

GASTO ENERGÉTICO NA MARCHA EM PACIENTES COM MUCOPOLISSACARIDOSE

ENERGY EXPENDITURE DURING GAIT IN PATIENTS WITH MUCOPOLYSACCHARIDOSIS

MARCOS ALMEIDA MATOS¹, ANDRÉ PRADO¹, GUSTAVO SCHENKEL¹, ROSA BARRETO², ANGELINA XAVIER ACOSTA²

RESUMO

Objetivo: Avaliar o gasto energético na marcha em pacientes com mucopolissacaridose, utilizando uma metodologia simples e aplicável ao ambiente clínico. **Métodos:** Realizou-se estudo transversal comparando-se o gasto energético da marcha de 19 pacientes portadores de mucopolissacaridose (Grupo MPS) com 19 indivíduos assintomáticos da comunidade (Grupo Comparação). O gasto energético foi mensurado em Cal por um relógio da marca Polar (modelo FT7) durante uma caminhada de 50 metros. Foram também avaliados idade, peso, altura, IMC, frequência cardíaca inicial, frequência cardíaca final, e tempo de marcha. **Resultados:** O Grupo MPS teve gasto energético na marcha de 2,84 Cal ($\pm 1,01$), versus 1,42 Cal ($\pm 0,51$), sendo 100% maior que o Grupo Comparação; também em relação ao Grupo Comparação, o Grupo MPS teve frequência cardíaca inicial 22% maior, frequência cardíaca final 13% e tempo da caminhada 25% maiores. **Conclusões:** O gasto energético na marcha de pacientes com mucopolissacaridose é duas vezes mais alto em comparação com indivíduos assintomáticos e a metodologia usada para avaliação mostrou-se alternativa eficiente para o ambiente clínico convencional. **Nível de Evidência III, Estudo Transversal Comparativo.**

Descritores: Mucopolissacaridose I. Avaliação. Marcha.

ABSTRACT

Objective: The aim of this study is to evaluate energy expenditure during gait in patients with mucopolysaccharidosis using a simple methodology applicable to the clinical setting. **Methods:** A cross-sectional study was carried out comparing energy expenditure during gait in 19 patients with mucopolysaccharidosis (MPS Group) with 19 control individuals from the community (Comparison Group). Energy expenditure was measured in calories using a Polar telemetric watch (model FT7) in a 50-meters walking. Variables such as age, weight, height, BMI, initial hart rate, final hart rate, and gait time were recorded. **Results:** MPS Group showed an expenditure during gait of 2.84 Cal (± 1.01) versus 1.42 Cal (± 0.51), being 100% higher than the Comparison Group; MPS Group had also increased initial hart rate (22% higher), final hart rate (13% higher), and time waking (13% faster). **Conclusions:** Energy expenditure during gait in MPS patients was twice higher compared to control individuals and the methodology for evaluation proved an efficient alternative to conventional clinical setting. **Evidence Level III, Cross-sectional Comparative Study.**

Keywords: Mucopolysaccharidosis. Evaluation. Gait.

Citação: Matos MA, Prado A, Schenkel G, Barreto R, Acos AX. Gasto energético na marcha em pacientes com mucopolissacaridose. Acta Ortop Bras. [online]. 2013;21(2):116-9. Disponível em URL: <http://www.scielo.br/aob>.

Citation: Matos MA, Prado A, Schenkel G, Barreto R, Acos AX. Energy expenditure during gait in patients with mucopolysaccharidosis. Acta Ortop Bras. [online]. 2013;21(2):116-9. Available from URL: <http://www.scielo.br/aob>.

