

Reabilitação física em um paciente com a Doença de Charcot-Marie-Tooth: Relato de caso

Physical rehabilitation in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease: Case Report

Talita Helen Ferreira e Vieira¹, Rosária Dias Aires¹, Vanessa Amaral Mendonça^{2*} Clynton Lourenço Corrêa^{3*}

RESUMO

Introdução. A doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) é uma neuropatia periférica hereditária caracterizada por atrofia muscular e hipostesia distal dos membros podendo estar associada à hipotonia, fraqueza muscular, diminuição dos reflexos profundos, fadiga e alterações respiratórias. O objetivo do estudo foi avaliar os efeitos da fisioterapia motora, do treinamento de condicionamento físico e do treino muscular respiratório em uma paciente com a doença de CMT. **Método.** As variáveis analisadas foram: Pressão Inspiratória Máxima (PI_{máx}), Pressão Expiratória Máxima (PE_{máx}), Teste de Caminhada de 6 minutos, Timed up and go, os Testes de Velocidade Média da Marcha, Subida e Descida de Escadas e o Questionário de Qualidade de Vida SF-36. **Resultados.** Após 8 semanas de tratamento foram encontrados aumento dos valores da PI_{máx} e PE_{máx}, da distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos, na pontuação atingida no questionário SF-36, na velocidade média da marcha e nos tempos de realização dos testes de subida e descida de escadas. Houve diminuição no tempo de realização do timed up and go. **Conclusão.** O treino de força muscular respiratória e o treinamento físico associados à fisioterapia convencional neurológica podem potencializar a funcionalidade motora e respiratória e prevenir a fadiga em pacientes com doença de CMT.

Unitermos: Condicionamento Físico Humano. Exercícios Respiratórios. Fisioterapia. Qualidade de Vida. Doença de Charcot-Marie-Tooth.

Citação: Vieira THF, Aires RD, Mendonça VA, Corrêa CL. Reabilitação física em um paciente com a Doença de Charcot-Marie-Tooth: Relato de caso.

SUMMARY

Introduction. Charcot-Marie-Tooth (CMT) disease is a peripheral hereditary neuropathy with distal muscle atrophy and hypoaesthesia. It can be associated to others signs such as: hypotonia, weakness, deep tendon reflexes decreased, fatigue, and clinical respiratory abnormalities. This study was carried out to evaluate and the effects of motor physiotherapy associated to physical conditioning training in a patient with CMT disease. **Method.** Maximal inspiratory pressure (MIP), maximal expiratory pressure (MEP), 6 minutes walk test, timed up and go test, upstairs and downstairs test, speed gait test, and SF-36 questionnaire were measured. **Results.** After 8 weeks of treatment were found values increased in the following items, MIP, MEP, 6-minute walk test, scores from SF-36, speed gait test, upstairs, and downstairs test. The patient presented an improvement of performance during timed up and go test. **Conclusion.** Respiratory muscle training and physical conditioning associated to conventional physiotherapy might maximize motor and respiratory functions and to prevent fatigue in patients with CMT disease.

Keywords: Physical Fitness. Physical Therapy. Breathing Exercise. Quality of Life. Charcot-Marie-Tooth Disease.

Citation: Vieira THF, Aires RD, Mendonça VA, Corrêa CL. Physical rehabilitation in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease: Case Report.

Trabalho realizado no Departamento de Fisioterapia da UFVJM, Diamantina, MG, Brasil.

1. Fisioterapeuta pela Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri (UFVJM).

2. Fisioterapeuta, Professora Assistente da Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri (UFVJM).

3. Fisioterapeuta, Professor Adjunto da Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri (UFVJM).

* Contribuíram igualmente para a produção do trabalho.

Endereço para correspondência:
Clynton L Corrêa
Universidade Federal do Paraná
Rua Jaguaruaíva 512
83260-000 Caiobá-Matinhos, PR
E-mail: clynton@ufpr.br

Recebido em: 25/05/08
Revisado em: 26/05/08 a 09/07/08
Aceito em: 10/07/08
Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

A doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT), também conhecida como neuropatia hereditária sensitiva motora (NHSM), é a mais freqüente das doenças neuromusculares hereditárias, podendo ser classificada em diversos tipos distintos¹⁻³.

