com a água.

Neste banho prolongado foi solicitado que, além de tocar seus filhos na intenção de limpá-los, os tocassem com as mãos mais firmes pelo corpo todo da forma mais demorada possível. Foi também sugerido a utilização de esponjas com diversas texturas e que observassem o comportamento motor de seus filhos. Como esperado por nós, esses pais nos relataram que as crianças se moviam melhor durante o banho e, mais ainda, que notavam a realização de determinados movimentos que não faziam fora da água. Realçavam como os sentiam desenvolvidos, sem medo aparente, mais livres para brincar com seus brinquedos e interagir.

Conforme essas crianças foram se desenvolvendo e seus pais se tornando confiantes diante de sua mobilidade, propusemos para os dias quentes e em ambiente seguro a imersão em piscinas pequenas e de material plástico, com uma dimensão que favorecesse a realização de pequenos deslocamentos à frente e nas laterais do corpo para pegar os brinquedos. Deveria permitir também a execução de algumas transições posturais como passar de sentado para ajoelhado, para quatro apoios, além de só permanecerem na posição sentada. Com essa constância de atividades na água, os pacientes perceberam melhor suas possibilidades motoras e seus pais se surpreenderam com o desempenho deles. Dessa forma, o atraso no desenvolvimento motor foi minimizado em muitos casos.

A maioria das crianças que sofreu fraturas também se beneficiou dos efeitos físicos da água, principalmente aquelas que já haviam iniciado a marcha. Após a retirada do gesso, muitas delas se recusavam a andar com receio de quedas ou por insegurança pela fraqueza muscular decorrente do período de imobilização: mantinham-se na postura em pé, porém transferindo o peso do corpo à frente e com apoio dos braços em alguma estrutura para auxiliar no equilíbrio, mas sem executar os passos. O suor, tido como uma característica clínica da OI, frequentemente aumentava a cada esforço na tentativa de soltar-se do apoio, fato este que deixava as crianças ainda mais apreensivas, e por vezes desencadeava o choro e a desistência de reiniciar a marcha.

Desde cedo, muitas crianças com OI sofrem fraturas e desenvolvem mecanismos de defesa corporal de modo a evitar a dor ou o movimento por

medo de novas ocorrências. A vivência os faz perceber que deslocamentos são sinônimos de risco, bem como o receio dos pais quanto à necessidade de cuidados permanentes ao se movimentarem.

Apesar da compreensão da maioria dos pais quanto à importância da mobilidade para o desenvolvimento dos filhos, isso se torna um impasse quando há a recusa por parte das crianças de se movimentarem ou se deslocarem no ambiente. Não há como obrigá-los a executar determinadas funções sem que apresentem vontade espontânea. Para que aceitem se movimentar livremente é preciso expô-los a um ambiente que contenha estímulos e fazê-los envolver-se com estes incentivos.

Por exemplo, frente às descrições de uma família quanto à dificuldade para restabelecer a marcha do filho após uma fratura, uma vez que ele não queria em hipótese alguma voltar a colocar os pés no chão e retomar sua rotina, solicitamos informações sobre o cotidiano do filho e momentos do dia quando se mostrava mais descontraído. Em uníssono responderam que apenas durante o banho na banheira se soltava um pouco mais, arriscando alguns movimentos para brincar, porém permanecendo sentado. Planejamos, então, o banho diário com a utilização de um balde de plástico grande, resistente, compatível com a altura da criança e com capacidade de água suficiente para cobrir aproximadamente metade do tronco, devendo ser apoiado num tapete antiderrapante para oferecer estabilidade (figura 1). Com a imersão, esse paciente foi beneficiado com os deslocamentos na posição em pé, realizou agachamentos, marcha lateral com segurança dentro do balde e trabalhou a

força muscular. Além da boa aceitação pela criança, o uso do dispositivo promoveu maior interação com a família, propiciando descortinar as habilidades e eficiência naturais de se movimentar, tendo o paciente reiniciado livremente a marcha em outros locais, o que culminou na perda do medo de brincar em ambientes diversos, como parquinhos e casas de festas, levando-o a conviver com outras crianças.



Figura 1 – Dispositivos adaptados

Noutro caso semelhante elaboramos junto aos familiares uma piscina com dimensões maiores para ser utilizada na área externa da casa, como quintal ou garagem. Para tanto adaptou-se tubos para água e conexões com o material policloreto de vinila (PVC), reconhecidamente rígido e resistente, numa estrutura de barras paralelas conectadas e dispostas de maneira segura e unidas à piscina de plástico. A criança começou a executar a marcha lateral e à frente;

apoiando-se nas barras, conseguiu mobilidade livre para as atividades e brincadeiras, ao mesmo tempo em que cumpria suas atividades fisioterapêuticas sem medo. Após alguns dias de atividade, a marcha fora da água foi conseguida sem traumas. A água propiciou confiança ao paciente e representou para os pais uma maneira segura para estimular a deambulação da filha (figura 2).



Figura 2 – Deambulação na água

Ressaltamos que o sucesso dessa experiência nos suscitou a ideia de incentivar a prática da natação para as crianças e adolescentes que manifestavam vontade de praticar algum esporte, mas se deparavam com as barreiras impostas pela maioria deles, como o alto impacto, a colisão de corpos e as possíveis quedas. Contudo, a orientação para tal prática só foi indicada para aqueles com qualidades motoras e também para os carentes de trabalharem a musculatura respiratória, por apresentarem retração da musculatura acessória de inspiração, *pectus excavatum* ou escoliose. Com a

natação, esses pacientes podem utilizar as propriedades da água em todos os seus aspectos, como a ausência da gravidade que permite maior liberdade de movimentação e trabalhar grandes grupos musculares sem impacto algum (12). Acresça-se o benefício relacionado não só às questões físicas e respiratórias apontadas, como à sociabilidade e à melhora da autoestima.

Outro problema com o qual nos deparamos foi o das crianças que vão cedo para a cadeira de rodas e geralmente desenvolvem escoliose grave, evoluindo para complicações respiratórias. O primeiro passo é a avaliação detalhada das restritas possibilidades motoras. De maneira geral, as crianças assim acometidas realizam com muita dificuldade as transições posturais, como por exemplo, a transferência para a cadeira de rodas ou para outros locais, o caminhar com equipamentos de apoio ou mesmo o arrastar-se pelo chão. Diante da sistemática avaliação realizada, concluímos que as orientações primordialmente deviam centrar-se nessas dificuldades e que a adesão dos pais ou responsáveis passaria pela compreensão de que o movimento depende da mudança de posição ou da postura, envolvendo, como salienta Hamill e Knutzen (24), além do óbvio gasto energético, controle e produção de força.

O caso de uma adolescente, no universo da nossa amostra, exemplifica bem essa questão. Ela veio oriunda de outro estado para iniciar o tratamento no CROI/IFF; não conseguia nem deitar-se, dormia praticamente sentada e só permanecia nessa posição com o apoio de travesseiros ou almofadas. Apresentava grande deformidade de tórax, escoliose grave e dificuldade respiratória moderada ao esforço. Era transferida da cama para a cadeira de

rodas apenas quando a levavam ao banheiro ou quando tinha que sair de casa. Sua vida social limitava-se ao convívio familiar e com alguns poucos vizinhos; não frequentava mais a escola e não tinha praticamente amigos da sua idade. Iniciamos com o treino das trocas posturais incompletas e nos focamos na transição da posição sentada para a deitada. O primeiro esforço foi de ajudá-la a perder o medo de deitar, pois isso lhe causava grande desconforto, inclusive respiratório. Pouco a pouco, fomos diminuindo a altura dos travesseiros até chegar a apenas um de altura comum. Em seguida, treinamos a postura sentada sem apoio, o que foi muito comemorado pela paciente, pois não acreditava mais que seria possível (figura 3). E finalmente, procedemos às transferências para a cadeira de rodas. Os membros da família foram envolvidos no sentido de incentivar a mobilidade, apesar da resistência inicial, porque além do conhecido medo das fraturas (“incontáveis”, segundo relataram), conformados com as debilidades da adolescente, já haviam desistido, após longos períodos de insistência, na execução de movimentos, o que havia contribuído ainda mais para sua fragilidade motora e deformidades. A família acabou mudando-se para o Rio de Janeiro e a paciente voltou a frequentar a escola, fez novos amigos, passou a ter uma vida social ativa. A cadeira de rodas se tornou um meio de locomoção aceitável para novas possibilidades e conquistas.



Figura 3 – Postura sentada sem apoio

Os bebês, por sua vez, são pacientes que suscitam preocupações quanto à eficiência das práticas clínicas por se encontrarem em pleno desenvolvimento psicomotor. Estas preocupações ampliam-se quando nos deparamos com o receio exacerbado dos pais em permitir a mobilidade dos filhos pelo medo de provocar fraturas. Apesar de este receio permear o universo de todos os que cuidam desses bebês, inclusive os profissionais de saúde, o conhecimento da necessidade de estimular os ganhos motores deve ser enfatizado. Faz-se preciso orientar os pais a fim de impedir que a restrição à mobilidade acarrete agravos e atraso no desenvolvimento motor.

Em um dos casos atendidos, ilustrador dessa situação, os pais não conseguiam posicionar o filho com as devidas noções de organização corporal ensejadoras de um bom alinhamento postural. Privilegiamos orientá-los sobre o posicionamento das mãos para segurá-lo e estabilizá-lo em suas posturas. Assim, nossa finalidade foi a de propiciar novas perspectivas de ver o ambiente e de interagir com ele, bem como com as pessoas à sua volta. Paulatinamente,

os pais se sentiram aptos para colaborar com os posicionamentos sugeridos e com as atividades diárias propostas para o bebê. A compreensão da importância de posicioná-lo corretamente, para que pudesse observar e explorar o ambiente por outros ângulos ou planos, trouxe também uma nova possibilidade de aproximação e de cuidados (figura 4).



Figura 4 – Posicionamento correto

O envolvimento das crianças durante o tratamento fisioterapêutico faz diferença, pois a partir dele as respostas motoras são expressas com mais qualidade e com maior permanência de atenção. No entanto, isto não ocorre de maneira simples com as crianças com OI, uma vez que enfrentam as barreiras impostas pela doença, como a dor e dificuldade de se movimentarem, devido às deformidades ósseas e à fraqueza muscular, além do medo já percebido e identificado como um fator constante.

Dito isso, a abordagem inicial com tais crianças deve visar à interação, considerando os primeiros estágios da inteligência sensório-motora e os posteriores de desenvolvimento cognitivo, baseados, segundo Fonseca (18), no que Piaget denomina de internalização, assim como na imaginação ativa de atos motores intencionais. Para o primeiro, ambas se projetam nos movimentos e nos deslocamentos com objetos, pois é por meio deles que as crianças de tenra idade são capazes de adquirir a capacidade de “*antecipação e de predição realista das mudanças do ambiente*” (p. 94).

Em concordância com tais assertivas, propomos sempre uma abordagem de relevância funcional. Para tanto, sugerimos a manipulação de objetos e brinquedos, iniciando com os mais simples e leves, para aos poucos apresentar os mais complexos e pesados, de modo a prender a atenção da criança e aumentar o tempo de permanência do manuseio (figura 5).



Figura 5 – Manipulação de objetos e brinquedos

Atentamos para que nestes momentos, se realizem atividades com o melhor alinhamento biomecânico possível, ao mesmo tempo em que se trabalhem os grupamentos musculares demandados para manter uma boa postura e estimular a independência funcional. Assim, convencidos de que tal como o controle motor, a aprendizagem motora surge de um processo complexo de percepção, cognição e ação (25), procuramos oferecer todos os estímulos buscando estes aspectos e também que as atividades e os posicionamentos tenham tempo suficiente para ocorrerem, mediante os processos envolvidos na interação dos sistemas orgânicos e do ambiente.

Em suma, a análise de nossa experiência nos permite afirmar que o ato motor nos pacientes com OI está relacionado a diversos fatores. Evidenciou-se que, para entender os aspectos envolvidos no tratamento fisioterapêutico oferecido pelo CROI/IFF, devemos levar em consideração a dinâmica que envolve a relação complexa entre os indivíduos e seu ambiente, dando peso também a suas experiências peculiares.

CONCLUSÃO

A experiência do CROI/IFF demonstrou que o trabalho fisioterapêutico é instrumento de fundamental importância à melhoria da capacidade motora de indivíduos com OI. Entretanto, contextualizar seu universo e de seus familiares é imprescindível para que se apreenda a dimensão dos aspectos envolvidos no tratamento.

Diante da experiência adquirida e dos resultados atingidos sugerimos, no tocante à clínica fisioterapêutica como tratamento complementar ao uso do PD, que a atenção dirigida aos pacientes com OI deve ser ampliada, de modo a evidenciar os estímulos táteis-cinestésicos e as ações preventivas como atributos terapêuticos de valor reconhecido, tanto no tocante a sua eficiência quanto como importante fonte de informação no tratamento. Ressaltamos, portanto, que a abordagem fisioterapêutica envolve não somente os componentes neurofuncionais, mas abrange as múltiplas dimensões dos pacientes e seus familiares. A partir dessa perspectiva, o trabalho deve se desenvolver na direção do engajamento a um processo de aprendizagem capaz de promover mudanças na percepção sensório-motora, como forma de integração social, via o agenciamento das potencialidades e reconhecimento da competência e do prazer no exercício das próprias habilidades.

Por outro lado, as experiências aqui descritas também se referem às ferramentas terapêuticas auxiliares à qualidade das informações enviadas ao SNC, no intuito de propiciar uma melhor organização corporal. Os recursos terapêuticos utilizados favoreceram respostas eficazes para a prática clínica,

permitindo melhor dimensionar a importância da estimulação tátil e do incentivo à mobilidade como aspectos primordiais na assistência fisioterapêutica aos pacientes com OI.

REFERÊNCIAS

- 1 – Engelbert RHH, Uiterwaal CS, Grever WJ, van der Net JJ, Puijls HE, Helders PJ. Osteogenesis imperfecta in childhood: impairment and disability. A prospective study with 4-year follow-up. *Arch Phys Med Rehabil* 2004; 85(5):772-778.
- 2 – Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic Heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet*, 1979, 16(2):101-116.
- 3 – Glorieux FH, Rauch F, Plotkin H, et al. Type V osteogenesis imperfecta: a new form of brittle bone disease. *J Bone Miner Res* 2000; 15(9):1650-1658.
- 4 – Glorieux FH, Ward LM, Rauch F, Lalic L, Roughley PJ, Travers R. Osteogenesis imperfecta type VI: a form of brittle bone disease with a mineralisation defect. *J Bone Miner Res* 2002; 17(1):30-38.
- 5 – Ward LM, Rauch F, Travers R, Chabot G, Azouz EM, Lalic L, et al. Osteogenesis imperfecta type VII: an autosomal recessive form of brittle bone disease. *Bone* 2002; 31(1): 12-18.
- 6 – Cabral WA, Chang W, Barnes AM, Weis M, Scott MA, Leikin S et al. Prolyl 3-hydroxylase 1 deficiency causes a recessive metabolic bone disorder resembling lethal/severe Osteogenesis imperfecta. *Nat Gen.* 2007; 39: 359-365.

