

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE ESPECIALIZAÇÃO EM REABILITAÇÃO FÍSICO-
MOTORA**

**REABILITAÇÃO NA AMPUTAÇÃO DECORRENTE
DE MALFORMAÇÃO CONGÊNITA: FOCOMELIA**

MONOGRAFIA

Alessandra Sartori Godoy

**Santa Maria, RS, Brasil
2012**

REABILITAÇÃO NA AMPUTAÇÃO DECORRENTE DE MALFORMAÇÃO CONGÊNITA: FOCOMELIA

Alessandra Sartori Godoy

Monografia apresentada ao Curso de Especialização em Reabilitação Físico-Motora, Área de Concentração em Abordagem Integralizadora da Postura Corporal, da Universidade Federal de Santa Maria (UFSM, RS), como requisito parcial para obtenção do grau de
Especialista em Reabilitação Físico-Motora.

Orientador: Prof. Dr^a Cláudia Morais Trevisan

Santa Maria, RS, Brasil

2012

Universidade Federal de Santa Maria
Centro de Ciências da Saúde
Curso de Especialização em Reabilitação Físico-Motora

A Comissão Examinadora, abaixo assinada, aprova a Monografia

**REABILITAÇÃO NA AMPUTAÇÃO DECORRENTE DE
MALFORMAÇÃO CONGÊNITA: FOCOMELIA**

elaborada por
Alessandra Sartori Godoy

como requisito parcial para obtenção do grau de **Especialista em Reabilitação
Físico-Motora**

COMISSÃO EXAMINADORA

Cláudia Morais Trevisan, Dr^a
(Orientadora)

Melissa Medeiros Braz, Dr^a (UFSM)

Dani Laura Peruzzolo, Ms (UFSM)

Santa Maria, 04 de julho de 2012.

RESUMO

Monografia

Programa de Pós-Graduação em Reabilitação Físico-Motora
Universidade Federal de Santa Maria

REABILITAÇÃO NA AMPUTAÇÃO DECORRENTE DE MALFORMAÇÃO CONGÊNITA: FOCOMELIA

AUTORA: ALESSANDRA SARTORI GODOY

ORIENTADORA: DR^a CLAUDIA MORAIS TREVISAN

Data e Local da Defesa: Santa Maria, 04 de julho de 2012.

Este trabalho teve como objetivo apresentar uma revisão bibliográfica sobre os aspectos clínicos e físicos relacionados à amputação pediátrica decorrente da focomelia, tais como: a indicação de amputação, o processo de protetização na criança e a reabilitação após esses processos. Em um contexto geral, essas relações são pouco exploradas diretamente, principalmente quando se trata de pacientes pediátricos.

A partir desta revisão, pode-se ter embasamento para que realizem mais pesquisas na área, investigando as estratégias posturais de crianças após a amputação por malformações congênitas, as conseqüências que essa amputação podem trazer para a busca e construção da imagem do seu próprio corpo e o papel da família e do terapeuta durante o processo de reabilitação, o que se pode considerar de imensa importância para a área de fisioterapia e terapia ocupacional e para os profissionais da reabilitação de uma forma geral.

Palavras-chave: Malformações congênitas. Focomelia. Amputação. Reabilitação. Fisioterapia.

ABSTRACT

This study aimed at reviewing the literature on the clinical and physical aspects related to pediatric amputations due to phocomelia, such as the indication of amputation, the process of fitting the child and rehabilitation after these procedures. In a general context, these relationships are not explored directly, especially when it comes to pediatric patients.

From this review, you can have basis for conducting further research in the area, investigating the postural strategies in children after amputation for congenital malformations, the consequences that this amputation can bring to the search and construction of the image of his own body and role of the family and therapist during the rehabilitation process, which can be considered of immense importance to the area of physical and occupational therapy and rehabilitation professionals in general.

Keywords: Congenital malformations. Phocomelia. Amputation. Rehabilitation. Physiotherapy.

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO.....	6
ARTIGO – TÍTULO	7
Resumo	7
Abstract	8
Introdução	8
Materiais e métodos	9
Resultados e discussão	9
Considerações finais.....	18
Referências bibliográficas	19
CONCLUSÃO	23
REFERÊNCIAS	24
ANEXOS	25

Introdução

O processo de desenvolvimento motor ocorre de maneira dinâmica e é suscetível a ser moldado a partir de inúmeros estímulos externos (TECKLIN, 2002). A interação entre aspectos relativos ao indivíduo, como suas características físicas e estruturais, ao ambiente em que está inserido e à tarefa a ser aprendida são determinantes na aquisição e refinamento das diferentes habilidades motoras (HAYWOOD, GETCHELL, 2002).

