



UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA
FACULDADE DE EDUCAÇÃO FÍSICA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM EDUCAÇÃO FÍSICA

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO:

Aspectos Motores e Nutricionais de Indivíduos com Osteogênese Imperfeita

Giovana de Aguiar Coêlho

Orientadora: Prof.^a Dra. Ana Cristina de David

Brasília, DF

2019

LISTA DE SIGLAS E ABREVIações

- BPs** - Bisfosfonatos
- COPap** - Centro de Pressão direção ântero-posterior
- COPml** - Centro de Pressão direção médio-lateral
- CTX** - Telopectídeo carboxiterminal do colágeno tipo I
- FEF** - Faculdade de Educação Física
- HUB** - Hospital Universitário de Brasília
- IMC** - Índice de Massa Corporal
- NTX** - Telopectídeo N-terminal do colágeno tipo 1
- OI** - Osteogênese Imperfeita
- OMS** - Organização Mundial de Saúde
- PEDI** - Inventário de avaliação pediátrica de incapacidade
- SPSS** - Statistical Package for the Social Sciences
- TCLE** - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
- TD** - Tipicamente em desenvolvimento
- UnB** - Universidade de Brasília

Sumário

1.	INTRODUÇÃO.....	1
2.	OBJETIVOS.....	4
2.1	Objetivo Geral.....	4
2.2	Objetivos Específicos	4
3.	HIPÓTESES	4
4.	REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	5
4.1	Osteogênese Imperfeita e Equilíbrio Postural.....	5
4.2	Osteogênese Imperfeita e Força de Preensão Manual	6
4.3	Osteogênese Imperfeita e Antropometria	7
4.4	Osteogênese Imperfeita e Análise Bioquímica	8
4.5	Osteogênese Imperfeita e Consumo Alimentar	9
4.6	Osteogênese Imperfeita e Desempenho Funcional.....	10
5.	MÉTODOS.....	12
5.1	Tipo de Estudo	12
5.2	Participantes.....	12
5.3	Aspectos Éticos	12
5.4	Procedimentos.....	12
5.5	Avaliações	13
5.5.1	Anamnese	13
5.5.2	Equilíbrio Postural	13
5.5.3	Força de Preensão Manual	14
5.5.4	Antropometria	14
5.5.5	Análise Bioquímica	14
5.5.6	Consumo Alimentar	15
5.5.7	Desempenho Funcional.....	15
5.6	Análise dos Dados.....	15
6.	RESULTADOS	16
7.	DISCUSSÃO.....	24
8.	CONCLUSÕES.....	27
9.	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	28
	APÊNDICES.....	32
	ANEXOS.....	40

RESUMO

Introdução: A Osteogênese Imperfeita (OI) é um distúrbio generalizado do tecido conjuntivo, que apresenta grande variabilidade da gravidade de manifestações no tecido ósseo, caracterizadas por graus variados de fragilidade óssea, recorrência de fraturas, deformidades ósseas e deficiência no crescimento. **Objetivo:** Descrever e analisar os aspectos motores, nutricionais e desempenho funcional de indivíduos com Osteogênese Imperfeita. **Métodos:** Estudo descritivo transversal e correlacional. Cinquenta sujeitos selecionados com diagnóstico de osteogênese imperfeita, pacientes do Hospital Universitário de Brasília - DF, centro de referência da região Centro-Oeste em OI, com idades entre 2 e 21 anos, ($9,2 \pm 5,0$) com os tipos I (n=11), III (n=21) e IV (n=18) da doença. Os participantes foram avaliados quanto à antropometria, análise bioquímica, consumo alimentar, desempenho funcional, equilíbrio e força de preensão manual. Foi verificada a normalidade dos dados, diferença entre grupos e as correlações entre variáveis. **Resultados:** O controle postural apresentou valores significativamente maiores no comprimento do CoP e velocidade média, na situação de olhos fechados quando comparados com a situação de olhos abertos. Observou-se quanto maior a gravidade da OI menor é a força de preensão manual e quanto maior o desempenho funcional, no quesito mobilidade, maior a força de preensão manual. Quanto aos aspectos nutricionais, os indivíduos apresentaram baixo consumo de cálcio. Observou-se um alto percentual de indivíduos com apresentou sobrepeso (16,7%), obesidade (6,3%) e apresentou obesidade grave (4,2%). **Conclusões:** Indivíduos com OI apresentam quadros de sobrepeso e obesidade logo na infância, além de comprometimento da funcionalidade e consumo de cálcio abaixo dos níveis adequados. Foi observada associação entre força de preensão manual e nível de funcionalidade, bem como com o tipo de OI.

Palavras-chave: Osteogênese Imperfeita, obesidade , força de preensão manual, equilíbrio corporal, funcionalidade.

ABSTRACT

Introduction: Osteogenesis Imperfecta (OI) is a generalized disorder of connective tissue, which presents great variability of severity of manifestations in bone tissue, characterized by varying degrees of bone fragility, fracture recurrence, bone deformities and growth deficiency.

Objective: To describe and analyze motor, nutritional and functional performance of individuals with Osteogenesis Imperfecta. **Methods:** Cross-sectional and correlational descriptive study.

Fifty selected subjects diagnosed with osteogenesis imperfecta, patients from the University Hospital of Brasília - DF, reference center of the Midwest region in OI, aged 2 to 21 years, ($9,2 \pm 5,0$) with types I ($n = 11$), III ($n = 21$) and IV ($n = 18$) of the disease. Participants were evaluated for anthropometry, biochemical analysis, food intake, functional performance, balance and handgrip strength. Data normality, difference between groups and correlations between variables were verified. **Results:** Postural control showed significantly higher values for CoP length and mean velocity in eyes closed compared to eyes open. The higher the severity of OI, the lower the handgrip strength, and the higher the functional performance, in terms of mobility, the higher the handgrip strength. Regarding nutritional aspects, individuals had low calcium intake. There was a high percentage of individuals with overweight (16.7%), obesity (6.3%) and severe obesity (4.2%). **Conclusions:** Individuals with OI present overweight and obesity in early childhood, in addition to impaired functionality and calcium intake below adequate levels. Association between handgrip strength and functionality level was observed, as well as with the type of OI.

Keywords: Osteogenesis Imperfecta, obesity, handgrip strength, body balance, functionality.

1. INTRODUÇÃO

A Osteogênese Imperfeita (OI) é um distúrbio generalizado do tecido conjuntivo, que apresenta grande variabilidade da gravidade de manifestações no tecido ósseo, caracterizadas por graus variados de fragilidade óssea, recorrência de fraturas, deformidades ósseas e deficiência no crescimento (GERMAIN-LEE et al., 2016). É uma condição genética de transmissão autossômica dominante ou recessiva e casos de mutação “de novo”. Trata-se de uma doença rara que atinge 1 em cada 15-20 mil nascimentos (FORLINO; MARINI, 2016).

Originalmente, a OI era conhecida como um distúrbio de transmissão essencialmente autossômica dominante causado por mutações nos genes *COL1A1* e *COL1A2*, que codificam respectivamente as duas cadeias $\alpha 1$ e $\alpha 2$ que formam a molécula helicoidal tripla, conhecida como colágeno tipo 1, a proteína mais abundante nas matrizes extracelulares de osso, pele, dentina e tendão (FORLINO; MARINI, 2016). A matriz óssea é composta em 90% de colágeno tipo I e 10% de proteínas não colagenosas. Sabe-se que a maioria dos casos são causados por mutações que promovem alterações na estrutura ou quantidade de colágeno, porém atualmente a desordem é mais compreendida como um transtorno relacionado ao próprio colágeno (FORLINO; MARINI, 2016).

Inicialmente, Sillence et al. dividiram a patologia em quatro distintos tipos, classificados de leve a letal, baseados em suas manifestações clínicas e radiográficas (SILLENCE; SENN; DANKS, 1979). A identificação de defeitos de colágeno mostrou que a forma leve, tipo I, estava relacionada à mutações quantitativas, que levam à redução da quantidade de colágeno, enquanto que as formas letal (tipo II) caracterizada pela letalidade no período neonatal, grave (tipo III), forma mais grave em indivíduos que sobrevivem, e moderada (tipo IV) intermediária entre as formas I e III, apresentavam mutações qualitativas, que resultam em anormalidades estruturais do colágeno (MARINI et al., 2007; MAROM et al., 2016).

A classificação da patologia evoluiu com as novas descobertas, desde a descrição dos tipos relatados em 1979. Pelo menos 12 novos tipos de OI foram descritos. No entanto, a classificação original de Sillence ainda é mais utilizada tanto no meio científico quanto clínico (MAROM et al., 2016).

Os avanços científicos provocaram um renovado interesse pela osteogênese imperfeita, iniciando uma nova era para o diagnóstico e possíveis tratamentos (FORLINO; MARINI, 2016). Apesar de ser uma doença geneticamente determinada, o diagnóstico é eminentemente clínico, feito por uma combinação de fatores disponíveis para confirmação diagnóstica (DWAN et al., 2014).

Várias são as manifestações clínicas da OI, como esclera azul/cinza, dentinogênese imperfeita (anomalias dentárias que afetam especialmente a dentição primária), hiper mobilidade articular, deficiência auditiva, baixa estatura causada por deformidades esqueléticas progressivas, complicações cardiovasculares e do sistema nervoso central (TOURNIS; DEDE, 2018). Tais manifestações, no entanto, afetam a funcionalidade de várias formas resultando em graus variados de incapacidades (CABRAL et al., 2007).

Em todos os tipos de OI há uma mineralização anormal e propriedades mecânicas alteradas do tecido ósseo, além de ossos menos densos e mais frágeis do que o tecido ósseo normal. Diante de todos esses aspectos e devido à grande fragilidade óssea, geralmente os pacientes são inadequadamente orientados a não praticar atividades físicas (FRITZ et al., 2009).

O tratamento farmacológico estabelecido para as formas moderadas e graves da patologia é a infusão cíclica intravenosa com bisfosfonatos (BPs) (TOURNIS; DEDE, 2018). São análogos estáveis de pirofosfato que inibem a reabsorção óssea por osteoclastos e indiretamente aumentam a formação óssea por osteoblastos (MAROM et al., 2016). Ele tem sido usado desde 1998, para aumentar a densidade óssea e tentar diminuir o número de fraturas, com o objetivo de melhorar a qualidade de vida de pacientes com formas moderadas a graves de OI (CASTILLO; SAMSON-FANG, 2009). Nesses pacientes, o uso de BPs demonstrou aumentar a massa óssea e, em certa medida, reduzir o risco de fratura (SHI; ZHANG; YUAN, 2016).

A ocorrência de fraturas tende a diminuir progressivamente na puberdade. Após a ocorrência de uma fratura, as atividades da vida diária são limitadas devido à imobilização (CAUDILL et al., 2010). No momento da fratura e durante a cicatrização, as crianças relatam dor, fator que gera redução do nível de atividade física, pois, além disso, após uma fratura, os músculos e os ossos tornam-se mais fracos, aumentando o risco de uma nova ocorrência. Tais condições podem retardar o desenvolvimento de habilidades motoras ou até mesmo regredir as habilidades já adquiridas (CAUDILL et al., 2010; ZACK et al., 2005).

Tem sido frequentemente relatado altos níveis de fadiga, diminuição da capacidade funcional e diminuição da aptidão física em crianças com OI (CAUDILL et al., 2010). Estudos que avaliaram aspectos motores da OI tem demonstrado que o controle postural, condição base para as demais atividades motoras, parece ser diminuído em indivíduos com OI tipo I (POULIOT-LAFORTE et al., 2017). Quando avaliados quanto à função muscular, sob a realização de movimentos comuns às atividades da vida diária, indivíduos com OI demonstraram menor força e potência muscular de membros inferiores (POULIOT-LAFORTE et al., 2015; VEILLEUX et al., 2017, 2014). Já a força dos membros superiores é inferior quando comparada a indivíduos saudáveis (MONTPETIT et al., 2003; TAKKEN et al., 2004). Além disso, a funcionalidade na OI pode ser afetada de diversas formas dependendo do grau de comprometimento da patologia, porém a realização de um tratamento adequado e multiprofissional promoveu uma melhora da capacidade funcional ao longo do tempo (ENGELBERT et al., 2004). É relatada, também, grande incapacidade física associada à OI, presente até mesmo nos pacientes com o tipo mais brando, relacionada à presença de deformidades que afetam diretamente a mobilidade (ENGELBERT et al., 1997a). Para crianças com OI, as abordagens de reabilitação focam principalmente na melhoria do movimento das articulações e da força dos músculos do tronco e das extremidades (ENGELBERT et al., 1999). Um programa de treinamento físico padronizado de três meses supervisionado com exercícios

funcionais básicos pode melhorar a capacidade aeróbica e a força muscular e reduzir os níveis de fadiga em crianças com OI tipo I e IV (VAN BRUSSEL et al., 2008).

O tratamento de pacientes com OI envolve o manejo das manifestações clínicas, com o objetivo de redução da incidência de fraturas, melhoria da mobilidade, aumento da independência do paciente, alívio da dor óssea e prevenção dos efeitos adversos do tratamento medicamentoso (TOURNIS; DEDE, 2018). A abordagem multidisciplinar agrega um conjunto de medidas que visa melhorar a saúde óssea, como nutrição, atividade física e comorbidades associadas (TOURNIS; DEDE, 2018). A reabilitação física desempenha um papel importante na melhoria da função individual e na promoção da independência (AZZAM et al., 2016; MONTPETIT et al., 2015).

Por se tratar de uma doença rara, estudos que abordam os dados epidemiológicos e clínicos da osteogênese imperfeita são importantes para fundamentar o tratamento por profissionais que lidarão com tais pacientes. As informações apresentadas nesse estudo poderão refletir na melhor abordagem quanto às atividades físicas, reabilitação e terapias nutricionais de acordo com o diagnóstico, tendo em vista que há poucos estudos com tal abordagem na literatura já existente.

2. OBJETIVOS

2.1 Objetivo Geral

Descrever e analisar os aspectos motores e nutricionais de crianças e adolescentes com Osteogênese Imperfeita.

2.2 Objetivos Específicos

- Descrever o equilíbrio estático na posição em pé ou sentado de olhos abertos e olhos fechados de crianças e adolescentes com OI;
- Descrever os parâmetros de força de preensão manual de crianças e adolescentes com OI;
- Descrever o IMC de crianças e adolescentes com OI;
- Descrever os parâmetros bioquímicos do metabolismo ósseo e energético de crianças e adolescentes com OI;
- Descrever o consumo alimentar de crianças e adolescentes com OI;
- Verificar correlação entre a força de preensão manual e os aspectos antropométricos, nutricionais e desempenho funcional em crianças e adolescentes com OI;
- Verificar correlação entre a força de preensão manual e o desempenho funcional e equilíbrio em crianças e adolescentes com OI.

