

# Impacto da correção cirúrgica dos membros inferiores na qualidade de vida de pacientes com a doença de Charcot-Marie-Tooth

## *Impact of surgical lower limb procedures on Charcot-Marie-Tooth patients' quality of life*

Maria Lucia Goffi Costacurta<sup>1</sup>, Pedro Paulo Camargo de Sousa<sup>2</sup>, Alexandre Zuccon<sup>3</sup>, Mauro César de Moraes Filho<sup>4</sup>, Fernanda Moraes Rocco<sup>5</sup>, Alexandra Passos Gaspar<sup>6</sup>

### RESUMO

Há poucos estudos sobre a reabilitação de pacientes com a doença de Charcot Marie. Estes pacientes apresentam sintomas da doença precocemente e têm sobrevida longa o que determina alterações biomecânicas que afetam a qualidade de vida dos mesmos e por esta razão o estudo de possíveis tratamentos para estes pacientes são de grande importância. A intervenção cirúrgica das extremidades inferiores é uma destas possibilidades. Apesar de não haver conclusões ainda sobre qual a técnica cirúrgica e se a mesma é o melhor tratamento, a mesma é realizada para melhorar a qualidade de marcha e qualidade de vida destes pacientes. O estudo tem então o objetivo de avaliar o impacto do procedimento cirúrgico

na qualidade de vida dos pacientes com doença de Charcot Marie Tooth. Foram avaliados 9 pacientes antes e após procedimento cirúrgico através de análise do laboratório de marcha, questionário MFM e SF 36. Houve diferença significativa nas avaliações pré e pós operatórias no MFM e SF36. Neste estudo, a cirurgia corretiva de membros inferiores mostrou ter um impacto positivo na qualidade de vida dos pacientes com a doença de CMT, principalmente através da melhora do desempenho motor e da dor.

**Palavras-chave:** Extremidade Inferior/cirurgia, Dor, Marcha, Qualidade de Vida, Doença de Charcot-Marie-Tooth

### ABSTRACT

*Background: There are few studies regarding the rehabilitation of a CMT patient. Because patients present symptoms at an early age, have a long life expectancy, and have serious biomechanical complications that generate a great impact on a patients' life, a careful study of possible treatments for this population seems to be important. Surgical interventions on the lower extremities are among these possible treatments. Although there are no conclusions about the most effective surgical techniques, this surgical treatment would be done to give the patient a better quality of life since it improves the gait quality. The aim of this study was to analyze the impact of lower limb surgical*

*procedures on the quality of life of CMT patients. Nine patients with CMT disease were analyzed before and after surgery, and the participants underwent gait analysis, Motor Function Measure (MFM) and the SF-36 questionnaires. There was a significant difference in the MFM and SF-36 evaluations. This study showed an improvement in the quality of life of Charcot-Marie-Tooth patients, especially related to motor performance and pain.*

**Keywords:** Lower Extremity/surgery, Pain, Gait, Quality of Life, Charcot-Marie-Tooth Disease

<sup>1</sup> Médica Residente, Medicina Física e Reabilitação da AACD – São Paulo.

<sup>2</sup> Fisioterapeuta, Clínica de Doenças Neuromusculares da AACD – São Paulo.

<sup>3</sup> Médico Ortopedista, Clínica de Doenças Neuromusculares da AACD – São Paulo.

<sup>4</sup> Médico Ortopedista, Coordenador do Laboratório de Marcha da AACD – São Paulo.

<sup>5</sup> Médica Fisiatra, Clínica de Doenças Neuromusculares da AACD – São Paulo.

<sup>6</sup> Médica Fisiatra, Clínica de Doenças Neuromusculares da AACD – São Paulo.

### ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Maria Lucia Goffi Costacurta  
Av. Prof. Ascendino Reis, 724 - São Paulo / SP • CEP 04027-000  
E-mail: m\_costacurta@yahoo.com.br

## INTRODUÇÃO

A doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) pode ser definida como uma neuropatia hereditária sensitivo-motora, na qual, por alterações gênicas, ocorre progressivo comprometimento mielínico e/ou axonal de neurônios periféricos e conseqüente deterioração da musculatura por estes inervada.<sup>1-3</sup>

Seus sintomas costumam aparecer em torno da primeira à segunda década de vida. Sua evolução é lenta e progressiva, o que proporciona aos pacientes uma longevidade próxima à da população em geral.

