

# Impacto de programa fisioterapêutico no desempenho funcional da criança com doença de Charcot–Marie–Tooth tipo 2: estudo de caso

## *Impact of a physical therapy program on the functional performance of a child with Charcot–Marie–Tooth disease type 2: a case report*

Ana Carolina de Campos<sup>1</sup>, Nádia Slemmer Andrade dos Santos<sup>2</sup>, Eloisa Tudella<sup>3</sup>,  
Karina Pereira<sup>4</sup>, Nelci Adriana C. Ferreira Rocha<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Fisioterapeuta; mestranda em Fisioterapia na UFSCar (Universidade Federal de São Carlos)

<sup>2</sup> Fisioterapeuta

<sup>3</sup> Fisioterapeuta; Profa. Dra. associada do Depto. de Fisioterapia da UFSCar

<sup>4</sup> Fisioterapeuta; doutoranda em Fisioterapia na UFSCar

<sup>5</sup> Fisioterapeuta; Profa. Dra. adjunta do Depto. de Fisioterapia da UFSCar

### ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Ana Carolina de Campos  
R. Dona Alexandrina 1106  
Centro  
13566-290 São Carlos SP  
e-mail:  
campos.anacarol@gmail.com

Estudo desenvolvido no Núcleo de Estudos em Neuropediatria e Motricidade do Depto. de Fisioterapia da UFSCar.

Apresentado em forma de pôster no 13<sup>o</sup> Simpósio de Fisioterapia da UFSCar, com publicação de resumo.

APRESENTAÇÃO  
abr. 2006

ACEITO PARA PUBLICAÇÃO  
mar. 2007

**RESUMO:** O estudo visou verificar a influência de um programa fisioterapêutico no desempenho funcional de uma criança com diagnóstico de Charcot-Marie-Tooth tipo 2. O participante (sexo masculino, 6 anos) apresentava comprometimento motor e sensitivo em membros superiores e inferiores. Antes e após o programa, o participante foi avaliado pelo Pediatric Evaluation Disability Inventory (PEDI), questionário que avalia o desempenho funcional de crianças na faixa de 6 meses a 7 anos e meio. O PEDI divide-se em três partes: habilidades funcionais (envolvendo autocuidado, mobilidade e função social), assistência do cuidador e modificações do ambiente; este estudo limitou-se à parte de habilidades funcionais. A partir das dificuldades detectadas na avaliação inicial, elaborou-se um programa de intervenção fisioterapêutica com base no conceito neuroevolutivo Bobath. O programa foi aplicado por 2 meses, sendo realizadas 2 sessões semanais de 50 minutos cada, totalizando 15 sessões. Na avaliação após a aplicação do programa, aumentou o escore normativo no PEDI, nas áreas de autocuidado (de 20,8 para 26,7) e mobilidade (de 40 para 54,9), especialmente nas habilidades de transferência, subir e descer escadas. Portanto, o programa de intervenção fisioterapêutica mostrou-se eficaz, promovendo melhora no desempenho funcional da criança.

**DESCRIPTORES:** Atividades cotidianas; Doença de Charcot-Marie-Tooth/reabilitação; Neuropatias motoras e sensoriais hereditárias/reabilitação

**ABSTRACT:** This case study aimed at verifying the influence of a physical therapy program on the functional performance of a child with diagnosis of Charcot-Marie-Tooth) disease type 2. The 6 year-old male child presented low and upper limbs affected at both motor and sensitive levels. Before and after the program, the subject was assessed by means of the Pediatric Evaluation Disability Inventory (PEDI), designed for children between 6 months through 7.5 years old. PEDI is divided into three parts – functional skills (involving self-care, mobility and social function), caregiver assistance, and environment modification – and only the first part was used in this study. Drawing on the difficulties detected at the first evaluation, a physical therapy program was designed, based on the neurodevelopmental concept. The program lasted two months, with two 50-minute sessions per week (a total of 15 sessions). At the post-program evaluation, self-care score raised from 20.8 to 26.7, and mobility score, from 40 to 54.9, specially in transference and going up and downstairs skills. Thus, the therapy program was effective in improving the subject's functional performance.