3. HIPÓTESES

- A prevalência de sobrepeso e obesidade em indivíduos com OI é maior que a descrita na população geral;
- Existe correlação entre a força de preensão manual e os aspectos antropométricos, nutricionais e desempenho funcional em crianças e adolescentes com OI;
- Existe correlação entre a força de preensão manual e o desempenho funcional em crianças e adolescentes com OI.

4. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

4.1 Osteogênese Imperfeita e Equilíbrio Postural

O controle postural pode ser definido como o ato de encontrar uma posição corporal desejada e mantê-la em qualquer posição estática ou dinâmica (VERBECQUE et al., 2015). Autores descreveram o equilíbrio como a "base para todas as habilidades motoras voluntárias" e, portanto, um componente integral da mobilidade (HUXHAM; GOLDIE; PATLA, 2001).

As mudanças no campo da visão trazem grandes influências na obtenção da estabilização postural. A entrada visual bem como suas modificações, como o abrir e fechar os olhos, resulta em um aumento da oscilação corporal causando instabilidade postural sob condições estáticas e dinâmicas, mesmo em indivíduos saudáveis (NARDONE; TURCATO, 2018). Para evitar quedas são necessárias reações adequadas às forças desestabilizadoras, usando-se de estratégias de equilíbrio para restaurar a estabilidade postural (VERBECQUE et al., 2015).

No início da vida e durante a infância é necessário alcançar novas posturas e habilidades motoras mais complexas, para isso, o controle postural faz-se necessário durante o desenvolvimento da criança. Quando o controle postural não se desenvolve adequadamente nessa fase da vida, o desenvolvimento motor global poderá ser posteriormente afetado (DEMURA et al., 2008).

Indivíduos com o tipo mais brando de OI, embora geralmente com boa capacidade motora, podem apresentar limitações durante as atividades de vida diária como caminhada e corrida (CAUDILL et al., 2010). Durante a caminhada, observou-se o aumento da duração da fase de apoio duplo em crianças com OI tipo I em comparação com crianças tipicamente em desenvolvimento (TD) (GRAF et al., 2009). Essa estratégia pode ajudar indivíduos com OI a superar as dificuldades de controle postural (POULIOT-LAFORTE et al., 2017).

Quando questionados sobre os aspectos físicos, emocionais e sociais relevantes da qualidade de vida, indivíduos com OI relataram como aspectos importantes temas como segurança e cuidado, redução da função, dor, medo, isolamento e independência (HILL; BAIRD; WALTERS, 2014). O controle postural, bem como a mobilidade, pode afetar cada um desses parâmetros (GARMAN et al., 2017).

Pouliot-Laforte et al., avaliaram o controle postural estático em condições de olhos abertos e fechados em indivíduos com OI tipo I em comparação com indivíduos TD e observou um pior controle postural em indivíduos com OI tipo I em comparação com indivíduos TD. Os resultados também indicaram associação a um déficit proprioceptivo (POULIOT-LAFORTE et al., 2017).

Fatores de comprometimento ligados à proteína defeituosa em OI, o colágeno tipo I estão suscetíveis a afetar informações sensoriais proprioceptivas que influenciam o controle postural. Músculos, tendões, ligamentos e pele, compostos principalmente pelo colágeno tipo I, demonstram ter impacto no controle postural (POULIOT-LAFORTE et al., 2017). Além disso, a hipermobilidade articular devido à hiperfrouidão dos ligamentos, contribui para o pior controle postural por meio da instabilidade articular do tornozelo (ENGELBERT et al., 2004). E por fim, uma perda de elasticidade na pele ou as alterações nas propriedades dos tendões podem

afetar a percepção de uma perturbação que exigiria um ajuste postural (KAVOUNOUDIAS; ROLL; ROLL, 2001).

Os achados do estudo indicaram que indivíduos com OI podem apresentar maiores riscos de quedas do que os indivíduos TD. Sendo assim, com o objetivo de reduzir o risco de quedas e a frequência de fraturas em crianças e adolescentes com OI, terapias destinadas a melhorar o controle postural se fazem necessárias (POULIOT-LAFORTE et al., 2017).

4.2 Osteogênese Imperfeita e Força de Preensão Manual

Até o presente momento, os estudos são pouco conclusivos a respeito da causa da fraqueza muscular em indivíduos com OI tipo I, não se sabe se tal fato é uma consequência de baixos níveis de atividade física ou simplesmente resultado da síntese deficiente de colágeno tipo I em músculos ou tendões (POULIOT-LAFORTE et al., 2015). Porém, é sabido que crianças e adolescentes com OI tem vida menos ativa quando comparados a indivíduos saudáveis devido a seus históricos de fraturas frequentes e aos recorrentes períodos de imobilização (CAUDILL et al., 2010).

A mensuração da força de preensão manual é frequentemente utilizada como um teste funcional de força geral em estudos das áreas médicas e ciência do esporte (WIND et al., 2010). Esse fato resulta de diversas características positivas de seu instrumento como viabilidade, alta confiabilidade das medições além de se tratar de um método não invasivo, barato e simples de implementar (GASIOR et al., 2018).

Em um estudo com crianças e adolescentes com OI tipo I, a dinamometria manual mostrou que os músculos abdutores do ombro e punho eram mais fracos comparados aos valores de referência (TAKKEN et al., 2004).

Montpetit et al. afirmam que crianças e adolescentes com formas graves de OI apresentam menores níveis de força de preensão manual do que indivíduos saudáveis da mesma idade. Quando avaliado por meio do escore z da força de preensão específica para a idade o resultado se mostrou inferior nos pacientes com os tipos mais graves, sendo, portanto considerado um indicador da gravidade da doença (MONTPETIT et al., 2003).

Em recente estudo com OI tipo IV, a força de preensão dos membros superiores de indivíduos com OI era normal comparada aos dados de referência relacionados à altura (VEILLEUX et al., 2017). Tal achado difere dos resultados de um estudo anterior no qual o tamanho do músculo do antebraço, foi menor em pacientes com OI tipo IV, em comparação com o grupo saudável (PALOMO et al., 2016), podendo levar à conclusão de que a força de preensão manual é adaptada à altura e ao tamanho do músculo.

Levando em consideração os achados citados no tópico anterior, que refletiram em déficits na força e potência muscular de músculos inferiores, é discutido que pacientes com OI podem fazer o uso de seus braços para atividades do dia a dia com maior intensidade, como para levantar de uma cadeira, para compensar a fraqueza muscular dos membros inferiores (VEILLEUX et al., 2017).

4.3 Osteogênese Imperfeita e Antropometria

Pacientes com OI apresentam estado nutricional, densidade mineral e necessidades dietéticas diferentes da população em geral (CHAGAS et al., 2012). A falta de atividade física, baixa estatura e ingestão calórica inadequada ao gasto calórico podem levar crianças e adultos com osteogênese imperfeita a desenvolver obesidade como resultado de tais fatores. Estudos mostraram que pacientes com vários tipos de OI tendem a estar acima do peso ou obesos (AGLAN et al., 2012; CHAGAS et al., 2012; FANO et al., 2010). Como consequência, a obesidade acaba impedindo a mobilidade, aumentando o impacto sobre os ossos e o risco de doenças crônicas derivadas do excesso de peso, como diabetes e hipertensão (ZANI et al., 2017).

A antropometria é o método mais utilizado para avaliação da composição corporal em nível populacional, principalmente em crianças e adolescentes, por ser de fácil utilização, de baixo custo e não apresentar riscos (SIGULEM; DEVINCENZI; LESSA, 2000).

Uma ingestão inadequada de macronutrientes associada a uma baixa ingestão de cálcio, excesso de peso e baixa mobilidade se tornam fatores limitantes do crescimento linear e mineralização do osso (ZAMBRANO et al., 2014).

Embora em um modelo de rato com OI, a porcentagem de gordura corporal tenha apresentado baixos valores (CHEN et al., 2014), Zambrano et al., avaliaram indivíduos com a patologia e mostraram uma associação entre excesso de peso ou obesidade e os tipos de OI, especialmente em tipos clínicos graves (ZAMBRANO et al., 2014). Esse achado corrobora com um estudo com adolescentes e adultos com OI, no qual 46% dos indivíduos portadores de OI tipo III foram classificados como obesos (CHAGAS et al., 2012). Além disso, em um estudo com indivíduos com OI com idade entre 2 e 18 anos, os autores observaram que 19% apresentavam sobrepeso e 11% eram obesos, independente do tipo de OI (FANO et al., 2010).

Achados diferentes dos citados anteriormente revelam que não foram encontradas diferenças significativas entre o IMC e o tipo de OI, apenas uma diferença significativa no peso médio relacionado com os tipos de OI, na qual a forma mais grave de OI apresentou um menor desvio padrão do que as demais (FANO et al., 2010), podendo ser explicado pela deficiência de crescimento presente nas formas mais graves de OI (ZAMBRANO et al., 2014).

O excesso de gordura corporal traz diversas consequências negativas para a população em geral, porém em crianças com OI grave, a maior massa de gordura pode trazer interferências no tratamento e na reabilitação (MONTPETIT et al., 2015), sendo essa condição um fator de risco para a diminuição da função motora, dificultando a mobilidade (ENGELBERT et al., 2004).

Sendo assim, a importância de melhorar a saúde óssea de indivíduos com OI torna-se evidente e para isso é necessária uma ingestão dietética adequada, a fim de diminuir as fraturas ósseas ao longo da vida (STRÁNSKÝ; RYŠAVÁ, 2009). Nutrientes relacionados à saúde óssea, como cálcio, vitamina D e proteína, podem se fazer fundamentais para o tratamento da patologia (CHAGAS et al., 2012).

4.4 Osteogênese Imperfeita e Análise Bioquímica

Sabe-se que as principais patologias osteometabólicas não demonstram sintomas em sua fase inicial, período de grande importância para a intervenção terapêutica, portanto diante desse fato a realização de métodos laboratoriais e/ou de imagem é fundamental (VIEIRA, 2007).

Nos últimos anos, os estudos e conhecimentos sobre fisiologia e patologia ósseas evoluíram de maneira considerável. Novas metodologias de diagnósticos e novos esquemas terapêuticos, bem como o crescente acúmulo de informações sobre as patologias mais comuns, tornam a análise laboratorial das doenças osteometabólicas um processo cada vez mais complexo e de grande importância para o diagnóstico, definição terapêutica e seguimento (VIEIRA, 2007).

Cálcio e fósforo séricos e urinários constituem os elementos básicos de diagnóstico de qualquer doença osteometabólica, além de marcadores bioquímicos do metabolismo ósseo, divididos entre os que refletem formação e os que refletem reabsorção óssea. São considerados marcadores de formação a fosfatase alcalina óssea, a osteocalcina e o peptídeo C-terminal do pró-colágeno tipo I, forma precursora mais comum do colágeno presente nos ossos. Dentre os marcadores de reabsorção óssea estão a hidroxiprolina (produto da degradação de colágeno), piridinolina, desoxipiridinolina, indicadoras de catabolismo ósseo e o telopeptídeo N-terminal do colágeno tipo 1 (NTX) (GALI, 2001).

Chagas et al., mostraram que pacientes com OI tipo III apresentaram concentrações séricas de creatinina diminuídas quando comparados com pacientes com OI tipo I e indivíduos saudáveis (CHAGAS et al., 2012). Baixas concentrações de creatinina sérica têm sido associadas à baixa massa muscular, que por sua vez juntamente com níveis de força têm sido associados a risco aumentado de fraturas (PAHOR; MANINI; CESARI, 2009).

Exames de avaliação bioquímica do metabolismo ósseo demonstraram um menor *turnover* ósseo, medido através do telopeptídeo carboxiterminal do colágeno tipo I (CTX), em pacientes com OI devido ao uso de bisfosfonatos (CHAGAS et al., 2012). Tal achado foi também observado em crianças com OI grave após um tratamento intravenoso com pamidronato (SALEHPOUR; TAVAKKOLI, 2010).

A vitamina D é um hormônio importante para a função muscular. Adolescentes com níveis séricos de 25-hidroxivitamina D muito baixos já demonstraram baixo desempenho em testes mecanográficos (WARD et al., 2009).

As concentrações séricas de vitamina D foram insuficientes em 71% dos indivíduos saudáveis, 69% dos indivíduos portadores de OI tipo I e 77%, dos pacientes com OI tipo III, além de 8% dos pacientes com OI tipo III foram considerados deficientes em vitamina D (CHAGAS et al., 2012). A vitamina D favorece a formação óssea e facilita a absorção intestinal do cálcio (GALI, 2001).

O cálcio é o principal elemento responsável pela mineralização da massa óssea. Em situações em que ocorre uma baixa ingestão de cálcio, o mesmo é mobilizado dos ossos para a manutenção dos níveis sanguíneos adequados, causando redução da massa óssea e

umentando sua fragilidade. A deficiência de cálcio tem sido também associada ao aumento da lipogênese e à diminuição da lipólise pelo aumento dos níveis de cálcio intracelular dos adipócitos (CHAGAS et al., 2012).

4.5 Osteogênese Imperfeita e Consumo Alimentar

Uma ingestão dietética adequada, rica em cálcio associada a um estado nutricional adequado são fatores fundamentais para o aumento da saúde óssea e diminuição de fraturas ao longo da vida (ZAMBRANO et al., 2014). Estudos anteriores observaram correlação entre ganho de peso e idade em pacientes com OI (FANO et al., 2010) e esse comportamento pode ter relação com mudanças nos hábitos alimentares na fase da adolescência, em que alimentos saudáveis são substituídos por alimentos processados e com alto teor de açúcar (ZAMBRANO et al., 2014). Uma dieta rica em proteínas tem sido relatada como importante para poupar massa livre de gordura e diminuir a massa gorda (WESTERTERP-PLANTENGA et al., 2009).

Estudo recente demonstrou que indivíduos com OI tipo III apresentavam uma porcentagem média de consumo de energia significativamente maior em comparação aos tipos I e IV. Esse consumo era principalmente de proteínas e lipídios, atingindo valores acima da recomendação máxima em 23,8% e 30,2% dos sujeitos, respectivamente. A ingestão de carboidratos ficou abaixo do valor mínimo recomendado em 12,7% dos indivíduos (ZAMBRANO et al., 2014).

Diferentes resultados foram encontrados em um recente estudo brasileiro com adolescentes e adultos, no qual não foram observadas diferenças significativas em relação à ingestão de energia, carboidratos, proteínas ou gorduras em indivíduos saudáveis e indivíduos com OI (CHAGAS et al., 2012). Porém é considerado que esse padrão alimentar tem sido comum em vários estudos brasileiros em populações saudáveis de diversas faixas etárias (DA SILVA et al., 2010; GARCIA; GAMBARDELLA; FRUTUOSO, 2003). Possivelmente, indivíduos com OI possuem os hábitos alimentares semelhantes aos das crianças saudáveis (ZAMBRANO et al., 2014).