A doença de CMT possui a maior incidência entre as desordens neuromusculares hereditárias, sendo esta estimada em 1: 2500.<sup>4,13</sup>

Sua clínica está intrinsecamente relacionada às alterações biomecânicas ocorridas nos seus portadores, em especial, ao impacto gerado na marcha dos mesmos.<sup>14,15</sup> Na maioria das vezes, de forma gradativa, ocorre piora do padrão da deambulação com diminuição da velocidade da marcha e maior gasto energético. Em alguns casos, pode ocorrer até mesmo a perda da capacidade de deambular.<sup>10,12</sup>

Com o tempo, pelo desequilíbrio muscular progressivo, podem ocorrer ainda deformidades ósseas como é o caso do pé cavo-varo, presente na maioria dos portadores.<sup>11,14,15</sup> O acometimento das mãos, quadril, coluna e diafragma também podem ocorrer, agravando ainda mais o desempenho funcional destes pacientes.<sup>16,17</sup>

A cirurgia corretiva de membros inferiores é uma destas possibilidades. Apesar de ainda não haver consenso da combinação de técnicas a ser realizada,<sup>8</sup> o procedimento ortopédico é

um dos únicos meios atualmente utilizados objetivando melhorar o que parece ser o principal fator limitante da qualidade de vida desse tipo de paciente, isto é, a efetividade da marcha.<sup>10</sup> Entre os procedimentos mais citados na literatura, está a correção do pé cavo-varo-adulto corrigida pela abordagem de partes moles (Fasciotomia Plantar, Transferência do Tibial Posterior para dorso do pé, Transferência de Tibial Anterior associada ao alongamento do Tibial Posterior), osteotomias do médio pé, artrodese triplíce dos pés, entre outras.<sup>8,14,15</sup>

Poucos estudos na literatura existem a respeito da reabilitação de portadores da doença de CMT. A idade precoce em que se inicia a doença, a alta expectativa de vida e o importante impacto que as alterações biomecânicas geram na qualidade de vida dos pacientes com a doença de CMT reforçam a necessidade de se publicar artigos a respeito de quais tratamentos seriam realmente benéficos aos seus portadores.

Este estudo tem como objetivo analisar o impacto produzido pelas intervenções cirúrgicas corretivas de membros inferiores na qualidade de vida dos portadores da doença CMT.

## MÉTODO

### Dados Gerais

Realizou-se um estudo observacional tipo coorte no qual foram acompanhados nove pacientes portadores da doença de CMT no período de julho de 2008 a março de 2009.

Todos participantes foram submetidos previamente a um exame clínico com médico neurologista da instituição e a uma eletro-

neuromiografia, ambos evidenciando padrão compatível com diagnóstico da doença. Os mesmos, antes de serem colocados em lista, também passaram por avaliação com um ortopedista especializado da casa que definiu a necessidade ou não da cirurgia seguindo critérios como a presença de dor e/ou deformidades incapacitantes. As características gerais dos participantes se encontram na Tabela 1.

Este trabalho foi aprovado pelo comitê de ética e pesquisa da AACD e os pacientes assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido.

### Avaliação Clínica

Durante o seguimento, os pacientes realizaram três tipos de avaliação: a Medida de Função Motora (MFM),<sup>18</sup> o questionário SF-36<sup>19</sup> e o Exame de Marcha. Os três testes foram efetuados conjuntamente um mês antes da cirurgia e após seis meses da correção ortopédica, sendo o MFM também aplicado após três meses do procedimento.

### Medida de Função Motora

A MFM validada em 2007 para o português,<sup>20</sup> foi aplicada durante todo o estudo por um mesmo fisioterapeuta. A avaliação foi realizada sem o uso de órtese ou sapato como sugerido pelo autor da escala. Cada uma das 32 atividades analisadas durante o teste recebeu uma pontuação de zero a três, sendo zero a não realização do movimento e três o êxito completo neste.

Depois de terminada a avaliação foram calculados os resultados sendo estes classificados em três dimensões (D1 = posição em pé e transferência, D2 = motricidade axial e proximal, D3 = motricidade distal), além do escore total.