**KEY WORDS:** Activities of daily living; Charcot-Marie-Tooth disease/rehabilitation; Hereditary motor and sensory neuropathies

## INTRODUÇÃO

A Doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) é a mais comum desordem genética do sistema nervoso periférico, apresentando prevalência de 1:2.500<sup>1,2</sup>. Acomete os nervos periféricos, causando fraqueza, degeneração muscular e perda da sensibilidade nas extremidades do corpo, podendo ser herdada geneticamente ou ocorrer por uma mutação genética<sup>2</sup>. Dezenas de genes têm sido relacionados com esse transtorno, cada um ocasionando um tipo específico da síndrome. Dessa forma, há grande heterogeneidade clínica e genética<sup>3,4</sup>.

São definidos dois principais tipos dessa neuropatia motora e sensorial:

- CMT tipo 1 ou desmielinizante: é a forma mais precoce, ocorre geralmente na metade da infância e causa diminuição na velocidade de condução nervosa;
- CMT tipo 2 ou axonal: é a forma mais tardia, porém a idade em que ocorre pode variar<sup>2,3</sup>.

Como no presente estudo foi acompanhado um caso de criança com CMT tipo 2, somente essa forma será focalizada. A CMT tipo 2 apresenta-se com os aspectos neurofisiológicos de uma neuropatia axonal crônica, com achados eletroneuromiográficos de atrofia axonal e degeneração walleriana, manifestados clinicamente como atrofia muscular. Caracteriza-se por diminuição da velocidade de condução motora e sensorial, bem como por menores amplitudes de respostas evocadas<sup>4</sup>.

A forma clássica de CMT tipo 2 progride lentamente, manifestando-se principalmente com deformidades do pé, que acabam por interferir nas atividades de deambulação e equilíbrio<sup>5</sup>. Newman *et al.*<sup>6</sup> descrevem que a marcha de indivíduos com CMT é 15% mais lenta que em indivíduos sem a patologia.

Quando os membros superiores são afetados, em geral o acometimento é simétrico<sup>7</sup>. Vinci *et al.*<sup>7</sup> observaram que a maior parte dos indivíduos com

CMT tem pouco prejuízo da função manual, mas em alguns casos a função pode ser severamente afetada.

A doença também pode trazer grande impacto emocional, tanto para o indivíduo acometido quanto para os familiares, uma vez que inicialmente os pacientes apresentam desenvolvimento típico, mas, quando surgem os sintomas, começam a perder as habilidades motoras adquiridas<sup>8</sup>. Geralmente, os sintomas começam a manifestar-se na adolescência ou no início da idade adulta, porém podem iniciar-se na infância<sup>3,4</sup>.

Até o momento não existe cura para a doença de Charcot-Marie-Tooth, daí ser essencial reabilitar esses indivíduos. A reabilitação deve envolver uma equipe multidisciplinar constituída por fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, fisiatra, ortopedista, geneticista, podólogo e psicólogo<sup>2</sup>. A fisioterapia é de suma importância, não apenas para conter a evolução da doença mas também para reverter alguns sintomas e, principalmente, manter a funcionalidade do indivíduo.

De acordo com Zanoteli e Narumia<sup>2</sup>, o tratamento fisioterapêutico deve consistir em fortalecimento da musculatura distal e prevenção de contraturas. Segundo Lindeman *et al.*<sup>9</sup>, os programas de reabilitação são seguros para pacientes com CMT, ao contrário de outras doenças neuromusculares como as distrofias musculares, em que o exercício físico pode agravar o quadro. Para Chetlin *et al.*<sup>1</sup>, o treino de força muscular em pacientes com CMT é capaz de provocar adaptações das fibras musculares, aperfeiçoando a força e, conseqüentemente, o desempenho de habilidades funcionais.