A ingestão de cálcio desempenha um papel importante na regulação do metabolismo energético e no risco de desenvolver obesidade. Zambrano et al., observaram que 75% dos indivíduos tinham ingestão de cálcio abaixo de 95% do valor diário recomendado em todos os tipos de gravidade da patologia. Além de uma relação inversa entre idade e ingestão de cálcio, na qual crianças mais velhas consumiram uma porcentagem menor do recomendado de cálcio (ZAMBRANO et al., 2014). Quando suplementado, cálcio e vitamina D, 58% e 12% dos pacientes com OI, respectivamente, não atingiram os valores recomendados de acordo com as ingestões de referência dietéticas publicadas pelo *Institute of Medicine* (CHAGAS et al., 2012).

Em indivíduos negros, a massa de gordura corporal total foi significativa e inversamente associada à concentração de vitamina D em resposta à suplementação de 2000 UI, tal achado sugere que crianças com maior massa de gordura necessitam de doses mais altas para alcançar os níveis recomendados de vitamina D (DONG et al., 2010).

Mesmo em indivíduos saudáveis, é reconhecido que, durante toda a vida, uma baixa ingestão de cálcio e vitamina D pode contribuir para um maior risco de fraturas (KALKWARF; KHOURY; LANPHEAR, 2003). Em indivíduos com OI, esses nutrientes se tornam ainda mais importantes tendo em vista que a terapia com bisfosfonatos requer uma ingestão adequada de cálcio e níveis adequados de vitamina D para aumentar a formação óssea (DRAKE; CLARKE; KHOSLA, 2008).

4.6 Osteogênese Imperfeita e Desempenho Funcional

Frequentes fraturas que levam à dor, progressão de deformidades, deficiências e incapacidades ocorrem em crianças com formas graves de OI. Esses fatores influenciam o tempo necessário para tais indivíduos atingirem marcos motores diversos, o nível de deambulação e as habilidades de autocuidado (LAND et al., 2006).

A participação de adultos jovens com OI nos quesitos mobilidade, autocuidado, vida doméstica e funcionamento social foi avaliada em um estudo que observou que os indivíduos OI tipo III apresentavam menores escores em relação à mobilidade e à vida doméstica, e tiveram menores níveis de participação no meio profissional, atividades esportivas e meios de locomoção (MONTPETIT et al., 2011).

Engelbert et al. relataram que as manifestações clínicas nos diferentes tipos de OI têm impacto no comprometimento motor e limitação funcional (ENGELBERT et al., 1999), e posteriormente avaliaram as alterações de amplitude de movimento, força muscular e capacidade funcional desses sujeitos, em períodos de 1 e 4 anos, concluindo que deficiências específicas não sofreram alterações ao longo do tempo, porém as habilidades funcionais melhoraram, indicando que as estratégias de tratamento devem se concentrar principalmente na melhoria da capacidade funcional do que em deficiências específicas (ENGELBERT et al., 1999, 2004).

O Inventário de Avaliação Pediátrica de Disfunção foi usado para determinar se a gravidade da OI poderia influenciar os resultados funcionais. No domínio do autocuidado e da função social não houve diferença significativa entre os indivíduos com diferentes tipos de OI, enquanto o domínio da mobilidade apresentaram escores diferentes entre crianças com todos os tipos de OI (ENGELBERT et al., 1997b).

O mesmo estudo de Engelbert et al. avaliaram características clínicas de indivíduos com OI para prever a progressão ou regressão da deambulação ao longo de 4 anos. Os achados indicaram que o peso corporal foi significativamente menor naqueles que apresentaram consistência ou progressão na deambulação, já o grupo que obteve os níveis de deambulação regredidos apresentaram peso corporal significativamente maior (ENGELBERT et al., 2004).

Corroborando com os achados anteriores, ao analisar a associação entre o estado nutricional e a mobilidade de indivíduos com OI, Zambrano et al. observaram que 63,7% do grupo que não foi capaz de caminhar foram classificados com sobrepeso ou obesidade, enquanto que apenas 29,3% dos indivíduos que apresentavam independência na mobilidade foram classificados com sobrepeso ou obesidade (ZAMBRANO et al., 2014). Tais dados

podem indicar uma tendência de excesso de peso ou obesidade em pacientes com mobilidade funcional comprometida (ENGELBERT et al., 2004).

5. MÉTODOS

5.1 Tipo de Estudo

Estudo descritivo transversal e correlacional.

5.2 Participantes

A amostra de conveniência foi composta de sujeitos selecionados com diagnóstico de osteogênese imperfeita, pacientes do Hospital Universitário de Brasília - DF, centro de referência da região Centro-Oeste em OI, com idades entre 2 e 21 anos ($9,24 \pm 5,06$) com os tipos I (n=11), III (n=21) e IV (n=18) da doença.

Os sujeitos da amostra preencheram os seguintes critérios de inclusão:

- diagnóstico dos tipos I, III e IV de osteogênese imperfeita comprovado através de laudo médico;
- estar internado no Hospital Universitário de Brasília ou frequentar o Ambulatório de Metabolismo Ósseo do HUB;
- ter idade entre 2 e 21 anos;

Como critérios de exclusão foram utilizados:

- déficit visual não corrigido;
- outras patologias associadas;
- alterações nas funções cognitivas que impeçam a colaboração, compreensão e participação nas atividades propostas.

5.3 Aspectos Éticos

A presente pesquisa foi aprovada (Protocolo 2.570.210 - ANEXO 1) pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília, cumprindo as exigências necessárias.

A permissão dos participantes foi voluntária, sendo assim, foi garantida a liberdade da retirada do consentimento pelo responsável a qualquer momento. A coleta dos dados e a realização do procedimento foram realizadas apenas após a leitura e assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE - APÊNDICE 1) pelo responsável do indivíduo e do termo de assentimento do menor (APÊNDICE 2). Todos os dados e materiais coletados foram preservados de forma sigilosa e apenas utilizados para fins deste estudo. Não houve despesas pessoais para o participante, ou seja, não houve ônus ou bônus financeiro para o participante em qualquer fase do estudo. O estudo não apresentou malefícios ao participante.

5.4 Procedimentos

Inicialmente foi realizado o preenchimento dos documentos necessários para o desenvolvimento de projetos de pesquisa no HUB que visam a regulamentação da documentação e dos procedimentos institucionais, a fim de solicitar autorização para realização da pesquisa no local e com os pacientes. Após a autorização da instituição, foi realizado contato com as famílias e feito convite para os pais, responsáveis da criança ou adolescente

participarem do projeto de pesquisa, sendo esclarecidos, verbalmente, os objetivos e procedimentos da coleta de dados, bem como oferecido convite impresso com detalhes dessas informações para, em caso de concordância, proceder à assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido. Os dias de coleta foram estabelecidos de acordo com o agendamento de internações no HUB e da consulta no ambulatório, bem como dos sujeitos de pesquisa.

5.5 Avaliações

As avaliações foram realizadas na Unidade de Pediatria do Hospital Universitário de Brasília - HUB e no Ambulatório de Metabolismo Ósseo do HUB, de acordo com as melhores condições para o paciente e realização dos testes.

Os indivíduos internados na Unidade de Pediatria sob uso de pamidronato foram avaliados quanto à antropometria, análise bioquímica, consumo alimentar, desempenho funcional e força de preensão manual. Já os indivíduos captados no Ambulatório de Metabolismo Ósseo possuem os tipos mais leves de OI e não fizeram o uso de pamidronato ou já terminaram o período de uso foram, portanto, avaliados quanto ao equilíbrio postural, força de preensão manual, antropometria e desempenho funcional.

5.5.1 Anamnese

Foi aplicado um questionário de triagem contendo questões sobre os dados gerais, os hábitos de saúde, atividades físicas, tempo de prática, frequência e duração (APÊNDICE 3).

Este questionário foi utilizado para verificar critérios de caracterização da amostra.

5.5.2 Equilíbrio Postural

Para a aquisição dos dados referentes ao equilíbrio postural, foi utilizada uma plataforma de força portátil *AccuSway Plus* (*Advanced Mechanical Technologies, Inc*).

Foram avaliadas duas situações: na posição ortostática com olhos abertos e na posição ortostática com olhos fechados. Foi solicitado inicialmente que o indivíduo mantivesse uma distância confortável (autosselecionada) entre os pés, mas sem que excedesse a largura dos ombros, braços relaxados ao lado do corpo. Não foram utilizados calçados ou órteses durante os testes. Para as tentativas com os olhos abertos, foi solicitado aos indivíduos que permanecessem com o olhar fixo a um ponto à frente na altura dos olhos, a uma distância aproximada de dois metros.

Para cada protocolo foram realizadas três tentativas, com intervalo de um minuto entre elas, na qual os sujeitos permaneceram sentados em cadeira com apoio na região dorsal. A frequência de amostragem utilizada foi de 100 Hz e o tempo de aquisição para cada coleta de 20 segundos.

Foi utilizada para análise a média das 3 tentativas das seguintes medidas do equilíbrio estático: amplitude de deslocamento do centro de pressão nos planos sagital (ântero-posterior)

e frontal (médio-lateral), a velocidade média de deslocamento do centro de pressão, o comprimento do centro de pressão e a área da elipse 95%.

Estas informações foram registradas no formulário de registro de dados do ambulatório de metabolismo ósseo (APÊNDICE 5).

5.5.3 Força de Preensão Manual

A avaliação de preensão manual é um indicador geral de força, potência muscular e foi determinada por meio do uso do dinamômetro Saehan - SH5001, com resolução em 1kgf e capacidade de leitura máxima de 90 quilograma força ou 200 “pound force”.

Antes da execução das medidas da avaliação da preensão manual, foi efetuada uma medida de familiarização. Durante a avaliação, o participante permaneceu sentado em uma cadeira sem apoio para os braços, com a coluna ereta, joelhos flexionados a 90°, e membro a ser testado suspenso no ar com a mão posicionada no dinamômetro (ombro em adução e em posição neutra de rotação, cotovelo flexionado a 90°, antebraço em meia pronação, e punho variando de zero a 30° de extensão), pegada neutra.

O voluntário foi instruído a realizar a preensão por cinco segundos. Foram realizadas três medições do braço dominante, com intervalo de um minuto entre as medidas. Os indivíduos que estavam internados realizaram a preensão manual com o braço que não estava recebendo a medicação. Para a análise do desempenho, foi levada em consideração a média das três tentativas realizadas.

Estas informações foram registradas no formulário de registro de dados da unidade de pediatria (APÊNDICE 4) e do Ambulatório de metabolismo ósseo (APÊNDICE 5).

5.5.4 Antropometria

Quanto à antropometria, foram obtidas informações através do prontuário médico e calculado o Índice de Massa Corporal (IMC) a partir da obtenção da massa corporal (peso) e estatura, através da seguinte equação: massa corporal (kg) / altura² (metros). Os dados foram transformados em z-score.

Estas informações foram registradas no registro de dados antropométricos da anamnese (APÊNDICE 3).

5.5.5 Análise Bioquímica

Durante o período de internação no HUB, foram realizadas dosagens de Cálcio, Perfil Lipídico, Glicemia de Jejum e 25-Hidroxi-Vitamina D. As dosagens foram comparadas com os valores de referência fornecidos nos exames realizados pelo HUB.

Estas informações foram registradas no formulário de registro de dados da unidade de pediatria (APÊNDICE 4).

5.5.6 Consumo Alimentar

O consumo alimentar foi avaliado por meio do “Dia Alimentar Habitual”, a fim de adquirir informações que representem a ingestão alimentar de um dia habitual. Ingestões de carboidratos, proteínas, lipídios, cálcio foram comparadas às ingestões dietéticas de referência do *Institute of Medicine*, 2002.

Estas informações foram registradas no formulário de registro de dados da unidade de pediatria (APÊNDICE 4).

5.5.7 Desempenho Funcional

O desempenho funcional foi avaliado pelo inventário de avaliação pediátrica de incapacidade, denominado PEDI (ANEXO 2). Esta avaliação consiste em um questionário aplicado em forma de entrevista ao familiar que aborda temas como autocuidado, mobilidade e função social, além de identificar o nível de independência do indivíduo. Nesse estudo os indivíduos foram avaliados apenas no quesito mobilidade.

5.6 Análise dos Dados

Foi realizada uma análise descritiva das variáveis de antropometria e composição corporal, parâmetros bioquímicos, consumo alimentar, desempenho funcional, equilíbrio postural e força de preensão manual. Foi verificada a normalidade dos dados através da aplicação do teste Shapiro-Wilk.

Para verificar diferença entre os grupos foi utilizada Anova One-Way e Teste-T para dados paramétricos, Kruskal-Wallis para dados não paramétricos, a análise de proporções para verificar diferença entre variáveis. Foi utilizado o Tukey como teste post hoc. Para verificar associação entre grupos para variáveis categóricas foi utilizado o teste do Qui-quadrado.

Para verificar correlação entre as variáveis foi utilizado a Correlação de Pearson para dados paramétricos e Correlação de Spearman para dados não-paramétricos e regressão linear simples. O nível de significância adotado foi de $p \leq 0,05$. Foi utilizado o software SPSS (v.20) para tratamento estatístico dos dados.

6. RESULTADOS

Após a seleção inicial e convite, indivíduos atenderam aos critérios de inclusão, estavam disponíveis e concordaram em participar do estudo. Destes, 38 eram pacientes internados na Unidade de Pediatria do Hospital Universitário de Brasília e 13 eram pacientes do Ambulatório de Metabolismo Ósseo do HUB. O resultado do teste de equilíbrio de três pacientes realizado durante o estudo piloto em concordância com os aspectos éticos, também foi incluído na amostra total.

Em virtude das limitações dos diferentes quadros de Osteogênese Imperfeita, cada participante realizou as atividades propostas que fossem possíveis dentro das suas dificuldades e limitações, tornando, portanto, o número de participantes em cada teste diferente.

As características demográficas e antropométricas dos participantes são apresentadas na tabela 1, de acordo com o tipo de OI (I, III e IV). Foram encontradas diferenças significativas entre os grupos em todas as características ($p < 0,05$), exceto pela história familiar e IMC. Dos 50 participantes, 42% têm parentes na família com osteogênese imperfeita. Analisando o IMC, de acordo com a idade dos participantes, segundo os critérios da OMS, 16,7% apresentou sobrepeso, 6,3% obesidade e 4,2% apresentou obesidade grave.

Foi realizada uma análise de proporções do número de pacientes com excesso de peso e o sexo que não mostrou haver diferença entre as variáveis ($p > 0,976$), o mesmo resultado sendo observado quando classificado em sobrepeso ($p > 0,794$) e obeso ($p > 0,779$).