- 7 – van Dijk FS, Byers PH, Dalgleish R, Malfait F, Maugeri A, Rohrbach M, et al. EMQN best practice guidelines for the laboratory diagnosis of osteogenesis imperfecta. *Eur J Hum Genet.* 2011; 141:1-9.
- 8 – Plotkin H. Two Questions About Osteogenesis Imperfecta. *Journal Pediatric Orthop.* 2006; 26(1):148-149.
- 9 – Ministério da Saúde. Portaria 2305 dispõe sobre o tratamento de portadores de Osteogênese Imperfeita em hospitais vinculados ao SUS. *Diário Oficial da União* 2001; 23 dez.
- 10 – Effegen SK. *Fisioterapia Pediátrica. Atendendo às Necessidades das Crianças.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2007.
- 11 – Shepherd R.B. *Fisioterapia em Pediatria.* 3ª edição. São Paulo: Santos; 1995.
- 12 – Moura EW, Lima E, Borges D, Silva PAC. *Fisioterapia. Aspectos clínicos e práticos da reabilitação.* São Paulo: Artes Médicas; 2010.
- 13 – Organização Mundial de Saúde (OMS)/Organização Panamericana de Saúde (OPAS). *CIF: Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde.* Universidade de São Paulo; 2003.
- 14 – Yin RK. *Case study research.* Thousand Oaks: Sage; 2009.
- 15 – Cardoso CF. *Narrativa, sentido, história.* Campinas: Papyrus; 1997.
- 16 – Cohen, Helen. *Neuroscience for Rehabilitation.* Lippincott Williams & Wilkins; 1999.
- 17 – Lundy-Ekman L. *Neurociência. Fundamentos para a Reabilitação.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000.

- 18 – Fonseca, V. Desenvolvimento Psicomotor e Aprendizagem. Porto Alegre. Artemed, 2008.
- 19 – Turvey MT. Dynamic touch. *Am Psychol.* 1996;51(11):1134-52.
- 20 – Fernandes, AC; Ramos, ACR; Casalis MEP; Hebert, SK. AACD Medicina e Reabilitação. Princípios e Práticas. São Paulo. Artes Médicas, 2007.
- 21 – Umphred DA. Reabilitação neurológica. 4ª edição. Barueri: Editora Manole; 2004.
- 22 – Berthier NE, Keen R. Development of reaching in infancy. *Exp Brain Res.* 2006;169(4):507-18.
- 23 – Thelen E. Motor development: a new synthesis. *Am Psychol.* 1995;50(2):79-95.
- 24 – Hamill J, Knutzen KM. Bases Biomecânicas do Movimento Humano. 1ª edição. São Paulo: Editora Manole; 1999.
- 25 – Shumway-Cook A. Woollacott MH. Controle Motor: Teorias e aplicações práticas. São Paulo: Editora Manole; 2003.

AGRADECIMENTOS:

À Comissão de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) pela bolsa de fomento que tornou viável a pesquisa que embasou esse artigo.

CAPÍTULO 3

À GUIA DE CONCLUSÃO

3.1 – CONSIDERAÇÕES FINAIS

A OI é uma doença rara que necessita de uma abordagem multidisciplinar para seu adequado tratamento envolvendo a terapia medicamentosa com bifosfonatos, as técnicas cirúrgicas ortopédicas e as de reabilitação fisioterapêutica. No que tange à Fisioterapia, procuramos abordar neste estudo questões relevantes a respeito da mobilidade dos pacientes. Nosso intuito foi estabelecer estratégias de ação e traçar alguns caminhos para a execução de um trabalho voltado para a maximização e ou recuperação da independência funcional.

A partir das diretrizes adotadas no Ambulatório de *follow-up* dos pacientes e de nossas experiências vivenciadas durante os quatros anos de exercício profissional e pesquisa, no âmbito do CROI/IFF, propendemos contribuir para a consolidação de uma política pública estabelecida pelo Ministério da Saúde em 2001 e instituída pela Portaria nº 2305¹.

Nossa maior preocupação foi divulgar para outros CROIs as especificidades da clínica fisioterapêutica como coadjuvante aos recursos farmacológicos e cirúrgicos, assim como a importância do entendimento da situação social, econômica e emocional dos pacientes e familiares. Ressaltamos que a interação entre este particular Centro de Referência do Rio de Janeiro e os demais pode resultar numa maior integração da assistência e do conhecimento necessário à implementação de redes de referência e contra referência que se pretende sejam estruturantes do SUS. Esperamos também termos sido capazes de demonstrar que os conhecimentos adquiridos não

podem se restringir às informações trazidas pela análise de dados restritamente epidemiológicos, laboratoriais e ou clínicos, mas necessitam transcendê-los para melhorar o entendimento por parte dos profissionais de saúde engajados no cuidado a estes pacientes, sobre os complexos fatores inerentes à OI.

O percurso na elaboração deste trabalho nos levou a optarmos por uma exposição de estudos qualitativos e quantitativos que considerassem algumas questões dentro da abrangência dos aspectos funcionais pertinentes à atividade fisioterapêutica para OI.

Para tanto, consideramos os estímulos táteis e as ações preventivas como empreendimentos terapêuticos, incluindo-os como instrumentos capazes de atender às demandas de atenção e cuidados peculiares aos indivíduos cujas normas vitais são restritas em função da doença. Contextualizamos as formas de ampliar as possibilidades do tratamento fisioterapêutico e nos estendemos às orientações direcionadas aos pais, no intuito de minimizar as dificuldades encontradas no relacionamento e trato aos filhos, procurando dar respostas às necessidades de cada um no tocante não só à faixa etária como às condições clínicas, sociais e culturais.

Pensando o que mais poderia ser observado nos pacientes – além das manifestações clínicas como as deformidades, a hipermobilidade e a presença de hipotonia – chegamos à carência de contato físico e à limitação do manuseio, desde a mais tenra idade, por parte das mães e cuidadores, incluindo dentre os últimos os próprios profissionais de saúde. A partir dessa constatação nos questionamos sobre o que isto poderia efetivamente acarretar para o

desenvolvimento motor e emocional daqueles sob nossa assistência. Concluímos que o vínculo com as mães o amamentar, os cuidados diários como o banho e trocas de fraldas, o afago no colo, as brincadeiras com os irmãos e amigos, todos esses aspectos indispensáveis na vida de qualquer criança são questões executadas com grande hesitação neste “universo de fragilidades”.

Havíamos tido experiências pregressas com pacientes de Centro de Terapia Intensiva (CTI)², geralmente não providos de carinhos físicos prolongados e mantidos afastados das mães e familiares, mas cuja privação ocorre por um período de tempo determinado. No caso dos pacientes com OI, entretanto, o intervalo de tempo determinado pelo medo de provocar fraturas pode se estender ao longo da vida e o receio ao contato se solidificar de ambas as partes. Diante desse quadro a questão que se pautou para nós era: será que a prática fisioterapêutica pode oferecer orientações e subsídios de modo a amenizar prejuízos e potencializar ganhos? Como o que ocorria era novo para nós, uma vez que não dispúnhamos de parâmetros anteriores suficientes para nos balizar, nem de bibliografia que nos norteasse, ou mesmo relatos de familiares que nos direcionassem a respeito da complexidade dos cuidados demandados pelos acometidos pela doença, nos baseamos na acuidade das nossas observações anotadas sistematicamente após cada consulta, nas fichas de avaliação fisioterapêutica e no registro dos prontuários. De saída ficou claro que com o uso do PD, as dores realmente diminuían a cada ciclo de infusão. Dessa forma era possível avançar no tratamento fisioterapêutico e ainda instruir os pais quanto aos estímulos diários que intentávamos trabalhar em conjunto.

A dor na OI foi constatada como um impedimento devastador, pois quando as mães tentam segurar seus filhos no colo eles choram pelo desconforto ocasionado por este sintoma, ao invés de sentirem o acalento ofertado. As barreiras quanto às possibilidades dos manuseios e das trocas posturais se iniciam com dores e as crianças preferem se manter quietas, sem serem tocadas. No entanto, seus olhares tornam-se atentos a cada detalhe que acontece no ambiente, demonstrando um senso de observação apurado, o que é considerado por muitos pais como algo acima do normal.

Na realidade, o que costuma ocorrer é que se tornam de fato mais observadores, pois não despendem quase nada do seu tempo com movimentos ou atividades, dando aos pais a impressão de que possuem uma inteligência privilegiada. Nossa observação, entretanto, nos permitiu relativizar essa percepção paterna/materna, uma vez que sendo, por força das circunstâncias da doença, levados a focar sua atenção no entorno mais do que, por exemplo, nas brincadeiras, acabam estruturando uma norma vital própria³. E nessa nova normatização embute-se o desejo de chamar os pais mais para si, incluindo nesse movimento a vontade de um maior domínio das situações e o recebimento de regalias. Cabe ressaltar que esse fato pode ser esperado, sendo muitas vezes “naturalmente” reforçado pelas famílias quando se trata de ter um filho com uma condição especial, independente de ser ou não OI.

Foi por intermédio de um diálogo amplo e de parcerias com os pacientes, pais e familiares que pudemos encontrar algumas soluções práticas que resultaram nas ideias de utilizarmos baldes, canos de PVC para piscinas, eleger

a prática de um esporte como a natação, todas elas propostas como uma extensão das atribuições da fisioterapia para os domicílios envolvendo toda a família.

A estimulação tátil foi aplicada enaltecendo a pele como fonte existente de informações e de prazer no interagir, bem como os posicionamentos sugeridos, a exemplo de ficar em pé apoiando-se numa bola, onde parte do peso corporal é transferido para ela, de modo a permitir que os pés se acostumem com o solo e reconheçam sua função de pisar. De um modo geral, estes trabalhos foram organizados sob o prisma do desenvolvimento, das necessidades de estímulos táteis e motores, e de incentivar a conscientização das atividades físicas/funcionais pleiteando a mobilidade independente. Nossa prática clínica foi exercida pela integração de experiências vivenciadas durante nossos atendimentos individualizados e de constantes questionamentos pertinentes às necessidades dos pacientes e de suas famílias. E desta forma, ansiou por retratar algumas histórias voltadas ao tratamento desses pacientes, de modo a descrever nossas experiências associando estudos e práticas com relevâncias clínica e ética.

Os estudos aqui expostos partiram inicialmente de uma atenção especial aos aspectos observados durante os atendimentos ocorridos no ambulatório de fisioterapia e de ponderações realizadas durante as internações, suscitando reflexões que povoaram nosso universo e o dos nossos pacientes, e deram corpo a este trabalho, delineando o que Campos e Amaral⁴ denominam de **clínica ampliada**. A história de nossa experiência nos confirmou que tal noção

realmente não se restringe às particularidades das doenças, procurando entender os aspectos subjetivos da prática fisioterapêutica e buscando expandir o cuidado com comprometimento e respeito. Nesse sentido, no que tange à fisioterapia, a premissa é de que o movimento para a vida é fundamental, pois ele produz sentido, significado e marca a presença do corpo em todas as suas dimensões.

Nosso foco se estende à fomentação de novas pesquisas capazes de ampliar o conhecimento sobre a OI e sua diversidade quanto às manifestações e heterogeneidade clínicas. Acreditamos que o perfil do estudo aqui traçado poderá prover à comunidade acadêmica uma perspectiva do tratamento dirigido a estes pacientes e auxiliar no estabelecimento de prioridades futuras para o aprimoramento do conhecimento e prática profissionais.

3.2 – Referências

- 1 – Ministério da Saúde. Portaria 2305 dispõe sobre o tratamento de portadores de Osteogênese Imperfeita em hospitais vinculados ao SUS. Diário Oficial da União 2001; 23 dez.
- 2 – Moreira CLM. A abordagem fisioterapêutica no movimento dos corpos que sofrem. [Dissertação de Mestrado]. Rio de Janeiro: Pós Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, INSMCA/IFF/FIOCRUZ, 2005.
- 3 – Canguilhem G. O normal e o patológico. Rio de Janeiro/São Paulo: Editora Forense; 2006.
- 4 – Campos GWS, Amaral MA. A clínica ampliada e compartilhada, a gestão democrática e redes de atenção como referenciais teórico-operacionais para a reforma do hospital. Ciênc. saúde coletiva 2007, 12(4):849-859.

APÊNDICE 1

APRESENTAÇÃO DO CRO/IFF

**O Centro de Referência para Tratamento da Osteogênese Imperfeita no Estado do
Rio de Janeiro – CROI/IFF**

Conforme a Portaria 2305 do MS (2001), o protocolo adotado no CROI/IFF é semelhante ao relatado por Glorieux em seu primeiro trabalho, de 1998. A escolha foi feita por se julgar mais segura a aplicação do PD estando a criança internada, sob monitorização e constante supervisão da equipe de saúde, que é orientada, treinada e está pronta a intervir em caso de possíveis efeitos adversos decorrentes do tratamento em questão.

Além da infusão da medicação em si, os pacientes atendidos no CROI/IFF são avaliados e acompanhados por uma equipe multidisciplinar, a cada ciclo, composta por nutricionista, assistente social, psicólogo, fisioterapeuta, enfermeiro e médicos (pediatra e geneticista). Aos menores de dois anos quando da inclusão no programa é facultado o acompanhamento semanal pela equipe da fisioterapia do hospital. Por não haver a disponibilidade de atendimento ortopédico no INSMCA/IFF, os pacientes do programa são encaminhados para avaliação e tratamento no Instituto Nacional de Traumatologia e Ortopedia (INTO), mediante convênio estabelecido entre as duas instituições.

A aplicação do protocolo de avaliação fisioterapêutica é realizada inicialmente durante a consulta médica no Ambulatório de Genética Médica do INSMCA/IFF no Programa de *Follow-Up* Clínico Multidisciplinar voltado para a OI, ou durante as internações, as quais ocorrem em turnos de 02 em 02 meses para crianças com menos de dois anos e de 04 em 04 meses para os maiores de dois anos. Nas internações eletivas dos portadores de OI para serem

submetidos à infusão venosa da droga pamidronato dissódico é aplicado o referido protocolo pela fisioterapeuta, visando avaliação e acompanhamento sistematizado do desenvolvimento das funções motoras dos pacientes. Posteriormente, é agendado um horário para concluir as etapas avaliativas, e assim, acompanhar a evolução física e funcional do portador de OI de forma regular. Ocorre ainda, um atendimento individual, uma vez por semana com aproximadamente uma hora cada, dirigida aos pacientes com menos de três anos de idade, os quais recebem atendimento fisioterapêutico específico voltado para suas necessidades funcionais e de desenvolvimento motor, bem como orientações aos pais para que possam melhor atender às necessidades de seus filhos nas atividades de vida diária.