Tabela 1- Características da Amostra

Pctes	Sexo	Idade atual	Subtipo ENMG	Acomet. MMSS	Presença de dor	Nº de cirurgias	Idade de acomet.	Familiares acometidos	Renda familiar
1	M	17a	Axonal	SIM	SIM	1ª	12ª	Irmão	Até 2 Salários Mínimos
2	M	21a	Axonal	SIM	NÃO	1ª	2ª	Tio	Até 4 Salários Mínimos
3	M	18a	Mielínico/Axonal	NÃO	NÃO	1ª	11ª	Primo	Até 2 Salários Mínimos
4	F	12a	Axonal	NÃO	SIM	1ª	6ª	Pai	Até 2 Salários Mínimos
5	M	19a	Mielínico	SIM	SIM	2ª	8ª	Nega	Até 2 Salários Mínimos
6	F	14a	Mielínico/Axonal	NÃO	NÃO	4ª	12ª	Nega	Até 3 Salários Mínimos
7	M	9a	Mielínico	SIM	NÃO	1ª	2ª	Desconhece	Até 2 Salários Mínimos
8	M	54a	Mielínico	SIM	SIM	1ª	7ª	Pai, irmãos, filho	Até 2 Salários Mínimos
9	F	23a	Mielínico	SIM	SIM	2ª	11ª	Pai e primos	Até 2 Salários Mínimos

## Questionário SF-36

O questionário SF-36, validado em 1994 para o português,<sup>21</sup> foi aplicado aos participantes por um mesmo profissional treinado antes e após seis meses do estudo. Sendo avaliadas suas oito dimensões (capacidade funcional, limitação por aspectos físicos, dor, estado geral, estado geral da saúde, vitalidade, aspectos sociais, limitação por aspectos emocionais, saúde mental).

## Exame de Marcha

Já o exame de marcha foi realizado em um laboratório especializado da AACD por equipe multiprofissional especializada. Os dados coletados foram: exame observacional do padrão de deambulação em vídeo, gráficos de cinemática e cinética e tabelas de dados lineares. Ao término dos resultados optou-se pela transformação dos valores encontrados em um índice indicativo multifatorial do desvio de normalidade da marcha, sendo para isso escolhido o GDI (Gait Index Deviation).<sup>22</sup>

## Procedimento Cirúrgico

As cirurgias corretivas de membros inferiores foram realizadas no hospital da instituição (Hospital Abreu Sodré). Uma equipe composta por ortopedistas especializados em doenças neuromusculares realizava as correções necessárias baseando-se em dados coletados ambulatorialmente e durante a cirurgia. Quando necessário esta avaliação era complementada por dados do exame de marcha realizado no pré-operatório (Tabela 2).

## Avaliação Estatística

Ao final do estudo, os dados assim obtidos foram avaliados estatisticamente utilizando-se os testes e técnicas não-paramétricas de Friedman e Wilcoxon, tendo como softwares os programas SPSS V16, Minitab 15 e Excel Office 2007. O nível de significância estipulado para este estudo foi  $p \leq 0,05$ .

## RESULTADOS

### Medida de Função Motora

Os resultados obtidos no MFM mostraram melhora estatisticamente significativa nos valores correspondentes às dimensões: motricidade distal, posição em pé e transferência e Escore Total (Tabela 3). Destas, apenas a Dimensão 1 e o Escore Total mostraram diferenças estatisticamente significativas tanto quando comparados os valores pós seis meses com os valores pós três meses, como quando comparados os valores pós seis meses com os dados pré-operatórios

(Tabela 4). As médias dos momentos encontrados no MFM também apresentaram valores crescentes de melhora (Figura 1).

## Questionário SF-36

Com os resultados obtidos, nota-se que em todos os domínios houve aumento dos valores aferidos quando comparadas às notas pré-operatórias com as calculadas após seis meses do procedimento. Porém somente no domínio “Capacidade Funcional” é que essa diferença pode ser considerada estatisticamente significativa. Já no domínio “Dor”, embora a diferença não tenha sido significativa, este valor obteve uma tendência à diferença, uma vez que o p-valor foi de 0,069 (Figura 2 e Tabela 5).

## Exame de Marcha

Houve aumento dos valores da “média” correspondente ao GDI tanto em relação ao membro inferior direito, quanto ao membro inferior esquerdo (Figura 3). No exame pré-operatório, 25% da amostra (1º quartil) possuíam um GDI inferior a 68,5 no pé esquerdo e 61,7 no pé direito. Após a cirurgia, estes valores aumentaram para 69,9 e 67,6 respectivamente. No tocante a 75% (3º quartil) da amostra, estes valores variaram de 79,2 (pé esquerdo) e 78,9 (pé direito) a 83,9 e 85,1 respectivamente. No entanto, apesar de ter ocorrido melhora em todos os valores supracitados os mesmos não foram tão significativos estatisticamente.