As malformações congênitas constituem em distúrbios de desenvolvimento presentes ao nascimento e que surgem no período embrionário, inclui toda alteração de ordem estrutural, funcional ou metabólica, que causam anomalias físicas ou mentais ao indivíduo (HOROVITZ, LLERENA JR., MATTOS, 2005).

A partir de janeiro de 2000, houve a introdução de um novo campo de registro obrigatório na Declaração Nacional de Nascidos Vivos (DNV), o Campo 34. É nesse campo que são registradas a ausência ou presença de malformações ao nascimento, sua descrição e classificação de acordo com o CID-10 (Classificação Internacional de Doenças), permitindo que equipes de informação da saúde, localizadas nas Secretarias Municipais de Saúde, registrem sistematicamente as anomalias congênitas. (SCHÜLER-FACCINI et al., 2002; HOROVITZ, LLERENA JR., MATTOS, 2005) Segundo informações do Banco de dados do Sistema Único de Saúde (DATASUS), somente em 2009, as internações de crianças de zero a nove anos de idade, devido a malformações congênitas, deformidades ou anomalias genéticas representou 8% das internações por grupos de causas. Infelizmente, ainda existe um sub-registro de anomalias congênitas, devido ao não preenchimento ou o mau preenchimento do Campo 34, sendo indispensáveis ações de educação dos profissionais de saúde sobre seu correto preenchimento, destacando a importância de sua implementação efetiva, para permitir o conhecimento da realidade nacional relacionada aos defeitos congênitos e, conseqüentemente, uma maior programação de ações de saúde para prevenção e manejo das doenças genéticas. (MEIRA, ACOSTA, 2009)

A focomelia é uma dessas anomalias congênitas. Nesta patologia, não há formação normal de braços e pernas. Ela é caracterizada pela aproximação ou encurtamento dos membros do feto, tornando-os semelhantes aos de uma foca. Por vezes os ossos longos estão ausentes e mãos e pés rudimentares se prendem ao tronco por ossos pequenos e de forma irregular. (MOORE, PERSAUD, 2003)

A tomada de decisão entre a preservação do membro afetado contra amputação, em casos de malformação congênita, continua a ser complexo e é feita pelo consenso de especialidades cirúrgicas e de reabilitação. Hoje, experientes equipes cirúrgicas são capazes de incorporar avançadas técnicas de enxerto de pele, de retalhos de tecidos moles e de reparação microvascular não só para salvar os membros, mas também para preservar comprimento crítico. (PASQUINA et al, 2006)

A amputação de um membro pode ser considerada um evento traumático diante da mudança brusca que ocasiona na vida de um indivíduo. Quando feita na criança pode ser uma alternativa possível de tratamento para deformidades complexas, por evitar que o paciente seja submetido a múltiplas intervenções cirúrgicas, com resultados, às vezes, frustrantes (BELANGERO *et al*, 2001). No paciente pediátrico, a amputação é realizada para proporcionar melhor funcionalidade em comparação com o que o membro deficiente está possibilitando, corrigir uma grave discrepância no comprimento, ou facilitar o ajustamento da prótese de modo que a criança possa acompanhar os principais marcos de desenvolvimento motor normal (WEINSTEIN, MORRISSY, 2005).

A partir destas considerações, o objetivo deste trabalho será descrever os aspectos físicos e clínicos presentes no processo de reabilitação físico-motora de amputados pediátricos decorrente de malformações congênitas (focomelia). Devido à escassez de dados e de bibliografias relatando e descrevendo tanto a focomelia em si, quanto o processo de reabilitação em uma criança com malformação congênita desse tipo, este estudo torna-se essencial para que se possam entender melhor estes processos.

REABILITAÇÃO NA AMPUTAÇÃO DECORRENTE DE MALFORMAÇÃO CONGÊNITA: FOCOMELIA.

Rehabilitation of amputation due to congenital malformation: Phocomelia.