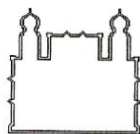
Este protocolo de avaliação fisioterapêutica consiste em um levantamento das histórias gestacional, pré-natal e neonatal, informações sobre o desenvolvimento motor, exame físico, mensuração da amplitude de movimento através da goniometria (quantifica limitação dos ângulos articulares).

Após cada avaliação um escore total é obtido como resultado, e este, é comparado a cada reavaliação. Este acompanhamento permite detectar desde cedo, qualquer tipo de alteração no curso da evolução motora/funcional dos pacientes. Desta forma, acreditamos ser possível tratar e acompanhar sistematicamente todos os pacientes participantes do Programa de Tratamento da Osteogênese Imperfeita.

APÊNDICE 2

TERMOS DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

ASSINADOS PELOS RESPONSÁVEIS



Ministério da Saúde
FUNDAÇÃO OSWALDO CRUZ
Instituto Fernandes Figueira

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E INFORMADO

Projeto de pesquisa: A Fisioterapia integrada a uma política pública de saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes atendidos em um Centro de Referência de Tratamento de *Osteogenesis Imperfecta*.

Pesquisador responsável: Carmem Lia Martins Moreira.

Orientador: Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso.

Instituição responsável pela pesquisa: Instituto Fernandes Figueira – FIOCRUZ.

Endereço: Av. Rui Barbosa, 716 – 4º andar – Flamengo – Rio de Janeiro – Tel: 2554 1700.

Prezados pais ou responsáveis,

Eu, Carmem Lia Martins Moreira, venho pedir que voluntariamente permita a participação de seu filho(a) na pesquisa “A Fisioterapia integrada a uma política pública de saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes atendidos em um Centro de Referência de Tratamento de *Osteogenesis Imperfecta*”, a ser realizada sob orientação da Profª. Drª. Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso, para a minha tese de doutorado a ser defendida no Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz.

Leia com atenção as informações abaixo antes de concordar:

- 1- Esta pesquisa tem como objetivo estudar a funcionalidade dos pacientes com *Osteogenesis Imperfecta*, atendidos no CROI/IFF/FIOCRUZ. A avaliação realizada nesta pesquisa investiga as possíveis alterações na funcionalidade associada à *Osteogenesis Imperfecta*, e será importante porque acreditamos que possa ajudar na

APROVADO

Válido Até 30/06/2011

Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefone: 2552-0111 / 2554-1700 r. 1730

M. Moreira
Condenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

reabilitação, na prevenção de fraturas, na capacitação para atividades da vida diária e em sociedade, e na orientação familiar.

- 2- Seu filho(a), acompanhado, por mim, no Ambulatório de Estimulação Essencial do Instituto Fernandes Figueira, bem como durante as internações para a infusão do medicamento pamidronato dissódico, terá seu prontuário e dados registrados nas Fichas de avaliações fisioterapêuticas coletados e analisados. Por outro lado, também serão analisadas as anotações feitas por mim, durante a primeira consulta e acompanhamento, visando, sobretudo, sistematizar minha interação com a sua família, de vocês com o tratamento fisioterápico de seus filhos, as recomendações de atividades a serem realizadas em casa, as dificuldades e os meios encontrados para superá-las. Será garantida a manutenção do acompanhamento que vem sendo realizado mesmo após o término da atual pesquisa.
- 3- O senhor(a) poderá retirar seu filho(a) deste estudo no momento que desejar, assim como pedir qualquer tipo de informação que julgar necessária durante e após a realização da pesquisa. Afirmo que, se houver vontade de afastar seu filho(a) desse estudo, será garantido o acompanhamento, sem qualquer prejuízo.
- 4- Sua identidade e a de seu filho(a) serão mantidas em segredo (sigilo) e as informações obtidas ficarão sob a guarda da pesquisadora e serão apenas usadas para fins desta pesquisa. É garantida a preservação do anonimato das informações.
- 5- No que tange às fotos e filmagens que foram realizadas, contando com sua colaboração e anuência, durante o acompanhamento fisioterapêutico, inclusive, contendo imagens relativas às atividades em casa, pedimos sua concordância para usá-las. Tal recurso é importante não só para fins da pesquisa, mas também para ilustrar procedimentos adaptativos voltados às atividades de reabilitação e prevenção praticadas pela família fora do ambiente ambulatorial. Esse material permanecerá sob a guarda da pesquisadora, mas lhe será oferecida uma cópia caso ainda não a tenha recebido e deseje tê-la. Contudo, o rosto da criança e ou dos pais e familiares envolvidos será distorcido para garantir o anonimato.
- 6- Os resultados serão apresentados em tese de doutorado a ser avaliado por uma banca aceita pela Comissão de Pós-graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz. Também poderão ser

APROVADO

Válido Até 30/06/2011

Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefone: 2552-0411 / 2554-1701 r. 1730

M. Figueira
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

apresentados em um ou mais artigos a serem publicados em revistas científicas (nacionais e internacionais) e divulgados em congressos, simpósios, reuniões científicas, conferências, mesas redondas, salas de aula e reuniões com pais e familiares de criança com *Osteogenesis Imperfecta*, sempre mantendo o sigilo quanto à identidade.

- 7- Este trabalho está registrado no Comitê de Ética do Instituto Fernandes Figueira – FIOCRUZ e está à sua disposição para eventuais dúvidas e ou esclarecimentos. O telefone para contato: (21) 2554 1730 e o endereço eletrônico pelo e-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

Eu, Luato da S. Paes Gonçalves abaixo assinado, autorizo voluntariamente a participação de meu filho(a) nesse estudo. Declaro que li e entendi todas as informações contidas neste termo e que todas as minhas perguntas e dúvidas foram esclarecidas pela pesquisadora.

Luato da S. Paes Gonçalves

Nome do responsável

[Assinatura]

Assinatura

23/06/2011

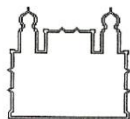
data

Chapfornia

Assinatura do pesquisador

23/06/2011.

data



Ministério da Saúde
FUNDAÇÃO OSWALDO CRUZ
Instituto Fernandes Figueira

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E INFORMADO

Projeto de pesquisa: A Fisioterapia integrada a uma política pública de saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes atendidos em um Centro de Referência de Tratamento de *Osteogenesis Imperfecta*.

Pesquisador responsável: Carmem Lia Martins Moreira.

Orientador: Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso.

Instituição responsável pela pesquisa: Instituto Fernandes Figueira – FIOCRUZ.

Endereço: Av. Rui Barbosa, 716 – 4º andar – Flamengo – Rio de Janeiro – Tel: 2554 1700.

Prezados pais ou responsáveis,

Eu, Carmem Lia Martins Moreira, venho pedir que voluntariamente permita a participação de seu filho(a) na pesquisa “A Fisioterapia integrada a uma política pública de saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes atendidos em um Centro de Referência de Tratamento de *Osteogenesis Imperfecta*”, a ser realizada sob orientação da Profª. Drª. Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso, para a minha tese de doutorado a ser defendida no Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz.

Leia com atenção as informações abaixo antes de concordar:

- 1- Esta pesquisa tem como objetivo estudar a funcionalidade dos pacientes com *Osteogenesis Imperfecta*, atendidos no CROI/IFF/FIOCRUZ. A avaliação realizada nesta pesquisa investiga as possíveis alterações na funcionalidade associada à *Osteogenesis Imperfecta*, e será importante porque acreditamos que possa ajudar na

APROVADO

Válido Até 30/06/2011

Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefons. 2552-6411 / 2554-1700 r. 1730

M. Helena C.
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

reabilitação, na prevenção de fraturas, na capacitação para atividades da vida diária e em sociedade, e na orientação familiar.

- 2- Seu filho(a), acompanhado, por mim, no Ambulatório de Estimulação Essencial do Instituto Fernandes Figueira, bem como durante as internações para a infusão do medicamento pamidronato dissódico, terá seu prontuário e dados registrados nas Fichas de avaliações fisioterapêuticas coletados e analisados. Por outro lado, também serão analisadas as anotações feitas por mim, durante a primeira consulta e acompanhamento, visando, sobretudo, sistematizar minha interação com a sua família, de vocês com o tratamento fisioterápico de seus filhos, as recomendações de atividades a serem realizadas em casa, as dificuldades e os meios encontrados para superá-las. Será garantida a manutenção do acompanhamento que vem sendo realizado mesmo após o término da atual pesquisa.
- 3- O senhor(a) poderá retirar seu filho(a) deste estudo no momento que desejar, assim como pedir qualquer tipo de informação que julgar necessária durante e após a realização da pesquisa. Afirmando que, se houver vontade de afastar seu filho(a) desse estudo, será garantido o acompanhamento, sem qualquer prejuízo.
- 4- Sua identidade e a de seu filho(a) serão mantidas em segredo (sigilo) e as informações obtidas ficarão sob a guarda da pesquisadora e serão apenas usadas para fins desta pesquisa. É garantida a preservação do anonimato das informações.
- 5- No que tange às fotos e filmagens que foram realizadas, contando com sua colaboração e anuência, durante o acompanhamento fisioterapêutico, inclusive, contendo imagens relativas às atividades em casa, pedimos sua concordância para usá-las. Tal recurso é importante não só para fins da pesquisa, mas também para ilustrar procedimentos adaptativos voltados às atividades de reabilitação e prevenção praticadas pela família fora do ambiente ambulatorial. Esse material permanecerá sob a guarda da pesquisadora, mas lhe será oferecida uma cópia caso ainda não a tenha recebido e deseje tê-la. Contudo, o rosto da criança e ou dos pais e familiares envolvidos será distorcido para garantir o anonimato.
- 6- Os resultados serão apresentados em tese de doutorado a ser avaliado por uma banca aceita pela Comissão de Pós-graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz. Também poderão ser

APROVADO

Válido Até 30/06/2011

Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefone: 2552-6441 / 2554-1700 r. 1730

M. E. L. M. C.
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

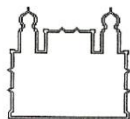
apresentados em um ou mais artigos a serem publicados em revistas científicas (nacionais e internacionais) e divulgados em congressos, simpósios, reuniões científicas, conferências, mesas redondas, salas de aula e reuniões com pais e familiares de criança com *Osteogenesis Imperfecta*, sempre mantendo o sigilo quanto à identidade.

- 7- Este trabalho está registrado no Comitê de Ética do Instituto Fernandes Figueira – FIOCRUZ e está à sua disposição para eventuais dúvidas e ou esclarecimentos. O telefone para contato: (21) 2554 1730 e o endereço eletrônico pelo e-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

Eu, Jáquina Casarido, abaixo assinado, autorizo voluntariamente a participação de meu filho(a) nesse estudo. Declaro que li e entendi todas as informações contidas neste termo e que todas as minhas perguntas e dúvidas foram esclarecidas pela pesquisadora.

Jáquina Casarido Jaquina Casarido 30/06/2011
Nome do responsável Assinatura data

Carla F. Lourenço 30/06/2011
Assinatura do pesquisador data



Ministério da Saúde
FUNDAÇÃO OSWALDO CRUZ
Instituto Fernandes Figueira

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E INFORMADO

Projeto de pesquisa: A Fisioterapia integrada a uma política pública de saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes atendidos em um Centro de Referência de Tratamento de *Osteogenesis Imperfecta*.

Pesquisador responsável: Carmem Lia Martins Moreira.

Orientador: Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso.

Instituição responsável pela pesquisa: Instituto Fernandes Figueira – FIOCRUZ.

Endereço: Av. Rui Barbosa, 716 – 4º andar – Flamengo – Rio de Janeiro – Tel: 2554 1700.

Prezados pais ou responsáveis,

Eu, Carmem Lia Martins Moreira, venho pedir que voluntariamente permita a participação de seu filho(a) na pesquisa “A Fisioterapia integrada a uma política pública de saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes atendidos em um Centro de Referência de Tratamento de *Osteogenesis Imperfecta*”, a ser realizada sob orientação da Profª. Drª. Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso, para a minha tese de doutorado a ser defendida no Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz.

Leia com atenção as informações abaixo antes de concordar:

- 1- Esta pesquisa tem como objetivo estudar a funcionalidade dos pacientes com *Osteogenesis Imperfecta*, atendidos no CROI/IFF/FIOCRUZ. A avaliação realizada nesta pesquisa investiga as possíveis alterações na funcionalidade associada à *Osteogenesis Imperfecta*, e será importante porque acreditamos que possa ajudar na

APROVADO

Válido Até 30/06/2011

Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefons. 2552-6411 / 2554-1700 r. 1730

ME Moreira
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

reabilitação, na prevenção de fraturas, na capacitação para atividades da vida diária e em sociedade, e na orientação familiar.

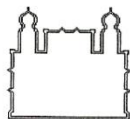
- 2- Seu filho(a), acompanhado, por mim, no Ambulatório de Estimulação Essencial do Instituto Fernandes Figueira, bem como durante as internações para a infusão do medicamento pamidronato dissódico, terá seu prontuário e dados registrados nas Fichas de avaliações fisioterapêuticas coletados e analisados. Por outro lado, também serão analisadas as anotações feitas por mim, durante a primeira consulta e acompanhamento, visando, sobretudo, sistematizar minha interação com a sua família, de vocês com o tratamento fisioterápico de seus filhos, as recomendações de atividades a serem realizadas em casa, as dificuldades e os meios encontrados para superá-las. Será garantida a manutenção do acompanhamento que vem sendo realizado mesmo após o término da atual pesquisa.
- 3- O senhor(a) poderá retirar seu filho(a) deste estudo no momento que desejar, assim como pedir qualquer tipo de informação que julgar necessária durante e após a realização da pesquisa. Afirmando que, se houver vontade de afastar seu filho(a) desse estudo, será garantido o acompanhamento, sem qualquer prejuízo.
- 4- Sua identidade e a de seu filho(a) serão mantidas em segredo (sigilo) e as informações obtidas ficarão sob a guarda da pesquisadora e serão apenas usadas para fins desta pesquisa. É garantida a preservação do anonimato das informações.
- 5- No que tange às fotos e filmagens que foram realizadas, contando com sua colaboração e anuência, durante o acompanhamento fisioterapêutico, inclusive, contendo imagens relativas às atividades em casa, pedimos sua concordância para usá-las. Tal recurso é importante não só para fins da pesquisa, mas também para ilustrar procedimentos adaptativos voltados às atividades de reabilitação e prevenção praticadas pela família fora do ambiente ambulatorial. Esse material permanecerá sob a guarda da pesquisadora, mas lhe será oferecida uma cópia caso ainda não a tenha recebido e deseje tê-la. Contudo, o rosto da criança e ou dos pais e familiares envolvidos será distorcido para garantir o anonimato.
- 6- Os resultados serão apresentados em tese de doutorado a ser avaliado por uma banca aceita pela Comissão de Pós-graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz. Também poderão ser

APROVADO

Válido Até 30/06/2011

Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefone: 2552-6441 / 2554-1700 r. 1730

M. E. L. M. C.
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ



Ministério da Saúde
FUNDAÇÃO OSWALDO CRUZ
Instituto Fernandes Figueira

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E INFORMADO

Projeto de pesquisa: A Fisioterapia integrada a uma política pública de saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes atendidos em um Centro de Referência de Tratamento de *Osteogenesis Imperfecta*.

