

## Aspectos atuais da fisioterapia nas disfunções sensório-motoras em crianças com síndrome de Charcot-Marie-Tooth

### *Current aspects of Physical Therapy for sensory-motor dysfunction in children with Charcot-Marie-Tooth Syndrome*

Marília Morais Vasconcelos Mendonça<sup>1</sup>; Yasmim Millena Santos de Mendonça<sup>1</sup>; Plínio Luna de Albuquerque<sup>2</sup>; Natália Ferraz de Araújo Malkes<sup>2</sup>.

#### RESUMO

**Introdução:** Síndrome de Charcot-Marie-Tooth é uma neuropatia hereditária com diferentes características genéticas e os sinais clássicos são bem descritos na literatura. Enquanto tratamento, o Ácido Ascórbico vem sendo testado visando promover a mielinização. O prognóstico depende da clínica apresentada e os portadores desenvolvem compensações biomecânicas acarretando diminuição da velocidade de execução dos atos motores. **Objetivo:** Identificar intervenções atualmente utilizadas pela fisioterapia em crianças com Síndrome de Charcot-Marie-Tooth. **Métodos:** Revisão integrativa realizada nas bases de dados Scielo, Lilacs, Pubmed/Medline e Bireme. Na busca por descritores obteve-se 316 artigos. Realizou-se o fluxograma segundo PRISMA obtendo-se 94 artigos destes, 16 atenderam aos objetivos. **Resultados:** Os dados foram descritos e tabelados para a caracterização dos estudos, crianças acometidas, instrumentos de diagnóstico e avaliação fisioterapêutica, bem como, dos protocolos de tratamento. A maioria dos estudos encontrados foi revisão de literatura e estudos de casos. As repercussões clínicas relacionam-se às alterações biomecânicas nos membros inferiores, principalmente pés, com progressão gradual para outros segmentos. O diagnóstico foi dado mais frequentemente através da eletroneuromiografia. Identificou-se uma variedade de instrumentos avaliativos. **Discussão:** Ao se falar em aspectos atuais nas disfunções sensório-motoras, poucas inovações são descritas. A necessidade de atenção nas identificações dos casos é destacada de forma a possibilitar a inserção dos portadores em atividades de caráter preventivo e no âmbito social. **Conclusão:** A fisioterapia convencional se mantém relevante como tratamento e das inovações identificadas, a gameterapia traz novas perspectivas funcionais. Destaca-se a utilização dos diversos testes e escalas conceituados, uma vez que possibilita a fisioterapia baseada em evidência.

**Descritores:** Doença de Charcot-Marie-Tooth; Fisioterapia; Atividade Motora.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Charcot-Marie-Tooth syndrome is a hereditary neuropathy with different genetic characteristics and the classic signs are well described in the literature. While in treatment, Ascorbic Acid has been examined to promote the myelination. The prognosis depends on the presented clinical and the carriers develop biomechanical compensation causing a decrease in the execution speed of the motor acts. **Objective:** To identify interventions currently used for Physiotherapy in children with Charcot-Marie-Tooth syndrome. **Methods:** Integrative review realized in Scielo databases, Lilacs, Pubmed / Medline and Bireme. In the search for descriptors, it was yielded 316 articles. The flowchart was made using PRISMA, obtaining 94 articles, in which 16 met the goals. **Results:** The data were described and tabulated for characterization of the studies, affected children, diagnostic tools and physical therapy evaluation, as well as the treatment protocols. The most of the studies found was literature review and case studies. The clinical consequences are related to the biomechanical changes of the lower limbs, especially feet, with gradual progression to other segments. The diagnosis was given, more often, by electromyography. It was identified a variety of evaluation instruments. **Discussion:** When handling with current issues in the sensorimotor dysfunction, few innovations are described. The need for attention to the identification of cases is highlighted in order to enable the inclusion of patients in preventive activities and social context. **Conclusion:** The conventional physiotherapy remains relevant as a treatment, and on innovations, the game therapy brings new functional perspectives. It is featured the use of various tests and scales conceived, since it enables the physical therapy based on evidence.

**Keywords:** Charcot-Marie-Tooth disease; Physiotherapy; Motor Activity.

1

<sup>1</sup>Acadêmicos de Bacharelado de Fisioterapia da ASCES - UNITA, Caruaru, PE, Brasil.

<sup>2</sup>Fisioterapeuta, Docente Mestre da ASCES - UNITA, Caruaru, PE, Brasil.

Trabalho de Conclusão de Curso em Saúde da ASCES - UNITA. Os autores declaram que não houve conflito de interesses.

**Endereço para correspondência:** Prof<sup>a</sup>. Ms. Natália Ferraz de Araújo Malkes; Centro Universitário Tabosa de Almeida – ASCES - UNITA, Av. Portugal, nº 584, Bairro Universitário- Caruaru - PE – Brasil, Fone (81) 2103.2000, E-mail: nataliaferraz@asc.es.edu.br.

## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Chacort-Marie-Tooth (CMT) é descrita como uma neuropatia hereditária motora e sensitiva (HMSN) com diferentes características genéticas, podendo ser de forma autossômica recessiva, dominante ou ligada ao cromossomo X<sup>1,2</sup>. A doença apresenta vários padrões de herança e evolução clínica. Em linhas gerais, apresenta-se com característica degenerativa e evolução lentamente progressiva<sup>1</sup>.

A CMT pode ser diagnosticada por meio da análise da condução elétrica dos nervos periféricos e critérios histopatológicos. A CMT pode ser classificada em dois grupos: Tipo I, caracterizada pela lentificação da velocidade de condução nervosa das fibras motoras (condução inferior a 38m/s) e histologicamente por desmielinização; e CMT do Tipo II: caracterizada por velocidade de condução nervosa normal ou discretamente reduzida (condução acima de 38m/s) e histologicamente por axonopatia (com decremento das amplitudes). A maior prevalência da doença concentra-se na classificação do tipo I, com cerca de 60% do total dos casos. A classificação do tipo II é responsável por cerca de 22% da prevalência da doença<sup>3</sup>.

Os sintomas da CMT surgem na infância ou na adolescência, podendo apresentar manifestações até a vida adulta. A criança com CMT tipo I apresenta fraqueza da musculatura distal em membros superiores e inferiores, principalmente dos músculos intrínsecos do pé. A fraqueza progressiva dá origem à hipotrofia e posteriormente a deformidades como o pé cavo e dedos em garra. Os distúrbios sensitivos podem estar presentes e são marcados por hipoestésias térmico-dolorosa, abolição ou hipoatividade de reflexos tendíneo, por episódios de câimbras e déficits no equilíbrio<sup>2</sup>.

O prognóstico é variável para os diferentes tipos de CMT, dependendo da gravidade clínica, abre-se a possibilidade de busca de novas alternativas terapêuticas<sup>4</sup>. Na maioria dos casos a CMT não é incapacitante para as atividades de vida diária. Os portadores da CMT desenvolvem compensações em detrimento a perda de equilíbrio e hipotrofia muscular, tais como: marcha sobre as pontas dos pés, aumento do risco de quedas e diminuição da velocidade de execução dos atos motores<sup>1,5</sup>.

A Fisioterapia contribui nas disfunções sensório-motoras apresentadas pelos portadores da Síndrome de CMT, conferindo-lhes benefícios através da estimulação do sistema neuromuscular, possibilitando a manutenção da integridade e favorecendo a recuperação motora, funcional e neuropsicológica<sup>6</sup>. Esta pesquisa visa identificar e correlacionar os achados da literatura de forma a elencar os aspectos atuais da intervenção fisioterapêutica na população pediátrica com CMT.

## **MÉTODO**

Trata-se de uma revisão de literatura tipo integrativa elaborada por meio de uma estratégia de busca realizada no período compreendido entre abril de 2015 e maio de 2016. Os artigos foram datados no período de 2006 a 2016, sendo utilizadas as plataformas de dados: Scielo, Lilacs, Pubmed/Medline e Bireme, considerando os idiomas português, inglês e espanhol. Utilizou-se para a busca de dados os cruzamentos de descritores: Doença de Charcot-Marie-Tooth AND Fisioterapia; Atividade Motora AND Doença de Charcot-Marie-Tooth; Destreza Motora AND Charcot-Marie-Tooth.