INTRODUÇÃO

As mucopolissacaridoses (MPS) são um grupo heterogêneo de doenças de depósito lisossomal que se caracterizam por acúmulo intracelular de glicosaminoglicanas ou GAGs, determinando lesão e disfunção de variados graus em múltiplos órgãos e sistemas, de forma progressiva e letal.¹

O acometimento do sistema musculoesquelético ou “disostose múltipla” é um ponto comum em todas as MPS.^{1,2} Este acometimento é caracterizado por deformidades osteoarticulares (cifose, escoliose, joelho valgo, pé eqüino), rigidez articular com perda

de amplitude de movimentos (ADM) e acometimento do neurônio motor superior (mielopatia, hipertonia e espasticidade).^{1,2}

A progressão das manifestações motora, tais como capacidade de marcha e deambulação, sedestração e independência funcional para as atividades da vida diária, tem relação direta com a gravidade clínica geral da doença.¹⁻³

O gasto energético na marcha obtido por calorimetria indireta é o padrão ouro para avaliação da eficiência do aparelho locomotor e poderia ser utilizado para avaliar o grau de acometimento do sistema musculoesquelético de pacientes com MPS, entretanto, devido

Todos os autores declaram não haver nenhum potencial conflito de interesses referente a este artigo.

1. Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública; Santa Casa de Misericórdia da Bahia; Hospital Santa Isabel - Salvador, BA, Brasil.
2. Hospital Universitário Professor Edgar Santos; Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia - Salvador, BA, Brasil.

Trabalho realizado na Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública Santa Casa de Misericórdia da Bahia; Serviço de Genética Médica do Hospital Universitário Professor Edgar Santos e Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia - Salvador, BA, Brasil.
Correspondência: Rua da Ilha, 378, Itapuã, Salvador, Bahia (BA), Brasil, CEP 41620-620. malmeidamatos@hotmail.com

Artigo recebido em 07/09/2012, aprovado em 04/12/2012.

a suas características, só pode ser realizado em laboratórios de testes metabólicos.⁴ Por este motivo, metodologias alternativas mais simples foram propostas para fornecer estimativas de gasto energético, sendo que as mais difundidas são baseadas na taxa cardíaca.⁵⁻⁷

A medida da estimativa do gasto energético na marcha por metodologia objetiva, simples e aplicável ao ambiente clínico pode fornecer um indicador confiável para avaliação da capacidade de marcha, do acometimento motor e, conseqüentemente, da gravidade clínica em indivíduos com MPS. O objetivo deste estudo é avaliar o gasto energético na marcha em pacientes com mucopolissacaridose, utilizando uma metodologia simples e aplicável ao ambiente clínico.

PACIENTES E MÉTODOS

Realizou-se estudo transversal comparativo do gasto energético da marcha de pacientes portadores de mucopolissacaridose em relação a indivíduos assintomáticos da comunidade. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa institucional; todos os pacientes ou seus responsáveis foram informados de riscos e benefícios do estudo e assinaram Consentimento Livre e Esclarecido. O grupo MPS foi composto por 19 pacientes portadores de mucopolissacaridose regularmente matriculados no Serviço de Genética Médica do HUPES-UFBA. Por se tratar de uma doença rara, todos os pacientes em tratamento na unidade foram arrolados no estudo sem a necessidade de cálculo do tamanho amostral. Outros 19 indivíduos originários da comunidade (igreja evangélica da comunidade do bairro de Plataforma – Salvador/BA), com idades semelhantes aos pacientes MPS, que foram avaliados por questionário de saúde e considerados como saudáveis, foram selecionados para a composição do Grupo Comparação.

Nos dois grupos foram colhidos dados sócio-demográficos de forma padronizada, que constou das variáveis idade, gênero, peso, altura e IMC (índice de massa corpórea). No grupo de pacientes com MPS foram ainda colhidos dados a respeito da doença, tais como tipo clínico de MPS, capacidade para atividades da vida diária e marcha, e quadro clínico atual.

O consumo energético na marcha foi avaliado durante a realização de uma caminhada de 50 metros. Este tipo de método é comumente preconizado para avaliação do custo calórico em atividades tidas com submáximas, nas quais a tarefa realizada é semelhante ou inferior às tarefas exigidas nas atividades da vida diária.^{4,8}

Todos os indivíduos dos dois grupos foram inicialmente orientados a respeito da realização do teste e realizaram uma simulação prévia para garantir que houve entendimento completo da tarefa. Depois disto, cada indivíduo foi orientado a permanecer sentado, em descanso, por um período mínimo de cinco minutos antes da realização do teste real. Após o período de descanso, cada indivíduo foi solicitado a caminhar no plano, da forma e velocidade mais confortáveis que desejasse por distância de 50 metros, não sendo permitida a corrida.