No entanto, diante das características dos sinais e sintomas apresentados na CMT, pode-se questionar se apenas o fortalecimento muscular e a prevenção de contraturas mencionados na literatura são suficientes para atender as dificuldades funcionais impostas pelo quadro clínico. A execução de movimentos funcionais requer controle dos sistemas musculoesquelético,

neuromotor, sensorial e cardiorrespiratório. Todos esses sistemas podem estar comprometidos na CMT. Assim, podem ser necessários outros tipos de tratamento, que enfatizem o treino das habilidades funcionais, minimizando as limitações funcionais impostas pelos sistemas nessa doença.

Poucos estudos têm investigado formas alternativas de intervenção direcionadas aos pacientes com CMT. No estudo de caso realizado por Vinci<sup>10</sup>, verificou-se que o treino de marcha em um paciente de 38 anos de idade com CMT foi eficaz, sendo observada melhora no equilíbrio durante a deambulação. Além disso, são escassas as informações a respeito do efeito da reabilitação no desempenho funcional. Portanto, são necessários estudos que investiguem os resultados de intervenções fisioterapêuticas na funcionalidade desses indivíduos, considerando o uso de instrumentos de avaliação validados e adaptados para a população brasileira, cujo desfecho de interesse seja a funcionalidade. Isso permitirá uma melhor determinação de objetivos e de conduta fisioterapêutica, além de permitir o acompanhamento sistemático de cada caso específico.

O Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)<sup>11</sup>, aplicado neste estudo, é um questionário que visa detalhar o desempenho funcional de crianças em atividades relevantes para sua adequada inserção social. Esse instrumento foi traduzido para o português (Inventário de avaliação pediátrica de disfunção) e adaptado para adequar-se à realidade sociocultural do Brasil<sup>12</sup>. Sua aplicação é padronizada, feita por meio de entrevista com os pais ou responsáveis pela criança, com o objetivo de obter informações sobre seu desempenho funcional em atividades da vida diária. O PEDI pode ser aplicado em crianças na faixa de 6 meses a 7 anos e meio de idade.

Esse instrumento de avaliação compõe-se de três partes – habilidades funcionais assistência do cuidador e modificação do ambiente – que informam sobre três áreas de desempenho

funcional<sup>11</sup>. De acordo com Alegretti *et al.*<sup>13</sup>, o PEDI atinge três propósitos básicos de uma avaliação: discriminar, ou seja, distinguir níveis diferenciados de desempenho; prever, que visa classificar os indivíduos em categorias, considerando o desempenho futuro esperado com base em critério predefinido; e avaliar, que reflete a capacidade do teste em documentar ou medir a magnitude de mudanças longitudinais. Assim, o PEDI é extremamente útil para auxiliar as decisões clínicas dos profissionais da Fisioterapia, podendo contribuir na elaboração de programas de intervenção em crianças com Charcot-Marie-Tooth.

Como este estudo visa otimizar a funcionalidade do paciente, o tratamento proposto fundamentou-se no conceito neuroevolutivo Bobath<sup>14</sup>, que tem como objetivo otimizar a capacidade funcional da criança. Para atingir esse objetivo, o processo de tratamento inclui a diminuição gradual da interferência direta do profissional, levando ao aumento da independência funcional. Essa abordagem terapêutica é atualmente fundamentada na teoria de seleção do grupo neuronal, que incorpora a crença de que mapas globais (conexões neurais) são organizados e selecionados em resposta às condições da tarefa e do ambiente e que o desempenho do indivíduo é favorecido quando este pratica atividades que ocorram em contextos ambientais funcionais<sup>10,15</sup>.

Diante do exposto, o presente estudo teve por objetivo verificar o impacto da intervenção fisioterapêutica baseada no conceito neuroevolutivo Bobath sobre o desempenho funcional de uma criança com diagnóstico de Doença de Charcot-Marie-Tooth tipo 2.

## METODOLOGIA

Este é um estudo de caso quantitativo, sendo o participante uma criança do sexo masculino, de 6 anos e 3 meses de idade, nascido a termo, com diagnóstico de Doença de Charcot-Marie-Tooth tipo 2. O estudo, pré-aprovado pelo Comitê de Ética e

Pesquisa (parecer no 018/04), teve início após o responsável pela criança assinar o termo de consentimento livre e Esclarecido.