Tabela 1. Características demográficas e antropométricas dos participantes

	Grupo			Total	p-valor
	Tipo I (n=11)	Tipo III (n=21)	Tipo IV (n=18)		
Gênero (n; %) ^{† † †}					
Feminino	3; 27,3	14; 66,7 ^c	3; 33,3	23; 46	0,042
Masculino	8; 72,7	7; 33,3	12; 66,7	27; 54	
Idade (anos), Média ± DP [†]	12,4 ± 6,31 ^a	7,42 ± 4,01	9,43 ± 4,58	9,24 ± 5,06	0,027
Diagnóstico (n; %) ^{† † †}					
Gestação	2; 22,2	3; 14,3	3; 17,6	8; 17	0,014
> 1 ano de vida	1; 11,1	16; 76,2 ^c	9; 52,9	26; 55,3	
≤ 1 ano de vida	6; 66,7 ^c	2; 9,5	5; 29,4	13; 27,7	
História Familiar (n; %) ^{† † †}					
Sim	6; 54,5	5; 23,8	10; 55,6	21; 42	0,085
Não	5; 45,5	16; 76,2	8; 44,4	29; 58	
Peso (z-score), Média ± DP ^{† †}	-0,94 ± 0,98 ^a	-3,88 ± 2,35 ^b	-0,88 ± 1,25	-2,14 ± 2,28	0,001
Altura (z-score), Média ± DP ^{† †}	-2,13 ± 1,46 ^a	-5,77 ± 2,14 ^b	-1,82 ± 1,48	-3,53 ± 2,59	0,000
IMC (z-score), Média ± DP [†]	0,68 ± 0,93	0,81 ± 1,30	0,36 ± 1,11	0,61 ± 1,61	0,486
Eutrofia	7; 70,0	13; 65,0	15; 83,3	35; 72,9	0,449
Sobrepeso	3; 30,0	3; 15,0	2; 11,1	8; 16,7	
Obesidade	-	2; 10,0	1; 5,6	3; 6,3	
Obesidade Grave	-	2; 10,0	-	2; 4,2	

[†] Anova One-Way, nível de significância p<0,05; ^{† †} Kruskal-Wallis, nível de significância p<0,05; ^{† † †} Teste do Qui-quadrado, nível de significância p<0,05. a = diferença do tipo I com tipo III. b = diferença do tipo III com tipo IV. c = associação entre as variáveis??

Legenda: IMC (índice de massa corporal).

A tabela 2 fornece informações sobre os aspectos motores dos participantes da pesquisa. Um total de 100% da amostra de indivíduos com OI tipo I e 66,7% do tipo IV, possuem marcha independente, enquanto apenas 19% do tipo III relatou conseguir deslocar-se de maneira independente. A forma de deslocamento apresentou diferenças significativas entre os grupos.

Quanto à prática de atividades físicas, 76% da amostra é classificada como sedentária e apenas 24% relatou praticar algum tipo de exercício físico. 80% dos indivíduos não pratica fisioterapia. A diferença entre os grupos nesse aspecto foi significativa, sendo mais predominante a prática de fisioterapia em indivíduos com OI tipo III. Ao avaliar as atividades na escola, 55,6% da amostra relatou não participar das aulas de educação física. Durante o recreio, 45,9% participam do recreio, mas sem a prática de atividades de movimento e 24,3% relatou nem sequer participar do recreio com os colegas.

Tabela 2. Aspectos motores dos participantes

	Grupo			Total	p-valor
	Tipo I (n=11)	Tipo III (n=21)	Tipo IV (n=18)		
Marcha (n; %)					
Independente	11; 100 ^a	4; 19	12; 66,7	27; 54	0,001
Andador	-	2; 9,5	3; 16,7	5; 10	
Cadeira de Rodas Independente	-	6; 28,6 ^a	1; 5,6	7; 14	
Cadeira de Rodas Dependente	-	3; 14,3	2; 11,1	5; 10	
Não deambula ou se desloca no chão	-	6; 28,6 ^a	-	6; 12	
Atividade Física (n; %)					
Sim	5; 45,5	3; 14,3	4; 22,2	12; 24	0,143
Não	6; 54,5	18; 85,7	14; 77,8	38; 76	
Participação nas Aulas de Educação Física (n; %)					
Sim + Movimento	-	3; 20	5; 38,5	8; 22,2	0,336
Sim - Movimento	2; 25	4; 26,7	2; 15,4	8; 22,2	
Não	6; 75	8; 53,3	6; 46,2	20; 55,6	
Participação no Recreio (n; %)					
Sim + Movimento	3; 33,3	2; 14,3	6; 42,9	11; 29,7	0,394
Sim - Movimento	4; 44,4	9; 64,3	4; 28,6	17; 45,9	
Não	2; 22,2	3; 21,4	4; 28,6	9; 24,3	
Fisioterapia (n; %)					
Sim	1; 9,1	8; 38,1 ^a	1; 5,6	10; 20	0,024
Não	10; 90,9	13; 61,9	17; 94,4	40; 80	

Teste do Qui-quadrado, nível de significância $p < 0,05$. a = associação entre as variáveis

Equilíbrio Postural

Onze sujeitos realizaram teste de equilíbrio, por meio da estabilometria nas condições de olhos abertos e olhos fechados, conforme tabela 3. O comprimento do centro de pressão (CoP,) bem como a velocidade média, foi significativamente maior na situação de olhos fechados. A área 95% e a amplitude de deslocamento na direção médio-lateral e ântero-posterior não foram significativamente diferentes entre as condições.

Tabela 3. Dados de equilíbrio postural

	Condição (n=11)			p-valor
	Olhos Abertos	Olhos Fechados		
Comprimento do Cop (cm)	31,42 ± 10,24	40,49 ± 17,00		0,010
Velocidade Média (cm/s)	1,16 ± 0,36	1,47 ± 0,55		0,009
Área 95% (cm ²)	3,18 ± 3,87	3,85 ± 3,09		0,287
COPap (cm)	2,18 ± 1,26	2,69 ± 1,56		0,108
COPml (cm)	1,76 ± 0,81	1,93 ± 0,78		0,237

Média ± DP. Teste T Pareado, nível de significância p<0,05.

Legenda: COP (centro de pressão); AP (ântero-posterior); ML (médio-lateral).

Força de Preensão Manual

Os valores de força de preensão manual estão descritos na tabela 4. A média da força de preensão manual foi comparada com os três tipos de OI, esse resultado foi significativamente diferente para todos os grupos. Quando comparada com os dados de referência específicos por idade (RAUCH et al., 2002), a força de preensão foi baixa em 77,8% dos indivíduos com OI tipo III. Os tipos OI diferiram significativamente nos escores z da força de preensão específica para a idade.

Tabela 4. Força de preensão manual por tipo de OI, idade e estatura

	Grupo			p-valor
	Tipo I (n=10)	Tipo III (n=12)	Tipo IV (n=13)	
Força de Preensão (N), Média ± DP [†]	171,65 ± 131,55 ^a	63,49 ± 43,88	142,62 ± 82,82	0,021
Força de Preensão por Idade (n; %) ^{††}				
Baixo	3; 50,0	7; 77,8 ^b	11; 100,0	0,001
Adequado	3; 50,0	2; 22,2	-	
Alto	2; 28,6	1; 100,0 ^b	-	

[†] Anova One-Way, nível de significância p<0,05; ^{††} Teste do Qui-quadrado, nível de significância p<0,05. a = diferença do tipo I com tipo III. b = associação entre as variáveis

Análise Bioquímica

A tabela 5 mostra os dados referentes aos exames bioquímicos dos sujeitos com OI. O perfil lipídico dos participantes mostrou que 39,4%, 30,3% e 38,2% possuem HDL baixo, LDL e triglicérides altos, respectivamente. Com relação às vitaminas e minerais importantes para a saúde óssea, os indivíduos apresentaram valores adequados de cálcio e vitamina D. Os resultados não mostraram diferenças significativas entre os grupos para nenhum parâmetro, por isso não foram apresentadas na tabela.

Tabela 5. Exames Bioquímicos por tipo de OI (n; %)

	Grupo		Total
	Tipo III (n=20)	Tipo IV (n=16)	
Colesterol Total (mg/dL), Média ± DP	154,27 ± 33,70	154,53 ± 29,53	154,39 ± 31,38
Adequado	16; 89,9	14; 93,3	30; 90,9
Alto	2; 11,1	1; 6,7	3; 9,1
HDL (mg/dL), Média ± DP	50,77 ± 9,91	49,13 ± 15,16	50,03 ± 12,38
Baixo	8; 44,4	5; 33,3	13; 39,4
Adequado	10; 55,6	10; 66,7	20; 60,6
LDL (mg/dL), Média ± DP	83,86 ± 32,04	85,82 ± 30,11	84,75 ± 30,71
Adequado	14; 77,8	9; 60,0	23; 69,7
Alto	4; 22,2	6; 40,0	10; 30,3
Triglicérides (mg/dL), Média ± DP	93,42 ± 27,54	100,60 ± 34,14	96,58 ± 30,35
Adequado	12; 63,2	9; 60,0	21; 61,8
Alto	7; 36,8	6; 40,0	13; 38,2
Glicose (mg/dL), Média ± DP	80,07 ± 11,59	98,66 ± 23,35	87,68 ± 19,29
Baixo	1; 7,7	-	1; 4,5
Adequado	12; 98,3	5; 55,6	17; 77,3
Alto	-	4; 44,4	4; 18,2
Hemoglobina Glicada (%)	5,16	5,21	5,18
Adequado	11; 84,6	8; 100	19; 90,5
Alto	2; 15,4	-	2; 9,5
Cálcio (mg/dL), Média ± DP	9,96 ± 0,49	9,91 ± 0,49	9,93 ± 0,49
Adequado	19; 95,0	15; 93,8	34; 94,4
Alto	1; 5,0	1; 6,3	2; 5,6
Vitamina D (ng/mL), Média ± DP	32,65 ± 10,96	35,27 ± 16,16	33,88 ± 13,27
Baixo	-	1; 12,5	1; 5,9
Adequado	9; 100,0	7; 87,5	16; 94,1

Legenda: HDL (High Density Lipoprotein); LDL (Low Density Lipoprotein)

Consumo Alimentar

Trinta e oito sujeitos descreveram seu dia alimentar habitual, informando horários e quantidades ao avaliador. Os dados sobre o percentual de ingestão diária recomendada para macronutrientes e cálcio estão descritos na tabela 6. Observa-se que a ingestão de carboidratos e lipídios ficou acima da ingestão diária recomendada para 16,7% e 30,6% dos indivíduos, respectivamente. Por outro lado, as ingestões de proteína estavam adequadas para 91,7% dos sujeitos.

O consumo diário refletiu em média 50,95% de carboidrato, 17,88% de proteína e 31,43% de lipídio. Quando se trata do consumo de cálcio, nota-se que apenas 33,3% dos participantes

têm um consumo adequado durante o dia e 66,7% não atingem a ingestão diária recomendada.

Tabela 6. Consumo alimentar por tipo de OI

	Grupo		Total
	Tipo III (n=20)	Tipo IV (n=16)	
Carboidrato (%)	49,67	52,55	50,95
Classificação RDA (n; %)			
Baixo	8; 40	3; 18,8	11; 30,6
Adequado	9; 45	10; 62,5	19; 52,8
Alto	3; 15	3; 18,8	6; 16,7
Proteína (%)	18,91	16,6	17,88
Classificação RDA (n; %)			
Baixo	-	3; 18,8	3; 8,3
Adequado	20; 100	13; 81,3	33; 91,7
Lipídio (%)	31,41	31,46	31,43
Classificação RDA (n; %)			
Baixo	4; 20	3; 18,8	7; 19,4
Adequado	10; 50	8; 50	18; 50,0
Alto	6; 30	5; 31,3	11; 30,6
Cálcio			
Classificação RDA (n; %)			
Baixo	13; 65	11; 68,8	24; 66,7
Adequado	7; 35	5; 31,3	12; 33,3

Legenda: DRIs (Dietary Reference Intakes)

As correlações entre a força de prensão manual e os aspectos antropométricos, nutricionais e funcionais são apresentadas na tabela 7. Houve correlações significativas entre a força de prensão manual e a idade. A ingestão de proteína e o exame bioquímico de cálcio se correlacionaram de forma negativa com a força de prensão manual. A correlação da força de prensão manual e o desempenho funcional, analisado pela aplicação do PEDI foi significativa.

Tabela 7. Correlação entre a força de preensão manual e os aspectos antropométricos, nutricionais e funcionais

	Força de Preensão Manual		
	n	r	p-valor
Idade (anos) [†]	35	0,815	0,000
Peso (z-score) ^{††}	35	0,204	0,247
Altura (z-score) ^{††}	35	0,264	0,131
IMC (z-score) [†]	34	-0,25	0,008
Proteína (%) [†]	24	-0,549	0,005
Cálcio Sérico (mg/dL) [†]	24	-0,489	0,015
Desempenho Funcional ^{††}	35	0,609	0,000

[†] Correlação de Pearson, nível de significância $p < 0,05$. ^{††} Correlação de Spearman, nível de significância $p < 0,05$.

Outras correlações foram avaliadas e descritas nas tabelas 8 e 9. Apenas a correlação entre o desempenho funcional e o deslocamento ântero-posterior do COP no teste de equilíbrio na condição de olhos abertos ($r^2 = 0,667$) apresentou correlação significativa.

Tabela 8. Correlação entre o IMC e a idade

	IMC (z-score) (n= 48)	
	r	p-valor
Idade (anos)	0,065	0,848

Regressão linear simples, nível de significância $p < 0,05$.

Tabela 9. Correlação entre a força de preensão manual e o desempenho funcional e equilíbrio

	Força de Preensão Manual [†]			Desempenho Funcional ^{† †}	
	n	r	p-valor	r	p-valor
Comprimento do Cop OA (cm)	11	0,126	0,712	0,302	0,367
Comprimento do Cop OF (cm)	11	0,185	0,586	0,302	0,367
Velocidade média OA (cm/s)	11	-0,136	0,690	0,377	0,253
Velocidade média OF (cm/s)	11	0,008	0,980	0,377	0,253
Área 95% OA (cm ²)	11	-0,204	0,548	0,435	0,181
Área 95% OF (cm ²)	11	-0,132	0,699	0,435	0,181
Amplitude COPap OA (cm)	11	0,143	0,675	0,667	0,025
Amplitude COPap OF (cm)	11	0,137	0,687	0,551	0,079
Amplitude COPml OA (cm)	11	-0,128	0,707	0,203	0,549
Amplitude COPml OF (cm)	11	0,051	0,882	0,186	0,585

[†] Correlação de Pearson, nível de significância $p < 0,05$. ^{† †} Correlação de Spearman, nível de significância $p < 0,05$.

Legenda: COP (centro de pressão); AP (ântero-posterior); ML (médio-lateral); AO (olhos abertos); OF (olhos fechados).