Alessandra Sartori Godoy¹

Claudia Morais Trevisan²

1 Especializanda Reabilitação Físico-Motora do Departamento de Fisioterapia da Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), fisioterapeuta, Santa Maria, RS – Brasil, e-mail: alesartorigodoy@yahoo.com.br

2 Professora Doutora do Curso de Fisioterapia da Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS – Brasil, e-mail: claudiamoraistrevisan@gmail.com

Resumo

Introdução: A focomelia é uma anomalia congênita que impede a formação normal de braços e pernas. A amputação na criança é efetuada para proporcionar melhor funcionalidade em comparação com o que o membro deficiente está proporcionando e o fisioterapeuta desempenha um papel fundamental quanto à reeducação funcional, acompanhando o paciente pediátrico amputado em todos os estágios do programa de reabilitação. **Objetivo:** realizar uma revisão bibliográfica sobre estudos que descrevam os aspectos físicos e clínicos presentes no processo de reabilitação de amputados pediátricos decorrente de malformações congênitas (focomelia). **Métodos:** Foram definidos os conceitos-chave da pesquisa: amputação, malformações congênitas, focomelia, reabilitação e fisioterapia. Em seguida determinou-se o período de pesquisa que envolveu os anos de 1997 a 2012 (inclusive) e as bases de dados pesquisadas: Medline, Pubmed, SciELO e Google Acadêmico. **Resultados:** Encontrou-se que a abordagem padrão é que as crianças com amputações adquiridas devem ser equipadas com uma prótese, logo que fisicamente possível. A utilização de uma prótese procura oferecer uma imagem corporal normal à criança ajudando o indivíduo a desenvolver maior confiança e habilidades físicas e melhorando a sua qualidade de vida. **Considerações finais:** São necessários maiores estudos para descrever as relações em torno do paciente amputado pediátrico, uma vez que são raros os estudos que abordam essa temática.

Palavras-chaves: Malformações congênitas. Focomelia. Amputação. Protetização. Reabilitação. Fisioterapia.

Abstract

Introduction: phocomelia is a congenital anomaly that prevents the normal formation of arms and legs. The amputation in children is made to provide better functionality compared to what the member is providing poor and the physiotherapist plays a crucial role in the functional rehabilitation, following the pediatric patients amputated at all stages of the rehabilitation program. **Objective:** To conduct a literature review on studies that describe the physical and clinical aspects present in the process of pediatric rehabilitation amputee due to congenital malformations (phocomelia). **Methods:** We defined the key concepts of search: amputation, congenital malformations, phocomelia, rehabilitation and physiotherapy. then we determined the period of research that involved the years 1997 to 2012 (inclusive) and the databases searched: Medline, Pubmed, Google Scholar and SciELO. **Results:** We found that the standard approach is that children with acquired amputations should be

*fitted with a prosthesis as soon as physically possible. the use of a prosthesis seeks to provide a normal body image of children helping the individual to develop greater confidence and physical skills and improving their quality of life. **Conclusion:** they are further studies needed to describe the relationships around the amputee children, since they are few studies that address this issue.*

Keywords: Congenital malformations. Phocomelia. Amputation. Prosthesis. Rehabilitation. Physiotherapy.

Introdução

Anomalia congênita pode ser definida como uma condição determinada por fatores causais que atuam antes do nascimento, cuja expressão clínica inclui defeitos em um ou mais órgãos que podem ser estruturais ou funcionais. (1)

A focomelia é uma anomalia congênita que impede a formação normal de braços e pernas. Caracteriza-se pela aproximação ou encurtamento dos membros do feto, tornando-os semelhantes aos de uma foca. Por vezes os ossos longos estão ausentes e mãos e pés rudimentares se prendem ao tronco por ossos pequenos e de forma irregular.(2)

Hoje se sabe que a focomelia pode desenvolver-se devido a fatores genéticos e ambientais. A incidência é de um a cada 20.000 recém-nascidos vivos. Um estudo recente do Instituto de Biomedicina e Biotecnologia de Cantabria demonstrou que existe um defeito de diferenciação celular, fazendo com que os precursores esqueléticos estejam danificados e não cheguem a diferenciar-se. (3)

A ocasião da amputação numa criança com deficiência congênita de membro será melhor entendida no contexto da finalidade da amputação e do desenvolvimento da criança. A amputação é efetuada para proporcionar melhor funcionalidade em comparação com o que o membro deficiente está proporcionando, corrigir uma grave discrepância no comprimento, ou facilitar o ajuste da prótese de modo que a criança possa acompanhar os principais marcos de desenvolvimento motor normal. (4)