Pesquisador responsável: Carmem Lia Martins Moreira.

Orientador: Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso.

Instituição responsável pela pesquisa: Instituto Fernandes Figueira – FIOCRUZ.

Endereço: Av. Rui Barbosa, 716 – 4º andar – Flamengo – Rio de Janeiro – Tel: 2554 1700.

Prezados pais ou responsáveis,

Eu, Carmem Lia Martins Moreira, venho pedir que voluntariamente permita a participação de seu filho(a) na pesquisa “A Fisioterapia integrada a uma política pública de saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes atendidos em um Centro de Referência de Tratamento de *Osteogenesis Imperfecta*”, a ser realizada sob orientação da Profª. Drª. Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso, para a minha tese de doutorado a ser defendida no Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz.

Leia com atenção as informações abaixo antes de concordar:

- 1- Esta pesquisa tem como objetivo estudar a funcionalidade dos pacientes com *Osteogenesis Imperfecta*, atendidos no CROI/IFF/FIOCRUZ. A avaliação realizada nesta pesquisa investiga as possíveis alterações na funcionalidade associada à *Osteogenesis Imperfecta*, e será importante porque acreditamos que possa ajudar na

APROVADO

Válido Até 30/06/2011

Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefons. 2552-6411 / 2554-1700 r. 1730

ME Moreira
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

reabilitação, na prevenção de fraturas, na capacitação para atividades da vida diária e em sociedade, e na orientação familiar.

- 2- Seu filho(a), acompanhado, por mim, no Ambulatório de Estimulação Essencial do Instituto Fernandes Figueira, bem como durante as internações para a infusão do medicamento pamidronato dissódico, terá seu prontuário e dados registrados nas Fichas de avaliações fisioterapêuticas coletados e analisados. Por outro lado, também serão analisadas as anotações feitas por mim, durante a primeira consulta e acompanhamento, visando, sobretudo, sistematizar minha interação com a sua família, de vocês com o tratamento fisioterápico de seus filhos, as recomendações de atividades a serem realizadas em casa, as dificuldades e os meios encontrados para superá-las. Será garantida a manutenção do acompanhamento que vem sendo realizado mesmo após o término da atual pesquisa.
- 3- O senhor(a) poderá retirar seu filho(a) deste estudo no momento que desejar, assim como pedir qualquer tipo de informação que julgar necessária durante e após a realização da pesquisa. Afirmando que, se houver vontade de afastar seu filho(a) desse estudo, será garantido o acompanhamento, sem qualquer prejuízo.
- 4- Sua identidade e a de seu filho(a) serão mantidas em segredo (sigilo) e as informações obtidas ficarão sob a guarda da pesquisadora e serão apenas usadas para fins desta pesquisa. É garantida a preservação do anonimato das informações.
- 5- No que tange às fotos e filmagens que foram realizadas, contando com sua colaboração e anuência, durante o acompanhamento fisioterapêutico, inclusive, contendo imagens relativas às atividades em casa, pedimos sua concordância para usá-las. Tal recurso é importante não só para fins da pesquisa, mas também para ilustrar procedimentos adaptativos voltados às atividades de reabilitação e prevenção praticadas pela família fora do ambiente ambulatorial. Esse material permanecerá sob a guarda da pesquisadora, mas lhe será oferecida uma cópia caso ainda não a tenha recebido e deseje tê-la. Contudo, o rosto da criança e ou dos pais e familiares envolvidos será distorcido para garantir o anonimato.
- 6- Os resultados serão apresentados em tese de doutorado a ser avaliado por uma banca aceita pela Comissão de Pós-graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz. Também poderão ser

APROVADO

Válido Até 30/06/2011

Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefone: 2552-6441 / 2554-1700 r. 1730

M. E. L. M. C.
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

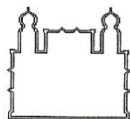
apresentados em um ou mais artigos a serem publicados em revistas científicas (nacionais e internacionais) e divulgados em congressos, simpósios, reuniões científicas, conferências, mesas redondas, salas de aula e reuniões com pais e familiares de criança com *Osteogenesis Imperfecta*, sempre mantendo o sigilo quanto à identidade.

- 7- Este trabalho está registrado no Comitê de Ética do Instituto Fernandes Figueira – FIOCRUZ e está à sua disposição para eventuais dúvidas e ou esclarecimentos. O telefone para contato: (21) 2554 1730 e o endereço eletrônico pelo e-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

Eu, Mônica Loustina Rodoni de Melo, abaixo assinado, autorizo voluntariamente a participação de meu filho(a) nesse estudo. Declaro que li e entendi todas as informações contidas neste termo e que todas as minhas perguntas e dúvidas foram esclarecidas pela pesquisadora.

Mônica Elizabeth B. Melo Mônica Loustina Rodoni de Melo 30/06/2011
Nome do responsável Assinatura data

[Assinatura] 30/06/2011
Assinatura do pesquisador data



Ministério da Saúde
FUNDAÇÃO OSWALDO CRUZ
Instituto Fernandes Figueira

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E INFORMADO

Projeto de pesquisa: A Fisioterapia integrada a uma política pública de saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes atendidos em um Centro de Referência de Tratamento de *Osteogenesis Imperfecta*.

Pesquisador responsável: Carmem Lia Martins Moreira.

Orientador: Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso.

Instituição responsável pela pesquisa: Instituto Fernandes Figueira – FIOCRUZ.

Endereço: Av. Rui Barbosa, 716 – 4º andar – Flamengo – Rio de Janeiro – Tel: 2554 1700.

Prezados pais ou responsáveis,

Eu, Carmem Lia Martins Moreira, venho pedir que voluntariamente permita a participação de seu filho(a) na pesquisa “A Fisioterapia integrada a uma política pública de saúde: o estudo da funcionalidade de pacientes atendidos em um Centro de Referência de Tratamento de *Osteogenesis Imperfecta*”, a ser realizada sob orientação da Profª. Drª. Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso, para a minha tese de doutorado a ser defendida no Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz.

Leia com atenção as informações abaixo antes de concordar:

- 1- Esta pesquisa tem como objetivo estudar a funcionalidade dos pacientes com *Osteogenesis Imperfecta*, atendidos no CROI/IFF/FIOCRUZ. A avaliação realizada nesta pesquisa investiga as possíveis alterações na funcionalidade associada à *Osteogenesis Imperfecta*, e será importante porque acreditamos que possa ajudar na

APROVADO

Válido Até 30/06/2011

Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefons. 2552-6411 / 2554-1700 r. 1730

ME Moreira
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

reabilitação, na prevenção de fraturas, na capacitação para atividades da vida diária e em sociedade, e na orientação familiar.

- 2- Seu filho(a), acompanhado, por mim, no Ambulatório de Estimulação Essencial do Instituto Fernandes Figueira, bem como durante as internações para a infusão do medicamento pamidronato dissódico, terá seu prontuário e dados registrados nas Fichas de avaliações fisioterapêuticas coletados e analisados. Por outro lado, também serão analisadas as anotações feitas por mim, durante a primeira consulta e acompanhamento, visando, sobretudo, sistematizar minha interação com a sua família, de vocês com o tratamento fisioterápico de seus filhos, as recomendações de atividades a serem realizadas em casa, as dificuldades e os meios encontrados para superá-las. Será garantida a manutenção do acompanhamento que vem sendo realizado mesmo após o término da atual pesquisa.
- 3- O senhor(a) poderá retirar seu filho(a) deste estudo no momento que desejar, assim como pedir qualquer tipo de informação que julgar necessária durante e após a realização da pesquisa. Afirmando que, se houver vontade de afastar seu filho(a) desse estudo, será garantido o acompanhamento, sem qualquer prejuízo.
- 4- Sua identidade e a de seu filho(a) serão mantidas em segredo (sigilo) e as informações obtidas ficarão sob a guarda da pesquisadora e serão apenas usadas para fins desta pesquisa. É garantida a preservação do anonimato das informações.
- 5- No que tange às fotos e filmagens que foram realizadas, contando com sua colaboração e anuência, durante o acompanhamento fisioterapêutico, inclusive, contendo imagens relativas às atividades em casa, pedimos sua concordância para usá-las. Tal recurso é importante não só para fins da pesquisa, mas também para ilustrar procedimentos adaptativos voltados às atividades de reabilitação e prevenção praticadas pela família fora do ambiente ambulatorial. Esse material permanecerá sob a guarda da pesquisadora, mas lhe será oferecida uma cópia caso ainda não a tenha recebido e deseje tê-la. Contudo, o rosto da criança e ou dos pais e familiares envolvidos será distorcido para garantir o anonimato.
- 6- Os resultados serão apresentados em tese de doutorado a ser avaliada por uma banca aceita pela Comissão de Pós-graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz. Também poderão ser

APROVADO

Válido Até 30/06/2011

Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
Telefone: 2552-6441 / 2554-1700 r. 1730

M. E. L. M. C.
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ

apresentados em um ou mais artigos a serem publicados em revistas científicas (nacionais e internacionais) e divulgados em congressos, simpósios, reuniões científicas, conferências, mesas redondas, salas de aula e reuniões com pais e familiares de criança com *Osteogenesis Imperfecta*, sempre mantendo o sigilo quanto à identidade.

- 7- Este trabalho está registrado no Comitê de Ética do Instituto Fernandes Figueira – FIOCRUZ e está à sua disposição para eventuais dúvidas e ou esclarecimentos. O telefone para contato: (21) 2554 1730 e o endereço eletrônico pelo e-mail: cepiff@iff.fiocruz.br

Eu, Jaqueline da Silva Gomes, abaixo assinado, autorizo voluntariamente a participação de meu filho(a) nesse estudo. Declaro que li e entendi todas as informações contidas neste termo e que todas as minhas perguntas e dúvidas foram esclarecidas pela pesquisadora.

Jaqueline S. Gomes Jaqueline S. Gomes 30/06/2011
Nome do responsável Assinatura data

Clara Afonso 30/06/2011
Assinatura do pesquisador data

ANEXO 1

PORTARIA 2305/2001 DO MINISTÉRIO DA SAÚDE

ATO PORTARIA N.º 2305 DE 19 DE DEZEMBRO DE 2001

O Ministro de Estado da Saúde, no uso de suas atribuições legais, Considerando a constante necessidade de atualização da Tabela de Procedimentos do Sistema de Informações Hospitalares do Sistema Único de Saúde;

Considerando os estudos realizados para o tratamento da osteogenesis imperfecta;

Considerando que a osteogenesis imperfecta constitui-se em preocupação relevante para a saúde pública, uma vez que impõe a seu portador fator de risco à saúde e limitações de qualidade de vida;

Considerando a necessidade de ampliar a oferta de serviços e de criar mecanismos que facilitem o acesso ao tratamento dos portadores de osteogenesis imperfecta, quando tecnicamente indicado, resolve:

Art. 1º Aprovar, na forma do Anexo I, desta Portaria, o Protocolo de Indicação de Tratamento Clínico da osteogenesis imperfecta com pamidronato dissódico no âmbito do Sistema Único de Saúde SUS.

§ 1º O Protocolo de que trata esta Portaria deverá ser observado na avaliação inicial dos pacientes, na indicação do procedimento clínico e na descrição da evolução do tratamento, daqueles pacientes a ele submetidos;

Art 2º Aprovar, na forma do Anexo II, desta Portaria, a Ficha de Inclusão de Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta no âmbito do Sistema Único de Saúde SUS.

§ 1º É obrigatório o preenchimento de todas as informações contidas na Ficha de Inclusão de Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta, pelas unidades que efetuarem a avaliação inicial e pelos Centros de Referência que realizarem o procedimento e o acompanhamento clínico dos pacientes;

§ 2º A Ficha de Inclusão de Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta deverá constar do prontuário médico do paciente, para fins de acompanhamento e auditoria.

Art 3º Estabelecer que decorridos 06 (seis) meses do início do tratamento, o Centro de Referência deverá, obrigatoriamente, enviar a Ficha de Inclusão de Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta devidamente preenchida ao Ministério da Saúde/FIOCRUZ/Instituto Fernandes Figueira, para inserção no banco de dados de acompanhamento do tratamento da Osteogenesis Imperfecta;

Parágrafo único. O não cumprimento do estabelecido no caput deste Artigo acarretará o descadastramento do Centro de Referência.

Art. 4º Aprovar, na forma do Anexo III, desta Portaria, as Normas para Cadastramento e Centros de Referência em Osteogenesis Imperfecta.

Art. 5º Relacionar, na forma do Anexo IV, desta Portaria, os hospitais já

cadastrados no Sistema Único de Saúde como Centro de Referência em Osteogenesis Imperfecta.

Art. 6º Incluir na Tabela de Procedimentos do Sistema de Informações Hospitalares do Sistema Único de Saúde SIH/SUS, o Grupo de Procedimentos e os procedimentos, abaixo descritos:

83.100.05.9 Tratamento Clínico da Osteogenesis Imperfecta

83.300.11.2 - Internação para Administração de Medicação Específica para o tratamento da Osteogenesis Imperfecta - Pediatria

SHSP SADTTOTALATOMED FAIXA ETÁRIA PERM
472,6221,1515,30509,070480 a 1603

83.500.14.6 - Internação para Administração de Medicação Específica para o tratamento da Osteogenesis Imperfecta - Clínica Médica

SH SP SADT TOTAL ATOMED FAIXA ETÁRIA PERM
800,4021,1515,30836,8504816 a 2103

Parágrafo único. No valor do procedimento estão incluídos os medicamentos, materiais, insumos e exames necessários para o tratamento.