## Poder do estudo

Este estudo obteve um poder de significância de 41%.

Tabela 2 - Procedimentos cirúrgicos

Pacientes	Procedimentos realizados
1	Alongamento de tendão tibial posterior D/E, fasciotomia plantar D/E, tarsectomia D/E, osteotomia de calcâneo D/E, e encurtamento de coluna lateral D/E.
2	Tenotomia de psoas intrapélvico, alongamento dos músculos fibulares D/E, osteotomia extensora supracondiliana de fêmur D/E, osteotomia derrotativa interna dos tornozelos D/E.
3	Alongamento de tendão tibial posterior D/E, transferência do tendão tibial anterior D/E, fasciotomia plantar D/E e osteotomia extensora do 1º raio D/E.
4	Transferência do tendão tibial anterior, alongamento do tendão tibial posterior, fasciotomia plantar, tarsectomia D/E, osteotomia de calcâneo, encurtamento de coluna lateral D/E.
5	Transferência do tendão tibial posterior para dorso do pé D/E, tarsectomia D/E, encurtamento de coluna lateral D/E.
6	Osteotomia extensora supracondiliana de fêmur D/E, osteotomia derrotativa interna de fêmur D.
7	Retensionamento medial e alongamento de coluna lateral dos pés D/E.
8	Fasciotomia plantar, tarsectomia E, osteotomia de calcâneo E.
9	Retensionamento medial e alongamento de coluna lateral dos pés D/E.

Tabela 3 - Momentos do MFM

MFM		Média	Mediana	Desvio Padrão	Q1	Q3	N	IC	p-valor
D1	Pré	50,7%	56,4%	18,8%	43,6%	59,0%	9	12,3%	0,001*
	Pós 3	56,1%	59,0%	18,3%	53,8%	69,2%	9	12,0%	
	Pós 6	62,7%	64,1%	14,8%	59,0%	71,8%	9	9,7%	
D2	Pré	97,8%	100,0%	4,6%	97,2%	100,0%	9	3,0%	0,292
	Pós 3	98,1%	100,0%	3,1%	97,2%	100,0%	9	2,0%	
	Pós 6	99,1%	100,0%	2,8%	100,0%	100,0%	9	1,8%	
D3	Pré	82,0%	81,0%	10,0%	81,0%	90,5%	9	6,6%	0,021*
	Pós 3	87,8%	90,5%	11,4%	81,0%	95,2%	9	7,5%	
	Pós 6	89,4%	90,5%	10,0%	85,7%	95,2%	9	6,6%	
Escore Total	Pré	75,2%	78,1%	9,5%	67,7%	81,3%	9	6,2%	0,002*
	Pós 3	78,8%	81,3%	8,9%	74,0%	86,5%	9	5,8%	
	Pós 6	82,2%	84,4%	7,3%	78,1%	87,5%	9	4,8%	

**Tabela 4** - Análise P-valores nos diversos momentos

		Pré	Pós 3
D1	Pós 3	0,093#	
	Pós 6	0,012*	0,012*
D3	Pós 3	0,176	
	Pós 6	0,049*	0,180
Escore Total	Pós 3	0,123	
	Pós 6	0,012*	0,012*

## DISCUSSÃO

Com o intuito de verificar a influência que a cirurgia corretiva de membros inferiores possui sobre a qualidade de vida dos pacientes com a doença de CMT foram acompanhados indivíduos, portadores desta patologia, entre julho de 2008 e março 2009 na AACD, São Paulo - Brasil.

Através da utilização de quatro formas de avaliação (SF-36, MFM, Exame de Marcha e notas pacientes/cirurgião) objetivou-se aferir de forma abrangente os resultados encontrados.