A criança foi submetida a uma avaliação clínica inicial para coletar dados de anamnese. Em seguida, procedeu-se à pré-avaliação com o teste PEDI<sup>12</sup>, por meio de entrevista com a mãe, utilizando a ficha de avaliação padronizada do instrumento.

Para este estudo foram analisadas somente as três áreas de habilidades funcionais da Parte I do teste PEDI: autocuidado, mobilidade e função social. Cada item dessa parte recebe escore 1, se a criança for capaz de desempenhar a atividade, ou escore 0, se a criança não for capaz de desempenhá-la. A partir do escore bruto, o manual do teste fornece um escore normativo (EN), baseado no desempenho médio de crianças sem incapacidades<sup>11</sup>.

### Avaliação clínica inicial

O diagnóstico de Doença de Charcot-Marie-Tooth tipo 2 foi definido pela eletroneuromiografia realizada quando a criança tinha 3 anos; foi detectada dificuldade de condução nervosa motora e sensitiva em membros superiores e inferiores. Na história do desenvolvimento relatada pela mãe, consta que a criança apresentou desenvolvimento sensório-motor aparentemente normal até os 2 anos, com aquisição da marcha independente. A partir dessa idade, iniciaram-se dificuldade de deambulação e deformidade nos pés, tais como inversão e desabamento do arco plantar. O acometimento do desempenho das habilidades manuais ocorreu aos 4 anos.

A criança foi encaminhada ao atendimento fisioterapêutico pelo médico ortopedista, que também prescreveu o uso de órtese suropodálica bilateral, da qual o paciente fazia uso há um ano. Entre as queixas principais citadas pela mãe, encontravam-se quedas frequentes, dificuldades para utilizar o lápis e dificuldades com o vestuário.

Para quantificar o desempenho da criança em suas habilidades funcionais e possibilitar comparação do nível das habilidades antes e após o tratamento, aplicou-se o PEDI<sup>12</sup>, que detectou dificuldades nos seguintes itens: utilização de utensílios, higiene oral, lavar as mãos, manuseio de vestimentas abertas na frente, fechos, calças, sapatos, meias; nos itens relacionados a transferência (de cadeiras, no banheiro e no chuveiro); e subir e descer escadas. O PEDI também detectou dificuldades em resolução de problemas, orientação temporal e função comunitária.

### Programa de tratamento

A partir das limitações funcionais identificadas pelo PEDI, foram traçados os seguintes objetivos para o tratamento:

- aprimorar as habilidades manuais de cortar alimentos, colocar creme dental na escova, abrir e fechar a torneira, colocar e retirar camisas abertas na frente, abrir e fechar botões, vestir e retirar calças, amarrar sapatos;
- aprimorar habilidades de transferência, incluindo descer da cama, levantar de cadeira ou do vaso sanitário e adquirir independência no banho;
- aprimorar o desempenho na atividade de subir e descer escadas;
- estimular a criança a solucionar problemas, a compreender intervalos de tempo e horários e a participar na comunidade.

De acordo com esses objetivos, foi elaborado o programa de tratamento. A frequência das sessões foi de duas vezes por semana, com duração de 50 minutos cada, totalizando 15 sessões em 2 meses. Estas foram realizadas de forma lúdica, objetivando envolver e motivar a criança.

Com base nas limitações funcionais identificadas pelo PEDI, foram estabelecidos objetivos funcionais diários,