Para efeito de cálculo do gasto energético durante a marcha, registrou-se diretamente a frequência cardíaca inicial (imediatamente após o repouso), frequência cardíaca ao final da caminhada, e tempo total da tarefa. Estes dados foram coletados pelo relógio telemétrico digital da marca Polar (modelo FT7). A estimativa do gasto energético na marcha em Cal também foi fornecida pelo telemétrico FT7, de acordo com os parâmetros estabelecidos pelo software do fabricante, baseado na taxa cardíaca e em parâmetros antropométricos.⁹⁻¹¹

Os dados obtidos dos dois grupos foram distribuídos em tabelas

por frequência para variáveis discretas ou em média e desvio padrão para variáveis contínuas. A comparação entre os grupos foi realizada pelo teste *t* de Student para variáveis contínuas, ou qui-quadrado quando as variáveis eram discretas. O nível de 0,05 foi adotado como critério de significância estatística em todos os testes.

RESULTADOS

Todos os indivíduos dos dois grupos entenderam as orientações e foram capazes de realizar tanto o pré-teste de simulação quanto o teste real sem qualquer dificuldade. Mesmo no grupo de pacientes com MPS não houve qualquer dificuldade para marcha com velocidade confortável e espontânea. O teste de caminhada de 50 metros para obtenção do gasto energético mostrou-se de fácil execução e eficiente da maneira realizada. Deste modo, os dados foram colhidos sem dificuldade e o teste realizado de forma ideal. Os dados referentes ao Grupo MPS estão na Tabela 1; os dados referentes ao Grupo Comparação são apresentados na Tabela 2; na Tabela 3 estão apresentadas as comparações entre médias e desvios-padrões nos dois grupos, com os respectivos valores de *p*. Os dados obtidos demonstram que os dois grupos foram semelhantes de acordo com a média de idade, gênero e com IMC: este fato valida o Grupo Comparação para a realização do estudo. Em todas as outras variáveis os dois grupos se mostraram diferentes estatisticamente. Em relação ao Grupo Comparação, o Grupo MPS teve gasto energético na marcha 100% maior, frequência cardíaca inicial 22% maior, frequência cardíaca final 13% e tempo da caminhada 25% maior.

Tabela 1. Distribuição das variáveis no grupo de pacientes com mucopolissacaridose (Grupo MPS).

Pacientes	Idade (anos)	Peso (Kg)	Altura (m)	IMC	FC inicial (bpm)	FC final (bpm)	Tempo (s)	Cal
1	19	41	1,33	23,18	75	108	50	2
2	22	33	1,15	24,95	76	135	52	3
3	21	56	1,53	23,92	78	90	65	2
4	16	32,5	1,33	18,37	116	118	56	3
5	15	31	1,37	16,52	108	113	55	4
6	13	43	1,35	23,59	82	100	49	2
7	10	24,4	1,22	16,39	115	123	38	2
8	14	16,7	1,01	16,37	110	128	60	2
9	11	15	0,91	18,11	119	139	56	4
10	15	38,5	1,37	20,51	94	114	55	2
11	12	21,3	0,96	23,11	109	149	79	3
12	10	23	1,06	20,47	104	127	75	2
13	2	15	0,97	15,94	156	163	63	5
14	7	28	1,18	20,11	90	122	58	3
15	3	15	0,92	17,72	118	125	63	2
16	4	14	0,9	17,28	140	164	98	5
17	3	14	0,94	15,84	118	134	62	3
18	9	30	1,3	17,75	115	127	83	3
19	9	18	1,11	14,61	120	128	58	2

IMC – índice de massa corpórea; FC – frequência cardíaca; PCI – índice de custo fisiológico; bpm – batimentos por minuto; Cal – calorias.