A doença de CMT é comumente classificada como tipo I (desmielinizante), em que ocorre desmielinização e grande redução na velocidade de condução nervosa ou tipo II (axonal), em que ocorre degeneração axonal primária e a velocidade de condução nervosa está normal ou ligeiramente comprometida⁴⁻⁶. Clinicamente a doença de CMT é caracterizada por amiotrofia, paresia, hipoestesia e arreflexia distal em membros inferiores, podendo também acometer os membros superiores^{1,2,4}. Seus primeiros sintomas geralmente aparecem na 1ª ou 2ª décadas de vida^{2,4}, com distúrbios na marcha ocasionados pela queda do pé e redução da propriocepção². Com a evolução da doença, o indivíduo pode apresentar outros sintomas, tais como escoliose, pé cavo e tremor nas mãos^{2-4,7}.

A maioria das causas de morbidade e mortalidade dos pacientes com doenças neuromusculares é a falência respiratória^{8,9}. O primeiro relato de disfunção respiratória na doença CMT foi descrita por Chan et al., os quais descreveram 2 pacientes com fraqueza diafragmática^{10,11}. Posteriormente, Laroche et al., também descreveram 2 pacientes com CMT com a mesma alteração no diafragma¹¹ e Gilchrist et al., encontraram atrofia neurogênica diafragmática e alterações no nervo frênico em autópsia de pacientes, com doença de CMT, que morreram de falência respiratória^{11,12}.

A presença da fraqueza dos músculos respiratórios associada à imobilidade, geralmente apresentada por pacientes portadores de doenças neuromusculares, pode levar o indivíduo a um quadro de descondicionamento¹³ e conseqüentemente a um importante quadro de limitações físicas.

Analisando este fato e levando em consideração a escassez de estudos associando a fisioterapia motora, ao treino muscular respiratório e ao treinamento de condicionamento físico nos pacientes com doença de CMT, o objetivo do presente estudo destina-se a avaliar os efeitos da associação dessas três modalidades de tratamento em um paciente com essa doença.

MÉTODO

Relato do Caso

Paciente IMR, sexo feminino, 49 anos, com diagnóstico da doença de CMT 1A confirmado por exame genético humano, foi admitida e avaliada na Clínica-Escola de Fisioterapia da Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri (UFVJM). A paciente apresentava marcha escarvante, atrofia, fraqueza e hipotonia muscular, com predomínio em membros inferiores, hipoestesia e hiporreflexia distal, bem como escoliose e tremor nas mãos. Segundo a paciente, ela apresentava dificuldades para deambular, sentar-se em locais baixos, manter-se de pé por tempo prolongado, subir e descer escadas. Há dois anos relatou dispnéia acompanhada de fadiga ao deambular em solos inclinados.

Procedimento

Após entender o protocolo experimental e concordar em participar do estudo, a paciente assinou um termo de consentimento livre e esclarecido de acordo com a resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde e, em seguida, foi avaliada. Foram realizadas avaliações neurológicas e respiratórias de modo a coletar dados objetivos, além da avaliação cardiorrespiratória através do Teste de Caminhada de 6 Minutos. Para a coleta de dados subjetivos foi aplicado o Questionário de Qualidade de Vida (SF-36). Todos os procedimentos foram realizados na Clínica-Escola de Fisioterapia da UFVJM no período de outubro a dezembro de 2006.

Na avaliação neurológica foram coletados dados específicos referentes a uma avaliação de lesão de nervos periféricos, como força, tônus, reflexos, sensibilidade e equilíbrio. Além disso, foram aplicados os testes Timed Up and Go, Velocidade da Marcha e Subida e Descida de Escadas.

Na avaliação respiratória foram coletados dados referentes à força da musculatura respiratória através das medidas da Pressão Inspiratória Máxima (PI_{máx}) e da Pressão Expiratória Máxima (PE_{máx}).

Para as medidas da força da musculatura respiratória foi usado um Manovacuômetro MV-150/300 fabricante Ger-Ar calibrado e um bucal descartável. A paciente estava em posição sentada com o nariz ocluído por um nasoclip. Os esforços respiratórios máximos foram sustentados durante pelo menos dois segundos, sem deixar que o ar escapasse. Foi anotada a pressão mais alta alcançada após o primeiro segundo. As manobras foram repetidas por, no máximo, cinco vezes e três dessas medidas foram consideradas reprodutíveis,

desde que os dois valores mais baixos não diferissem em 10% do valor mais elevado. Foram dados 2 minutos de descanso entre uma manobra e outra¹⁴.