**Quadro 1** Atividades motoras realizadas no decorrer do programa de tratamento

Habilidades funcionais	Atividades realizadas
Utilização de faca, creme dental e escova Uso da torneira	Manuseios sobre o rolo com descarga de peso em membros superiores Treino de motricidade fina: manipulações envolvendo tipos variados de pinça Treino funcional específico
Vestir e despir roupas completamente Manuseio de fechos Amarrar sapatos	Jogos envolvendo manuseio de objetos com simultânea manutenção do equilíbrio na postura em pé Manuseios sobre o rolo e sobre a bola suíça visando controle postural Treino funcional específico
Sentar e levantar (cama, cadeira, vaso sanitário) sem usar os braços	Sentar e levantar progredindo de apoio bilateral para unilateral e em seguida sem apoio, com bancos progressivamente menores
Subir e descer escadas	Subir e descer de steps, do espaldar, do escorregador Treino em escadas progredindo de apoio bilateral para unilateral e sem apoio Treino de marcha em esteira ergométrica com tornozelas (0,5Kg) bilateralmente Treino de corrida em solo

isto é, em cada sessão era designada uma habilidade funcional a ser predominantemente trabalhada. As sessões eram conduzidas de acordo com a seguinte estrutura:

- pré-teste: observação do desempenho da criança na habilidade funcional escolhida;
- aplicação da conduta terapêutica: realização de atividades visando o aprimoramento da habilidade funcional;
- pós-teste: observação do desempenho da criança na mesma habilidade funcional

As atividades prescritas evoluíam de acordo com o desempenho observado no paciente no decorrer das sessões. O Quadro 1 descreve as atividades motoras realizadas de acordo com a habilidade funcional visada.

Além das atividades motoras, o programa de intervenção contemplou a estimulação do sistema sensorial, realizada por meio de estímulo tátil com texturas diversas e estímulo proprioceptivo com o uso de tornozelas, de acordo com o suportado

pela criança, durante as atividades de marcha e em escadas<sup>14</sup>.

Ao longo das sessões, o participante era estimulado de forma lúdica a resolver problemas e planejar ações, interagindo com os terapeutas de forma a desenvolver habilidades

cognitivas e sociais, visando aprimoramento na área de função social.

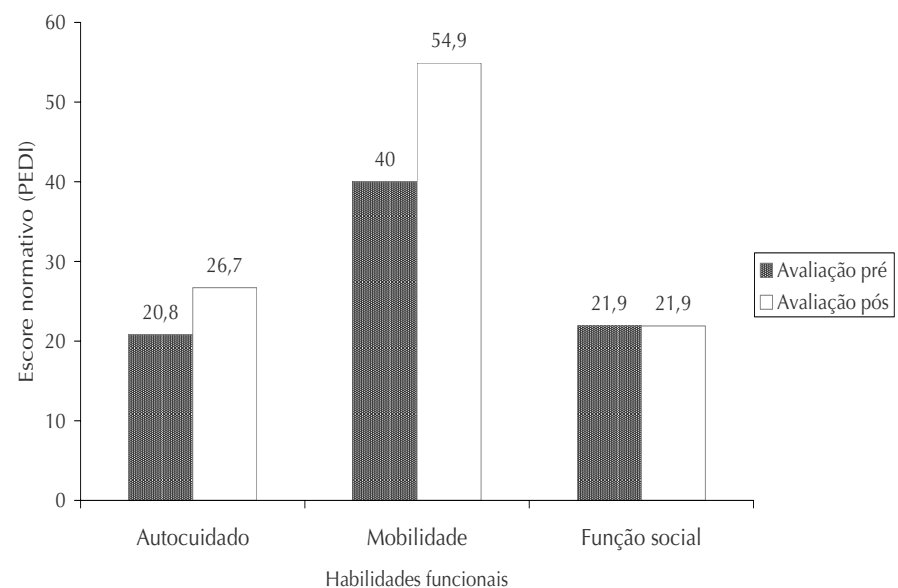
Os materiais utilizados durante o programa de intervenção foram: jogos de encaixe, massa de modelar, lápis de cor, papel sulfite, tesoura, talheres, óleo para massagem e rolos de diversos tamanhos para descarga de peso em membros superiores, bola suíça, espaldar, escadas, bancos, escorregador, prancha de equilíbrio, tornozelas de 0,5 Kg e esteira ergométrica.

Ao final do tratamento, foi aplicada nova avaliação com o teste PEDÍ, sendo novamente entrevistada a mãe da criança.

## RESULTADOS

O Gráfico 1 apresenta os escores do PEDÍ obtidos pela criança antes e após o programa fisioterapêutico aplicado.