A característica fundamental do paciente pediátrico amputado é o fato de estar em crescimento, o que condiciona seu manejo em todos os aspectos. A finalidade principal de uma prótese é restaurar a função perdida por causa de uma amputação decorrente de malformação congênita. (5)

As repercussões físicas produzidas nas crianças pela amputação dos membros inferiores podem ser minimizadas em parte pela plasticidade motora própria dessa época da vida, que lhe será, portanto, tanto maior quanto mais precoce acontecer a amputação. (6)

A protetização do membro inferior consiste na criação de um novo sistema de locomoção, isto é, a criação de uma unidade funcional formada pelo membro residual e a prótese. Este processo necessita obrigatoriamente de uma etapa de reeducação funcional para obter um alto rendimento, o que vai permitir ao paciente, no caso a criança, realizar suas atividades diárias escolares e lúdicas, facilitando a integração e melhorando a qualidade de vida. (5)

O fisioterapeuta desempenha papel fundamental quanto à reeducação funcional, acompanhando o paciente em todos os estágios do programa de reabilitação, fazendo parte de equipe multidisciplinar, supervisionando e reabilitando desde o estágio pré e pós - operatório na educação de mobilidade pré e pós-protética e, se necessário, em cuidados de manutenção das funções músculo - esqueléticas. A presença do fisioterapeuta é importante no processo dinâmico, criativo, progressivo, educativo e objetiva a restauração ótima do indivíduo, sua reintegração à família, comunidade e sociedade. (7)

A partir destas considerações, o objetivo deste trabalho foi revisar na literatura estudos que descrevessem o processo de reabilitação de amputados pediátricos decorrentes de malformações congênitas (focomelia).

Materiais e métodos

Foi realizada a captação de publicações em língua espanhola, inglesa e portuguesa, no período de dezembro de 2011 a maio de 2012, utilizando-se as palavras-chaves: malformações congênitas, focomelia, amputação, crianças, reabilitação, fisioterapia, através de bancos de dados científicos eletrônicos (Medline, Pubmed, SciELO e Google Acadêmico), além de livros voltados à área da genética, ortopedia e fisioterapia e dissertações, monografias e teses. O ano limite da busca foi 1997. Devido à escassez de estudos, decidiu-se ampliar esse ano limite para que se pudesse fazer a discussão pertinente de acordo com os eixos de análise. Foram utilizados como critérios de inclusão: ser artigo de pesquisa ou de revisão sistemática em periódico nacional ou internacional em inglês, espanhol ou português; indexados em bases de dados informatizados; ter sido publicado no período de 1997 a 2012 e apresentar as

palavras-chaves pré-determinadas. Foram excluídos deste estudo publicações anteriores a 1997 e artigos que tivessem como população estudada sujeitos com déficit cognitivo ou mental associados à malformação congênita. Após a busca e seleção das publicações que atendiam aos critérios de inclusão, foram realizadas leitura e releitura das mesmas, a fim de extrair os pontos centrais. Em seguida foi realizada uma segunda leitura, buscando-se extrair as similaridades e divergências dos estudos, a fim de organizar os dados encontrados.

Resultados e discussão

Foram encontrados 72 publicações sobre a temática. Após uma leitura mais específica, foram selecionados 33 que correspondiam aos critérios de inclusão previamente estabelecidos. Destes, três eram publicações na língua espanhola, um na língua francesa, sete na língua portuguesa e 23 na língua inglesa. O ano de publicação dos artigos variou entre 1997 e 2011. Também dez referências de livros foram incluídas, com publicações entre os anos de 1997 e 2005. Os textos foram analisados e sintetizados de forma crítica, a fim de discutir as informações obtidas. Os textos encontrados foram agrupados por eixos de análise, observando-se sua importância para o objetivo previamente citado, que deram origem aos subitens aqui apresentados.