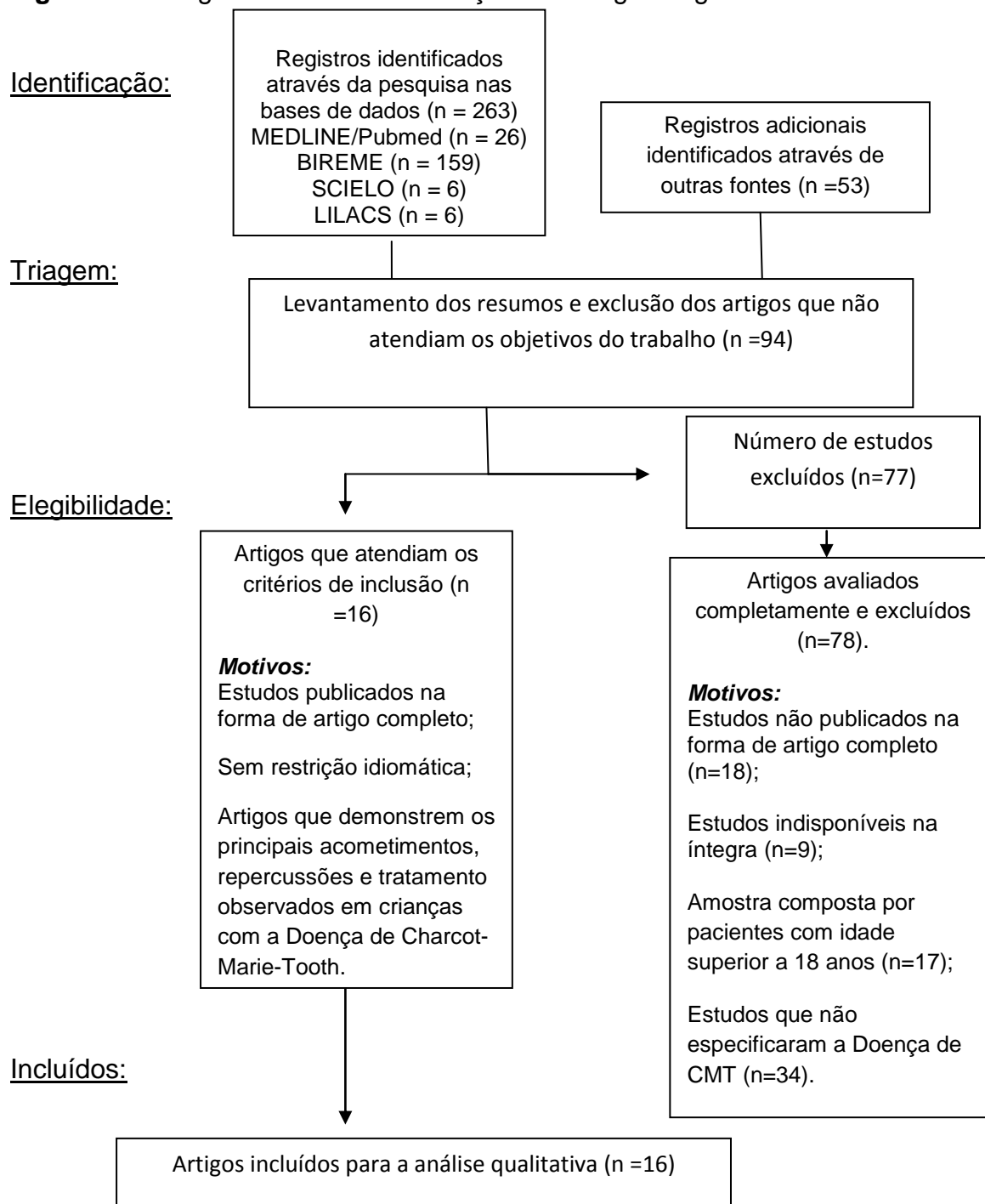
Através da estratégia de busca por descritores foram encontrados 316 artigos. Realizou-se o fluxograma da busca e seleção dos artigos segundo o PRISMA (Principais Itens para Relatar Revisões sistemáticas e Meta-análises)<sup>7</sup>. Foram obtidos 94 artigos, destes estudos 16 atenderam aos objetivos da presente revisão seguindo os critérios de inclusão.

Foram incluídos estudos originais completos caracterizados por estudo de casos, Coorte, transversal e intervenção, bem como revisões bibliográficas, os quais apresentaram os principais acometimentos, repercussões e tratamento observados em crianças com a Doença de Charcot-Marie-Tooth. Excluindo-se artigos anteriores a 2006, estudos não publicados na forma de artigo original, incompletos, não disponíveis na íntegra e artigos que apresentaram dados apenas sobre pacientes com idade superior a 18 anos. Os dados foram descritos e tabelados visando-se identificar e sintetizar os aspectos atuais no tratamento da CMT na população pediátrica.

## RESULTADOS

Conforme mostra no fluxograma de seleção dos artigos segundo o PRISMA (Figura 1) obteve-se 94 estudos no total após pesquisa bibliográfica nas bases de dados.

**Figura 1.** Fluxograma da busca e seleção dos artigos segundo o PRISMA.



Mediante a primeira triagem os artigos foram lidos na íntegra, onde 16 estudos atenderam aos objetivos da presente revisão seguindo os critérios de

inclusão e exclusão. Dos artigos encontrados, 25% eram estudos de casos, 62,5% eram Revisões Bibliográficas, 6,25% era do tipo transversal e 6,25% era do tipo Coorte. Dos artigos originais foi realizada a caracterização das crianças acometidas. A tabela 1 apresenta as características das crianças quanto à idade, ao sexo, tempo de acometimento e grau de comprometimento. Todavia em apenas cinco estudos descreveram estas características. É importante destacar que a incidência da doença foi no sexo masculino. E como comprometimento funcional, os cinco estudos apresentaram comprometimento musculoesquelético e apenas um apresentou comprometimento respiratório.