Na avaliação inicial, o PEDÍ permitiu detectar dificuldades na área de autocuidado no uso de utensílios (faca para cortar alimentos, aplicação de creme dental na escova, abertura e fecho de torneira, fechos e botões); o sujeito obteve um escore normativo de 20,8. Na avaliação após o programa, o escore foi de 26,7, verificando-se aprimoramento nas habilidades relativas à utilização de utensílios.



**Gráfico 1** Comparação dos escores obtidos antes (avaliação pré) e após (avaliação pós) o programa fisioterapêutico

Na área de mobilidade, os *deficit* identificados na avaliação inicial concentraram-se nas habilidades de transferência (descer da cama, da cadeira ou do vaso sanitário sem o auxílio dos braços), subir e descer escadas, sendo que o escore normativo foi de 40. Na avaliação final, a criança demonstrou capacidade de subir e descer escadas e de realizar transferências, com escore normativo de 54,9.

Com relação à função social, o participante apresentou, na avaliação inicial, desempenho insuficiente em resolução de problemas, orientação temporal e função comunitária; nenhuma modificação foi verificada com o programa de intervenção, mantendo-se o mesmo escore (21,9) nas duas avaliações.

## DISCUSSÃO

O programa de intervenção propiciou, na área de autocuidado, aprimoramento nas habilidades funcionais de utilização de utensílios, higiene oral e lavagem das mãos, porém o desempenho com peças do vestuário (vestir, abotoar e calçar) e manuseio de fechos não apresentou evolução. Esse resultado pode ser justificado pelo fato de o manuseio de fechos e botões ser uma atividade que exige habilidade motora fina elaborada e específica, necessitando de reabilitação mais intensiva<sup>7</sup>. Para Vinci *et al.*<sup>7</sup>, pacientes com CMT que desenvolvem acometimento severo da função manual requerem uso de adaptações a fim de manter sua independência, o que não foi realizado no presente estudo. No entanto, diante do comprometimento da autonomia funcional que a CMT pode ocasionar<sup>7</sup>, o aprimoramento das habilidades menos complexas é relevante e sugere que as técnicas empregadas no tratamento podem ser úteis para promover melhor desempenho da criança na área de autocuidado.

Na área de mobilidade, foram adquiridas habilidades relativas ao desempenho em sentar e levantar do vaso sanitário, da cama ou da cadeira

sem utilizar os braços, e em subir e descer um lance de escadas sem dificuldades. De acordo com Nitz *et al.*<sup>16</sup>, em pacientes com patologias neuromusculares, dificuldades na transferência de sentado para de pé e na marcha são causadas por fraqueza nos músculos quadríceps e tibial anterior. Provavelmente, a execução do treino em esteira ergométrica e em escadas favoreceu o fortalecimento desses músculos e, conseqüentemente, o aprimoramento das habilidades funcionais que requerem sua ação. Essas atividades podem também ter favorecido o aprimoramento do equilíbrio estático e dinâmico. Tais influências coincidem com as dos achados de Ulrich *et al.*<sup>17</sup> e Lafferty e Hons<sup>18</sup>, que observaram ganho de força muscular com a prática em esteira e escada. Entretanto, medidas específicas para confirmar esses ganhos não foram realizadas no presente estudo.

Quanto à função social, nenhuma modificação foi verificada, tendo o escore se mantido o mesmo nas avaliações inicial e final. O próprio fato de não ter havido redução nas habilidades sociais pode ser considerado um resultado importante, visto que os procedimentos utilizados no tratamento permitiram manutenção do nível da habilidade. No entanto, sugere-se que, para o aprimoramento desta, seria necessário um trabalho multidisciplinar e um enfoque mais específico no contexto social, proporcionando à criança variedades de interações, tais como atividades com grupos de crianças.