Focomelia e malformações congênitas

A tragédia da Talidomida na década de 1960 resultou no nascimento de aproximadamente 12 mil crianças em todo o mundo com uma grande diversidade de defeitos congênitos, sendo os mais notáveis os defeitos de redução de membros do tipo pré-axial e intercalar, principalmente a focomelia que pode ou não estar associados a outras malformações. (8)

Entre 1958 e 1962, foi observado, principalmente na Alemanha e Inglaterra, o nascimento de milhares de crianças que apresentavam graves deformidades congênitas, caracterizadas pelo encurtamento dos ossos longos dos membros superiores e/ou inferiores, com ausência total ou parcial das mãos, pés e/ou dos dedos. Em cerca de 25% dos casos, verificava-se o acometimento simultâneo e assimétrico dos quatro membros, conformando um quadro que se convencionou denominar de focomelia. (9)

Após esse episódio, diversos sistemas de vigilância de deformidades congênitas foram criados em todo o mundo a fim de evitar novas tragédias e monitorar a frequência dessas

deformidades ao longo dos anos; e os desvios de redução de membros passaram a ser considerados particularmente sensíveis aos agentes teratogênicos. (8)

A focomelia é uma das síndromes classificadas como malformações congênicas em que são caracterizadas por vários graus de aplasia, displasia ou hipoplasia conjuntas em seres humanos (10). Essas malformações caracterizam-se por defeitos no desenvolvimento dos ossos longos dos membros, dos quais mãos e pés variavam entre o normal e o rudimentar, além de outras malformações associadas. (9)

Em casos de focomelia, a parte distal das extremidades parece estar diretamente ligada ao corpo. Ocorrem amplas variações nessa deficiência. Em algumas, as mãos podem estar próximas ao normal, com alguns remanescentes dos ossos do braço, enquanto em outras, a mão pode não ser mais que apenas um dedo não funcional com pouco material residual do braço. É comum que pacientes com focomelia tenham alguma mobilidade em seus membros residuais, diferindo de forma significativa da criança com amelia bilateral. (4)

As deleções que provocam malformações nos membros ocorrem entre a terceira e oitava semana de gestação. Estima-se que 32% não têm causa conhecida, 30% são genéticas, 34% são vasculares, e 4% são causados por algum tipo de agente teratogênico. A proporção de deleções das extremidades superiores e inferiores são de 2:1. (11)

De 2000 a 2006, foram reconhecidas 22 focomelias em todo o ECLAMC (Estudo Colaborativo Latino Americano de Malformações Congênicas), resultando em uma frequência geral de 1:65.500 nascimentos. No Brasil, essa frequência foi de 1:25.000 nascimentos. (8)

O ECLAMC é uma entidade não governamental, criada em 1967, que funciona como um programa de investigação dos defeitos congênicos e suas causas, sendo reconhecido pela OMS como um centro colaborativo de prevenção de defeitos congênicos. (12) Conta com 70 hospitais distribuídos em 10 países da América do Sul e Caribe (no Brasil são cerca de 10 hospitais participantes) (13).

Aspectos clínicos da amputação, protetização e reabilitação em crianças.

A amputação é a retirada total ou parcial de um membro, sua palavra vem do latim, significando: ambi = ao redor de/ em volta de, e putatio = podar/retirar. Constitui-se em um processo traumático, portanto deve-se avaliar detalhadamente o paciente, nas fases de pré protetização e protetização, objetivando independência e reeducação funcional (6, 14)

Apesar de se utilizar os mesmos princípios básicos da técnica cirúrgica de amputação do adulto nas crianças, algumas diferenças importantes merecem ser destacadas, visto que se deve levar em consideração a grande importância dos fatores de crescimento geral do corpo e do coto. No planejamento da amputação deve-se preservar o máximo de comprimento do membro e, sempre que possível, as placas de crescimento ósseo (6).

A criança, diferentemente do adulto, tolera suturas sob tensão e enxerto de pele sobre o coto e apresenta menor número e frequência de complicações, como a dor fantasma e o desenvolvimento de neuromas, que são praticamente inexistentes nesta faixa etária (15).

A ocasião da amputação numa criança com deficiência congênita de membro será melhor entendida no contexto da finalidade da amputação e do desenvolvimento da criança. A amputação é efetuada para proporcionar melhor funcionalidade em comparação com o que o membro deficiente está proporcionando, corrigir uma grave discrepância no comprimento, ou facilitar o ajustamento da prótese de modo que a criança possa acompanhar os principais marcos de desenvolvimento motor normal. Em geral, amputações eletivas nas extremidades inferiores, planejadas para auxiliar na adaptação da prótese em deficiências congênitas, são efetuadas na época em que a criança está pronta para andar, o que fica indicado por seu esforço para ficar de pé. Em alguns casos incomuns, em que a extremidade deformada está interferindo no engatinhamento e em outras atividades pré-ambulatórias, a amputação poderá ser efetuada mais cedo. Contudo, o uso da prótese deve esperar até que essa medida tenha alguma validade. É muito difícil manter a prótese numa criança que esteja engatinhando (4).