A MFM, criada para avaliação do desempenho motor de pacientes com doenças neuromusculares pontuada neste estudo por um terapeuta, foi o exame que obteve maior significância. Verificou-se melhora estatisticamente significativa dos índices referentes às dimensões “Motricidade Distal”, “Posição em Pé e Transferência” e “Escore Total”. Considerando-se que esta doença progride de forma centrífuga e ascendente e que, desta maneira, os procedimentos cirúrgicos realizados foram voltados principalmente para correção de deformidades distais dos membros inferiores, o resultado obtido com este trabalho reforça de maneira explícita os benefícios trazidos pelo procedimento aos pacientes analisados. Não foram encontrados estudos na literatura utilizando a MFM exclusivamente com função comparativa para pacientes com CMT.

Em relação ao SF-36, no qual o próprio paciente avaliava sua condição física, psíquica e social antes e após o procedimento, os resultados encontrados também foram positivos. Estabelecendo uma análise comparativa dos valores obtidos nos questionários pré e pós-cirúrgico notou-se aumento dos índices computados em todos os domínios englobados pelo exame, sendo estatisticamente significativo o valor referente ao domínio “Capacidade Funcional”, com tendência a diferença significativa do domínio “Dor”.

**Tabela 5** - Momentos dimensões SF-36

SF-36		Média	Mediana	Desvio Padrão	Q1	Q3	N	IC	p-valor
Cap. Funcional	Pré	57,2	60,0	23,7	40,0	65,0	9	15,5	0,028*
	Pós	75,0	70,0	17,3	65,0	90,0	9	11,3	
Aspectos Físicos	Pré	77,8	75,0	23,2	50,0	100,0	9	15,2	0,102
	Pós	91,7	100,0	12,5	75,0	100,0	9	8,2	
Dor	Pré	57,1	52,0	28,7	41,0	74,0	9	18,7	0,069#
	Pós	83,8	82,0	13,7	74,0	94,0	9	8,9	
Estado Geral	Pré	68,4	72,0	9,5	62,0	77,0	9	6,2	0,258
	Pós	73,2	77,0	9,6	67,0	80,0	9	6,3	
Vitalidade	Pré	72,8	75,0	14,8	60,0	80,0	9	9,7	0,312
	Pós	81,7	95,0	21,9	65,0	100,0	9	14,3	
Aspectos Sociais	Pré	77,8	75,0	18,5	62,5	100,0	9	12,1	0,462
	Pós	81,9	87,5	21,8	62,5	100,0	9	14,2	
Aspecto Emocional	Pré	70,4	100,0	42,3	66,7	100,0	9	27,6	0,102
	Pós	88,9	100,0	23,6	100,0	100,0	9	15,4	
Saúde Mental	Pré	66,2	60,0	15,6	56,0	80,0	9	10,2	0,237
	Pós	76,0	80,0	18,2	64,0	92,0	9	11,9	

Levando em conta que os objetivos propostos pelo tratamento cirúrgico são principalmente proporcionar melhora da dor e promover maior funcionalidade aos pacientes, pode-se dizer que os resultados encontrados também se mostraram favoráveis à qualidade de vida destes pacientes. Apesar de alguns estudos já terem utilizado este questionário em pacientes com a doença de CMT,<sup>1,10,14</sup> nenhum deles empregou o SF-36 com função comparativa pré e pós cirúrgica, não sendo possível, desta maneira, estabelecer análises paralelas deste trabalho com os demais.

Já no exame de marcha, apesar dos resultados colhidos não terem obtido valores com significância estatística semelhante ao dos questionários, todas as notas calculadas apresentarem valores gerais crescentes de melhora. Um estudo prévio realizado por Newman et al<sup>12</sup> demonstrou através de angulações e dados lineares, a alteração do desempenho da marcha de pacientes com a doença de CMT quando comparados a população irlandesa em geral. Em nosso estudo, levando em conta a variedade da expressão fenotípica da amostra, associado à diversidade dos procedimentos corretivos realizados, optou-se por não fazer uso de parâmetros individuais e sim de um índice multiarticular que pudesse traduzir de forma geral o desempenho motor dos pacientes nos momentos pré e pós-cirúrgicos. No entanto, ao mesmo tempo em que a escolha deste índice (GDI) possibilitou uma análise ampla da marcha dos pacientes,

pode também tê-la tornado pouco sensível às pequenas mudanças realizadas nas articulações do membro inferior; fato este que pode explicar a não significância estatística dos resultados encontrados. Outros motivos que explicariam a melhora não significativa dos valores obtidos no laboratório de marcha estariam diretamente ligados aos fatores limitantes deste estudo, sendo eles: tamanho pequeno da amostra, curto período de seguimento dos participantes no pós-operatório e principalmente, o fato de não ter havido um programa uniformizado de reabilitação que poderia ter proporcionando uma melhor e mais rápida recuperação motora dos pacientes, garantindo um melhor desempenho motor no exame pós-cirúrgico.