Art. 7º Estabelecer que o procedimento constante do Artigo 6º desta Portaria, somente poderá ser realizado/cobrado por hospital que esteja previamente cadastrado como Centro de Referência em Osteogenesis Imperfecta.

Parágrafo único. As despesas decorrentes do Tratamento da Osteogenesis Imperfecta serão custeadas com recursos do Fundo de Ações Estratégicas e Compensação FAEC, sendo classificado como procedimento estratégico.

Art. 8º Definir que a Secretaria de Assistência à Saúde poderá emitir atos normativos em complemento ao disposto nesta Portaria.

Art. 9º Esta Portaria entra em vigor na data de sua publicação, com efeitos a partir da competência janeiro de 2002.

ASS JOSÉ SERRA

ANEXO I

Protocolo de Indicação de Tratamento Clínico da Osteogenesis Imperfecta com pamidronato dissódico

1. Introdução:

O pamidronato dissódico é uma droga pertencente ao grupo dos bisfosfonatos de segunda geração com estrutura química básica dos pirofosfatos, único inibidor natural da reabsorção óssea. Esta medicação tem sido utilizada no tratamento de crianças com diversos tipos de síndromes osteoporóticas, sendo o maior grupo os portadores de Osteogênese Imperfecta (OI).

Na maioria das crianças tratadas, a infusão intermitente do pamidronato,

seguida de monitoramento bioquímico apropriado, tem controlado a progressão da doença, bem como aumentado substancialmente a mobilidade e a qualidade de vida das crianças portadoras de OI.

2. Hipóteses:

A administração intravenosa cíclica de pamidronato em crianças portadoras de OI leva aos seguintes resultados:

1. Aumento significativo da massa óssea
2. Redução da dor crônica
3. Redução global do nível de incapacidade física
4. Redução da atividade da doença controlada bioquimicamente e histomorfometricamente.

3. Avaliação dos Resultados:

Os resultados obtidos serão analisados através dos seguintes parâmetros:

1. **DMO** (densidade mineral óssea), **CMO** (conteúdo mineral ósseo) da coluna lombar e colo femoral e a medição da área vertebral por meio de densitometria. O aumento da DMO e CMO em resposta ao tratamento é maior nas crianças portadoras de OI em relação às crianças não portadoras da doença.

2. Número de fraturas e dor

Nos portadores de OI é difícil a quantificação destes dados uma vez que fraturas e dor óssea são freqüentes e muitos pacientes fazem uso de auto-medicação. Para facilitar a coleta destes dados deve ser pedido aos pacientes que registrem os episódios de dor óssea, auto-medicação ou contato com o médico de família. E aos pais que notifiquem qualquer suspeita de fratura, bem como cópia do Rx e relatório do tratamento realizado em outra unidade.

3. Parâmetros bioquímicos

Para mensuração da formação e reabsorção óssea serão monitoradas em série a atividade sérica da fosfatase alcalina, excreção urinária do Colágeno tipo I, N-telopeptide(NTx) e osteocalcina.

4. Efeitos Colaterais e Toxicidade

O efeito colateral mais comum observado com o uso do Pamidronato é uma reação aguda febril que ocorre somente na ocasião da primeira administração endovenosa da droga. Outros efeitos colaterais tem sido hipercalcemia e leucopenia moderadas, aumento transitório da dor óssea e diminuição transitória da mineralização óssea.

5. Metodologia:

Elegibilidade para participar

Qualquer criança portadora de fenótipo de OI tipo III ou IV. Qualquer criança com fenótipo tipo I com dor crônica e ou mais de 3 fraturas (incluindo vértebras) por ano sem trauma significativo nos últimos 2 anos, ou com deformidades dos membros com necessidade cirúrgica. Limite de idade: Do nascimento aos 21 anos para início do tratamento.

Duração do tratamento:

Este tratamento não tem tempo de duração definida. É sugerido que os pacientes sejam tratados até que CMO/DMO alcancem, pelo menos, a taxa mínima da normalidade.

Dose do tratamento

As infusões devem ser feitas em intervalos de 4 meses. A dose padrão utilizada é de 0,5 mg/kg no primeiro dia de infusão e de 1,0 mg/kg/dia X 3 dias por ciclo de tratamento, daí em diante em intervalos de 4 meses, perfazendo um total de 3 tratamentos ao ano.

Administração do Pamidronato

O esquema padrão de infusão é delineado abaixo:

Cada infusão é administrada por aproximadamente 3 horas em 3 dias consecutivos.

Mg/pamidronatoMl/Soroml/h
 0-55015
 5.1-1010030
 10.1-1715050
 17.1-3025080
 30.1-60500150

A criança deve permanecer em jejum a partir da meia-noite podendo apenas tomar água. Uma amostra da segunda urina e 10 cc de sangue são coletados antes do início da infusão. Ao final da infusão da droga, administrar 30 ml de solução salina por 30 minutos e então coletar nova amostra (10 cc) de sangue. O sangue pode ser retirado através da cânula utilizada para a infusão. O cálcio iônico deve ser medido pré e pós infusão.

Ingestão de cálcio e vitamina D

As crianças devem ingerir mil miligramas por dia de cálcio na sua dieta alimentar, de acordo com o seu peso e avaliadas por um nutricionista. Quando a ingestão de cálcio na dieta é insuficiente deve ser prescrito um suplemento. Se não tiver acesso à serviço de nutrição, deve ser informada a quantidade de leite, queijo, iogurte e sorvete ingerida diariamente pelo paciente .

Tratando reações adversas

O uso de paracetamol e acetaminofen em doses regulares é adequado para o controle do aumento de temperatura que geralmente ocorre na noite após a segunda infusão como parte de uma fase de reação aguda.

Bioquímica Quadrimestral

Sangue : Cálcio, Fosfatos, fosfatase alcalina, creatinina, TRAP, iPTH,25 e 1,25 (OH) D3, osteocalcina

Urina: NTx, cálcio e creatinina. A urina deve ser a 2 amostra, congelada assim que for coletada. O paciente não precisa fazer dieta livre de gelatina. O paciente pode manter a urina em casa, no freezer,

lembrando de rotular a amostra com o dia e hora.

Avaliação radiológica anual:

Os Rxs necessários na visita inicial são os seguintes:

Rx dos ossos longos nas incidências AP e Perfil (podem ser aproveitados Rx dos últimos 6 meses)

RX panorâmico da coluna em AP e Perfil (podem ser utilizados Rx dos últimos 3 meses)

Rx do crânio em Perfil para demonstrar a presença do osso Wormian (pode ser utilizado qualquer Rx anterior)

Avaliação densitométrica :

A frequência da avaliação da densitometria óssea dependerá da facilidade de acesso ao aparelho. Não é necessário repeti-la a cada ciclo de tratamento, porém deverá ser realizada, no mínimo, de uma a duas vezes ao ano. A avaliação ideal deve incluir o CMO e DMO da coluna lombar, assim como CMO de todo o esqueleto, se disponível. Crescimento, exercícios e dieta devem ser registrados por sua relação direta com CMO e DMO.

Reações adversas

Em caso de reações adversas graves onde não se sabe exatamente se existe ou não relação com o uso da medicação, deve-se parar a administração imediatamente. Reação adversa grave é aquela que necessita hospitalização ou resulta em morte do paciente. A internação para tratamento de eventuais fraturas não é classificada como reação adversa.

ANEXO II

Ficha de Inclusão de Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta

- Nome do portador:
- Data de nascimento:
- Sexo:
- Altura ao nascer:
- Peso ao nascer:
- Altura atual:
- Peso atual:
- Quando soube (ou souberam) que era portador de OI? (Descrever se foi durante a gestação, no nascimento, com qual idade e por que)
- Conhece o tipo de O.I. que tem?
- Alguém em sua família tem ou teve esta doença?
- Em caso positivo: quem? (irmãos? pais? avós? bisavós? tios? primos?)
- O médico que atendeu pela primeira vez conhecia bem a doença?

- O médico prescreveu alguns exames de laboratório para realizar o diagnóstico de O.I.?
- Quais?
- Já realizou um exame de densitometria óssea?
- Consultou um geneticista?
- Já realizou alguma cirurgia ortopédica em decorrência da O.I.?
- Tem hastes intramedulares (pinos de metal nos ossos)?
- Quantas cirurgias já sofreu para correção de deformidades relacionadas com a O.I.?
- Tem membros curvos?
- Em caso positivo: seu médico já propôs corrigi-los?
- Tem problemas de coluna vertebral?
- Quais?
- Tem Dentinogenesis Imperfecta?
- Tem problemas com os dentes?
- De que tipo?
- Quantas fraturas já teve? (Se não souber, informar o número aproximado)
- Fraturou mais os braços ou as pernas?
- Com que idade sofreu mais fraturas?
- Tem esclera (o branco do olho) azulada?
- Tem problemas de visão? Qual?
- Tem problemas de audição?
- Qual?
- Usa aparelho auditivo?
- Tem otites (inflamações nos ouvidos) freqüentemente?
- Pode andar?
- Tem dificuldade para andar?
- Usa cadeira de rodas, andador, muletas, órteses (marque os que você usa ou já usou)
- Tem problemas de coração?
- Quais?
- Tem problemas de pele?
- Quais?

- Tem dores nos ossos?
- Tem problemas respiratórios?
- Toma algum tipo de remédio para a O.I.?
- Qual?
- Está surtindo efeito?
- Faz fisioterapia?
- Sozinho ou com acompanhamento profissional?
- Faz hidroterapia?
- Faz exercícios?
- Faz exercícios respiratórios?
- Pratica natação?
- Trata-se em hospital público ou privado quando tem problemas relativos a O.I.?
- Seu plano de saúde cobre as despesas com fraturas?
- Seu plano de saúde cobre as despesas com cirurgias?
- Data do início do tratamento com pamidronato dissódico injetável:
- Densidade Óssea antes do início do tratamento:
- Densidade Óssea depois de três ciclos do tratamento:
- De acordo com o que você sabe sobre O.I, como descreveria esta doença?
- Estuda ou estudou?
- Até que série?
- Houve dificuldades na escola decorrentes da O.I.?
- Quais?
- Estado em que nasceu:
- Cidade em que nasceu:
- Estado em que mora atualmente:
- Cidade em que mora atualmente:

ANEXO III

NORMAS PARA CADASTRAMENTO

CENTROS DE REFERÊNCIA EM TRATAMENTO DA OSTEOGENESIS IMPERFECTA

1 - NORMAS GERAIS

As presentes Normas Gerais são válidas para o cadastramento de Centros de Referência em Tratamento da Osteogenesis Imperfecta.

1.1 - Processo de cadastramento

1.1.1 - A abertura de qualquer Centro de Referência em Tratamento da Osteogenesis Imperfecta deverá ser precedida de consulta ao Gestor do SUS, de nível local ou estadual, sobre as normas vigentes, a necessidade de sua criação e a possibilidade de cadastramento do mesmo, sem a qual o SUS não se obriga ao cadastramento.

1.1.2 - Uma vez confirmada a necessidade do cadastramento e conduzido o processo de seleção de prestadores de serviço pelo Gestor do SUS, o processo de cadastramento deverá ser formalizado pela Secretaria de Saúde do estado, do Distrito Federal ou do município em Gestão Plena do Sistema Municipal de Saúde, de acordo com as respectivas condições de gestão e a divisão de responsabilidades estabelecida na Norma Operacional de Assistência à Saúde NOAS/SUS 01/2001.

1.1.3 - O Processo de Cadastramento deverá ser instruído com:

a - Documentação comprobatória do cumprimento das exigências estabelecidas por esta Portaria;

b - Relatório de Vistoria a vistoria inicial deverá ser realizada “in loco” pela Secretaria de Saúde, que avaliará as condições gerais de funcionamento do serviço e a existência as condições para cadastramento área física, recursos humanos, responsabilidade técnica, materiais/equipamento, recursos de diagnóstico/tratamento, rotinas escritas e o que mais for estabelecido como exigência para fins de cadastramento;

c - Parecer Conclusivo do Gestor manifestação expressa, firmada pelo Secretário de Saúde, em relação ao cadastramento. No caso de Processo formalizado por Secretaria Municipal de Saúde de município em Gestão Plena do Sistema Municipal de Saúde, deverá constar, além do parecer do gestor local, o parecer do gestor estadual do SUS, que será responsável pela integração do novo Serviço à rede de referência estadual.

1.1.4 - Uma vez emitido o parecer a respeito do cadastramento pelo(s) Gestor(es) do SUS e se o mesmo for favorável, o Processo deverá ser encaminhado ao Ministério da Saúde/Secretaria de Assistência à Saúde/Departamento de Controle e Avaliação de Sistemas, para análise;

1.1.5 - O Ministério da Saúde avaliará o Processo de Cadastramento e, uma vez aprovado, a Secretaria de Assistência à Saúde tomará as providências necessárias à sua efetivação.

1.2 - Exigências Gerais para Cadastramento:

Além das Normas Específicas de Cadastramento, o hospital para ser cadastrado como Centro de Referência em Tratamento da Osteogenesis Imperfecta deverá preencher os seguintes pré-requisitos básicos:

1.2.1- Tipo de Hospital

a - Ser hospital cadastrado pelo Sistema Único de Saúde

b - Contar com ambulatório para avaliação e acompanhamento do tratamento. Os Centros cadastrados deverão realizar o acompanhamento clínico dos pacientes submetidos ao tratamento bem como garantir, em caso de intercorrência, a devida assistência hospitalar.

1.2.2 Área Física

A área física do Centro de Referência deverá se enquadrar nos critérios e normas estabelecidos pela legislação em vigor ou outros ditames legais que as venham a substituí-los ou complementá-los, a saber:

a - Portaria GM/MS nº 1884, de 11 de novembro de 1994 Normas para Projetos Físicos de Estabelecimentos Assistenciais de Saúde;

1.2.3- Rotinas de Funcionamento e Atendimento

O Centro deve possuir Rotinas de Funcionamento escritas, atualizadas a cada quatro anos e assinadas pelo Responsável Técnico pelo Serviço de , contemplando, no mínimo, os seguintes itens:

a- Critérios de avaliação dos pacientes e de indicação do procedimento em conformidade com o Protocolo estabelecido no Anexo I desta portaria;

b- Procedimentos médicos;

d -Procedimentos de enfermagem;

e - Rotinas de suporte nutricional;

f - Rotinas de controle de Infecção;

g - Ficha própria para descrição do tratamento;

h - Rotinas de acompanhamento ambulatorial dos pacientes

1.2.4 - Registro de Pacientes

O Centro deve possuir um prontuário para cada paciente com as informações completas do quadro clínico e sua evolução, todas devidamente escritas, de forma clara e precisa, datadas e assinadas pelo profissional responsável pelo atendimento. Os prontuários deverão estar devidamente ordenados no Serviço de Arquivo Médico.
Informações Mínimas do Prontuário:

a- Identificação do paciente;

b- Histórico Clínico;

c - Avaliação Inicial de acordo com o Protocolo estabelecido;

d - Indicação do procedimento;

e - Descrição do tratamento;

f - Condições na alta hospitalar;

g - Descrição da Evolução

1.2.5 - Manutenção do Cadastramento

A manutenção do cadastramento estará vinculada :

a ao cumprimento, pelo Centro, das Normas estabelecidas nesta Portaria;

b ao preenchimento e envio, em tempo hábil, da Ficha de Inclusão de

Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta de cada paciente submetido ao tratamento, decorridos 18 meses da realização do procedimento;

c à avaliação de funcionamento do serviço por meio da realização de auditorias periódicas pela Secretaria de Saúde sob cuja gestão esteja o Centro de Referência.