O paciente amputado apresenta implicações sensoriais significativas, perde a informação sensorial da pele, das articulações, tendões e músculos. Se os músculos não forem reinseridos sobre a extremidade óssea com relação comprimento / tensão normal, a informação dada ao sistema nervoso central será errônea bem como diminuída, interferindo no estado excitatório central e conseqüentemente com o controle motor. (16)

Lidar com os desafios físicos de perda de membro inferior geralmente implica duas etapas distintas: a cirurgia e o tratamento protético. Os dois principais objetivos da cirurgia são remover a parte traumatizada ou doente de um membro e a reconstrução para promover a cicatrização e criar um resíduo funcional. No caso de deficiências congênitas dos membros, a cirurgia é necessária principalmente pela última razão, de modo a aumentar a probabilidade da protetização ser bem sucedida. A prescrição e adaptação de próteses para crianças levam

em consideração inúmeros fatores, incluindo a maturidade cognitiva e estado físico do indivíduo. Uma vez que aumenta o grau de deficiência com níveis mais proximais de amputação de membros e especialmente com a perda de grandes articulações, indivíduos com amputações acima do joelho geralmente enfrentam maiores desafios na sua reabilitação. Desvios biomecânicos associado com a musculatura proximal fraca, articulações instáveis, diferenças de comprimento e excesso de rotação do membro podem aumentar ainda mais os desafios de crianças que com deficiências congênicas de membros (17).

Segundo alguns autores, após a amputação a utilização de uma prótese procura oferecer uma imagem corporal normal, ajudando o indivíduo a desenvolver maior confiança e habilidades físicas, melhorando a sua qualidade de vida (18, 19).

Sabe-se que a idade influencia a capacidade física. (20) Forte evidência foi encontrada para uma positiva relação entre a capacidade de andar e mais jovem idade (21, 22). De acordo com Schoppen et al. (2003) a idade na amputação poderia até mesmo ajudar a prever resultado funcional a longo prazo (22).

Para as crianças com deficiências congênicas dos membros, a protetização adequada já pode começar entre os nove e 16 meses de idade. A abordagem padrão é que as crianças com amputações adquiridas devem ser equipadas com uma prótese, logo que fisicamente possível. Como os casos podem variar bastante, uma equipe clínica deve determinar quando a criança é fisicamente, intelectualmente e emocionalmente pronta para a protetização e para intervenções cirúrgicas (17, 23).

Crianças com perda de membros inferiores podem executar muito bem em atividades físicas, e os componentes da prótese desempenham um papel importante neste processo. Na verdade, 95% das crianças com perda de membros são caminantes funcionais (média curta distância de pelo menos 5 km por dia) e 93% participam de programas físicos em escola. (23, 24) Outro estudo mostrou que 85% dos jovens amputados tornaram-se caminantes independentes sem a necessidade de andadores de mão e 62% participou ativamente de recreação com os colegas (25).

De acordo com Nelson e colaboradores (2006), uma vez que tenha sido inicialmente protetizada, as crianças necessitam de uma nova prótese anualmente até a idade de cinco anos, de dois em dois anos entre os cinco e os 12 anos de idade e uma vez a cada três a quatro anos

depois disso por causa do desgaste e das alterações físicas relacionadas com o crescimento (26).

Os resultados mais importantes durante a reabilitação protética de membros inferiores estão relacionados à mobilidade e atividade física (27). Vannah e colaboradores (1999) relataram a partir de um estudo com 258 crianças, que 34% das crianças com amputação de membros inferiores consideram que a caminhada era a prioridade da reabilitação, seguido da prática de esportes, prioridade para 20% delas. Conforto, que está principalmente associado com ajuste soquete, era uma prioridade para 28% e aparência para apenas 8%. Uma vez que uma criança percebe que a prótese é um meio para alcançar a mobilidade funcional e níveis mais elevados de atividade física, há um elevado nível de aceitação e utilização. Esta, por sua vez permite que a criança para atingir elevados graus de autonomia pessoal, de desenvolvimento e de lazer. (24)

O objetivo principal na protetização de um amputado de membro inferior é facultar ao paciente uma integração social apropriada, com deambulação eficaz, sem queixas e com o mínimo de esforço e gasto mais vasto. Para facilitar isto, quanto mais distal for o nível da amputação maior é o grau de funcionalidade (28).