**Tabela 1.** Caracterização das crianças acometidas.

ESTUDO	IDADE	SEXO	TEMPO DE ACOMETIMENTO	GRAU DE COMPROMETIMENTO FUNCIONAL
Impacto de programa fisioterapêutico no desempenho funcional da criança com doença de Charcot-Marie-Tooth tipo 2: estudo de caso. <sup>8</sup>	Criança com 6 anos e 3 meses de idade.	Masculino.	Início aos 3 anos de idade.	Com 2 anos de idade: Dificuldade de deambulação e deformidade nos pés (em inversão) e desabamento do arco plantar. Com 4 anos de idade: Acometimento do desempenho das habilidades manuais. Com 5 anos de idade: Uso de órtese suropodálica bilateral.
Balance and muscle power of children with Charcot-Marie-Tooth. <sup>9</sup>	19 Crianças com idade entre 6 e 16 anos.	Ambos os sexos (9 masculino e 10 feminino).	Não informado no estudo.	Apresentavam marcha independente, Não apresentavam acometimento do sistema cardiorrespiratório.

				Fraqueza muscular de eversores, inversores, dorsiflexores e flexores plantares; alteração da amplitude de movimento em dorsiflexores; observou variações na força muscular e flexibilidade e até mesmo coordenação motora e déficit na manutenção do equilíbrio estático.
DOENÇA DE CHARCOT-MARIE-TOOTH: Relato de Caso e Revisão Literária de Tratamento Fisioterapêutico. <sup>1</sup>	Adolescente com 17 anos de idade.	Masculino.	Início aos 15 anos de idade.	Apresenta diminuição de força muscular dos músculos dos membros inferiores e na musculatura respiratória, diminuição da amplitude de movimento, perimetria alterada, alteração no equilíbrio, leve comprometimento na coordenação, atrofia, déficit na sensibilidade, arreflexia tendinosa.
Enfermedad de Charcot Marie Tooth en un niño. <sup>10</sup>	Criança com 7anos de idade.	Masculino.	Início aos 3 anos de idade	Apresenta alterações na marcha, com quadros de quedas frequentes, aumento da base de sustentação, dificuldade em realizar a dorsiflexão, diminuição dos reflexos profundos nos membros superiores e

				inferiores, força muscular diminuída, hipotrofia da musculatura intrínsecas dos pés, pé cavo e dedos em martelo, dificuldade de fazer agachamento, hiper mobilidade articular.
Influência da Hipoterapia no Equilíbrio Estático em Um Indivíduo com Doença de Charcot-Marie-Tooth. <sup>11</sup>	Criança com 12 anos de idade.	Feminino.	Não informado no estudo.	Apresenta diparesia com déficit de equilíbrio estático e dinâmico e dificuldades na marcha.

Dos estudos analisados conseguiu-se realizar a caracterização dos instrumentos para fins da avaliação fisioterapêutica, protocolos utilizados e atualidades no tratamento da Síndrome de CMT tipo I e tipo II (Tabela 2). Dos estudos realizados o método eletivo para o diagnóstico correto foi a eletroneuromiografia, apenas um artigo citou a hipótese diagnóstica relacionada aos antecedentes e características clínicas apresentadas pelo paciente.

**Tabela 2.** Caracterização dos instrumentos de avaliação fisioterapêutica, protocolos utilizados e atualidades no tratamento da Síndrome de CMT tipo I e tipo II.

ESTUDO	INSTRUMENTOS AVALIATIVOS	ASPECTOS FUNCIONAIS AVALIADOS	PROTOCOLO DE TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO	ATUALIDADES
DOENÇA DE CHARCOT-MARIE-TOOTH: Relato de Caso e	Ficha de avaliação neurológica baseada em Bobath, Índice de Barthel,	Força muscular; Amplitude de movimento; Sensibilidade; Reflexos; coordenação e	Exercícios com baixas repetições, mobilização das articulações, exercícios de alongamento, exercícios para relaxamento, Exercícios de moderada	Atividade aquática (Bad Ragaz, Halliwick e Watsu); Avaliação do domicílio e solicitação mudanças necessárias