As habilidades funcionais em que o PEDI detectou evolução (mobilidade e autocuidado) envolvem diretamente as capacidades motoras. Os resultados obtidos estão de acordo com o estudo de Ketelaar *et al.*<sup>19</sup>, em que o programa de tratamento baseado no conceito neuroevolutivo e voltado para as dificuldades funcionais de crianças com paralisia cerebral promoveu ganho de habilidades nas áreas de mobilidade e autocuidado. Assim, evidencia-se que o tratamento com base no conceito neuroevolutivo, como realizado no

presente estudo, é um subsídio terapêutico que favorece o aprimoramento de habilidades funcionais de uma criança de 6 anos de idade com diagnóstico de Charcot-Marie-Tooth tipo 2.

Comparativamente, o ganho na área de mobilidade foi maior que na área de autocuidado. Tal resultado pode ser atribuído ao acometimento mais severo dos membros superiores, o que torna mais difícil a verificação de refinamento das habilidades que envolvem esse segmento.

A relevância clínica das mudanças detectadas pelo PEDI foi investigada por Iyer *et al.*<sup>20</sup>, para os quais um aumento de no mínimo 11 pontos no escore normativo tem relevância clínica. De acordo com essa definição, no presente estudo apenas na área de mobilidade houve diferença clinicamente relevante. Porém, um programa mais intensivo e funcional direcionado às habilidades de autocuidado pode promover maior aprimoramento nessa área.

O fato de este ser um estudo de caso restringe inferências sobre uma população com patologia semelhante. Apesar disso, este estudo apontou efeitos substanciais da prática fisioterapêutica no desempenho funcional da criança estudada. Dessa forma, uma amostra maior poderia ser investigada para fornecer um entendimento mais amplo sobre o efeito da prática fisioterapêutica utilizada.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

O presente estudo permite concluir que o programa de intervenção fisioterapêutica aprimorou as habilidades funcionais do sujeito com CMT, nas áreas avaliadas pela Parte I do PEDI que envolvem aspectos motores (autocuidado e mobilidade), com mudanças de relevância clínica na área da mobilidade. Portanto, a intervenção fisioterapêutica baseada no conceito neuroevolutivo pôde contribuir para a evolução e refinamento de seu desempenho funcional. As ha-

bilidades da área de função social não sofreram modificações, sugerindo que sua aquisição pode depender não apenas de uma intervenção como a utilizada neste estudo, mas também do enfoque mais específico na área social, envolvendo uma equipe multidisciplinar e um contexto ambiental mais diversificado.