2 - NORMAS ESPECÍFICAS

As exigências específicas para cadastramento de Centro de Referência em Tratamento da Osteogenesis Imperfecta são as seguintes:

2.1- Recursos Humanos

a - Responsável Técnico

O Centro de Referência deverá ter um responsável técnico - médico com título de especialização em uma destas áreas: Ortopedia, Endocrinologia, Reumatologia, Clínica Médica, Pediatria, e/ou Genética reconhecido pela respectiva Sociedade ou com Residência Médica reconhecida pelo Ministério da Educação - MEC, com experiência profissional em tratamento de Osteogenesis Imperfecta ;

b- Possuir, além do responsável técnico, equipe formada por médicos com título de especialização em ortopedia, endocrinologia, reumatologia, pediatria, clínica médica e genética, reconhecido pela respectiva Sociedade ou com Residência Médica reconhecida pelo Ministério da Educação - MEC, com experiência profissional em tratamento de Osteogenesis Imperfecta;

c - Equipe Multiprofissional

Disponer de equipe multiprofissional composta por: nutricionista, enfermeiro, fisioterapeuta, fisiatra, farmacêutico, psicólogo e assistente social.

2.2- Área Física

Além do cumprimento da legislação de que trata o item 1.2.2 das Normas Gerais de Cadastramento, a área física do Centro deverá contar com as seguintes instalações:

a - sala de recepção e espera;

b - secretaria;

c - copa;

d - sanitários para pacientes;

e - sala para atendimento de urgência/emergência, com área mínima de 10 m², com sanitário, chuveiro, tanque de inox e lavabo para a equipe de saúde;

f - vestiário de enfermagem com sanitário e chuveiro, separados por sexo;

g - sala para conforto médico, com sanitário;

h - posto de enfermagem;

i - sala de serviço;

j - sala para guarda de material e equipamentos;

l - sala de utilidades/expurgo;

- m** - almoxarifado;
- o** - quartos preferencialmente com no máximo 04 leitos, lavabo para a equipe de saúde, sanitário e chuveiro;
- p** - rouparia;
- q** - sala para recreação, com área mínima de 15 m²;
- r** - quarto do médico plantonista, com sanitário e chuveiro;
- s** - consultório médico

Os Centros deverão contar com o seguinte:

2.3.1 Unidades de Internação:

- a** - camas com grades;
- b** - mesas de cabeceira;
- c** - mesas para refeições;
- d** - arcos de proteção;
- e** - mesas auxiliares com rodízios (40x60x90 cm), para procedimentos;
- f** - suportes para soro;
- g** - estetoscópio e esfigmomanômetro/leito;
- h** - aspirador elétrico à vácuo, portátil;
- i** - bandejas para passagem de catéter venoso central e cateterismo vesical;
- j** - nebulizadores;
- k** - conjunto de inaladores;
- l** - cadeira para banho;
- n** - oxímetro de pulso;
- o** - capnógrafo;
- p** - laringoscópio com fibra ótica;
- q** - desfibrilador cardioversor;
- r** - eletrocardiógrafo;
- s** - carrinho de emergência;
- t** - oto-oftalmoscópio;
- u** - aspirador elétrico à vácuo portátil
- v** - monitor de pressão arterial não-invasivo;
- x** - conjunto de inalador e nebulizadores;
- z** - comadre/papagaio/leito;
- a'** - bandeja inox;
- b'** - cuba rim;
- c'** - bacia inox;
- d'** - jarra inox.

2.4- Recursos Diagnósticos

O Centro deve contar em sua própria estrutura, nas 24 horas do dia, com:

2.4.1- Laboratório de Patologia Clínica no qual se realizem exames nas áreas de:

- a** - bioquímica;
- b** - hematologia;
- c** - microbiologia;

Obs.: O laboratório deve possuir certificado de controle de qualidade.

2.4.2-Unidade de Imagenologia, equipada com:

- a** - Raios-X;
- b** - Raios-X portátil;
- c** - Ultra-sonografia;
- d** - Tomografia Computadorizada;
- e** - Densitometria óssea

Obs.: Os exames de Tomografia Computadorizada e Densitometria Óssea poderão ser realizados em serviços de terceiros, instalados dentro ou fora da estrutura ambulatorio-hospitalar do Centro.

ANEXO IV

UF CNPJ Razão Social

RS 87.020.517/0001-20 Hospital de Clínicas de Porto Alegre

CE 07.954.571/0038-04 Hospital Infantil Albert Sabin

SP 62.779.145/0001-90 Irmandade da Santa Casa de São Paulo

SP 60.448.040/0001-22 Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina

SP 60.453.032/0001-74 Escola Paulista de Medicina Hospital São Paulo

RJ 33.781.055/0002-16 MS FIOCRUZ Instituto Fernandes Figueira

ES 27.189.505/0007-98 Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória

PR 76.591.569/0001-30 Hospital P.I Dr R. C, Hospital Infantil Pequeno Príncipe HIPP

DF 00.038.174/0006-58 FUB Fundação Universidade de Brasília -

Hospital Universitário de BrasíliaDF 00.054.015/0002-13 Hospital de Base do Distrito Federal

ANEXO 2

NORMAS DE PUBLICAÇÃO

FISIOTERAPIA BRASIL

Revista Indexada na LILACS - Literatura Latinoamericana e do Caribe em Ciências da Saúde, CINAHL, LATINDEX

Abreviação para citação: Fisioter Bras

A revista *Fisioterapia Brasil* é uma publicação com periodicidade bimestral e está aberta para a publicação e divulgação de artigos científicos das várias áreas relacionadas à Fisioterapia.

Os artigos publicados em *Fisioterapia Brasil* poderão também ser publicados na versão eletrônica da revista (Internet) assim como em outros meios eletrônicos (CD-ROM) ou outros que surjam no futuro. Ao autorizar a publicação de seus artigos na revista, os autores concordam com estas condições.

A revista *Fisioterapia Brasil* assume o “estilo Vancouver” (*Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals*) preconizado pelo Comitê Internacional de Diretores de Revistas Médicas, com as especificações que são detalhadas a seguir. Ver o texto completo em inglês desses Requisitos Uniformes no site do International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), www.icmje.org, na versão atualizada de outubro de 2007.

Submissões devem ser enviadas por e-mail para o editor executivo (artigos@atlanticaeditora.com.br). A publicação dos artigos é uma decisão dos editores. Todas as contribuições que suscitarem interesse editorial serão submetidas à revisão por pares anônimos.

Segundo o Conselho Nacional de Saúde, resolução 196/96, para estudos em seres humanos, é obrigatório o envio da carta de aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa, independente do desenho de estudo adotado (observacionais, experimentais ou relatos de caso). Deve-se incluir o número do Parecer da aprovação da mesma pela Comissão de Ética em Pesquisa do Hospital ou Universidade, a qual seja devidamente registrada no Conselho Nacional de Saúde.

1. Editorial

O Editorial que abre cada número da *Fisioterapia Brasil* comenta acontecimentos recentes, inovações tecnológicas, ou destaca artigos importantes publicados na própria revista. É realizada a pedido dos Editores, que podem publicar uma ou várias Opiniões de especialistas sobre temas de atualidade.

2. Artigos originais

São trabalhos resultantes de pesquisa científica apresentando dados originais com relação a aspectos experimentais ou observacionais, em estudos com animais ou humanos.

Formato: O texto dos Artigos originais é dividido em Resumo (inglês e português), Introdução, Material e métodos, Resultados, Discussão, Conclusão, Agradecimentos (optativo) e Referências.

Texto: A totalidade do texto, incluindo as referências e as legendas das figuras, não deve ultrapassar 30.000 caracteres (espaços incluídos), e não deve ser superior a 12 páginas A4, em espaço simples, fonte Times New Roman tamanho 12, com todas as formatações de texto, tais como negrito, itálico, sobre-escrito, etc.

Tabelas: Recomenda-se usar no máximo seis tabelas, no formato Excel ou Word.

Figuras: Máximo de 8 figuras, em formato .tif ou .gif, com resolução de 300 dpi.

Literatura citada: Máximo de 50 referências.

3. Revisão

São trabalhos que expõem criticamente o estado atual do conhecimento em alguma das áreas relacionadas à Fisioterapia. Revisões consistem necessariamente em análise, síntese, e avaliação de artigos originais já publicados em revistas científicas. Será dada preferência a revisões sistemáticas e, quando não realizadas, deve-se justificar o motivo pela escolha da metodologia empregada.

Formato: Embora tenham cunho histórico, Revisões não expõem necessariamente toda a história do seu tema, exceto quando a própria história da área for o objeto do artigo. O artigo deve conter resumo, introdução, metodologia, resultados (que podem ser subdivididos em tópicos), discussão, conclusão e referências.

Texto: A totalidade do texto, incluindo a literatura citada e as legendas das figuras, não deve ultrapassar 30.000 caracteres, incluindo espaços.

Figuras e Tabelas: mesmas limitações dos Artigos originais.

Literatura citada: Máximo de 50 referências.

4. Relato de caso

São artigos que apresentam dados descritivos de um ou mais casos clínicos ou terapêuticos com características semelhantes. Só serão aceitos relatos de casos não usuais, ou seja, doenças raras ou evoluções não esperadas.

Formato: O texto deve ser subdividido em Introdução, Apresentação do caso, Discussão, Conclusões e Referências.

Texto: A totalidade do texto, incluindo a literatura citada e as legendas das figuras, não deve ultrapassar 10.000 caracteres, incluindo espaços.

Figuras e Tabelas: máximo de duas tabelas e duas figuras.

Literatura citada: Máximo de 20 referências.

5. Opinião

Esta seção publica artigos curtos, que expressam a opinião pessoal dos autores: avanços recentes, política de saúde, novas idéias científicas e hipóteses, críticas à interpretação de estudos originais e propostas de interpretações alternativas, por exemplo. A publicação está condicionada a avaliação dos editores quanto à pertinência do tema abordado.

Formato: O texto de artigos de Opinião tem formato livre, e não traz um resumo destacado.

Texto: Não deve ultrapassar 5.000 caracteres, incluindo espaços.

Figuras e Tabelas: Máximo de uma tabela ou figura.

Literatura citada: Máximo de 20 referências.

6. Cartas

Esta seção publica correspondência recebida, necessariamente relacionada aos artigos publicados na *Fisioterapia Brasil* ou à linha editorial da revista. Demais contribuições devem ser endereçadas à seção Opinião. Os autores de artigos eventualmente citados em Cartas serão informados e terão direito de resposta,

que será publicada simultaneamente. Cartas devem ser breves e, se forem publicadas, poderão ser editadas para atender a limites de espaço. A publicação está condicionada a avaliação dos editores quanto à pertinência do tema abordado.

Preparação do original

- Os artigos enviados deverão estar digitados em processador de texto (Word), em página A4, formatados da seguinte maneira: fonte Times New Roman tamanho 12, com todas as formatações de texto, tais como negrito, itálico, sobrescrito, etc.
- Tabelas devem ser numeradas com algarismos romanos, e Figuras com algarismos arábicos.
- Legendas para Tabelas e Figuras devem constar à parte, isoladas das ilustrações e do corpo do texto.
- As imagens devem estar em preto e branco ou tons de cinza, e com resolução de qualidade gráfica (300 dpi). Fotos e desenhos devem estar digitalizados e nos formatos .tif ou .gif. Imagens coloridas serão aceitas excepcionalmente, quando forem indispensáveis à compreensão dos resultados (histologia, neuroimagem, etc).

Página de apresentação

A primeira página do artigo traz as seguintes informações:

- Título do trabalho em português e inglês;
- Nome completo dos autores e titulação principal;
- Local de trabalho dos autores;
- Autor correspondente, com o respectivo endereço, telefone e E-mail;

Resumo e palavras-chave

A segunda página de todas as contribuições, exceto Opiniões, deverá conter resumos do trabalho em português e em inglês e cada versão não pode ultrapassar 200 palavras. Deve conter introdução, objetivo, metodologia, resultados e conclusão.

Abaixo do resumo, os autores deverão indicar 3 a 5 palavras-chave em português e em inglês para indexação do artigo. Recomenda-se empregar termos utilizados na lista dos DeCS (Descritores em Ciências da Saúde) da Biblioteca Virtual da Saúde, que se encontra em <http://decs.bvs.br>.

Agradecimentos

Agradecimentos a colaboradores, agências de fomento e técnicos devem ser inseridos no final do artigo, antes das Referências, em uma seção à parte.

Referências

As referências bibliográficas devem seguir o estilo Vancouver. As referências bibliográficas devem ser numeradas com algarismos arábicos, mencionadas no texto pelo número entre colchetes [], e relacionadas nas Referências na ordem em que aparecem no texto, seguindo as normas do ICMJE.

Os títulos das revistas são abreviados de acordo com a *List of Journals Indexed in Index Medicus* ou com a lista das revistas nacionais e latinoamericanas,

disponível no site da Biblioteca Virtual de Saúde (www.bireme.br). Devem ser citados todos os autores até 6 autores. Quando mais de 6, colocar a abreviação latina et al.

Exemplos:

- 1 - Phillips SJ, Hypertension and Stroke. In: Laragh JH, editor. Hypertension: pathophysiology, diagnosis and management. 2nd ed. New-York: Raven Press; 1995.p.465-78.
- 2 - Yamamoto M, Sawaya R, Mohanam S. Expression and localization of urokinase-type plasminogen activator receptor in human gliomas. Cancer Res 1994;54:5016-20.

Envio dos trabalhos

A avaliação dos trabalhos, incluindo o envio de cartas de aceite, de listas de correções, de exemplares justificativos aos autores e de uma versão pdf do artigo publicado, exige o pagamento de uma taxa de R\$ 150,00 a ser depositada na conta da editora: Banco do Brasil, agência 3114-3, conta 5783-5, titular: ATMC Ltda. Os assinantes da revista são dispensados do pagamento dessa taxa (Informar por e-mail com o envio do artigo).