7. DISCUSSÃO

O objetivo deste estudo foi reconhecer e discutir dados motores e nutricionais de indivíduos com OI de grau leve, moderado e grave atendidos no centro de referência no manejo da OI na região Centro-Oeste do Brasil. Tendo em vista a raridade da patologia e a falta de estudos nessa área, esses dados mostram um panorama geral da população de OI assistida na região Centro-Oeste brasileira.

Os dados iniciais caracterizaram a amostra composta por 50 sujeitos, sendo 54% do sexo masculino e 42% do sexo feminino. A hereditariedade esteve presente na história de 42% dos indivíduos com OI, e na maioria das vezes o diagnóstico é feito durante o primeiro ano de vida.

Tratando-se dos aspectos antropométricos, apesar do IMC estar em sua maioria, dentro da normalidade, observa-se um alto percentual de indivíduos jovens com sobrepeso, obesidade e obesidade grave. Esses dados corroboram com outros estudos que mostraram que pacientes com vários tipos de OI tendem a estar acima do peso ou obesos (AGLAN et al., 2012; CHAGAS et al., 2012; FANO et al., 2010).

Corroborando com outros estudos (FANO et al., 2010), quando comparados o IMC entre os tipos de OI, não foram encontradas diferenças significativas, apenas uma diferença significativa no peso médio relacionado com os tipos de OI, na qual a forma mais grave apresentou um menor desvio padrão do que as demais, podendo ser explicado pela deficiência de crescimento presente nas formas mais graves. Em comparação com os valores conhecidos de excesso de peso na população brasileira (OMS, 2009), os resultados antropométricos dos indivíduos com OI se mostraram semelhantes, tendo em vista que 27% apresentou excesso de peso e o número de obesos foi de 10,4%.

Tais condições antropométricas podem estar relacionadas com as características funcionais dos indivíduos. Apesar de 54% dos indivíduos possuírem capacidade de marcha independente, a atividade física não estava presente na vida de 76% da amostra. Após a ocorrência de uma fratura, as atividades da vida diária são limitadas devido à imobilização (CAUDILL et al., 2010). Estudos indicam que a redução da prática de atividade física está relacionada com o medo de fratura nos pacientes com OI. No momento da fratura e durante a cicatrização, as crianças relatam dor, e, além disso, após uma fratura, os músculos e os ossos tornam-se mais fracos, aumentando o risco de uma nova ocorrência. Tais condições podem afetar o desenvolvimento de habilidades motoras, retardando-as ou até regredindo as habilidades já adquiridas (CAUDILL et al., 2010; ZACK et al., 2005).

Apesar da prática da fisioterapia não estar presente na rotina de 80% dos sujeitos, ela teve associação e maior participação dos sujeitos com o tipo mais grave de OI. Já as atividades escolares, como aulas de educação física e recreio, apresentaram baixos índices de participação por parte dos indivíduos com OI. Mais da metade dos indivíduos, independentemente do tipo de OI, relatou não participar das aulas de educação física e o motivo por mais vezes relatado era o “medo de fratura”, além do “despreparo da escola” ou “a superproteção dos pais”. Durante o recreio, 45,9% alegaram participar do recreio, mas sem a prática de atividades de movimento e 24,3% relatou nem sequer participar do recreio com os

colegas. Sabe-se que geralmente os pacientes são impedidos de praticar atividades físicas ou até mesmo participar de atividades escolares com movimento, devido à grande fragilidade óssea e todos os aspectos clínicos da patologia (FRITZ et al., 2009).

A falta de atividades motoras durante os primeiros anos de vida pode comprometer habilidades motoras básicas para a vida (DEMURA et al., 2008). O equilíbrio postural já foi descrito como um componente básico para as demais atividades motoras. Tendo em vista a importância do controle postural para o desenvolvimento de todos os indivíduos, um teste de equilíbrio postural foi aplicado em 11 sujeitos com OI aptos à realização, acompanhados no ambulatório de metabolismo ósseo do HUB.

Durante a avaliação os indivíduos mantiveram o equilíbrio por 20 segundos nas condições de olhos abertos e olhos fechados. Apesar de possuírem os tipos mais brandos de OI, boa independência e poucas limitações motoras, tais indivíduos podem apresentar limitações durante as atividades de vida diária como caminhada e corrida. Todas as variáveis apresentaram valores maiores na condição de olhos fechados. O comprimento do CoP, bem como a velocidade média, foi significativamente maior na situação de olhos fechados. Demonstrando maior oscilação do CoP nesta condição.

Já foi relatado na literatura por Pouliot-Laforte et al. um pior controle postural em indivíduos com OI tipo I em comparação com indivíduos TD (POULIOT-LAFORTE et al., 2017). Além disso, já é sabido que músculos, tendões, ligamentos e pele, compostos principalmente pelo colágeno tipo I, demonstram ter impacto no controle postural. Portanto, com o objetivo de reduzir o risco de quedas e a frequência de fraturas em crianças e adolescentes com OI, terapias destinadas a melhorar o controle postural se fazem necessárias (POULIOT-LAFORTE et al., 2017).

A força de preensão manual foi avaliada em 35 indivíduos com OI. Em valores absolutos, houve diferenças significativas na força de preensão manual quando comparados os tipos mais leves e mais graves da patologia, observa-se uma significativa menor força de preensão manual no tipo mais grave de OI. Portanto, corroborando com achados de Montpetit et al., a gravidade do tipo de OI se demonstrou no nível de força produzida durante a preensão manual (MONTPETIT et al., 2003). O tipo III, considerado mais grave, obteve menor média de força de preensão, enquanto o tipo I, considerado mais leve obteve maior média. Podendo concluir que quanto maior a gravidade da patologia menor é a sua força de preensão manual. Quando comparada com os dados de referência específicos por idade, a força de preensão foi baixa em 77,8% dos indivíduos com OI tipo III. Já a força comparada pela altura, gerou valores adequados e altos. Tal situação pode ser explicada pela manifestação clínica clássica da patologia, a baixa estatura.

Valores de macronutrientes avaliados mostraram um padrão de consumo alimentar com valores adequados. Indivíduos saudáveis geralmente apresentam uma alta ingestão de proteínas e gorduras e uma baixa ingestão de carboidratos, por isso, possivelmente, indivíduos com OI possuem os hábitos alimentares semelhantes aos das crianças saudáveis (ZAMBRANO et al., 2014).

O consumo alimentar, avaliado quantitativamente apresentou valores adequados com os preconizados para a população em geral, porém os parâmetros bioquímicos em OI mostraram níveis altos quando se trata de perfil lipídico. Tal resultado pode estar associado com a qualidade dos alimentos que fazem parte do hábito alimentar desses indivíduos. 39,4%, 30,3% e 38,2% apresentaram HDL baixo, LDL e triglicérides altos, respectivamente. Associados a esses resultados, está a obesidade, que acaba impedindo a mobilidade, aumentando o impacto sobre os ossos e o risco de doenças crônicas derivadas do excesso de peso (ZANI et al., 2017).

Associados aos resultados já apresentados, como um IMC elevado, falta de mobilidade e prática de atividades físicas, 66,7% dos indivíduos com OI apresentaram um baixo consumo de cálcio. A ingestão de cálcio desempenha um papel importante na regulação do metabolismo energético e no risco de desenvolver obesidade. Zambrano et al., observaram que 75% dos indivíduos tinham uma ingestão de cálcio abaixo de 95% do valor diário recomendado em todos os tipos de gravidade da patologia. Mesmo em indivíduos saudáveis, é reconhecido que, durante toda a vida, uma baixa ingestão de cálcio e vitamina D pode contribuir para um maior risco de fraturas (KALKWARF; KHOURY; LANPHEAR, 2003). Em indivíduos com OI, esses nutrientes se tornam ainda mais importantes tendo em vista que a terapia com bisfosfonatos requer uma ingestão adequada de cálcio e níveis adequados de vitamina D para aumentar a formação óssea (DRAKE; CLARKE; KHOSLA, 2008).

As variáveis antropométricas apresentaram correlações significativas com a força de preensão manual, indicando que quanto maior a idade, o peso, a altura e o IMC, maior a força de preensão manual em indivíduos com OI. Além disso, os nutrientes de uma alimentação saudável foram associados aos níveis de força, tendo em vista que consumo de proteína e os níveis de cálcio no sangue se correlacionaram negativamente com a força de preensão manual.

O fator mobilidade também gerou uma correlação significativa. Quanto maior o desempenho funcional, no quesito mobilidade, maior a força de preensão manual. Montpetit et al., observaram que os indivíduos OI tipo III apresentavam menores escores em relação à mobilidade e à vida doméstica, e tiveram menores níveis de participação no meio profissional, atividades esportivas e meios de locomoção (MONTPETIT et al., 2011). Se tratando de capacidades funcionais, esses fatores influenciam o tempo necessário para tais indivíduos atingirem marcos motores diversos, o nível de deambulação e as habilidades de autocuidado (LAND et al., 2006). Sendo assim, torna-se fundamental o estímulo às habilidades funcionais dos indivíduos com OI desde a infância, a fim de estimular as conquistas dos marcos motores que marcam a primeira infância, o autocuidado, a independência e até mesmo a socialização.

Nosso estudo apresenta pontos fortes e limitações e devido às condições clínicas da patologia, a amostra se mostra heterogênea quanto ao comportamento das variáveis, o que prejudica a caracterização dos sujeitos. No entanto, por se tratar de uma síndrome rara, o número de sujeitos da amostra torna-se robusto e representativo. Além disso, os dados apresentados são pioneiros e não existem para tal população no Brasil.

8. CONCLUSÕES

Indivíduos com OI apresentam quadros de sobrepeso e obesidade logo na infância, além de baixos níveis de atividade física, comprometimento da funcionalidade e consumo de cálcio abaixo dos níveis adequados. Foi observado que quanto maior a gravidade da OI, menor é a força de preensão manual. O consumo de proteína e os níveis de cálcio no sangue foram correlacionados com a força de preensão manual. Além disso, o controle postural apresentou maior oscilação do CoP na condição de olhos fechados do que com olhos abertos.

Conhecer os dados epidemiológicos e clínicos, como aspectos motores e nutricionais de parte da população de OI assistida na região Centro-Oeste brasileira pode refletir na melhor abordagem para diagnóstico e tratamento destes pacientes..

9. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- AGLAN, M. S. et al. Anthropometric measurements in Egyptian patients with osteogenesis imperfecta. **American Journal of Medical Genetics, Part A**, v. 158 A, n. 11, p. 2714–2718, 2012.
- AZZAM, K. A. et al. Mid-term Results of Femoral and Tibial Osteotomies and Fassier-Duval Nailing in Children With Osteogenesis Imperfecta. **Journal of Pediatric Orthopaedics**, v. 00, n. 00, p. 1–6, 2016.
- CABRAL, W. A. et al. Prolyl 3-hydroxylase 1 deficiency causes a recessive metabolic bone disorder resembling lethal/severe osteogenesis imperfecta. **Nature Genetics**, v. 39, n. 3, p. 359–365, 2007.
- CASTILLO, H.; SAMSON-FANG, L. Effects of bisphosphonates in children with osteogenesis imperfecta: An AACPDm systematic review. **Developmental Medicine and Child Neurology**, v. 51, n. 1, p. 17–29, 2009.
- CAUDILL, A. et al. Ankle strength and functional limitations in children and adolescents with type I osteogenesis imperfecta. **Pediatric Physical Therapy**, v. 22, n. 3, p. 288–295, 2010.
- CHAGAS, C. E. A. et al. Do patients with osteogenesis imperfecta need individualized nutritional support? **Nutrition**, v. 28, n. 2, p. 138–142, 2012.
- CHEN, F. et al. First mouse model for combined osteogenesis imperfecta and ehlers-danlos syndrome. **Journal of Bone and Mineral Research**, v. 29, n. 6, p. 1412–1423, 2014.
- DA SILVA, J. V. L. et al. Food consumption of children and adolescents living in an area of invasion in Maceio, Alagoas, Brazil. **Revista brasileira de epidemiologia = Brazilian journal of epidemiology**, v. 13, n. 1, p. 83–93, 2010.
- DEMURA, S. et al. Age-stage differences in body sway during a static upright posture based on sway factors and relative accumulation of power frequency. **Perceptual and Motor Skills**, v. 107, n. 1, p. 89–98, 2008.
- DONG, Y. et al. A 16-week randomized clinical trial of 2000 international units daily vitamin D3 supplementation in black youth: 25-Hydroxyvitamin D, adiposity, and arterial stiffness. **Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism**, v. 95, n. 10, p. 4584–4591, 2010.
- DRAKE, M. T.; CLARKE, B. L.; KHOSLA, S. Bisphosphonates: mechanism of action and role in clinical practice. **Mayo Clinic proceedings**, v. 83, n. 9, p. 1032–45, 2008.
- DWAN, K. et al. Bisphosphonate therapy for osteogenesis imperfecta (Review). **The Cochrane Library**, n. 7, p. 1–49, 2014.
- ENGELBERT, R. H. et al. Osteogenesis imperfecta in childhood: impairment and disability. **Pediatrics**, v. 99, n. 2, p. e3, 1997a.
- ENGELBERT, R. H. et al. Osteogenesis imperfecta in childhood: impairment and disability--a follow-up study. **Archives of physical medicine and rehabilitation**, v. 80, n. 8, p. 896–903, 1999.
- ENGELBERT, R. H. et al. Osteogenesis imperfecta in childhood: Impairment and disability. A prospective study with 4-year follow-up. **Archives of Physical Medicine and Rehabilitation**, v. 85, n. 5, p. 772–778, 2004.

ENGELBERT, R. H. H. et al. Functional Outcome in Osteogenesis Imperfecta: Disability Profiles Using the PEDI. **Pediatric Physical Therapy**, v. 9, p. 18–22, 1997b.

FANO, V. et al. Osteogénesis imperfecta. Evaluación clínica, funcional y multidisciplinaria de 65 pacientes. **Anales de Pediatría**, v. 72, n. 5, p. 324–330, 2010.

FORLINO, A.; MARINI, J. C. Osteogenesis imperfecta. **The Lancet**, v. 387, n. 10028, p. 1657–1671, 2016.

FRITZ, J. M. et al. A fracture risk assessment model of the femur in children with osteogenesis imperfecta (OI) during gait. **Medical Engineering and Physics**, v. 31, n. 9, p. 1043–1048, 2009.

GALI, J. C. Osteoporose. **Acta Ortop Bras**, v. 9, n. 2, p. 3–12, 2001.

GARCIA, G. C. B.; GAMBARDELLA, A. M. D.; FRUTUOSO, M. F. P. Estado nutricional e consumo alimentar de adolescentes de um centro de juventude da cidade de São Paulo. **Revista de Nutrição**, v. 16, n. 1, p. 41–50, 2003.