Tabela 2. Distribuição das variáveis no grupo de indivíduos saudáveis (Grupo Comparação).

Pacientes	Idade (anos)	Peso (Kg)	Altura (m)	IMC	FC inicial (bpm)	FC final (bpm)	Tempo (s)	Cal
1	11	50	1,53	21,36	93	117	50	1
2	19	70	1,72	23,66	72	89	49	1
3	9	48	1,1	39,67	89	125	46	2
4	8	52	1,42	25,79	83	122	52	2
5	10	39	1,35	21,40	83	122	49	2
6	16	45	1,6	17,58	83	103	51	1
7	12	39	1,52	16,88	96	112	43	1
8	7	32	0,9	39,51	94	107	51	2
9	10	32	1,47	14,81	98	125	55	1
10	18	66	1,68	23,38	75	88	49	1
11	10	27	1,4	13,78	92	116	48	2
12	11	40	1,4	20,41	88	118	51	2
13	8	33	1,29	19,83	92	119	47	1
14	9	40	1,28	24,41	90	119	49	1
15	11	45	1,52	19,48	90	103	48	1
16	12	47	1,55	19,56	83	112	51	2
17	11	36	1,48	16,44	88	113	52	1
18	10	33	1,42	16,37	99	116	50	2
19	17	65	1,66	23,59	82	96	49	1

IMC – índice de massa corpórea; FC – frequência cardíaca em bpm; PCI – índice de custo fisiológico; bpm – batimentos por minuto; Cal – calorias.

Tabela 3. Distribuição das variáveis nos dois Grupos de indivíduos.

Variáveis	Grupo MPS	Grupo Comparação	P
Idade (anos)	11,32(5,95)	11,53(3,47)	0,895
Gênero			0,313
Masculino	10	14	
Feminino	9	5	
Peso (Kg)	26,81(11,85)	44,16(12,23)	0,000
Altura (m)	1,15(0,20)	1,44(0,20)	0,000
IMC	19,20(3,21)	21,99(7,05)	0,125
FC inicial (bpm)	107,53(21,32)	87,89(7,26)	0,000
FC final (bpm)	126,68(18,79)	111,68(11,25)	0,005
Tempo do teste (s)	61,84(13,74)	49,47(2,57)	0,000
Gasto energético (Cal)	2,84(1,01)	1,42(0,51)	0,000

IMC – índice de massa corpórea; FC – frequência cardíaca; PCI – índice de custo fisiológico; bpm – batimentos por minuto; Cal – calorias.

DISCUSSÃO

No presente estudo, portadores de mucopolissacaridoses tiveram gasto energético na marcha de 2,84 Cal, enquanto o Grupo Controle atingiu 1,42 Cal. Este gasto representou consumo energético significativamente maior e duas vezes superior ao gasto dos indivíduos controles para a mesma tarefa. Os pacientes com MPS não diferiram significativamente dos indivíduos controles com relação a idade, gênero e IMC, embora tenham diferido quanto a altura e peso.

Durante a marcha, os pacientes com MPS apresentaram frequência cardíaca inicial e final superior aos controles e também um tempo

maior para realizar a caminhada de 50 metros, em comparação aos controles. Estes dados indicam que a taxa cardíaca dos portadores de MPS é maior mesmo na avaliação basal, o que influenciou o desempenho; também o aumento do tempo da marcha revela maior dificuldade destes indivíduos em realizarem a tarefa.

Por ser uma doença multissistêmica, a MPS apresenta tanto acometimento do aparelho locomotor quanto cardiopulmonar. Estes pacientes, portanto, teriam dificuldade para a deambulação associada a capacidade vital e funcional diminuídas. A frequência cardíaca basal aumentada reflete claramente a capacidade cardiopulmonar (vital) diminuída, enquanto que o tempo maior na marcha reflete a limitação motora.