## REFERÊNCIAS

- 1 Chetlin RD, Gutmann L, Tarnopolsky MA, Ullrich IH, Yeater RA. Resistance training effectiveness in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: recommendations for exercise prescription. *Arch Phys Med Rehabil.* 2004;85(8): 1217-23. [periódico *on-line*] [citado 14 nov 2005]. Disponível em: <http://www.periodicos.capes.gov.br>.
- 2 Zanoteli E, Narumia LC. Doenças neuromusculares: aspectos clínicos e abordagem fisioterapêutica. In: Moura EW, Silva PAC. *Fisioterapia: aspectos clínicos e práticos da reabilitação.* São Paulo: Artes Médicas; 2005. p.221-46.
- 3 Santoro L, Manganelli F, Di Maio L, Barbieri F, Carella M, D'Adamo P, et al. Charcot-Marie-Tooth disease type 2: a distinct genetic entity; clinical and molecular characterization of the first European family. *Neuromuscul Disord.* 2002;12(4):399-404. [periódico *on-line*] [citado 30 mar 2005]. Disponível em: <http://www.sciencedirect.com>.
- 4 Gemignani F, Marbini A. Charcot-Marie-Tooth disease (CMT): distinctive phenotypic and genotypic features in CMT2. *J Neurol Sci.* 2001;184(1):1-9. [periódico *on-line*] [citado 30 mar 2005]. Disponível em: <http://www.sciencedirect.com>.
- 5 Vinci P, Perelli SL. Footdrop, foot rotation, and plantarflexor failure in Charcot-Marie-Tooth disease. *Arch Phys Med Rehabil.* 2002;83:513-6. [periódico *on-line*] [citado 14 nov 2005]. Disponível em: <http://www.periodicos.capes.gov.br>.
- 6 Newman CJ, Walsh M, O'Sullivan R, Jenkinson A, Bennet D, Lynch B, et al. The characteristics of gait in Charcot-Marie-Tooth disease types I and II. *Gait Posture.* 2007; 26(1):120-7.
- 7 Vinci P, Villa LM, Castagnoli L, Marconi C, Lattanzi A, Manini MP, et al. Handgrip impairment in Charcot-Marie-Tooth Disease. *Eur Medicophys.* 2005;41(2):131-4.
- 8 Padua L, Aprile I, Cavallaro T, Commodaro I, La Torre G, Pareyson G, et al. Variables influencing quality of life and disability in Charcot-Marie-Tooth (CMT) patients: Italian multicentre study. *Neurol Sci.* 2006;27:417-23.
- 9 Lindeman E, Leffers P, Spaans F. Strength training in patients with myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy: a randomized clinical trial. *Arch Phys Med Rehabil.* 1995;76:612-620. [periódico *on-line*] [citado 14 nov 2005]. Disponível em: <http://www.periodicos.capes.gov.br>.
- 10 Vinci P. Gait rehabilitation in a patient affected with Charcot-Marie-Tooth disease associated with pyramidal and cerebellar features and blindness. *Arch Phys Med Rehabil.* 2003;84(5):762-5. [periódico *on-line*] [citado 14 nov 2005]. Disponível em: <http://www.periodicos.capes.gov.br>.
- 11 Haley SM, Coster WJ, Ludlow LH, Haltiwanger JT, Andrelow PJ. *Pediatric evaluation of disability inventory: development: standardization and administration manual.* Boston: New England Medical Center; 1992.
- 12 Mancini MC. Inventário de avaliação pediátrica de disfunção: versão brasileira. Belo Horizonte : Laboratório de Atividade e Desenvolvimento Infantil; Depto. de Terapia Ocupacional/ UFMG; 2000.
- 13 Alegretti ALC, Mancini MC, Schwartzman JS. Estudo do desempenho funcional de crianças com paralisia cerebral diparética espástica usando o Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI). *Arq Bras Paralisia Cerebral.* 2004;1(1):37-40.
- 14 Howle JM. *Neuro-developmental treatment approach: theoretical foundations and principles of clinical practice.* Laguna Beach: The North American Neuro-Developmental Treatment Association; 2002.
- 15 Hadders-Algra M. The neuronal group selection theory: principles for understanding and treating developmental motor disorders. *Dev Med Child Neurol.* 2000;42:707-15.
- 16 Nitz JC, Burns YR, Jackson RV. Sit to stand and walking ability in patients with neuromuscular conditions. *Physiotherapy.* 1997;83(5):223-8.
- 17 Ulrich DA, Ulrich BD, Angulo-Kinzler RM, Yun J. Treadmill training of infants with Down Syndrome: evidence-based developmental outcomes. *Pediatrics.* 2001;108(5):e84. [periódico *on-line*] [citado 14 mar 2006]. Disponível em: [www.pediatrics.org](http://www.pediatrics.org).

## Referências (cont.)

---

- 18 Lafferty ME, Hons BA. A stair-walking intervention strategy for children with Down's Syndrome. *J Body Work Mov Ther.* 2005;9:65-74. [periódico *on-line*] [citado 1 jan 2006]. Disponível em: <http://www.sciencedirect.com>.
- 19 Ketelaar M, Vermeer A, Hart HPB, Helders PJM. Effects of a functional therapy program on motor abilities of children with cerebral palsy. *Phys Ther.* 2001;81(9):1534-45. [periódico *on-line*] [citado 14 nov 2005]. Disponível em: <http://www.periodicos.capes.gov.br>.
- 20 Iyer LV, Haley SM, Watkins MP, Dumas H. Establishing minimal clinically important differences for scores on the pediatric evaluation of disability inventory for inpatient rehabilitation (research report). *Phys Ther.* 2003;83(10):888-911. [periódico *on-line*] [citado 14 nov 2005]. Disponível em: <http://www.periodicos.capes.gov.br>.