<p>Revisão Literária de Tratamento Fisioterapêutico. <sup>1</sup></p>	<p>goniômetro, fita métrica (perimetria), martelo de reflexos, estesiômetro, <i>peak flow</i>, manuvacuômêtro, avaliação de independência funcional, Teste de Romberg; Teste de caminhada de seis minutos</p>	<p>equilíbrio; relação inspiratória e expiratória; Pico de fluxo expiratório; Mobilidade torácica; Condicionamento cardiorrespiratório; Análise cinético-funcional.</p>	<p>para baixa resistência, técnicas neuromusculares de proprioceptivas de facilitação e de relaxamento muscular, exercícios de equilíbrio postural estático e dinâmico, treino de marcha, exercícios de fortalecimento, exercício isométrico e isocinéticos, para MMII e treinamento dos músculos respiratórios, monitoramento das habilidades funcionais, técnicas de transferências posturais e recursos eletroterapêuticos.</p>	<p>no ambiente com intuito de proporcionar ao paciente maior liberdade de movimentos seguros.</p>
<p>Impacto de programa fisioterapêutico no desempenho funcional da criança com doença de Charcot-Marie-Tooth tipo 2: estudo de caso. <sup>8</sup></p>	<p>Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)</p>	<p>Habilidades manuais nas AVD's; habilidades no auto-cuidado; habilidades de transferência posturais; mobilidade; locomoção; função social.</p>	<p>Fortalecimento da musculatura distal; Prevenção de contraturas; Treino específico das habilidades funcionais; Descarga de peso em membros superiores; Treino de motricidade fina; Treino de controle postural; Treino de equilíbrio; Exercício de Sentar e levantar sem apoio; Exercícios de Subir e descer de steps; Treino progressivo em escadas; Treino de marcha em esteira ergométrica com tornozeleiras; Treino de corrida em solo; estimulação do sistema sensorial com texturas</p>	<p>Conceito neuroevolutivo Bobath para otimizar a capacidade funcional da criança; Programa de intervenção fisioterapêutica atuante nas habilidades funcionais da criança.</p>



			diversas e estímulo próprioceptivo com o uso de tornozeleiras.	
Influência da Hipoterapia no Equilíbrio Estático em Um Indivíduo com Doença de Charcot-Marie-Tooth. <sup>11</sup>	Biofotogrametria Computadorizad.	Equilíbrio estático.	Estímulos sensitivos e motores repetição do movimento, reações de equilíbrio e percepção espaço-temporal.	Hipoterapia.
Enfermedad de Charcot Marie Tooth en un niño. <sup>10</sup>	Não foi descrito no estudo.	Amplitude de movimento, marcha, reflexos tendinosos, força muscular, atrofia e deformidades.	Massagens relaxantes; alongamentos, exercícios respiratórios, exercícios aeróbicos moderados, exercícios posturais, exercícios de fortalecimento para as cinturas pélvica e escapular, treino de marcha, bicicleta ergométrica, uso de calçados ortopédicos.	Recomendação de práticas esportivas (natação).
Balance and muscle power of children with Charcot-Marie-Tooth. <sup>9</sup>	Goniometria, Dinamometro, Teste <i>Long Jump</i> ; Escala de Equilíbrio Pediátrica.	Dados antropométricos, Amplitude de movimento passiva; força muscular, potência de membros inferiores; equilíbrio estático e dinâmico.	Manutenção e/ou ganho de força e flexibilidade dos músculos eversores, inversores, dorsiflexores e flexores plantares.	Enfoque na reabilitação da musculatura do tornozelo para favorecer o equilíbrio, a propriocepção, a correção de oscilações posturais e a regulação do centro de gravidade sobre os pés.

Em relação à biomecânica sabe-se que podem ocorrer várias alterações musculoesqueléticas e caridiorrespiratórias, repercutindo nas atividades de vida

diária dos portadores da doença. Com base na observação dos resultados obtidos, Costacurta et al (2011) afirmam que as repercussões clínicas estão relacionadas às alterações biomecânicas ocorridas nos membros inferiores, principalmente nos pés, afetando especialmente os músculos inervados pelo nervo fibular.

Os déficits de força distal iniciado nos membros inferiores acometem, principalmente, os músculos fibulares com progressão gradual para as coxas e leva a uma atrofia distal. Muitas vezes, essa fraqueza causa deformidades das mãos, pés e tendões originando o pé cavo e dedos em garra/ martelo. Além disso, a fraqueza muscular pode acarretar em déficits de propriocepção e equilíbrio. Todas essas repercussões podem comprometer diretamente a marcha, podendo tornar incapaz de realizá-la <sup>1,3,5,9,12-15</sup>.

Diante dos achados na literatura, em alguns casos os portadores da doença CMT apresentam redução da capacidade física, perda das habilidades motoras adquiridas, acometimento na coluna e, conseqüentemente as alterações biomecânicas afetam o sistema cardiorrespiratório, sendo associados a esse quadro alguns casos de afecções respiratórias <sup>1-3,13</sup>.

Alguns sinais de acometimento mais raros são descritos na literatura como o envolvimento dos nervos cranianos, paresia das cordas vocais e surdez. Mais raramente, podem ser encontrados sinais adicionais tais como tremor de ação, atrofia óptica, alterações pupilares e úlcera. Em alguns casos os portadores da CMT apresentam sinais piramidais, porém sem espasticidade <sup>1,3,16</sup>.