A relação do gasto energético durante a marcha com a integridade do sistema locomotor, com a capacidade funcional global e com a eficiência para realização de atividades da vida diária está definida na literatura.⁸ Estudos envolvendo gasto energético na marcha vêm sendo utilizados por diversos autores com finalidade de mensurar gravidade de quadros clínicos e respostas a tratamentos, especialmente em doenças que acometem o sistema cardiorrespiratório.⁵

Os pacientes com MPS apresentam um quadro musculoesquelético caracterizado por rigidez e deformidades articulares que incapacitam e dificultam a marcha normal. Este fato por si já seria capaz de justificar maior custo calórico na marcha.^{1,2} Entretanto, além das deformidades osteoarticulares, os pacientes com MPS apresentam importantes complicações clínicas sistêmicas tais como obstrução das vias aéreas superiores, hepatoesplenomegalia, doença cardiopulmonar, hidrocefalia e compressão medular.^{12,13} Estas comorbidades diminuem a capacidade vital,

umentando ainda mais o consumo energético basal e o consequente dispêndio calórico nas atividades físicas de vida diária.¹⁴ A energia gasta na marcha, portanto, representa um indicador da eficiência fisiológica motora e clínica global nestes pacientes. Esta hipótese está apoiada em resultados de estudos clínicos que avaliaram melhora no tratamento da MPS com o uso de terapia de reposição enzimática. Nestes estudos a capacidade motora e funcional dos pacientes foi avaliada pelo teste da caminhada de seis ou 12 minutos, no qual se avalia a distância que o paciente é capaz de andar nestes respectivos tempos. Baseado neste teste, foi possível confirmar que o desempenho de pacientes com mucopolissacaridose teve relação direta com a gravidade do acometimento e que o tratamento era capaz de melhorar o desempenho deste teste à medida que havia melhora clínica.^{12,15}

Embora o teste da caminhada de 12 (ou seis minutos) seja um bom método para avaliação do aparelho cardiorrespiratório e apresente boa correlação ($r=0,73$) com o consumo de oxigênio em pacientes pneumopatas,¹⁶ este teste apresenta algumas limitações para utilização em pacientes com mucopolissacaridoses. Sua execução é difícil para pacientes e examinadores; muitos pacientes também não suportam uma carga de exercício por período igual ou maior que 6 minutos;¹⁴ o teste tem o potencial de desencadear transtornos cardiopulmonares durante sua execução, especial-

mente em pacientes com taxa cardíaca de repouso maior que 120bpm;¹⁷ também há falta de referência normal para diferentes idades e gêneros, o que torna difícil a comparação dos valores obtidos clinicamente.¹⁸

A estimativa do gasto energético utilizando o telemétrico Polar, baseado na taxa cardíaca e em dados antropométricos vem sendo utilizada com resultados satisfatórios.^{10,11,19} Este método também já demonstrou ter boa correlação com as medidas de calorimetria indireta (consumo de oxigênio) em atividades de baixa e moderada intensidade ($r=0,80$ e $r=0,95$).¹⁹ A avaliação do gasto energético durante a marcha medido pelo monitor Polar® demonstrou-se simples, seguro e aplicável ao ambiente clínico.