Após a avaliação inicial foram programadas 8 semanas de tratamento, de modo que em 5 dias semanais a paciente receberia o treino muscular respiratório específico, 3 dias o treinamento de condicionamento físico e 2 dias receberia o tratamento neurológico convencional proposto.

As avaliações fisioterapêuticas foram realizadas imediatamente antes e após o tratamento, sendo que ao final da 4ª semana as variáveis respiratórias, P_{lmáx} e P_{Emáx}, foram mensuradas novamente. A distância percorrida no Teste de Caminhada de 6 Minutos¹⁵, o Timed Up and Go¹⁶, o Teste de Velocidade da Marcha, o Teste de Subida e Descida de Escadas e o Questionário de Qualidade de Vida SF-36 só foram mensurados no início e ao final do tratamento.

A análise estatística dos resultados foi realizada através de uma avaliação descritiva simples.

Tratamento

A paciente compareceu à Clínica-Escola de Fisioterapia da UFVJM, cinco vezes por semana, para receber o tratamento da fisioterapia respiratória e, duas vezes por semana, para receber o tratamento da fisioterapia neurológica convencional.

O tratamento da fisioterapia respiratória consistiu no seguinte protocolo: treinamento de condicionamento físico na bicicleta ergométrica e treino de fortalecimento dos músculos inspiratórios.

O treino de condicionamento físico foi realizado três vezes por semana por 30 minutos na bicicleta ergométrica, sendo que os 5 minutos iniciais e os 5 minutos finais consistiam de aquecimento e desaquecimento, respectivamente, nos quais a paciente foi orientada a pedalar o mais lentamente possível. Nos 20 minutos intermediários a paciente foi orientada a pedalar através de porcentagens da sua frequência cardíaca máxima (FC_{máx}) prevista para a idade e sexo. Na primeira semana ela foi instruída a pedalar a 70% de sua FC_{máx}, progredindo para 80% na segunda e terceira semanas e, posteriormente, estabilizando a 90% até o final do tratamento. A intensidade do treinamento foi controlada através do aumento na velocidade de pedalagem na bicicleta ergométrica.

A frequência cardíaca da paciente foi monitorada através do Cardíofreqüênciametro Polar S-810i, e o cálculo da FC_{máx} foi realizado por meio da fórmula (210-idade)¹⁷. Além disso, a pressão arterial da paciente foi aferida antes e após a realização do

exercício na bicicleta ergométrica, juntamente com a aplicação da Escala de Borg Análogo Visual¹⁸.

O treino específico dos músculos inspiratórios foi realizado com o aparelho de carga limiar inspiratória Threshold TMI Inspiratory Muscle Trainer, Healthscan, New Jersey, USA, cinco vezes por semana com duração aproximada de 40 minutos cada sessão. A partir do valor obtido da P_{lmáx} coletada antes do tratamento, foi calculado o valor da carga imposta no Threshold. O protocolo foi iniciado com uma carga de 15% do valor da P_{lmáx} obtida e, semanalmente, até a 4ª semana, a carga foi aumentada em 15%, totalizando em 60% ao final desta. Antes de iniciar a 5ª semana foi realizada uma outra mensuração da P_{lmáx} a fim de calcular a nova carga que seria imposta no Threshold. Já que este não era capaz de atingir uma carga de 60% da nova P_{lmáx}, a carga ficou no valor máximo do aparelho (41 cm H₂O). A partir daí, este valor foi mantido até a 8ª semana. A paciente foi instruída a respirar pelo aparelho por 10 minutos seqüenciais e, posteriormente, a descansar por 2 minutos, repetindo o procedimento três vezes.

O tratamento da fisioterapia motora convencional enfatizou as alterações neurológicas e ortopédicas causadas pela doença. A sessão, que teve duração aproximada de 50 minutos, foi composta de exercícios para melhorar a flexibilidade dos músculos flexores plantares e inclinadores do tronco, exercícios para treino de equilíbrio e exercícios para treino de dissociação de cinturas. Foram enfatizadas também atividades para promover o ganho de força da musculatura dos membros inferiores (músculos flexores de quadril, extensores de joelho e dorsiflexores), bem como a musculatura dos membros superiores (músculos flexores do cotovelo e ombro e rotadores internos e externos do ombro) e realização de atividades funcionais. Além disso, foram fornecidas orientações à paciente para o uso de enfaixamento com atadura para auxílio durante a marcha. Todas as atividades foram realizadas com o objetivo de melhorar a funcionalidade e a agilidade da paciente.