Todas as contribuições devem ser enviadas por e-mail para o editor executivo, Jean-Louis Peytavin, através do e-mail artigos@atlanticaeditora.com.br. O corpo do e-mail deve ser uma carta do autor correspondente à Editora, e deve conter:

- Resumo de não mais que duas frases do conteúdo da contribuição;
- Uma frase garantindo que o conteúdo é original e não foi publicado em outros meios além de anais de congresso;
- Uma frase em que o autor correspondente assume a responsabilidade pelo conteúdo do artigo e garante que todos os outros autores estão cientes e de acordo com o envio do trabalho;
- Uma frase garantindo, quando aplicável, que todos os procedimentos e experimentos com humanos ou outros animais estão de acordo com as normas vigentes na Instituição e/ou Comitê de Ética responsável;
- Telefones de contato do autor correspondente.
- A área de conhecimento:
 - () Cardiovascular / pulmonar
 - () Saúde funcional do idoso
 - () Diagnóstico cinético-funcional
 - () Terapia manual
 - () Eletrotermofototerapia
 - () Orteses, próteses e equipamento
 - () Músculo-esquelético
 - () Neuromuscular
 - () Saúde funcional do trabalhador
 - () Controle da dor
 - () Pesquisa experimental /básica
 - () Saúde funcional da criança
 - () Metodologia da pesquisa
 - () Saúde funcional do homem

- () Prática política, legislativa e educacional
- () Saúde funcional da mulher
- () Saúde pública
- () Outros

Observação: o artigo que não estiver de acordo com as normas de publicação da Revista *Fisioterapia Brasil* será devolvido ao autor correspondente para sua adequada formatação.

ANEXO 3

NORMAS DE PUBLICAÇÃO

FISIOTERAPIA EM MOVIMENTO

Escopo e Política

A Revista **Fisioterapia em Movimento** publica trimestralmente artigos científicos na área da Fisioterapia e saúde humana. Os artigos recebidos são encaminhados a dois revisores (pareceristas) das áreas de conhecimento às quais pertence o estudo para avaliação pelos pares (*peer review*). Os editores coordenam as informações entre os autores e revisores, cabendo-lhes a decisão final sobre quais artigos serão publicados com base nas recomendações feitas pelos revisores. Quando recusados, os artigos serão devolvidos com a justificativa do editor. Todos os artigos devem ser inéditos e não podem ter sido submetidos para avaliação simultânea em outros periódicos. É **obrigatório** anexar uma declaração assinada por todos os autores quanto à exclusividade do artigo, na qual constará endereço completo, telefone, fax e e-mail. Na carta de pedido de publicação, é **obrigatório** transferir os direitos autorais para a Revista *Fisioterapia em Movimento*. *Afirmações, opiniões e conceitos expressados nos artigos são de responsabilidade exclusiva dos autores*. A Revista *Fisioterapia em Movimento* está alinhada com as normas de qualificação de manuscritos estabelecidas pela OMS e *International Committee of Medical Journal Editors* (ICMJE), disponíveis em <http://www.who.int/ictrp/en/> e <http://www.icmje.org/faq.pdf>. Somente serão aceitos os artigos de ensaios clínicos cadastrados em um dos Registros de Ensaio Clínicos recomendados pela OMS e ICMJE. Trabalhos contendo resultados de estudos humanos e/ou animais somente serão aceitos para publicação se estiver claro que todos os **princípios de ética** foram utilizados na investigação (enviar cópia do parecer do comitê de ética). Esses trabalhos devem obrigatoriamente incluir a afirmação de ter sido o protocolo de pesquisa aprovado por um comitê de ética institucional (reporte-se à Resolução 196/96, do Conselho Nacional de Saúde, que trata do Código de Ética da Pesquisa envolvendo Seres Humanos). Para experimentos com animais, considere as diretrizes internacionais *Pain*, publicada em: PAIN, 16: 109-110, 1983.

Os pacientes têm **direito à privacidade**, o qual não pode ser infringido sem consentimento esclarecido. Na utilização de imagens, as pessoas/pacientes não podem ser identificáveis ou as fotografias devem estar acompanhadas de permissão específica por escrito, permitindo seu uso e divulgação. O uso de máscaras oculares não é considerado proteção adequada para o anonimato.

É imprescindível o envio da declaração de responsabilidade de conflitos de interesse, manifestando a não existência de eventuais conflitos de interesse que possam interferir no resultado da pesquisa.

Forma e preparação de manuscritos

A Revista **Fisioterapia em Movimento** recebe artigos das seguintes categorias:

Artigos Originais: oriundos de resultado de pesquisa de natureza empírica, experimental ou conceitual, sua estrutura deve conter: Introdução, Materiais e Métodos, Resultados, Discussão, Conclusão, Referências. O texto deve ser elaborado com, no máximo, 6.000 palavras e conter até 5 ilustrações.

Artigos de Revisão: oriundos de estudos com delineamento definido e baseado em pesquisa bibliográfica consistente com análise crítica e considerações que possam contribuir com o estado da arte (máximo de 8.000 palavras e 5 ilustrações).

Os trabalhos devem ser digitados em Word for Windows, fonte *Times New Roman*, tamanho 12, com espaçamento entre linhas de 1,5. O número máximo permitido de autores por artigo é seis (6).

- As ilustrações (figuras, gráficos, quadros e tabelas) devem ser limitadas ao número máximo de cinco (5), inseridas no corpo do texto, identificadas e numeradas consecutivamente em algarismos arábicos. A arte final, figuras e gráficos devem estar em formato .tiff. Envio de ilustrações com baixa resolução (menos de 300 DPIs) pode acarretar atraso na aceitação e publicação do artigo.

- Os trabalhos podem ser encaminhados em português ou inglês.

- Abreviações oficiais poderão ser empregadas somente após uma primeira menção completa. Deve ser priorizada a linguagem científica para os manuscritos científicos.

- Deverão constar, no final dos trabalhos, o endereço completo de todos os autores, afiliação, telefone, fax e e-mail (atualizar sempre que necessário) para encaminhamento de correspondência pela comissão editorial.

Outras considerações:

- sugere-se acessar um artigo já publicado para verificar a formatação dos artigos publicados pela revista;

- todos os artigos devem ser inéditos e não podem ter sido submetidos para avaliação simultânea em outros periódicos (anexar carta assinada por todos os autores, na qual será declarado tratar-se de artigo inédito, transferindo os direitos autorais e assumindo a responsabilidade sobre aprovação em comitê de ética, quando for o caso);

- afirmações, opiniões e conceitos expressados nos artigos são de responsabilidade exclusiva dos autores;
- todos os artigos serão submetidos ao Conselho Científico da revista e, caso pertinente, à área da Fisioterapia para avaliação dos pares;
- não serão publicadas fotos coloridas, a não ser em caso de absoluta necessidade e a critério do Conselho Científico.

No preparo do original, deverá ser observada a seguinte estrutura:

Cabeçalho

Título do artigo em português (inicial maiúsculo, restante minúsculas – exceto nomes próprios), negrito, fonte *Times New Roman*, tamanho 14, parágrafo centralizado, subtítulo em letras minúsculas (exceto nomes próprios).

Título do artigo em inglês, logo abaixo do título em português, (inicial maiúsculo, restante minúsculas – exceto nomes próprios), em itálico, fonte *Times New Roman*, tamanho 12, parágrafo centralizado. O título deve conter no máximo 12 palavras, sendo suficientemente específico e descritivo.

Apresentação dos autores do trabalho

Nome completo, afiliação institucional (nome da instituição para a qual trabalha), vínculo (se é docente, professor ou está vinculado a alguma linha de pesquisa), cidade, estado, país e e-mail.

Resumo estruturado / *Structured Abstract*

O resumo estruturado deve contemplar os tópicos apresentados na publicação. Exemplo: Introdução, Desenvolvimento, Materiais e Métodos, Discussão, Resultados, Considerações Finais. Deve conter no mínimo 100 e no máximo 250 palavras, em português/inglês, fonte *Times New Roman*, tamanho 11, espaçamento simples e parágrafo justificado. Na última linha deverão ser indicados os descritores (palavras-chave/*keywords*). Para padronizar os descritores, solicitamos utilizar os *Thesaurus* da área de Saúde (DeCS) (<<http://decs.bvs.br>>). O número de descritores desejado é de no mínimo 3 e no máximo 5, os quais devem ser representativos do conteúdo do trabalho.

Corpo do Texto

- **Introdução:** Deve apontar o propósito do estudo, de maneira concisa, e

descrever quais os avanços alcançados com a pesquisa. A introdução não deve incluir dados ou conclusões do trabalho em questão.

- **Materiais e Métodos:** Deve ofertar, de forma resumida e objetiva, informações que permitam ser o estudo replicado por outros pesquisadores. Referenciar as técnicas padronizadas.
- **Resultados:** Devem oferecer uma descrição sintética das novas descobertas, com pouco parecer pessoal.
- **Discussão:** Interpretar os resultados e relacioná-los aos conhecimentos existentes, principalmente os indicados anteriormente na introdução. Esta parte deve ser apresentada separadamente dos resultados.
- **Conclusão ou Considerações Finais:** Devem limitar-se ao propósito das novas descobertas, relacionando-as ao conhecimento já existente. Utilizar apenas citações indispensáveis para embasar o estudo.
- **Agradecimentos:** Sintéticos e concisos, quando houver.
- **Referências:** Numeradas consecutivamente na ordem em que são primeiramente mencionadas no texto.
- **Citações:** Devem ser apresentadas no texto por números arábicos entre parênteses. Exemplos:

“o caso apresentado é exceção quando comparado a relatos da prevalência das lesões hemangiomatosas no sexo feminino (6, 7)” ou “Segundo Levy (3), há mitos a respeito da recuperação dos idosos”.

Referências

Todas as instruções estão de acordo com o Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas (Vancouver), incluindo as referências. As informações encontram-se disponíveis em: (<<http://www.icmje.org>>). Recomenda-se fortemente o número mínimo de 30 referências para artigos originais e 40 para artigos de revisão. As referências deverão originar-se de periódicos com classificação *Qualis* equivalente ou acima da desta revista.

Artigos em Revistas

- Até seis autores

Naylor CD, Williams JI, Guyatt G. Structured abstracts of proposal for clinical and epidemiological studies. *J Clin Epidemiol.* 1991;44:731-737.

- Mais de seis autores

Listar os seis primeiros autores seguidos de et al.

Parkin DM, Clayton D, Black RJ, Masuyer E, Friedl HP, Ivanov E, et al
Childhood leukaemia in Europe after Chernobyl: 5 year follow-up. Br J
Cancer. 1996;73:1006-12.

- Suplemento de volume

- Suplemento de número

Payne DK, Sullivan MD, Massie MJ. Women's psychological reactions to
breast cancer. Semin Oncol. 1996;23(1 Suppl 2):89-97.

- Artigos em formato eletrônico

Al-Balkhi K. Orthodontic treatment planning: do orthodontists treat to
cephalometric norms. J Contemp Dent Pract. [serial on the internet] 2003
[cited 2003 Nov. 4]. Available from: URL: www.thejcdp.com.

Livros e monografias

- Livro

Berkovitz BKB, Holland GR, Moxham BJ. Color atlas & textbook of oral
anatomy. Chicago:Year Book Medical Publishers; 1978.

- Capítulo de livro

Israel HA. Synovial fluid analysis. In: Merrill RG, editor. Disorders of the
temporomandibular joint I: diagnosis and arthroscopy. Philadelphia:
Saunders; 1989. p. 85-92.

- Editor, Compilador como Autor

Norman IJ, Redfern SJ, editors. Mental health care for elderly people. New
York: Churchill Livingstone; 1996.

- Livros/Monografias em CD-ROM

CDI, clinical dermatology illustrated [monograph on CD-ROM], Reeves JRT,
Maibach H. CMEA Multimedia Group, producers. 2 nd ed. Version 2.0. San
Diego: CMEA; 1995.

- Anais de congressos, conferências congêneres

Damante JH, Lara VS, Ferreira Jr O, Giglio FPM. Valor das informações clínicas e radiográficas no diagnóstico final. Anais X Congresso Brasileiro de Estomatologia; 1-5 de julho 2002; Curitiba, Brasil. Curitiba, SOBE; 2002.

Bengtsson S, Solheim BG. Enforcement of data protection, privacy and security in medical informatics. In: Lun KC, Degoulet P, Piemme TE, Rienhoff O, editors. MEDINFO 92. Proceedings of the 7th World Congress of Medical Informatics; 1992 Sept 6-10; Geneva, Switzerland. Amsterdam:North-Holland; 1992. p. 1561-5.

Trabalhos acadêmicos (Teses e Dissertações)

Kaplan SJ. Post-hospital home health care: the elderly's access and utilization [dissertation]. St. Louis: Washington Univ.; 1995.

ANEXO 4

FICHA DE AVALIAÇÃO

DO

PROGRAMA DE FISIOTERAPIA DO CROI/IFF

1.1. Centro de Genética Médica Dr. José Carlos Cabral Almeida

1.2. Centro de Referência para Osteogênese Imperfeita do Rio de Janeiro (CROI/IFF)

Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente
Fernandes Figueira/FIOCRUZ- Ministério da Saúde.

1.2.1. PROTOCOLO E AVALIAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA (CROI/IFF)

1- IDENTIFICAÇÃO DO PACIENTE

Nome do Paciente: _____ Nº de Cadastro: _____
 Nº Prontuário: _____ Data da avaliação _____
 Triagem: _____
 Data de Nascimento: _____
 Responsável: _____
 Endereço: _____
 Telefone: _____
 Ocupação: _____
 Diagnostico Clínico: _____ Nº de Ciclos: _____
 Quando foi fechado o diagnóstico clínico? _____

2- HISTÓRIA GESTACIONAL

Idade da Mãe
 Idade do Pai
 Nº de Gestações
 Gestação de Número
 Acompanhamento pré-natal: sim não
 Idade Gestacional: a termo pré termo pós termo
 Complicações durante a Gestação: sim não
 hemorragia do início da gravidez hipertensão pré-existente complicando a gravidez, o parto e o puerpério hipertensão gestacional(induzida pela gravidez) sem proteinúria significativa Pré-eclampsia superposta Eclampsia
 hipertensão transitória da gravidez outra.....
 Fraturas identificadas intra-útero: sim não
 clavícula D clavícula E úmero D úmero E rádio D rádio E
 ulna D ulna E mão D mão E coluna vertebral costela
 ilíaco fêmur D fêmur E patela D patela E tíbia D tíbia E
 fíbula D fíbula E pé D pé E

3- HISTÓRIA PERINATAL

Tipo de Parto:

- parto único parto único por fórceps ou vácuo-extractor
 Parto único por cesariana parto múltiplo

Complicações durante o Parto: sim não

- parto pré-termo trabalho de parto prolongado trabalho de parto e parto complicados por sofrimento lesões do esqueleto devidas a traumatismo de parto hipóxia intra-uterina asfixia ao nascer outra.....