CONCLUSÕES

O presente estudo foi capaz de evidenciar que o gasto energético na marcha de pacientes com mucopolissacaridose é mais alto em comparação com indivíduos assintomáticos, sendo duas vezes mais elevado. Esse resultado provavelmente tem relação com o quadro clínico dos pacientes que produz gasto fisiológico basal aumentado. A metodologia usada, além de ser inédita para MPS, mostrou-se eficiente e pode ser usada em ambiente clínico comum como indicador da gravidade do acometimento funcional e motor neste grupo de pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Neufeld EF, Muenzer J. The mucopolysaccharidoses. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, Childs B, Kinzler KW, Vogelstein B, editors. The metabolic and molecular bases of inherited disease. 8th ed. New York: McGraw-Hill; 2001. p. 3421-52.
2. Valayannopoulos V, Nicely H, Harmatz P, Turbeville S. Mucopolysaccharidosis VI. *Orphanet J Rare Dis.* 2010;5:5.
3. Wraith JE, Scarpa M, Beck M, Bodamer OA, De Meirleir L, Guffon N, et al. Mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): a clinical review and recommendations for treatment in the era of enzyme replacement therapy. *Eur J Pediatr.* 2008;167(3):267-77.
4. Boyd R, Fatone S, Rodda J, Olesch C, Starr R, Cullis E, et al. High- or low-technology measurements of energy expenditure in clinical gait analysis? *Dev Med Child Neurol.* 1999;41(10):676-82.
5. Fredrickson E, Ruff RL, Daly JJ. Physiological Cost Index as a proxy measure for the oxygen cost of gait in stroke patients. *Neurorehabil Neural Repair.* 2007;21(5):429-34.
6. Bailey MJ, Ratcliffe CM. Reliability of physiological cost index measurements in walking normal subjects using steady-state, nonsteady state, and post-exercise heart rate recording. *Physiotherapy.* 1995;81:618-23.
7. Mossberg KA. Reliability of a timed walk test in persons with acquired brain injury. *Am J Phys Med Rehabil.* 2003;82(5):385-90.
8. Cunha IT, Lim PA, Henson H, Monga T, Qureshy H, Protas EJ. Performance-based gait tests for acute stroke patients. *Am J Phys Med Rehabil.* 2002;81(11):848-56.
9. Electro Polar S410™/S210™ Heart Rate Monitor User's Manual. Woodbury, NY: Polar Electro, Inc.; 2002. p. 63-70.
10. Crouter SE, Albright C, Bassett DR Jr. Accuracy of polar S410 heart rate monitor to estimate energy cost of exercise. *Med Sci Sports Exerc.* 2004;36(8):1433-9.
11. Erdogan A, Cetin C, Karatosun H, Baydar LM. Accuracy of the Polar S810 heart rate monitor and the Sensewear Pro Armband to estimate energy expenditure of indoor rowing exercise in overweight and obese individuals. *J Sports Sci Med.* 2010; 9:508-16.
12. Harmatz P, Ketteridge D, Giugliani R, Guffon N, Teles EL, Miranda MC, et al. Direct comparison of measures of endurance, mobility, and joint function during enzyme-replacement therapy of mucopolysaccharidosis VI (Maroteaux-Lamy syndrome): results after 48 weeks in a phase 2 open-label clinical study of recombinant human N-acetylgalactosamine 4-sulfatase. *Pediatrics.* 2005;115(6):e681-9.
13. Giugliani R, Harmatz P, Wraith JE. Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. *Pediatrics.* 2007;120(2):405-18.
14. Reybrouck T. Clinical usefulness and limitations of the 6-minute walk test in patients with cardiovascular or pulmonary disease. *Chest.* 2003;123(2):325-7.
15. Muenzer J, Wraith JE, Beck M, Giugliani R, Harmatz P, Eng CM, et al. A phase II/III clinical study of enzyme replacement therapy with idursulfase in mucopolysaccharidosis II (Hunter syndrome). *Genet Med.* 2006;8(8):465-73.
16. Cahalin L, Pappagianopoulos P, Prevost S, Wain J, Ginns L. The relationship of the 6-min walk test to maximal oxygen consumption in transplant candidates with end-stage lung disease. *Chest.* 1995;108(2):452-9.
17. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;166(1):111-7.
18. Steffen TM, Hacker TA, Mollinger L. Age- and gender-related test performance in community-dwelling elderly people: Six-Minute Walk Test, Berg Balance Scale, Timed Up & Go Test, and gait speeds. *Phys Ther.* 2002;82(2):128-37.
19. Cole PJ, LeMura LM, Klinger TA, Strohecker K, McConnell TR. Measuring energy expenditure in cardiac patients using the Body Media Armband versus indirect calorimetry. A validation study. *J Sports Med Phys Fitness.* 2004;44(3):262-71.