Diante dos achados nos estudos as alterações sensitivas são descritas como um aparecimento na fase mais tardia da doença, isso pode causar acometimentos nas mãos e nos pés, os reflexos dos tendões e os miotáticos podem estar abolidos ou hipoativos. O comprometimento da sensibilidade é variável, e costumam manifestar-se com o surgimento de dor nociceptiva ou dor neuropática, episódios de câimbras, parestesias, disestesias, hipoestesia superficial e profunda distal (proprioceptiva, vibratória, dolorosa, tátil e térmica) <sup>2,4,14,15,17</sup>.

## **DISCUSSÃO**

A literatura traz diversos artigos abordando vários subtipos de CMT. Gondim et al (2014) afirmam que foram encontrados 47 genes variantes da doença, todavia apenas 50% dos variantes foram identificados pela ciência, os subtipos raros ainda não foram descritos. Nesse mesmo estudo, os autores caracterizam seis principais

tipos de CMT, os quais foram classificados de acordo com os achados clínicos neuromioelétricos e citogenéticos, porém os tipos I e II são mais referenciados na literatura <sup>1,2,5,8,11,12,14,16</sup>.

A maioria dos artigos concorda que a doença tem caráter lento e progressivo, exceto quando há exposição a fatores estressantes (quimioterapia, trauma, cirurgias), podendo precipitar sintomas no paciente assintomático ou causar uma aceleração temporária da progressão agravando o quadro <sup>1,2,10,11,13,16</sup>.

Os artigos concordam que a intensidade do acometimento é variável de caso para caso e o prognóstico também, geralmente produzindo incapacidade leve ou moderada, mas, pode haver limitação importante como a perda da capacidade de andar e isso acontece nas crianças com idade variando entre 3 a 18 anos dentre outros acometimentos mais graves <sup>1,2,9,10,12-15</sup>. Por esse motivo, alguns autores certificam que detectar precocemente o diagnóstico é fundamental para melhorar a qualidade de vida desses pacientes e iniciar o acompanhamento com uma equipe de cuidados de apoio multidisciplinar para o tratamento precoce <sup>2,12,16,17</sup>.

A maior parte dos estudos cita os exames eletrofisiológicos como sendo o principal método para o diagnóstico, não descartando a análise da história pessoal e familiar, os exames genéticos ou histopatológicos. A biópsia do nervo, citada por Berciano et al (2011) e Hend et al (2010), é realizado em último caso quando o diagnóstico permanece incerto.

Os quadros clínicos encontrados são clássicos, porém, alguns autores mencionaram sintomatologias raras e incomuns. Silva et al (2007), Albiero et al (2010), Costacurta et al (2011), Berciano et al (2011), Amorim et al (2013) e Rima et al (2014) citaram alterações vocais, surdez, atrofia óptica, degeneração pigmentar da retina e paralisia do diafragma decorrente do raro envolvimento dos nervos cranianos. Donald et al (2016) acrescentam em seu artigo outros sintomas neurológicos como ataxia e espasticidade. Albiero et al (2010) e Donald et al (2016) ainda ressaltam que podem estar presentes distúrbios respiratórios e do sono, incluindo comprometimento restritivo pulmonar, apneia obstrutiva do sono, síndrome das pernas inquietas e disfunção da laringe. Pérez et al (2012) cita um sintoma específico que pode ser encontrada em pacientes com CMT de tipo 1, que é o nervo alargado, muitas vezes pode ser palpado através da pele, sendo considerado um nervo hipertrófico, e isso é causado pela espessura anormal da bainha de mielina.

No contexto terapêutico, os estudos abordaram o uso do ácido ascórbico, com os objetivos de promover a mielinização, reduzir os níveis de expressão das mutações genéticas, melhorar a função locomotora e prolongar a vida em portados de CMT tipo I, e o uso do fármaco modafinil, com o objetivo de reverter da fadiga muscular, e também estão sendo observadas as respostas neuromusculares dos pacientes através do fármaco mivacurium<sup>12,15,16</sup>. Donald et al (2016) também afirmam que a terapia anti-progesterona melhorou a força motora e a perda axonal, mas não alterou a espessura da bainha de mielina ou da velocidade da condução nervosa. Rima et al (2014) cita o uso criterioso da toxina botulínica, com o objetivo analgésico. É importante destacar que outras drogas estão em fase de ensaio.