As partes do sistema locomotor são perdidas com a amputação. Por causa disso, a função é parcialmente perdida. O objetivo principal da reabilitação no processo é para restaurar a função e para recuperar um nível aceitável de funcionamento e participação. Para alcançar este objetivo, a prótese é utilizada para compensar as perdas funcionais. (29) Por isso, a reabilitação de pacientes com amputação dos membros inferiores se concentra na posição em pé e na capacidade de andar enquanto usa uma prótese (30).

As próteses devem ser avaliadas antes da reabilitação, pois muitas vezes estas apresentam defeitos que os pacientes não são capazes de identificar. O alinhamento estético deve ser observado, tomando cuidado com saltos, tipos de calçados e mudanças de altura. O peso e acabamento devem ser adequados para que o paciente tenha o menor gasto energético possível e, conseqüentemente, uma melhor aceitação da prótese. Após a protetização deve-se observar se há conforto e se as pressões, a fixação e o alinhamento estão favoráveis (6, 31).

Os resultados de um estudo realizado por Matsen e colaboradores (2000) sugerem que a maioria dos fatores que se correlacionam com a qualidade da percepção do resultado da

amputação e à gestão da prótese não estão relacionados com a altura da amputação. Em vez disso, as correlações mais importantes aparecem estar relacionado com a função da prótese em si e a capacidade do paciente para gerenciar as atividades e interações sociais. Esta observação sugere que o desafio dos cirurgiões que realizam as amputações e dos terapeutas responsáveis por gerir a colocação das próteses é entender melhor esses fatores e coordená-los de maneira a otimizar o resultado percebido por o paciente (32).

Os efeitos do treinamento, reaprendizado motor e plasticidade cortical permitem aos amputados melhorar o controle sobre seus movimentos e incorporar o coto e/ou a prótese em sua imagem corporal, o que contribui para o desempenho de habilidades mais funcionais (33).

No momento em que o paciente amputado incorpora a prótese ao seu esquema corporal, passa a usá-la de forma automática, portanto muito mais efetiva, o que auxilia o processo de reabilitação. Reabilitação que não pode ser entendida como simples treino do uso de prótese, mas como possibilidade de a pessoa protetizada superar dificuldades de ordem física, psicológica, social e profissional com o objetivo de participar de forma mais completa e ativa em sua vida. Neste sentido a reintegração corporal implica não apenas na incorporação da prótese à imagem corporal, mas na possibilidade de o paciente amputado aceitar-se com a prótese e sem ela, ou seja, com a ausência do membro amputado (34).

Van Velzen e colaboradores (2006) concluíram que o treinamento de equilíbrio durante o processo de reabilitação após amputação é útil para a recuperação da capacidade de andar, uma vez que o equilíbrio se torna diminuído após a amputação e melhor equilíbrio foi relacionado à melhor capacidade de caminhar (35).

De acordo com Longato e colaboradores (2011), a melhora do equilíbrio pós-aplicação do método *iso stretching* pode estar relacionada com a melhora da percepção corporal, (46) já que a amputação causa uma alteração brusca da imagem corporal, sendo importante que o indivíduo possa reformulá-la, pois essa perda da percepção corporal proporciona desequilíbrios e/ou quedas que acabam aumentando sentimentos de insegurança e fracasso no paciente em processo de reabilitação (36)

Um estudo realizado por Centomo e colaboradores (2007) demonstrou semelhanças no movimento articular entre crianças com amputação abaixo do joelho e crianças sadias durante uma tarefa de 'dar o passo'. Por outro lado, a análise cinemática revelou grandes diferenças na

solução motora utilizada pelos dois grupos. Através destes resultados, os autores concluíram que os fisioterapeutas podem incorporar a tarefa de dar o passo no processo de reabilitação. Para atingir a simetria entre os membros amputados e não-amputados, os terapeutas podem progredir lentamente desta tarefa para a locomoção e finalmente para as tarefas mais difíceis, como desvio de obstáculos. (37) Informação semelhante foi relatada por Mercer e Sahrman, pois segundo os autores, se os padrões consistentes de sinergia associados à preparação postural para as atividades de pisada puderem ser identificados, os fisioterapeutas serão capazes de aplicar esta informação para avaliação e intervenção em indivíduos com distúrbios de equilíbrio e da marcha (38).