Fraturas no parto: sim não

- clavícula D clavícula E úmero D úmero E rádio D rádio E ulna D ulna E mão D mão E coluna vertebral costela íliaco fêmur D fêmur E patela D patela E tíbia D tíbia E fíbula D fíbula E pé D pé E

4- HISTÓRIA NEONATAL

Peso:

Estatura:

Complicações durante o período Neonatal: sim não

- desconforto respiratório do recém-nascido convulsões do recém-nascido
 problemas de alimentação baixo peso outra.....

Fraturas antes da alta do berçário: sim não

- clavícula D clavícula E úmero D úmero E rádio D rádio E ulna D ulna E mão D mão E coluna vertebral costela íliaco fêmur D fêmur E patela D patela E tíbia D tíbia E fíbula D fíbula E pé D pé E

5- HISTÓRIA DO DESENVOLVIMENTO MOTOR

- sem atraso atraso leve atraso moderado atraso grave

Em que idade adquiriu os seguintes marcos do desenvolvimento motor?

Controla a cabeça contra a gravidade..... Rola sozinho..... Colocado sentado fica sozinho..... Senta sozinho..... Deita sozinho..... Arrasta de prono..... Arrasta de supino..... Arrasta sentado..... Engatinha..... Colocado de pé fica sozinho..... Puxa-se para de pé..... Anda com apoio..... Anda sozinho.....

6- ATIVIDADES DA VIDA DIÁRIA

- Toma banho sozinho sim não
 Alimenta-se sozinho sim não
 Realiza higiene pessoal sozinho sim não
 Veste-se sozinho sim não
 Frequenta escola sim não nível:.....

- Freqüente educação física sim não
 Freqüência: 1x / semana 2x / semana 3x / semana outras
 Faz fisioterapia motora sim não
 Freqüência: 1x / semana 2x / semana 3x / semana outras
 Instituição:
 Idade que iniciou o tratamento:
 Faz outra Terapia sim não
 Hidroterapia Fonoaudiologia Terapia Ocupacional Psicologia
 Hipoterapia
 Freqüência: 1x / semana 2x / semana 3x / semana outras
 Instituição:
 Idade que iniciou o tratamento:
 Faz atividade física regular sim não
 nataçãõ dança luta outra.....
 Freqüência: 1x / semana 2x / semana 3x / semana outras
 Instituição:
 Idade que iniciou a atividade:

7- ACOMPANHAMENTO AMBULATORIAL EM OUTRAS CLÍNICAS

- Pediatria Ortopedia Genética Odontologia Otorrinolaringologia
 Fisioterapia

8- EXAME FÍSICO

- | Peso: | Estatura: |
|---------------------------------|---|
| Fragilidade óssea | <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> não |
| Escleróticas azuladas | <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> não |
| Surdez | <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> não |
| Pele fina | <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> não |
| Dentinogênese imperfeita | <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> não |
| Baixa estatura | <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> não |
| Deformidade da coluna vertebral | <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> não |
| Rosto em forma triangular | <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> não |
| Hipermobilidade articular | <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> não |
| Hipotonia | <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> não |

Número e local das fraturas ocorridas desde o nascimento:

- clavícula D clavícula E úmero D úmero E rádio D
 rádio E ulna D ulna E mão D mão E coluna vertebral
 costela ilíaco fêmur D fêmur E patela D
 patela E tíbia D tíbia E fíbula D fíbula E pé D pé E

Número e local das fraturas após o início do tratamento fisioterapêutico:

clavícula D clavícula E úmero D úmero E rádio D
rádio E ulna D ulna E mão D mão E coluna vertebral
 costela ilíaco fêmur D fêmur E patela D
patela E tíbia D tíbia E fíbula D fíbula E pé D pé E

Cirurgias Ortopédicas: sim não

Alongamento de tendão Local:

Fixação de hastes intra medulares Local:

Redução óssea Local:

Pé torto congênito

Deformidades ósseas: sim não

clavícula D clavícula E úmero D úmero E rádio D rádio E
ulna D ulna E mão D mão E coluna vertebral fêmur D
fêmur E patela D patela E tíbia D tíbia E fíbula D fíbula E
pé D pé E

Medidas de comprimento:

cm MMII D cm MMII E

Dor óssea presente: sim não

MMSS D MMSS E MMII D MMII E coluna vertebral

Análise Postural:

Cintura escapular:

Tórax:

Coluna:

Cintura pélvica:

Joelho:

Pé:

Órteses e adaptações: sim não

palmilha estabilizador quadril estabilizador joelho estabilizador
tornozelo cadeira de rodas andador muletas
auxiliar bengala 4 apoios bengala outra
 órtese submaleolar órtesessupramaleoar órtese geno-podálica rígida
 órtese geno-podálica articulada

Em que momento faz uso da órtese e/ou adaptação?

9- AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE FUNCIONAL DOS PORTADORES DE OI

Parâmetros para avaliação funcional

*- Não tem idade para realizar (sempre que marcado terá sua pontuação abatida do total da parte que pertence)

0-Não inicia o movimento

- 1-Inicia o movimento (realiza menos que 10% do movimento)
- 2-Completa o movimento parcialmente (realiza de 10% até menos que 100% do movimento)
- 3-Completa o movimento (vencendo a ação gravidade)

PARTE A: ARCO DE MOVIMENTO

Membros Superiores:

Postura:

supino sentado em anel sentado com pés apoiados de pé

Ombro:

1- Realiza movimento de flexão do braço: (0°-180°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 60° 2. 60° a 120° 3. 120° a 180°

E *. 1. 0° a 60° 2. 60° a 120° 3. 120° a 180°

2- Realiza movimento de extensão do braço: (0°- 45°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 10° 2. 10° a 30° 3. 30° a 45°

E *. 1. 0° a 10° 2. 10° a 30° 3. 30° a 45°

3- Realiza movimento de abdução do braço: (0°-180°)D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 60° 2. 60° a 120° 3. 120° a 180°

E *. 1. 0° a 60° 2. 60° a 120° 3. 120° a 180°

4- Realiza movimento de adução do braço: (0°-40°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 10° 2. 10° a 20° 3. 20° a 40°

E *. 1. 0° a 10° 2. 10° a 20° 3. 20° a 40°

Cotovelo:

5- - Realiza movimento de flexão: (0°-145°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 90° 2. 90° a 120° 3. 120° a 145°

E *. 1. 0° a 90° 2. 90° a 120° 3. 120° a 145°

6- Realiza movimento de extensão: (145°-0°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 145° a 90° 2. 90° a 45° 3. 45° a 0°

E *. 1. 145° a 90° 2. 90° a 45° 3. 45° a 0°

Membros Inferiores

Postura:

supino sentado em anel sentado com pés apoiados de pé

Quadril:

7- Realiza movimento de flexão: (0°-125°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 60° 2. 60° a 90° 3. 90° a 125°

E *. 1. 0° a 60° 2. 60° a 90° 3. 90° a 125°

8- Realiza movimento de extensão: (0°-10°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 3° 2. 3° a 6° 3. 6° a 10°

E *. 1. 0° a 3° 2. 3° a 6° 3. 6° a 10°

9- Realiza movimento de abdução: (0°-45°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 10° 2. 10° a 30° 3. 30° a 45°

E *. 1. 0° a 10° 2. 10° a 30° 3. 30° a 45°

10- Realiza movimento de adução:(0°-15°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 5° 2. 5° a 10° 3. 10° a 15°

E *. 1. 0° a 5° 2. 5° a 10° 3. 10° a 15°

Joelho:

11- Realiza movimento de flexão: (0°-140°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 50° 2. 50° a 100° 3. 100° a 140°

E *. 1. 0° a 50° 2. 50° a 100° 3. 100° a 140°

12- Realiza movimento de extensão: (140°-0°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 3° 2. 3° a 6° 3. 6° a 10°

E *. 1. 0° a 3° 2. 3° a 6° 3. 6° a 10°

Tornozelo:

13- Realiza movimento de flexão dorsal: (0°-20°) D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 10° 2. 10° a 15° 3. 15° a 20°

E *. 1. 0° a 10° 2. 10° a 15° 3. 15° a 20°

14- Realiza movimento de flexão plantar: (0°-45°)D.....graus E.....graus

D *. 1. 0° a 10° 2. 10° a 30° 3. 30° a 45°

E *. 1. 0° a 10° 2. 10° a 30° 3. 30° a 45°

Score parte A:.....

PARTE B: TRANSIÇÃO DE POSTURA

- 1- Passagem de supino para decúbito lateral direito
*. 0. 1. 2. 3.
- 2- Passagem de supino para decúbito lateral esquerdo
*. 0. 1. 2. 3.
- 3- Passagem de supino para prono pelo lado direito
*. 0. 1. 2. 3.
- 4- Passagem de supino para prono pelo lado esquerdo
*. 0. 1. 2. 3.
- 5- Passagem de supino para sentado
*. 0. 1. 2. 3.
- 6- Passagem de decúbito lateral direito para supino
*. 0. 1. 2. 3.
- 7- Passagem de decúbito lateral esquerdo para supino
*. 0. 1. 2. 3.
- 8- Passagem de decúbito lateral direito para prono
*. 0. 1. 2. 3.
- 9- Passagem de decúbito lateral esquerdo para prono
*. 0. 1. 2. 3.
- 10- Passagem de decúbito lateral para sentado
*. 0. 1. 2. 3.
- 11- Passagem de prono para supino
*. 0. 1. 2. 3.
- 12- Passagem de prono para decúbito lateral direito
*. 0. 1. 2. 3.
- 13- Passagem de prono para decúbito lateral esquerdo
*. 0. 1. 2. 3.
- 14- Passagem de prono para ajoelhado
*. 0. 1. 2. 3.
- 15- Passagem de prono para gatas
*. 0. 1. 2. 3.
- 16- Passagem de sentado com base larga para supino
*. 0. 1. 2. 3.
- 17- Passagem de sentado com base larga para decúbito lateral
*. 0. 1. 2. 3.
- 18- Passagem de sentado com base larga para side- sitting
*. 0. 1. 2. 3.
- 19- Passagem de sentado com base larga para long-sitting
*. 0. 1. 2. 3.
- 20- Passagem de sentado com base larga para gatas
*. 0. 1. 2. 3.
- 21- Passagem de sentado com base larga para prono
*. 0. 1. 2. 3.
- 22- Passagem de sentado com base larga para ajoelhado
*. 0. 1. 2. 3.

- 23- Passagem de side-sitting para gatas
*. 0. 1. 2. 3.
- 24- Passagem de side-sitting para ajoelhado
*. 0. 1. 2. 3.
- 25- Passagem de side-sitting para sentado com base larga
*. 0. 1. 2. 3.
- 26- Passagem de side-sitting para long-sitting
*. 0. 1. 2. 3.
- 27- Passagem de ajoelhado para gatas
*. 0. 1. 2. 3.
- 28- Passagem de ajoelhado para semi-ajoelhado
*. 0. 1. 2. 3.
- 29- Passagem de ajoelhado para sentado com base larga
*. 0. 1. 2. 3.
- 30- Passagem de ajoelhado para side-sitting
*. 0. 1. 2. 3.
- 31- Passagem de ajoelhado para long-sitting
*. 0. 1. 2. 3.
- 32- Passagem de semi-ajoelhado para de pé
*. 0. 1. 2. 3.
- 33- Passagem de semi-ajoelhado para sentado no banco
*. 0. 1. 2. 3.
- 34- Passagem de semi-ajoelhado para ajoelhado
*. 0. 1. 2. 3.
- 35- Passagem de sentado no banco com pés apoiados para de pé
*. 0. 1. 2. 3.
- 36- Passagem de sentado no banco com pés apoiados para sentado em anel
*. 0. 1. 2. 3.
- 37- Passagem de sentado no banco com pés apoiados para semi-ajoelhado
*. 0. 1. 2. 3.
- 38- Passagem da postura de pé para sentado em anel
*. 0. 1. 2. 3.
- 39- Passagem da postura de pé para sentado no banco com pés apoiados
*. 0. 1. 2. 3.
- 40- Passagem da postura de pé para semi-ajoelhado
*. 0. 1. 2. 3.
- 41- Passagem da postura de pé para postura de cócoras
*. 0. 1. 2. 3.
- 42- Passagem da postura de cócoras para a postura de pé
*. 0. 1. 2. 3.
- 43- Passagem da postura de cócoras para sentado com base larga
*. 0. 1. 2. 3.

Escore parte B:.....

PARTE C: DESLOCAMENTOS

1- Rola para o lado direito

*. 0. 1. 2. 3.

2- Rola para o lado esquerdo

*. 0. 1. 2. 3.

3- Arrasta de prono para frente

*. 0. 1. 2. 3.

4- Arrasta de prono para trás

*. 0. 1. 2. 3.

5- Arrasta sentado em anel

*. 0. 1. 2. 3.

6- Engatinha para frente

*. 0. 1. 2. 3.

7- Engatinha para trás

*. 0. 1. 2. 3.

8- Marcha lateral com apoio

*. 0. 1. 2. 3.

9- Marcha independente com a base aumentada

*. 0. 1. 2. 3.

10- Marcha independente com base diminuída

*. 0. 1. 2. 3.

11- Corre curtas distâncias

*. 0. 1. 2. 3.

12- Corre longas distâncias

*. 0. 1. 2. 3.

13- Pula tirando os dois pés do apoio

*. 0. 1. 2. 3. **Escore parte C:.....**

PARTE CÁLCULO DOS ESCORES EM % DAS PARTES ÁREA- META

A. Arco de Movimento $\frac{\text{Total da Parte A} \times 100}{84} = \% \quad \text{A. } \square$

B. Transição de Postura $\frac{\text{Total da Parte B} \times 100}{129} = \% \quad \text{B. } \square$

C. Deslocamentos $\frac{\text{Total da Parte C} \times 100}{39} = \% \quad \text{C. } \square$

ESCORE TOTAL = $\frac{\%A + \%B + \%C}{N \text{ Total das Partes}} = \% \quad \square$

ESCORE TOTAL-META = $\frac{\text{Soma dos escores em \% de cada parte identificada com área meta}}{\text{Número de áreas-metas}}$