Para a avaliação fisioterapêutica, alguns autores destacam o uso de instrumentos avaliativos importantes para o desenvolvimento do tratamento fisioterapêutico na CMT. Nos artigos originais revisados, os instrumentos avaliativos destacados foram: Teste de Romberg; Pediatric Evaluation of Disability Inventory; Teste de caminhada de seis minutos; Medida de Função Motora; Questionário SF-36; Escala Short Form-36; Escala de pontuação neuropatia CMT; Baropodometria; Biofotogrametria Computadorizada; Escalas de Borg, Escala de Equilíbrio Pediátrica, Índice de Barthel, Medida de Função Motora, Pontuação neuropatia CMT, Medical Research Council, Gra-ded Chronic Pain Scale<sup>1,8,13,16,18</sup>. A aplicabilidade desses instrumentos vai selecionando a tomada de decisão para o tratamento da CMT, buscando maior conhecimento a cerca da funcionalidade dos indivíduos.

Albiero et al (2010) e Hend et al (2010) destacam a inclusão desses teste de função respiratória e monitorização hemodinâmica na avaliação fisioterapêutica, uma vez que o quadro de descondiçnamento físico é um dos fatores importante das limitações físicas apresentadas. Sendo ressaltado também por esses autores que o treinamento da musculatura respiratória ameniza o declínio do volume corrente e retarda o início da falência respiratória nesses pacientes.

No tocante da reabilitação diversos estudos citam a fisioterapia convencional, porém com pouco destaque para inovações. Meneghetti et al (2012) citam como principal benefício da hipoterapia na CMT o ganho de equilíbrio com a diminuição dos graus de oscilações, tanto no plano frontal como no plano sagital. A Gameterapia é uma técnica cada vez mais comum em clínicas e centros de

reabilitação. Balista (2013) e Soares et al (2015) citam sua utilização em doenças neurológicas, porém não abordam especificamente na CMT.

A revisão sistemática realizada por Silva et al (2016) traz um estudo que utilizou a reabilitação virtual com o Wii Fit em um paciente com CMT, no qual obteve-se resultados satisfatórios na percepção visual, mobilidade funcional e ajuste postural. Ressaltou também que o dispositivo possibilita trabalhar de forma eficaz nas disfunções motoras relacionadas ao equilíbrio e adaptar às limitações do paciente.

Nos últimos anos a fisioterapia baseada em evidência vem se destacando por buscar desenvolver estratégias eficazes no processo de tomada de decisão clínica<sup>19</sup>. A prática baseada em evidência revela-se fundamental para a valorização e crescimento da profissão, melhorando a qualidade dos atendimentos, a satisfação do paciente e a redução dos custos com o tratamento, pois ser um profissional diferenciado no mercado significa realizar condutas eficazes para seus pacientes e, para isso, ter acesso à melhor evidência científica é extremamente necessário. Este trabalho vem a colaborar com essa necessidade quando destacamos os instrumentos avaliativos utilizados com maior evidência<sup>20</sup>.

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Poucas são as inovações quando se trata dos aspectos atuais nas disfunções sensório-motoras em pacientes com CMT. O maior conhecimento sobre essas alterações biomecânicas contribuirá no futuro para o aperfeiçoamento do tratamento e a melhora do prognóstico dos pacientes portadores de CMT. O diagnóstico tardio refletirá no prognóstico dos pacientes, nesse contexto, é de suma importância a identificação precoce dessas alterações biomecânicas.

A fisioterapia convencional se mantém relevante no tratamento dos pacientes, mas pouco se encontra inovações no tratamento desses portadores. Das inovações identificadas, a Gameterapia traz eficácia no tratamento de outras neuropatias devido aos jogos com características ajustáveis à necessidade dos pacientes. No entanto, faz-se necessária a realização de estudos em pacientes diagnosticados com CMT, para especificar os aspectos pertinentes da patologia e sua associação aos procedimentos de intervenção da Gameterapia para que haja maior confiabilidade do recurso junto com a fisioterapia pediátrica neurológica.