GARMAN, C. R. et al. Gait Deviations in Children With Osteogenesis Imperfecta Type I. **Journal of Pediatric Orthopaedics**, v. 00, n. 00, p. 1–6, 2017.

GASIOR, J. S. et al. Assessment of maximal isometric hand grip strength in school-aged children. **Open Medicine**, v. 13, n. 1, p. 22–28, 2018.

GERMAIN-LEE, E. L. et al. Cross-sectional and longitudinal growth patterns in osteogenesis imperfecta: implications for clinical care. **Pediatric Research**, v. 79, n. 3, p. 489–495, 2016.

GRAF, A. et al. Gait characteristics and functional assessment of children with type I osteogenesis imperfecta. **Journal of Orthopaedic Research**, v. 27, n. 9, p. 1182–1190, 2009.

HILL, C.; BAIRD, W.; WALTERS, S. Quality of life in children and adolescents with Osteogenesis Imperfecta: a qualitative interview based study. **Health and quality of life**, n. Hui lii, p. 1–9, 2014.

HUXHAM, F. E.; GOLDIE, P. A.; PATLA, A. E. Theoretical considerations in balance assessment. **Australian Journal of Physiotherapy**, v. 47, n. 2, p. 89–100, 2001.

KALKWARF, H. J.; KHOURY, J. C.; LANPHEAR, B. P. Milk intake during childhood and adolescence, adult bone density, and osteoporotic fractures in US women 1 – 3. n. July, 2003.

KAVOUNOUDIAS, A.; ROLL, R.; ROLL, J. P. Foot sole and ankle muscle inputs contribute jointly to human erect posture regulation. **Journal of Physiology**, v. 532, n. 3, p. 869–878, 2001.

LAND, C. et al. Effect of intravenous pamidronate therapy on functional abilities and level of ambulation in children with osteogenesis imperfecta. **Journal of Pediatrics**, v. 148, n. 4, p. 456–460, 2006.

MARINI, J. C. et al. Consortium for osteogenesis imperfecta mutations in the helical domain of type I collagen: regions rich in lethal mutations align with collagen binding sites for integrins and proteoglycans. **Human Mutation**, v. 28, n. 3, p. 209–221, mar. 2007.

MAROM, R. et al. Pharmacological and biological therapeutic strategies for osteogenesis imperfecta. **American Journal of Medical Genetics, Part C: Seminars in Medical Genetics**, v. 172, n. 4, p. 367–383, 2016.

MONTPETIT, K. et al. Rapid Increase in Grip Force After Start of Pamidronate Therapy in Children and Adolescents With Severe Osteogenesis Imperfecta. **Pediatrics**, v. 111, n. 5, p. e601–e603, 2003.

MONTPETIT, K. et al. Activities and participation in young adults with Osteogenesis Imperfecta. **Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine**, v. 4, n. 1, p. 13–22, 2011.

MONTPETIT, K. et al. Multidisciplinary Treatment of Severe Osteogenesis Imperfecta: Functional Outcomes at Skeletal Maturity. **Archives of Physical Medicine and Rehabilitation**, v. 96, n. 10, p. 1834–1839, 2015.

NARDONE, A.; TURCATO, A. M. An overview of the physiology and pathophysiology of postural control. **Biosystems and Birobotics**, v. 19, p. 3–28, 2018.

PAHOR, M.; MANINI; CESARI, M. Sarcopenia: clinical evaluation, biological markers and other evaluation tools. **The Journal of Nutrition Health and Aging**, v. 13, n. 8, p. 724–728, 2009.

PALOMO, T. et al. Body Composition in Children and Adolescents with Osteogenesis Imperfecta. **Journal of Pediatrics**, v. 169, p. 232–237, 2016.

POULIOT-LAFORTE, A. et al. Physical activity in youth with osteogenesis imperfecta type I. **Journal of musculoskeletal & neuronal interactions**, v. 15, n. 2, p. 171–6, 2015.

POULIOT-LAFORTE, A. et al. Static Postural Control in Youth With Osteogenesis Imperfecta Type I. **Archives of Physical Medicine and Rehabilitation**, v. 98, n. 10, p. 1948–1954, 2017.

RAUCH, F. et al. Muscle analysis by measurement of maximal isometric grip force: New reference data and clinical applications in pediatrics. **Pediatric Research**, v. 51, n. 4 I, p. 505–510, 2002.

SALEHPOUR, S.; TAVAKKOLI, S. Cyclic pamidronate therapy in children with osteogenesis imperfecta. **Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism**, v. 23, n. 1–2, p. 73–80, 2010.

SHI, C. G.; ZHANG, Y.; YUAN, W. Efficacy of bisphosphonates on bone mineral density and fracture rate in patients with osteogenesis imperfecta: A systematic review and meta-analysis. **American Journal of Therapeutics**, v. 23, n. 3, p. e894–e904, 2016.

SIGULEM, D. M.; DEVINCENZI, M. U.; LESSA, A. C. Diagnosis of child and adolescent nutritional status. **J Pediatr (Rio J)**, v. 76 Suppl 3, p. S275-84, 2000.

SILLENCE, D.; SENN, A.; DANKS, D. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. **Journal of medical genetics**, v. 16, p. 101–116, 1979.

STRÁNSKÝ, M.; RYŠAVÁ, L. Nutrition as Prevention and Treatment of Osteoporosis. **Physiol. Res**, v. 58, p. 7–11, 2009.

TAKKEN, T. et al. Cardiopulmonary fitness and muscle strength in patients with osteogenesis imperfecta type I. **Journal of Pediatrics**, v. 145, n. 6, p. 813–818, 2004.

TOURNIS, S.; DEDE, A. D. Osteogenesis imperfecta – A clinical update. **Metabolism: Clinical and Experimental**, v. 80, p. 27–37, 2018.

VAN BRUSSEL, M. et al. Physical Training in Children with Osteogenesis Imperfecta. **The Journal of Pediatrics**, v. 152, n. 1, p. 111- 116.e1, 2008.

VEILLEUX, L.-N. et al. Muscle Function in Osteogenesis Imperfecta Type IV. **Calcified Tissue**

International, n. May, 2017.

VEILLEUX, L. N. et al. Muscle anatomy and dynamic muscle function in osteogenesis imperfecta type I. **Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism**, v. 99, n. 2, 2014.

VERBECQUE, E. et al. Psychometric properties of functional balance tests in children: A literature review. **Developmental Medicine and Child Neurology**, v. 57, n. 6, p. 521–529, 2015.

VIEIRA, J. G. H. Diagnóstico laboratorial e monitoramento das doenças osteometabólicas. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, v. 43, p. 75–82, 2007.

WARD, K. A. et al. Vitamin D status and muscle function in post-menarchal adolescent girls. **Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism**, v. 94, n. 2, p. 559–563, 2009.

WESTERTERP-PLANTENGA, M. S. et al. Dietary Protein, Weight Loss, and Weight Maintenance. **Annual Review of Nutrition**, v. 29, n. 1, p. 21–41, 2009.

WIND, A. E. et al. Is grip strength a predictor for total muscle strength in healthy children, adolescents, and young adults? **European Journal of Pediatrics**, v. 169, n. 3, p. 281–287, 2010.

ZACK, P. et al. Fracture and non-fracture pain in children with osteogenesis imperfecta. **Acta Paediatrica**, v. 94, n. 9, p. 1238–1242, 2005.

ZAMBRANO, M. B. et al. Anthropometry, Nutritional Status, and Dietary Intake in Pediatric Patients with Osteogenesis Imperfecta. **Journal of the American College of Nutrition**, v. 33, n. 1, p. 18–25, 2014.

ZANI, A. et al. Weight loss surgery improves quality of life in pediatric patients with osteogenesis imperfecta. **Surgery for Obesity and Related Diseases**, v. 13, n. 1, p. 41–44, 2017.

APÊNDICES

APÊNDICE 1: TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO



Programa de Pós-Graduação da Faculdade de Educação Física
Universidade de Brasília

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE

Convidamos o(a) Senhor(a) a participar voluntariamente do projeto de pesquisa Análise do controle postural, coordenação motora e força em indivíduos com Osteogênese Imperfeita, sob a responsabilidade do pesquisador Ana Cristina de David. O projeto se caracteriza por um estudo transversal descritivo com grupos de pacientes com osteogênese imperfeita (OI) em que os indivíduos serão avaliados quanto ao equilíbrio postural em pé ou sentado, composição corporal, coordenação e função motora e também da força manual. O objetivo desta pesquisa é avaliar indivíduos de diferentes idades e tipos de OI atendidos no Hospital Universitário de Brasília quanto aos parâmetros de equilíbrio, força e coordenação motora, na medida em que conhecer os indivíduos com OI, suas limitações e necessidades em relação ao controle motor pode contribuir de forma significativa no apoio e orientação de práticas seguras e efetivas no seu desenvolvimento psicomotor.

O(a) senhor(a) receberá todos os esclarecimentos necessários antes e no decorrer da pesquisa e lhe asseguramos que seu nome não aparecerá sendo mantido o mais rigoroso sigilo pela omissão total de quaisquer informações que permitam identificá-lo(a).

A sua participação se dará por meio de avaliações do equilíbrio, coordenação motora, força e composição corporal em durante o período de internação em momentos que não prejudiquem a administração do medicamento ou demais condutas da equipe médica com um tempo estimado de 60 minutos para sua realização.

Os riscos decorrentes de sua participação na pesquisa são queda e tempo prolongado de exposição, que serão minimizados a partir do uso rigoroso dos procedimentos de avaliação e acompanhamento de 2 a 3 avaliadores e equipe médico-hospitalar. Se você aceitar participar, estará contribuindo para o conhecimento dos aspectos do desenvolvimento psicomotor na OI e futuras contribuições de intervenções seguras e efetivas para melhoria das capacidades físicas e qualidade de vida do paciente com OI.

O(a) Senhor(a) pode se recusar a responder (ou participar de qualquer procedimento) qualquer questão que lhe traga constrangimento, podendo desistir de participar da pesquisa em qualquer momento sem nenhum prejuízo para o(a) senhor(a). Sua participação é voluntária, isto é, não há pagamento por sua colaboração.

Todas as despesas que você tiver relacionadas diretamente ao projeto de pesquisa (tais como, passagem para o local da pesquisa, alimentação no local da pesquisa ou exames para realização da pesquisa) serão cobertas pelo pesquisador responsável.

Caso haja algum dano direto ou indireto decorrente de sua participação na pesquisa, você deverá buscar ser indenizado, obedecendo-se as disposições legais vigentes no Brasil.

Os resultados da pesquisa serão divulgados na Faculdade de Educação Física da Universidade de Brasília podendo ser publicados posteriormente. Os dados e materiais serão utilizados somente para esta pesquisa e ficarão sob a guarda do pesquisador por um período de cinco anos, após isso serão destruídos.

Se o(a) Senhor(a) tiver qualquer dúvida em relação à pesquisa, por favor telefone para: Giovana de Aguiar Coêlho ou Ana Cristina de David, na Universidade de Brasília no telefone (61) 3107-2502 ou (61) 991617994, disponível inclusive para ligação a cobrar (giovanacoelho3@gmail.com)

Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências da Saúde (CEP/FS) da Universidade de Brasília. O CEP é composto por profissionais de diferentes áreas cuja função é defender os interesses dos participantes da pesquisa em sua integridade e dignidade e contribuir no desenvolvimento da pesquisa dentro de padrões éticos. As dúvidas com relação à assinatura do TCLE ou os direitos do participante da pesquisa podem ser esclarecidos pelo telefone (61) 3107-1947 ou do e-mail cepfs@unb.br ou cepfsunb@gmail.com, horário de atendimento de 10:00hs às 12:00hs e de 13:30hs às 15:30hs, de segunda a sexta-feira. O CEP/FS se localiza na Faculdade de Ciências da Saúde, Campus Universitário Darcy Ribeiro, Universidade de Brasília, Asa Norte.

Caso concorde em participar, pedimos que assine este documento que foi elaborado em duas vias, uma ficará com o pesquisador responsável e a outra com o Senhor (a).

Nome / assinatura

Pesquisador Responsável
Nome e assinatura

Brasília, ____ de _____ de _____.

APÊNDICE 2: TERMO DE ASSENTIMENTO DO MENOR



Programa de Pós-Graduação da Faculdade de Educação Física
Universidade de Brasília

TERMO DE ASSENTIMENTO DO MENOR

Você está sendo convidado para participar de uma pesquisa que quer saber como está o seu equilíbrio, sua força e sua coordenação motora. Seus pais permitiram que você participe. Outras crianças também irão participar dessa pesquisa, elas têm de 06 a 17 anos de idade. Você não precisa participar da pesquisa se não quiser, é um direito seu e não terá nenhum problema se desistir.

A pesquisa será feita no Hospital Universitário de Brasília ou na Faculdade de Educação Física da Unb, onde você vai conhecer e praticar alguns testes de se equilibrar, brincar e fazer força. Para isso, serão usados alguns equipamentos para medir os seus resultados. O uso desses equipamentos é considerado seguro, mas é possível ocorrer um desequilíbrio, ou sentir algum tipo de dor, mas tudo será feito na presença dos seus pais e com assistência de uma equipe especializada para te atender. Caso aconteça algo errado, você pode nos procurar pelos telefones (61) 3107-2502 (61) 991617994, da pesquisadora Giovana Coêlho, inclusive pode ser ligado a cobrar. Mas há coisas boas que podem acontecer como verificar seu equilíbrio e sua força para te ajudar a ficar ainda mais forte e sugerir brincadeiras e atividades para te ajudarem a crescer e se desenvolver. Se você morar longe da Universidade de Brasília, nós daremos a seus pais dinheiro suficiente para transporte, para também acompanhar a pesquisa. Ninguém saberá que você está participando da pesquisa, não falaremos a outras pessoas, nem daremos a estranhos as informações que você nos der. Os resultados da pesquisa vão ser publicados, mas sem identificar as crianças que participaram da pesquisa. Quando terminarmos a pesquisa, os resultados farão parte. Se você tiver alguma dúvida, você pode me perguntar. Eu escrevi os telefones na parte de cima desse texto.

Brasília, ____ de _____ de _____.

Assinatura do menor

Assinatura do(a) pesquisador(a)

APÊNCICE 3: ANAMNESE

Projeto: Análise de controle postural, força, composição corporal e desempenho funcional de indivíduos com Osteogênese Imperfeita

Data: ___ / ___ / _____

Identificação

Nome:	
Data de Nascimento:	Prontuário:
Idade:	Série Escolar:
Sexo:	Cidade:
E-mail:	
Telefone Residencial:	Celular:
Tipo de OI:	Retorno ao HUB:
Histórico de Fraturas:	
História Familiar:	

Avaliação Antropométrica

Peso:	Altura:	IMC:
-------	---------	------

Forma preferencial de deslocamento:

- | | |
|------------------------------------|---------------------------------------|
| () marcha independente | () marcha com bengala/muleta |
| () marcha com andador | () cadeira de rodas independente |
| () marcha com apoio de adulto | () cadeira de rodas dependente |

Cadeira de rodas:

- | | |
|------------------|----------------------|
| () adaptada | () não adaptada |
|------------------|----------------------|

Participa da Educação Física?