RESULTADOS

Ao final de 8 semanas de tratamento, totalizando 53 sessões de fisioterapia respiratória (32 de treino muscular respiratório e 21 de condicionamento físico) e 14 sessões de fisioterapia motora convencional, foram observadas algumas alterações, tanto nas variáveis respiratórias quanto nas variáveis da análise funcional.

A paciente apresentou melhora de 66,66% nos valores de P_lmáx e 25% nos valores de P_Emáx após a intervenção (Tabela 1).

Houve também aumento de 33,53% na distância percorrida no Teste de Caminhada de 6 Minutos (Tabela 2) e de 56,66% na Velocidade Média alcançada na marcha (Tabela 3). Com relação ao tempo de realização do teste Timed Up and Go houve redução de 20,79% (Tabela 3).

Os tempos dos testes de Subida e Descida de Escadas, embora tenham aumentado seus valores, sofreram alterações menos evidentes alcançando índices de 0,20% para o tempo de subida e de 5% para o tempo de descida (Tabela 4).

Apesar de a paciente ter reduzido em 10% a sua capacidade funcional no Questionário de Qualidade de Vida SF-36, a sua saúde mental e o seu estado geral de saúde aumentaram em 4% e 35%, respectivamente (Tabela 5).

DISCUSSÃO

As avaliações das pressões respiratórias máximas da capacidade vital são recursos frequentemente utilizados para determinar a gravidade, as consequências funcionais e o progresso de diversas disfunções pulmonares e neuromusculares¹⁹. Um teste das pressões respiratórias que resulte em uma P_lmáx altamente negativa (em torno de 80 cm H₂O) ou uma P_Emáx positiva (90 cm H₂O) exclui fraqueza muscular inspiratória ou expiratória, clinicamente importante²⁰.

Analisando os valores das pressões respiratórias máximas da paciente e levando em consideração os valores de referência preditos para idade e sexo proposto¹⁴, foi observado que houve uma aumento na força, tanto dos músculos inspiratórios quanto dos músculos expiratórios, após a realização do programa de tratamento.

O aumento da força muscular inspiratória foi alcançado devido ao programa específico de treinamento para essa musculatura. Em um estudo com pacientes portadores de Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica, quando há uma sobrecarga adequada aos músculos inspiratórios, há um aumento na capacidade

Tabela 2. Distâncias percorridas no Teste de Caminhada de 6 Minutos após a avaliação fisioterapêutica inicial e final.

Variável	Avaliação Inicial (1ª Semana)	Avaliação Final (8ª Semana)	% de diferença entre as avaliações
Distância percorrida (m)	318*	424,65**	+ 33,53%

* Índice 1 de dispnéia e 2 de fadiga na Escala de Borg Análogo Visual²⁵ após a realização do teste.

** Índice 1 de dispnéia e 1 de fadiga na Escala de Borg Análogo Visual²⁵ após a realização do teste.

de gerar força por parte dos mesmos²¹. Em outro estudo em longo prazo envolvendo 27 pacientes com doenças neuromusculares, os pesquisadores realizaram o treino da musculatura inspiratória nesses pacientes e também encontraram resultados satisfatórios com relação à melhora da força e da resistência nos músculos respiratórios. Neste mesmo estudo, eles sugeriram que o treino de força dos músculos inspiratórios é extremamente importante para prevenir a falência respiratória precoce, bem como para potencializar a qualidade de vida desses pacientes⁹.

Embora no presente estudo a paciente não tenha realizado o treino específico da musculatura expiratória, foi observado aumento no valor da P_Emáx. Uma das hipóteses propostas para justificar o resultado encontrado está relacionada com uma provável melhora do condicionamento adquirido pela paciente através da realização do treinamento físico. Em um trabalho com crianças asmáticas também foram observados aumentos nos valores da força da musculatura expiratória como treinamento de condicionamento físico²². A outra hipótese seria a de que o aumento da P_lmáx possibilita uma melhora na expansibilidade torácica, o que favorece, conseqüentemente, o aumento da força dos músculos expiratórios²³.