Atualmente está se analisando os componentes envolvidos nos processos de funcionalidade e de incapacidade humana, dentro do contexto social e cotidiano, com o uso de instrumentos como a CIF. Pertinente a isto, há a preocupação na inclusão dos portadores de CMT em atividades lúdicas, esportivas e no âmbito trabalhista. Visto que o portador de CMT não deve se limitar apenas às sessões fisioterapêuticas, deve-se ter uma vida social normal, no entanto, adaptando às suas limitações funcionais.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Albiero JF, Moraes JR, Bendlin SC, Dellangelo T, Ferreira Netto CG, Mendez FDR, et al. Doença De Charcot-Marie-Tooth: Relato de Caso e Revisão Literária de Tratamento Fisioterapêutico. XIII Congresso Estadual das APAEs; 2010 março 28-30; Blumenau, SC.
2. Pereira RB, Orsini M, Ferreira AS, Silva JG, Corrêa CL, Freitas MRG, et al. Efeitos do uso de Órteses na Doença de Charcot- Marie-Tooth: Atualização da Literatura. *Fisioter Pesq.* 2012 set; 19 (4): 388-393.
3. Gondim FAA, Oliveira ISC, Araújo DF, et al. Fenótipos Raros de Neuropatia Hereditária: Charcot-Marie-Tooth Tipo 4. *RevNeurocienc.* 2014 dez; 22 (1): 84-94.
4. Szigeti K, Garcia CA, Lupski JR. Charcot-Marie-Tooth disease and related hereditary polyneuropathies: Molecular diagnostics determine aspects of medical management. *Genetics in Medicine.* 2006 março; v. 8, n. 2, p. 86-92.
5. Amorim MJAAL, Silva MFLT, Silva CB, Oliveira RS, Souza JM, Vanderlei SRS, et al. Estudo da condução nervosa em pacientes com a síndrome SPOAN. XIII Jornada De Ensino, Pesquisa E Extensão; 2013 dez 9-13; Recife, PE. Brasil.
6. Maldaner M, Oliveira SW, Sachetti A, Schiavinato JCC, Gemelli SO. Fisioterapia aquática na doença de Charcot-Marie-Tooth. *Revista de Ciências Médicas e Biológicas.* 2011 mai/ago; v.10, n.2, p.121-125.
7. Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG. Principais itens para relatar Revisões sistemáticas e Meta-análises: A recomendação PRISMA. *Epidemiol. Serv. Saúde.* 2015 abr/jun, 24(2).

8. Campos AC, Santos NSA, Tudella E, Pereira K, Rocha NACF. Impacto de programa fisioterapêutico no desempenho funcional da criança com doença de Charcot-Marie-Tooth tipo 2: estudo de caso. *Revista Fisioterapia e pesquisa*. 2007 mar; 14 (2): 77- 83, mar. 2007.
9. Silva TR, Testa A, Baptista CRJA, Marques JRW, Mattiello-Sverzut AC. Balance and muscle power of children with Charcot-Marie-Tooth. *Braz J PhysTher*. 2014 July-Aug; 18 (4): 334-342.
10. Pérez TV, Mógrave KR, Cabrales HAJ, Venares PP, Gómez MU. Enfermedad de Charcot Marie Tothenunniño. *MEDISAN*. 2012; 16 (11): 1796.
11. Meneghetti CHZ, Meira MT, Poletti S, Batistela ACT, Ferracini Junior LCF. Influência da Hipoterapia no Equilíbrio Estático em Um Indivíduo com Doença de Charcot-Marie-Tooth. *RevNeurocienc*. 2012 abr; (3): 422-426.
12. Berciano J, Gallardo E, García A, Pelayo-Negro AL, Infante J, Combarros O. Charcot-Marie-Tooth disease: a review with emphasis on the pathophysiology of pescavus. *Rev esp cir ortop traumatol*. Set 2011; 55 (2): 140-150.
13. Costacurta MLG, Sousa PPC, Zuccon A, Morais Filho MCM, ROCCO FM, Gaspar AP. Impacto da correção cirúrgica dos membros inferiores na qualidade de vida de pacientes com a doença de Charcot-Marie-Tooth. *ACTA FISIATR*. 2011 mar; 18(1): 1 – 5.
14. Maranhão DAC, Volpon JB. Pé cavo adquirido na doença de Charcot-Marie-Tooth. *Ver Bras Ortop*. 2009; 44 (6): 479-86.
15. Silva DL, Palheta Neto FXP, Nunes CTA, Matos ABTMB, Matos LTMB, Pacheco A. Aspectos Clínicos Otorrinolaringológicos da Doença de Charcot-Marie-Tooth. *Arq. Int. Otorrinolaringol*, 2007 out. v.11, n.4, p. 472-476.
16. Donald MC, Pucillo EM, Johnson NE. Management of Charcot–Marie–Tooth disease: improving long-term care with a multidisciplinary approach. *Journal of Multidisciplinary Healthcare*. 2016. 9 7–19.
17. Hend A, Muhammad UFAROOQ, Minal B, Arshad M, Mounzer. Peripheral Neuropathy: Differential Diagnosis and Management. *American Family Physician*. 2010 abr. Volume 81, N 7.
18. Balista VG. PhysioJoy: Sistema de Realidade Virtual para Avaliação e Reabilitação de Déficit Motor. *Workshop on Virtual, Augmented Reality and Games – Full Papers*. XII SBGames. Vitória, ES, Brasil. 2013 out 16-18.

19. Soares MD, Santos JKV, Costa FA, Melo LP. *Wii* reabilitação e fisioterapia neurológica: uma revisão sistemática. Rev Neurocienc. 2015 março; 23(1):81-88.
20. Silva AR, Miranda HAAA, Souza SESM, Barros JF. Análise da prática clínica fisioterapêutica baseada em evidências. Revista Digital. 2016 ago.