- | | |
|-------------|----------------------|
| () SIM | Como? O que? Quanto? |
| () NÃO | Por que? |

Participa na hora do recreio?

- | | |
|-------------|--------------|
| () SIM | Como? O que? |
| () NÃO | Por que? |

Atividades fora da escola:

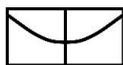
Esportes

- | | |
|-------------|----------------------|
| () SIM | Como? O que? Quanto? |
| () NÃO | Por que? |

Fisioterapia

- | | |
|-------------|----------------------|
| () SIM | Como? O que? Quanto? |
| () NÃO | Por que? |

APÊNCICE 4: REGISTRO DE DADOS - UNIDADE DE PEDIATRIA



Universidade de Brasília / Faculdade de Educação Física
Programa de Pós-graduação em Educação Física

Projeto: Aspectos Motores e Nutricionais de Indivíduos com Osteogênese Imperfeita

Data: ___ / ___ / ___

Nome: _____

Dia Alimentar Habitual			
Horário/Refeição	Alimento	Quantidade	Local

OBS:

Força de Preensão Manual			
Mão Direita		Mão Esquerda	
Mão Direita		Mão Esquerda	
Mão Direita		Mão Esquerda	

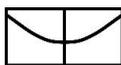
OBS:

Data:

Análise Bioquímica

Glicose de Jejum	
Hemoglobina Glicada	
Colesterol Total	
HDL	
LDL	
Triglicerídeos	
25-hidroxi-Vitamina D	
Cálcio	

APÊNCICE 5: REGISTRO DE DADOS - AMBULATÓRIO



Universidade de Brasília / Faculdade de Educação Física
Programa de Pós-graduação em Educação Física

Projeto: Aspectos Motores e Nutricionais de Indivíduos com Osteogênese Imperfeita

Data: ___ / ___ / ____

Nome: _____

Equilíbrio Postural			
Em pé/Sentado OA		Em pé/Sentado OF	
Em pé/Sentado OA		Em pé/Sentado OF	
Em pé/Sentado OA		Em pé/Sentado OF	
OBS:			

***AO: Olhos Abertos. OF: Olhos Fechados.**

Função Muscular			
Elevação do Calcânhar 1		Elevação da Cadeira 1	
Elevação do Calcânhar 2		Elevação da Cadeira 2	
Elevação do Calcânhar 3		Elevação da Cadeira 3	
OBS:			

Força de Preensão Manual			
Mão Direita		Mão Esquerda	
Mão Direita		Mão Esquerda	
Mão Direita		Mão Esquerda	
OBS:			

APÊNCICE 6: ESTUDO PILOTO

Unidade de Pediatria - Internação



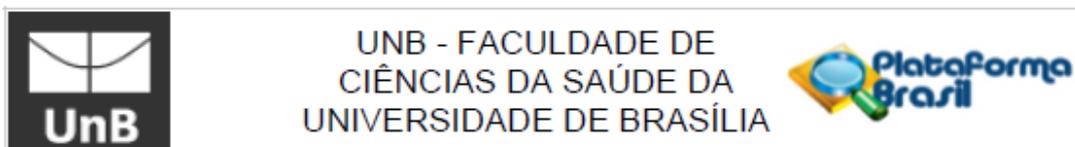
Controle Postural: Equilíbrio Estático
 Função Muscular: Teste de Elevação do Calcânhar e Teste de Elevação da Cadeira
 Força de Preensão Manual: Dinamômetro
 Desempenho Funcional: PEDI
 Antropometria: IMC

Unidade de Pediatria - Internação		
Período de Avaliações	19.04 a 11.06	Limitações: Rotina da Internação (Medicação atrasada, Odontologia) Faltas Gravidade da doença Ponto Negativo: Transporte
Frequência	2x/semana Segundas e Quintas - 14h	
Agendados	23 pacientes	
Avaliados	8 pacientes	

Ambulatório de Metabolismo Ósseo		
Avaliação	06.06	Ponto Positivo: Sala disponível
Frequência	1 a 2x/mês Quartas - 14h	
Agendados	5 pacientes	
Avaliado	1 paciente (incomum)	

ANEXOS

ANEXO 1: APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Análise do controle postural, força e coordenação motora de indivíduos com Osteogênese Imperfeita

Pesquisador: Ana Cristina de David

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 80075617.7.0000.0030

Instituição Proponente: Faculdade de Educação Física - UnB

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.570.210

Apresentação do Projeto:

"A OI tem um impacto importante na saúde física, mental e social independente do tipo e gravidade da doença, levando a limitações e reduzindo a qualidade de vida. Apesar de ser uma doença rara, o ambulatório e a enfermaria de pediatria do Hospital Universitário de Brasília atende cerca de 120 pacientes que recebem orientações e tratamento medicamentoso. O tratamento convencional, com o uso de pamidronato, ajuda a aumentar a massa óssea e prevenir a ocorrência de fraturas. Atualmente, as demais intervenções terapêuticas são limitadas a fisioterapia e hidroterapia e em diversas situações, familiares e profissionais na escola ou na rede de apoio da criança apresentam pouco conhecimento a respeito da doença e demonstram receio em oferecer práticas seguras. Nesse contexto, é importante que profissionais da área da saúde e da educação, especialmente fisioterapeutas e professores de Educação Física tenham um conhecimento atualizado e sejam capazes de oferecer serviços eficazes para essa população, seja em clubes, escolas, academias, ou com treinamento individualizado."

"Esta pesquisa se caracteriza por um estudo transversal descritivo com grupos de pacientes com osteogênese imperfeita. A participação de todos os pacientes será voluntária e seus responsáveis deverão assinar o termo de consentimento livre e esclarecido, assim como as crianças e adolescentes devem assinar o termo de assentimento do menor antes da realização de qualquer aspecto relacionado à pesquisa."

"Será utilizada uma amostra de conveniência, composta por indivíduos com diagnóstico de

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte **CEP:** 70.910-900
UF: DF **Município:** BRASÍLIA
Telefone: (61)3107-1947 **E-mail:** cepfsunb@gmail.com



Continuação do Parecer: 2.570.210

osteogênese imperfeita, atendidos no ambulatório ou enfermaria do Hospital Universitário de Brasília - DF." Serão recrutados 40 pacientes com OI e 40 indivíduos sem OI pareados por idade e sexo. "[...] os responsáveis e participantes serão instruídos com relação aos aspectos éticos e os objetivos da pesquisa. Os pacientes com OI em processo de internação para administração do medicamento serão avaliados na enfermaria do HUB, enquanto os pacientes atendidos no ambulatório do HUB serão avaliados no Laboratório de Análise do Movimento Humano (LAMH) na Faculdade de Educação Física (FEF) da UnB. Inicialmente será realizada coleta de dados clínicos e demográficos dos participantes, a partir dos prontuários dos pacientes. Para os pacientes com OI, será registrado o tipo da doença, o tempo de uso do pamidronato e recorrência de fraturas. Para a avaliação antropométrica, serão realizadas as medidas de altura, massa corporal, circunferência de pescoço e dobras cutâneas de tríceps, subescapular e perna. Para analisar o equilíbrio postural na posição ereta quieta será utilizada a plataforma de força AccuSway Plus (Advanced Mechanical Technologies, Inc). Serão consideradas as seguintes variáveis referentes ao centro de pressão: amplitude do deslocamento na direção ântero-posterior (COPap) e na direção médio-lateral (COPml), 95% da área da elipse (Area95COP), e velocidade média do deslocamento (VelCOP). Serão realizados dois protocolos (sentado e em pé) em duas condições (olhos abertos e fechados). Para cada protocolo e condição, serão realizadas três tentativas, com intervalo de um minuto entre cada uma das tentativas. A plataforma de força será posicionada no solo a uma distância de 1 metro da parede na qual será posicionado um ponto na altura dos olhos de cada sujeito nas condições com auxílio da visão. O sujeito deverá permanecer em pé (ou sentado) sobre a plataforma de força durante 20 segundos. A frequência de amostragem utilizada será de 100Hz. Os dados serão filtrados em um filtro passa baixa a uma frequência de 10 Hz. Após a coleta, as variáveis serão processadas através do software Balance Clinic. Para avaliar a força muscular, serão feitos dois testes de contração isométrica máxima utilizando um dinamômetro hidráulico para mensurar a força de preensão manual e Para avaliar a coordenação motora será utilizada a escala GMFM-66. A aplicação desse instrumento será realizada por profissionais treinados e o protocolo será seguido de acordo com as orientações descritas no Manual do Usuário para medição da função motora grossa. Também será utilizada a escala Medida da Função Motora – MFM, que avalia de modo abrangente as disfunções motoras proximais, distais e axiais, em amplo espectro das doenças neuromusculares."

*Critério de Inclusão:

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte CEP: 70.910-900
UF: DF Município: BRASÍLIA
Telefone: (61)3107-1947 E-mail: cepfsunb@gmail.com



Continuação do Parecer: 2.570.210

- Com diagnóstico de Osteogênese Imperfeita dos tipos I, III e IV- A partir dos 6 anos de idade. Para o grupo de indivíduos sem OI:- A partir dos 6 anos de idade.- Sem atraso no desenvolvimento; - Sem déficit motor ou neurológico.

Critério de Exclusão:

- Acometimento de fratura há menos de 2 meses; - Diagnóstico de doença neurológica associada à OI; - Alterações nas funções cognitivas que impeçam a colaboração, compreensão e participação nas atividades propostas."

Objetivo da Pesquisa:

"Objetivo Primário:

Caracterizar o equilíbrio, a força e a coordenação motora de crianças, jovens e adultos com Osteogênese Imperfeita.

Objetivo Secundário:

- Verificar as possíveis diferenças entre os parâmetros do equilíbrio estático (em pé ou sentado, de acordo com a condição motora) entre os diferentes tipos de OI e indivíduos sem OI com desenvolvimento típico.
- Verificar e comparar a força de preensão manual nos indivíduos de diferentes tipos de OI e o grupo sem OI."

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

"Riscos:

Os riscos são inerentes a qualquer pesquisa utilizando os instrumentos propostos, tais como queda e tempo prolongado de exposição aos testes, mas que serão minimizados a partir do seguimento criterioso dos métodos de avaliação e uso adequado dos instrumentos, além do acompanhamento de equipe médica do HUB.

Benefícios:

- Os pacientes serão acompanhados pela equipe de pesquisa, sendo seus familiares orientados a respeito dos resultados encontrados.
- Será fornecido aos familiares um relatório dos resultados para apresentar aos profissionais de referência em suas cidades."

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro

Bairro: Asa Norte

CEP: 70.910-900

UF: DF

Município: BRASÍLIA

Telefone: (61)3107-1947

E-mail: cepfsunb@gmail.com



Continuação do Parecer: 2.570.210

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Trata-se de projeto de pesquisa de mestrado e doutorado do Programa de Pós-graduação em Educação Física, apresentado pela orientadora, Profa. Dra. Ana Cristina de David.

O projeto apresenta todos os itens obrigatórios para análise ética por este CEP.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Documentos analisados para emissão do presente parecer:

1. Carta de resposta às pendências: "CartaemRespostaasPendenciasdoCEP.docx", postado em 08/03/2018
2. Projeto Detalhado: "ProjetoCompleto.pdf" e "ProjetoCompleto.doc", postado em 08/03/2018
3. Modelo de Termo de Assentimento: "TermodeAssentimentodoMenor.pdf" e "TermodeAssentimentodoMenor.doc", postado em 08/03/2018

Recomendações:

Não se aplicam.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Análise das respostas às pendências apontadas no Parecer Consubstanciado No. 2.526.734:

Solicita-se que as seguintes pendências sejam atendidas:

1. No Termo de Assentimento: simplificar a linguagem substituindo termos técnicos e retirar o último parágrafo, em que a redação está em primeira pessoa dando a concordância em participar da pesquisa. ANÁLISE: O TALE foi reelaborado de acordo com as solicitações.

PENDÊNCIA ATENDIDA

2. Explicar como acontecerá o recrutamento dos participantes não portadores de OI (qual a população de origem, como serão encontrados, como serão convidados a participar).

ANÁLISE: As pesquisadoras optaram por retirar o grupo controle da pesquisa. Os tópicos 1.2 (Objetivos específicos) e 2.2 (Participantes do estudo) do projeto, e na plataforma o tópico "Desenho" na página 3, "Resumo", "Hipótese", "Objetivo Secundário" e "Critérios de inclusão" na página 4, "Número de indivíduos" e "Grupos" na página 5 foram alterados.

PENDÊNCIA ATENDIDA

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte CEP: 70.910-900
UF: DF Município: BRASÍLIA
Telefone: (61)3107-1947 E-mail: cepfsunb@gmail.com



Continuação do Parecer: 2.570.210

3. Pelo cronograma apresentado no projeto de pesquisa, a fase de coleta já se encerrou, enquanto na plataforma a coleta foi iniciada. Esclarecer se a pesquisa já foi iniciada e, se for o caso, corrigir o cronograma no projeto e na plataforma.

ANÁLISE: O cronograma foi modificado, prevendo o recrutamento e início da coleta de dados para abril de 2018.

PENDÊNCIA ATENDIDA

4. No projeto detalhado e projeto da Plataforma Brasil, substituir o termo "sujeito" por "participante de pesquisa" (Res. CNS 466/2012, item II.10).

ANÁLISE: os termos foram alterados, conforme solicitação.