Com relação ao treinamento físico proposto foi observada uma melhora no condicionamento da paciente, uma vez que houve um aumento na distância percorrida por ela no teste de caminhada de 6 minutos, o qual pode ser usado para monitorar a capacidade cardiorrespiratória do indivíduo. Além disso, houve uma redução nos índices de fadiga alcançados pela paciente após a aplicação da

Tabela 1. Variáveis respiratórias analisadas após avaliações fisioterapêuticas da 1ª, 4ª e 8ª semanas e valores de referência preditos para sexo e idade da paciente.

Variáveis	Valores de Referência	Avaliação Inicial (1ª Semana)	4ª Semana	Avaliação Final (8ª Semana)	% de diferença entre as avaliações
P _l máx (cm H ₂ O)	87 ± 32*	60	75	100	+ 66,66%
P _E máx (cm H ₂ O)	152 ± 54*	60	65	75	+ 25%

* Valores de referência segundo Black e Hyatt²¹.

Escala de Borg Análogo Visual²⁴. Esse achado está de acordo com os dados descritos por Moura et al., em um estudo com pacientes que sofreram Acidente Vascular Encefálico, o qual relaciona a melhora na distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos com a melhora no condicionamento físico, adquirido após um treinamento com uma bicicleta ergométrica²⁵. Em outro estudo também foi encontrada uma relação direta entre o aumento na distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos e o treinamento físico, em pacientes com Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica²⁶.

Medidas da velocidade da marcha são utilizadas como indicadores do desempenho desta independência, capacidade de realização de atividades sociais funcionais, demonstrando-se sensíveis e confiáveis para avaliar os ganhos funcionais conquistados com o tratamento fisioterapêutico^{27,28}. Há evidências da relação do aumento da velocidade da marcha com o treinamento de força dos membros inferiores e do treino de condicionamento físico em pacientes neurológicos crônicos²⁷. No presente estudo houve aumento na velocidade da marcha da paciente estudada, o que pode ser atribuído, segundo Jette et al., a ganho de força, resistência, flexibilidade muscular e equilíbrio obtidos com a instituição do protocolo de tratamento proposto^{27,28}.

O Timed Up and Go é um importante indicador funcional, pois verifica a mobilidade funcional básica do indivíduo^{16,29}. Em nosso estudo, houve melhora na funcionalidade dos membros inferiores da paciente com CMT, uma vez que o tempo necessário à realização deste teste reduziu. Isto pode ser decorrente das melhorias da força muscular, da mobilidade e do padrão de marcha obtidas após as intervenções da fisioterapia convencional.

A habilidade para subir e descer degraus é uma condição importante para a independência funcional nas atividades de vida diária, como, por exemplo, transpor o meio fio e utilizar transporte público, bem como para ampliar o convívio social, melhorando a qualidade de vida dos pacientes. Os testes

Tabela 3. Valores dos Testes de Velocidade da Marcha e Timed Up And Go obtidos na avaliação fisioterapêutica inicial e final.

Variável	Avaliação Inicial (1ª Semana)	Avaliação Final (8ª Semana)	% de diferença entre as avaliações
Velocidade da Marcha (m/s)	0,9	1,41	+ 56,66%
Timed Up and Go (s)	13,52	10,71	- 20,79%

Tabela 4. Valores dos Testes de Subida e Descida de Escadas obtidos na avaliação fisioterapêutica inicial e final.

Variável	Avaliação Inicial (1ª Semana)	Avaliação Final (8ª Semana)	% de diferença entre as avaliações
Tempo de Subida (s)	4,22	4,23	+ 0,2%
Tempo de Descida (s)	3,59	3,77	+ 5%

de Subida e Descida de Escadas também vêm sendo utilizados para observação de benefícios funcionais e evoluções conquistadas com o tratamento fisioterapêutico^{27,28}. No presente estudo, houve um pequeno acréscimo no tempo despendido à realização destes testes, o que pode ser explicado pelo processo de reaprendizado motor vivenciado pela paciente. Para que esse processo seja conquistado, o indivíduo passa por três etapas (cognitiva, associativa e automática). Até que o movimento se torne automático, é necessária maior concentração e atenção, exigindo, conseqüentemente, maior tempo para a execução da tarefa. Dessa forma, o movimento é realizado com maior qualidade e eficácia, aproximando-se dos movimentos fisiológicos³⁰.