## CONCLUSÃO

Assim, ao término deste estudo, conclui-se que a cirurgia corretiva de membros inferiores obteve um impacto positivo na qualidade de vida dos pacientes com a doença de CMT, principalmente através da melhora do desempenho motor e da dor. É necessário que novos trabalhos sejam realizados envolvendo maior número de pacientes, maior tempo de seguimento e principalmente incluindo um programa de terapias pós-cirúrgicas uniformizado possibilitando assim a verificação dos benefícios trazidos pela reabilitação multidisciplinar associada à correção ortopédica.

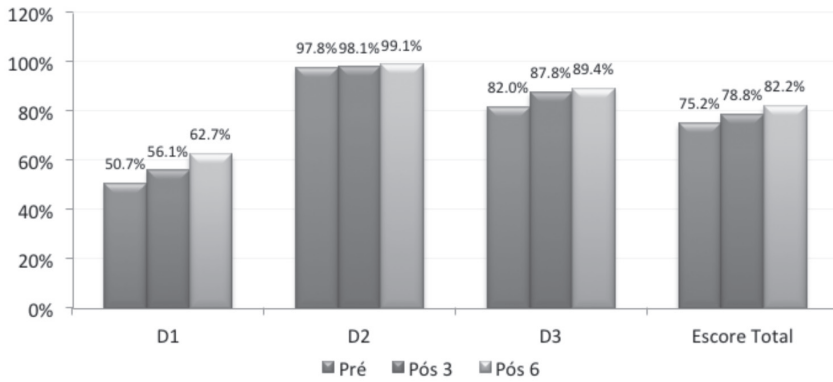


Figura 1 - Média Momentos do MFM

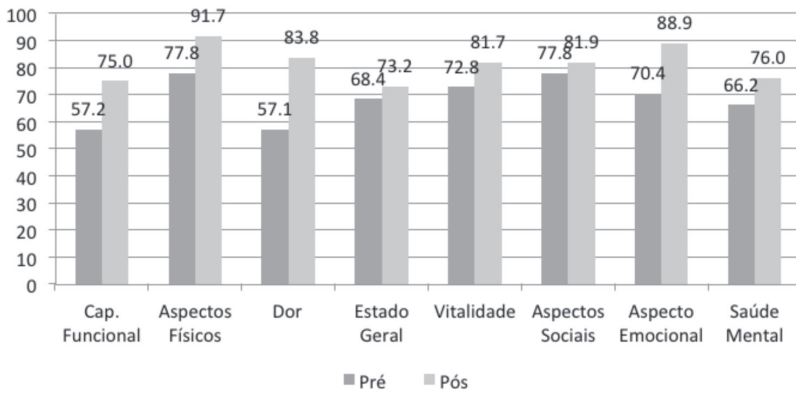


Figura 2 - Média domínios SF-36

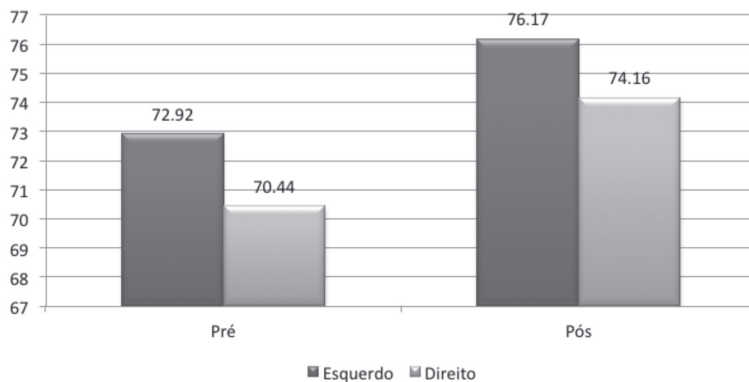


Figura 3 - Médias Momentos GDI

## REFERÊNCIAS

1. Vinci P, Serrao M, Millul A, Deidda A, De Santis F, Capici S, et al. Quality of life in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Neurology*. 2005;65(6):922-4.