PENDÊNCIA ATENDIDA

Considerações Finais a critério do CEP:

Conforme a Resolução CNS 466/2012, itens X.1 - 3.b. e XI.2.d, os pesquisadores responsáveis deverão apresentar relatórios parcial semestral e final do projeto de pesquisa, contados a partir da data de aprovação do protocolo de pesquisa.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_939845.pdf	08/03/2018 11:30:39		Aceito
Recurso Anexado pelo Pesquisador	CartaemRespostaasPendenciasdoCEP.docx	08/03/2018 11:28:44	Giovana de Aguiar Coêlho	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	ProjetoCompleto.pdf	08/03/2018 11:23:19	Giovana de Aguiar Coêlho	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	ProjetoCompleto.doc	08/03/2018 11:22:49	Giovana de Aguiar Coêlho	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TermodeAssentimentodoMenor.pdf	08/03/2018 11:21:58	Giovana de Aguiar Coêlho	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de	TermodeAssentimentodoMenor.doc	08/03/2018 11:20:44	Giovana de Aguiar Coêlho	Aceito

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte CEP: 70.910-900
UF: DF Município: BRASÍLIA
Telefone: (61)3107-1947 E-mail: cepfsunb@gmail.com



Continuação do Parecer: 2.570.210

Ausência	TermodeAssentimentodoMenor.doc	08/03/2018 11:20:44	Giovana de Aguiar Coelho	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Termo_de_Responsabilidade_e_Compr omisso.pdf	14/11/2017 11:19:37	Giovana de Aguiar Coelho	Aceito
Declaração de Pesquisadores	Termo_de_Encaminhamento.pdf	14/11/2017 11:19:11	Giovana de Aguiar Coelho	Aceito
Orçamento	Orcamento.pdf	14/11/2017 11:16:18	Giovana de Aguiar Coelho	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_Oi.doc	08/11/2017 11:00:04	Guilherme Henrique Ramos Lopes	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Lattes_LiviaCocato.pdf	08/11/2017 10:54:21	Guilherme Henrique Ramos Lopes	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Termo_ciencia_instituicao.pdf	08/11/2017 10:43:58	Guilherme Henrique Ramos Lopes	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Lattes_GiovanaCoelho.pdf	08/11/2017 10:42:39	Guilherme Henrique Ramos Lopes	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Lattes_GuilhermeLopes.pdf	08/11/2017 10:42:29	Guilherme Henrique Ramos Lopes	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Lattes_DrLuizCLaudio.pdf	08/11/2017 10:42:09	Guilherme Henrique Ramos Lopes	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Lattes_ProfAna_Cristina.pdf	08/11/2017 10:41:48	Guilherme Henrique Ramos Lopes	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	termo_concordancia_HUB.pdf	08/11/2017 10:40:26	Guilherme Henrique Ramos Lopes	Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_rosto.pdf	08/11/2017 10:39:50	Guilherme Henrique Ramos Lopes	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro
Bairro: Asa Norte CEP: 70.910-900
UF: DF Município: BRASILIA
Telefone: (61)3107-1947

E-mail: cepfsunb@gmail.com



UNB - FACULDADE DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA



Continuação do Parecer: 2.570.210

BRASILIA, 28 de Março de 2018

Assinado por:
Marie Togashi
(Coordenador)

Endereço: Faculdade de Ciências da Saúde - Campus Darcy Ribeiro

Bairro: Asa Norte

CEP: 70.910-900

UF: DF

Município: BRASILIA

Telefone: (61)3107-1947

E-mail: cepfsunb@gmail.com

PEDIATRIC EVALUTION OF DISABILITY INVENTORY – PEDI

Inventário de Avaliação Pediátrica de Disfunção

Tradução e adaptação cultural: Marisa C. Mancini, Sc.D., T.O.

Versão 1.0 – Brasileira

Stephen M Haley, Ph.D., P.T., Wendy J. Coster, Ph.D., OTR/L, Larry H. Ludlow, Ph.D., Jane T. Haitiwanger, M.A., Ed.M., Peter J. Andrellos, Ph.D.

1992, New England Medical Center and PEDI Research Group.

Solicitação: Laboratório de Desenvolvimento Infantil, Departamento de Terapia Ocupacional, Escola de Educação Física, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) – Fone: (31) 3499 47 90

FORMULÁRIO DE PONTUAÇÃO

Sobre a criança

Nome: _____

Sexo: M F

Idade: _____ Ano _____ Mês _____ Dia _____

Entrevista _____

Nascimento _____

Id. Cronológica _____

Diagnóstico (se houver): _____

_____ primário adicional

Situação atual da criança

hospitalizada mora em casa

cuidado intensivo mora em instituição

reabilitação

Outros (especificar): _____

Escola ou outras instalações: _____

Série escolar: _____

Sobre o entrevistado (pais ou responsável)

Nome: _____

Sexo: M F

Parentesco com a criança: _____

Profissão (especificar): _____

Escolaridade: _____

Sobre o examinador

Nome: _____

Profissão: _____

Instituição: _____

Sobre a avaliação

Recomendada por: _____

Razões da avaliação: _____

Notas: _____

Direções Gerais: Abaixo estão as orientações gerais para a pontuação. Todos os itens têm descrições específicas. Consulte o manual para critérios de pontuação individual.

Parte I – Habilidades funcionais:
197 itens

Áreas: auto cuidado, mobilidade, função social
Pontuação:

0 = incapaz ou limitado na capacidade de executar o item na maioria das situações.

1 = capaz de executar o item na maioria das situações, ou o item já foi previamente conquistado e habilidades funcionais progrediram além deste nível.

Parte II – Assistência do adulto de referência: 20 atividades funcionais complexas

Áreas: auto cuidado, mobilidade, função social
Pontuação:

5 = Independente

4 = Supervisão

3 = Assistência mínima

2 = Assistência moderada

1 = Assistência máxima

0 = Assistência total

Parte III – Modificações: 20 atividades funcionais complexas

Áreas: auto cuidado, mobilidade, função social
Pontuação:

N = Nenhuma modificação

C = Modificação centrada na criança (não especializadas)

R = Equipamento de reabilitação

E = Modificações extensivas

POR FAVOR, CERTIFIQUE-SE DE RESPONDER TODOS OS ITENS

Área de Mobilidade

(Marque cada item correspondente: escores dos itens: 0 = incapaz; 1 = capaz)

A: TRANSFERÊNCIAS NO BANHEIRO		0	1
1	Fica sentado se estiver apoiado em equipamento ou no adulto		
2	Fica sentado sem apoio na privada ou troninho		
3	Senta e levanta de privada baixa ou troninho		
4	Senta e levanta de privada própria para adulto		
5	Senta e levanta de privada sem usar seus próprios braços		

B: TRANSFERÊNCIAS DE CADEIRAS/ CADEIRAS DE RODAS		0	1
6	Fica sentado se estiver apoiado em equipamento ou adulto		
7	Fica sentado em cadeira ou banco sem apoio		
8	Senta e levanta de cadeira ou mobília baixa/infantis		
9	Senta e levanta de cadeira/cadeira de rodas de tamanho adulto		
10	Senta e levanta de cadeira sem usar seus próprios braços		

C-1: TRANSFERÊNCIAS NO CARRO		0	1
11	Movimenta-se no carro; mexe-se e sobe/desce da cadeirinha de carro		
12	Entra e sai do carro com pouco auxílio ou instrução		
13	Entra e sai do carro sem assistência ou instrução		
14	Maneja cinto de segurança ou cinto de cadeirinha de carro		
15	Entra e sai do carro e abre e fecha a porta do mesmo		

C-2: TRANSFERÊNCIAS NO ÔNIBUS		0	1
11a	Sobe e desce do banco do ônibus		
12b	Move-se com ônibus em movimento		
13c	Desce a escada do ônibus		
14d	Passa na roleta		
15e	Sobe a escada do ônibus		

D: MOBILIDADE NA CAMA / TRANSFERÊNCIAS		0	1
16	Passa de deitado para sentado na cama ou berço		
17	Passa para sentado na beirada da cama; deita a partir de sentado na beirada da cama		
18	Sobe e desce de sua própria cama		
19	Sobe e desce de sua própria cama, sem usar seus braços		

E: TRANSFERÊNCIAS NO CHUVEIRO		0	1
20	Entra no box/cortinado		
21	Sai do box/cortinado		
22	Agacha para pegar sabonete ou shampoo no chão		
23	Abre e fecha box/cortinado		
24	Abre e fecha torneira		

F: MÉTODOS DE LOCOMOÇÃO EM AMBIENTE INTERNO (escore 1 se já realiza)		0	1
25	Rola, pivoteia, arrasta ou engatinha no chão		
26	Anda, porém segurando-se na mobília, parede, adulto ou utiliza aparelhos para apoio		
27	Anda sem auxílio		

G: LOCOMOÇÃO EM AMBIENTE INTERNO: DISTÂNCIA / VELOCIDADE (escore 1 se já realiza)		0	1
28	Move-se pelo ambiente mas com dificuldade (cai; velocidade lenta para a idade)		
29	Move-se pelo ambiente sem dificuldade		
30	Move-se entre ambientes, mas com dificuldade (cai; velocidade lenta para a idade)		
31	Move-se entre ambientes sem dificuldade		
32	Move-se em ambiente internos por 15 m; abre e fecha portas internas e externas		

H: LOCOMOÇÃO EM AMBIENTE INTERNO: ARRASTA / CARREGA OBJETOS		0	1
33	Muda de lugar intencionalmente		
34	Move-se concomitantemente com objetos pelo chão		
35	Carrega objetos pequenos que cabem em uma mão		
36	Carrega objetos grandes que requerem a utilização das duas mãos		
37	Carrega objetos frágeis ou que contenham líquidos		

I: LOCOMOÇÃO EM AMBIENTES EXTERNO: MÉTODOS		0	1
38	Anda, mas segura em objetos, adulto ou aparelhos de apoio		
39	Anda sem apoio		

J: LOCOMOÇÃO EM AMBIENTE EXTERNO: DISTÂNCIA / VELOCIDADE (escore 1 se já for capaz)		0	1
40	Move-se por 3 – 15 m (comprimento de 10 1-5 carro)		
41	Move-se por 15 – 30 m (comprimento de 5-10 carro)		
42	Move-se por 30 – 45 m		
43	Move-se por 45 m ou mais, mas com dificuldade (tropeça, velocidade lenta para a idade)		
44	Move-se por 45 m ou mais sem dificuldade		

K: LOCOMOÇÃO EM AMBIENTE EXTERNO: SUPERFÍCIES		0	1
45	Superfícies niveladas (passeios e ruas planas)		
46	Superfícies pouco acidentadas (asfalto rachado)		
47	Superfícies irregulares e acidentadas (gramados e ruas de cascalho)		
48	Sobe e desce rampas ou inclinações		
49	Sobe e desce meio-fio		

L: SUBIR ESCADAS (escore 1 se a criança previamente possui habilidade)		0	1
50	Arrasta-se, engatinha para cima por partes ou lances parciais de escadas (1-11 degraus)		
51	Arrasta, engatinha para cima por um lance de escada completo (12-15 degraus)		
52	Sobe partes de um lance de escadas (ereto)		
53	Sobe um lance completo, mas com dificuldade (lento para a idade)		
54	Sobe conjunto de lances de escada sem dificuldade		

M: DESCER ESCADAS (escore 1 se a criança previamente possui habilidade)		0	1
55	Arrasta-se, engatinha para baixo por partes ou lances parciais de escadas (1-11 degraus)		
56	Arrasta-se, rasteja para baixo por um lance de escada		
57	Desce parte de um lance de escadas (ereto) completo (12-15 degraus)		
58	Desce um lance completo, mas c/ dificuldade (lento p/ a idade)		
59	Desce conjunto de lances de escadas sem dificuldade		

Somatória da Área de Mobilidade:

Por favor, certifique-se de ter respondido todos os itens.

Comentários: _____

Inventário de Avaliação Pediátrica de Disfunção

Versão 1.0 - Brasileira

Nome: _____	Data do teste: ____/____/____ Idade: _____
Identificação: _____	Entrevistador: _____

SUMÁRIO DOS ESCORES

Escore Compostos

ÁREA

		Escore Bruto	Escore Normativo	Erro padrão	Escore Contínuo	Erro padrão	Escore Fit*
Auto-cuidado	Habilidades funcionais						
Mobilidade	Habilidades funcionais						
Função Social	Habilidades funcionais						
Auto-cuidado	Assistência do Cuidador						
Mobilidade	Assistência do Cuidador						
Função Social	Assistência do Cuidador						

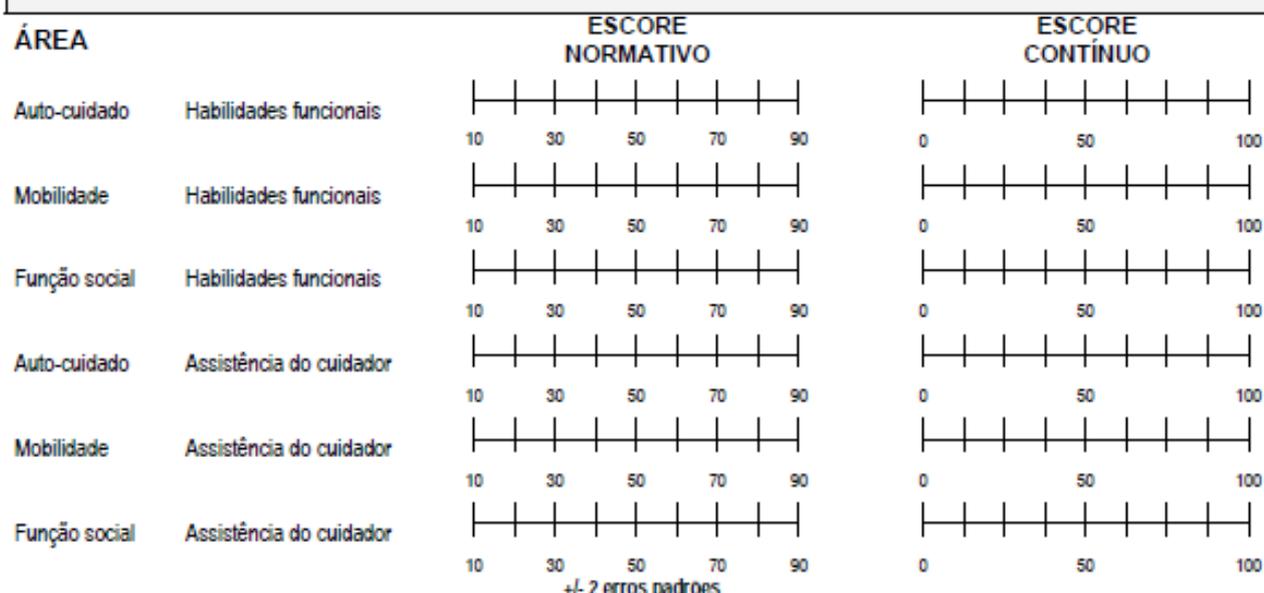
*Obtido somente com o uso de um programa de software

Modificação (frequências)

Modificação (frequências)											
Auto-cuidado (8itens)				Mobilidade (7 itens)				Função Social (5 itens)			
Nenhuma	Criança	Reabilitação	Extensiva	Nenhuma	Criança	Reabilitação	Extensiva	Nenhuma	Criança	Reabilitação	Extensiva

Perfil dos Escores

ÁREA



+/- 2 erros padroes

©1992 New England Medical Center and PEDI Research Group. Reproduction of this form without prior written permission is prohibited.
 PEDI Research group: Stephen M. Haley, Ph. D., P.T. Wendy J. Coster, Ph. D., OTR/L, Larry H. Ludlow, Ph. D., Jane T. Hattiwanger, MA, Ed.M. Peter J. Andreilos, Ph.D.