O SF-36 é um instrumento genérico de avaliação da qualidade de vida, de fácil administração e compreensão³¹. Ele apresenta um escore de 0 a 100 pontos, no qual zero corresponde ao pior e 100 ao melhor estado geral de saúde. Este questionário foi validado e traduzido para a língua portuguesa em um estudo com 50 pacientes portadores de artrite reumatóide³¹. Embora em nosso estudo tenha sido observada uma pequena redução na capacidade funcional da paciente, houve manutenção da pontuação nos aspectos físicos e melhora em seu estado geral de saúde e em sua saúde mental, o que justifica a maior pontuação no SF-36 após o término do tratamento, indicando assim, melhor qualidade de vida percebida e relatada por ela.

Tabela 5. Valores obtidos no Questionário de Qualidade de Vida SF-36 após a avaliação fisioterapêutica inicial e final.

Domínios	Avaliação Inicial (1ª Semana)	Avaliação Final (8ª Semana)
Capacidade Funcional	65	55
Aspectos Físicos	100	100
Dor	100	100
Vitalidade	100	100
Aspectos Sociais	100	100
Aspectos Emocionais	100	100
Saúde Mental	96	100
Estado Geral de Saúde	42	77

CONCLUSÃO

Embora a doença de CMT seja uma doença do sistema nervoso periférico de caráter progressivo, poucos estudos foram publicados sobre a atuação da fisioterapia nesta doença. Na literatura pesquisada, não foi encontrado nenhum estudo que associa a fisioterapia convencional à fisioterapia respiratória e ao condicionamento físico neste tipo de doença, considerando a qualidade de vida para estes pacientes.

Analisando os resultados apresentados, podemos concluir que o treino muscular respiratório e o treinamento de condicionamento físico associados à fisioterapia motora podem beneficiar pacientes com a doença de CMT minimizando suas incapacidades e mantendo suas habilidades funcionais. Entretanto, não podemos estender essas conclusões a todos os pacientes com esta doença, uma vez que este estudo trata-se do relato de um caso clínico descritivo. Além disso, este estudo serve para encorajar novas pesquisas proporcionando, cada vez mais, fontes de conhecimento baseadas em evidência científica para o tratamento dessa doença.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos à Prof^a. Dr^a. Luciana Duarte Novais pelas importantes considerações realizadas neste trabalho.

REFERÊNCIAS

- 1.Hattori N, Yamamoto M, Yoshihara T, Koike H, Nakagawa M, Yoshikawa H, et al. Demyelinating and axonal features of Charcot-Marie-Tooth disease with mutations of myelinrelated proteins (PMP22, MPZ and Cx32): a clinicopathological study of 205 Japanese patients. *Brain* 2003;126:134-51.
- 2.Vinci P, Villa LM, Castagnoli L, Marconi C, Lattanzi A, Manini MP, et al. Handgrip impairment in Charcot-Marie-Tooth disease. *Eura Medicophys* 2005;41:131-4.
- 3.Cassis Z, Nelson C, Bild G, Simón E, Murguía C, Adán F. Enfermedad de Charcot Marie Tooth (Neuropatía hereditaria sensitivo motora, NHSM). Manifestaciones clínicas y su tratamiento ortopédico en 21 pacientes. *Rev Mex Ortop Traumatol* 1997;11:19-22.
- 4.Freitas MRG, Nascimento OJM, Freitas GR. Doença de Charcot-Marie-Tooth: estudo clínico em 45 pacientes. *Arq Neuropsiquiatr* 1995;53:545-1.
- 5.Freitas MRG, Nascimento OJM, Freitas GR. Doença de Charcot-Marie-Tooth. *Rev Bras Neurol* 1995;31:11-21.
- 6.Freitas MRG, Nascimento OJM, Freitas GR. Doença de Charcot-Marie-Tooth III – Eletroneuromiografia (ENMG), anatomopatologia, outros exames, tratamento, evolução e prognóstico. *Rev Bras Neurol* 1995;31:249-58.
- 7.Garzón R, Gonzáles LF, Burgos EB, Cabalier MED, Cabalier LR. Esclerodermia-polimiositise - enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. *Arch Argent Dermatol* 1997;47:215-20.
- 8.Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000;118:1390-6.
- 9.Koessler W, Toifl K, Kurz H, Zwick H, Wanke T, Winkler G, et al. 2 years' experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders. *Chest* 2001;120:765-9.
- 10.Chan CK, Mohsenin V, Loke J, Virgulito J, Sipski M L, Ferranti R. Diaphragmatic dysfunction in sibilings with hereditary motor

and sensory neuropathy (Charcot-Marie-Tooth disease). *Chest* 1987;91:567-70.