2. Vinci P, Gargiulo P. Poor compliance with ankle-foot-orthoses in Charcot-Marie-Tooth disease. *Eur J Phys Rehabil Med*. 2008;44(1):27-31.

3. Young P, De Jonghe P, Stögbauer F, Butterfass-Bahloul T. Treatment for Charcot-Marie-Tooth disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2008;(1):CD006052.

4. Vinci P, Perelli SL. Footdrop, foot rotation, and plantarflexor failure in Charcot-Marie-Tooth disease. *Arch Phys Med Rehabil*. 2002;83(4):513-6.

5. Chetlin RD, Gutmann L, Tarnopolsky M, Ullrich IH, Yeater RA. Resistance training effectiveness in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: recommendations for exercise prescription. *Arch Phys Med Rehabil*. 2004;85(8):1217-23.

6. Shy ME, Chen L, Swan ER, Taube R, Krajewski KM, Herrmann D, et al. Neuropathy progression in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Neurology*. 2008;70(5):378-83.

7. Szigeti K, Lupski JR. Charcot-Marie-Tooth disease. *Eur J Hum Genet*. 2009;17(6):703-10.

8. Pareyson D, Marchesi C. Diagnosis, natural history, and management of Charcot-Marie-Tooth disease. *Lancet Neurol*. 2009;8(7):654-67.

9. Solari A, Laurà M, Salsano E, Radice D, Pareyson D; CMT-TRIAAL Study Group. Reliability of clinical outcome measures in Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscul Disord*. 2008;18(1):19-26.

10. Padua L, Shy ME, Aprile I, Cavallaro T, Pareyson D, Quattrone A, et al. Correlation between clinical/neurophysiological findings and quality of life in Charcot-Marie-Tooth type 1A. *J Peripher Nerv Syst*. 2008;13(1):64-70.

11. Ramdharry GM, Day BL, Reilly MM, Marsden JF. Hip flexor fatigue limits walking in Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle Nerve*. 2009;40(1):103-11.

12. Newman CJ, Walsh M, O'Sullivan R, Jenkinson A, Bennett D, Lynch B, et al. The characteristics of gait in Charcot-Marie-Tooth disease types I and II. *Gait Posture*. 2007;26(1):120-7.

13. Vinci P, Villa LM, Castagnoli L, Marconi C, Lattanzi A, Manini MP, et al. Handgrip impairment in Charcot-Marie-Tooth disease. *Eura Medicophys*. 2005;41(2):131-4.

14. Ward CM, Dolan LA, Bennett DL, Morcuende JA, Cooper RR. Long-term results of reconstruction for treatment of a flexible cavovarus foot in Charcot-Marie-Tooth disease. *J Bone Joint Surg Am*. 2008;90(12):2631-42.

15. Azmaipairashvili Z, Riddle EC, Scavina M, Kumar SJ. Correction of cavovarus foot deformity in Charcot-Marie-Tooth disease. *J Pediatr Orthop*. 2005;25(3):360-5.

16. Jani-Acsadi A, Krajewski K, Shy ME. Charcot-Marie-Tooth neuropathies: diagnosis and management. *Semin Neurol*. 2008;28(2):185-94.

17. Driscoll SW, Skinner J. Musculoskeletal complications of neuromuscular disease in children. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2008;19(1):163-94, viii.

18. Bérard C, Payan C, Hodgkinson I, Fermanian J; MFM Collaborative Study Group. A motor function measure for neuromuscular diseases. Construction and validation study. *Neuromuscul Disord*. 2005;15(7):463-70.

19. McHorney CA, Ware JE Jr, Lu JF, Sherbourne CD. The MOS 36-item Short-Form Health Survey (SF-36): III. Tests of data quality, scaling assumptions, and reliability across diverse patient groups. *Med Care*. 1994;32(1):40-66.

20. Iwabe C, Miranda-Pfeilsticker BH, Nucci A. Medida da função motora: versão da escala para o português e estudo de confiabilidade. *Rev Bras Fisioter*. 2008;12(5):417-24.

21. Ciconelli RM. Tradução para o português do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida/ Medical Outcomes Study 36 - Item Short-Form Health Survey (SF-36) [Tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 1997.

22. Schwartz MH, Rozumalski A. The Gait Deviation Index: a new comprehensive index of gait pathology. *Gait Posture*. 2008;28(3):351-7.