- 11.Osanai S, Akiba Y, Nakano H, Matsumoto H, Yahara O, Onodera S. Charcot-Marie-Tooth disease with diaphragmatic weakness. *Inter Med* 1992;31:1267-70.
- 12.Snyder RW, Mishel HS, Christensen GC. Phrenic nerve involvement in Charcot-Marie-Tooth disease. *Chest* 1990;98:1043.
- 13.Mustfa N, Moxhan J. Respiratory muscle assessment in motor neurone disease. *Q J Med* 2001;94:497-502.
- 14.Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis* 1969;99:696-702.
- 15.Butland, R J A, Pang J, Gross E R, Woodcock A A, Geddes D M. Two-, six-, and 12-minute walking tests in respiratory disease. *BMJ* 1982;284:1607-8.
- 16.Podsiadlo D, Richardson S. The timed "up and go": a test of basic functional mobility for frail elderly persons. *Jags* 1991; 39:142-8.
- 17.Wasserman K, Hansen JE, Sue DY, Stringer WW, Whipp BJ. Principles of exercise testing and interpretation including pathophysiology and clinical applications. 3ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1999, 556.
- 18.Burnetto AF, Paulin E, Yamaguti WPS. Comparação entre a escala de Borg modificada e a escala de Borg modificada análogo visual aplicadas em pacientes com dispnéia. *Rev Bras Fisioter* 2002;6:41-5.
- 19.Junior JFF, Paisani DM, Franceschini J, Chiavegato LD, Faresin SM. Pressões respiratórias máximas e capacidade vital: comparação entre avaliações através de bucal e de máscara facial. *J Bras Pneumol* 2004;30:515-20.
- 20.Pereira MC, Mussi RFM, Massucio RAC, Camino AM, Barbeiro AS, Villalba WO, et al. A Paresia diafragmática bilateral idiopática. *J Bras Pneumol* 2006;32:481-5.
- 21.Weiner P, Magadle R, Beckerman M, Weiner M, Berar-Yanay N. Comparison of specific expiratory, inspiratory, and combined muscle training programs in COPD. *Chest* 2003;124:1357-64.
- 22.Silva CS, Torres LAGMM, Rahal A, Filho JT, Vianna EO. Avaliação de um programa de treinamento físico por quatro meses para crianças asmáticas. *J Bras Pneumol* 2005;31:279-85.
- 23.McCool FD, Tzelepis GE. Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. *Phys Ther* 1995;75(11):1006-14.
- 24.Enright PL, Sherrill DL. Reference equations for the six-minute walk in healthy adults. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;158:1384-7.
- 25.Moura RMF, Lima RCM, Lage DC, Amaral EAA. Efeitos do treinamento aeróbio na qualidade de vida e na capacidade funcional de indivíduos hemiparéticos crônicos. *Acta Fisiatr* 2005;12(3):94-9.
- 26.Dourado VZ, Godoy I. Muscle reconditioning in COPD: main interventions and new tendencies. *Rev Bras Med Espor* 2004;10:335-8.
- 27.Teixeira-Salmela LF, Silva PC, Lima RCM, Augusto ACC, Souza AC, Goulart F. Musculação e condicionamento aeróbio na performance funcional de hemiplégicos crônicos. *Acta Fisiatr* 2003;10:54-60.
- 28.Teixeira-Salmela LF, Olney SJ, Nadeau S, Brouwer B. Muscle strengthening and physical conditioning to reduce impairment and disability in chronic stroke survivors. *Arch Phys Med Rehabil* 1999;80:1211-8.
- 29.Steffen TM, Hacker TA, Mollinger L. Age- and gender-related test performance in community-dwelling elderly people: Six-minute walk test, Berg balance scale, Timed up & go test, and Gait speeds. *Phys Ther* 2002;82:128-37.
- 30.Shumway-Cook A, Wollacott MH. Controle Motor. Teoria e aplicações práticas. 2ª ed. Rio de Janeiro: Manole, 2003, 24-46.
- 31.Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). *Rev Bras Reumatol* 1999;39:143-50.