Considerações finais

A principal limitação deste estudo foi que encontrou-se um baixo número de pesquisas na área, correlacionando especificamente as variáveis que nos dispusemos a descrever nesta revisão. No entanto, há grande fundamentação para a questão da amputação, ainda que o enfoque seja os pacientes adultos. A focomelia é uma patologia relativamente antiga, por isso foi de extrema dificuldade encontrar estudos recentes sobre o tema. Este estudo é relevante para que realizem mais pesquisas na área, preferencialmente estudos experimentais, investigando as estratégias posturais e de consolidação da imagem corporal em crianças após a amputação por malformações congênicas.

Referências

1. Reis LV. Anomalias congênicas, identificadas ao nascimento, em filhos de mulheres adolescentes [tese]. São Paulo: Escola Paulista de Medicina. Universidade Federal de São Paulo; 2005.
2. Moore KL, Persaud TVN. Embriologia Clínica. Rio de Janeiro: Elsevier; 2003.
3. Garcia G, Genzone ME, Vazquez MA, Zanetti MA. Focomelia: nuevos pacientes, nuevas modalidades de atención y nuevos desafíos interdisciplinarios. 2ª Presentación de Trabajos del Equipo de Salud del Hospital Sbarra. 12 de Agosto 2011; La Plata, Argentina. Equipo de Rehabilitación, Hospital Noel Sbarra.
4. Weinstein R, Morrissy RT. Ortopedia Pediátrica De Lovell E Winter. São Paulo: Manole; 2005.
5. Carbacos CL, Moreno, MM. Proceso de protetización em el niño. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación Hospital Universitario. Julio del 2010; La Paz,

- España. [cited 2012 Mai.3] Available from: URL: http://www.andade.es/experto_ficha.asp?id=22
6. Carvalho JA. Amputações de membros inferiores: Em busca da pela reabilitação. São Paulo: Manole, 2003.
 7. Pastre CM, Salioni JF, Oliveira BAF, Micheletto M, Júnior JN. Fisioterapia e amputação transtibial. *Arq Ciênc Saúde*. 2005; 12(2):120-24.
 8. Vianna FSL. Uso atual de talidomida e defeitos congênitos no Brasil. [dissertação]. Porto Alegre: Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2008.
 9. Oliveira MA, Bermudez JAZ, de Souza ACM. Talidomida no Brasil: vigilância com responsabilidade compartilhada? *Cad. Saúde Pública*. 1999;15(1):99-112.
 10. Woods CG, Stricker S, Seemann P, Stern R, Cox J, Sherridan E, et al. Mutations in WNT7A cause a range of limb malformations, including Fuhrmann syndrome and Al-Awadi/Raas-Rothschild/Schinzal phocomelia syndrome. *Am J Hum Genet*. 2006; 79(2):402-8.
 11. Fisk JR, Smith DG. The limb-deficient child. In: Smith DG, Michael JW, Bowker JH, editors. *Atlas of amputations and limb deficiencies: surgical, prosthetic, and rehabilitation principles*. Rosemont: American Academy of Orthopaedic Surgeons; 2004.
 12. Castilla EE, Orioli IM. ECLAMC: The Latin-American Collaborative Study Of Congenital Malformations. *Community Genet*. 2004; 7: 76-94.
 13. Schüller-Faccini L, Leite JCL, Sanseverino MTV, Peres RM. Avaliação de teratógenos potenciais na população brasileira. *Ci. Saúde Coletiva*. 2002; 7(1): 65-71.
 14. Santos LF, Fritzen PG, Gonçalves BR, Melo SA, Silva VF. Perfil das amputações de membros inferiores de pacientes cadastrados na Associação de Deficientes Físicos de Apucarana. *Rev Saúde e Pesq*. 2010; 3(1): 59-64.
 15. Belangero WD, Livani B, Angelini AJ, Davitt M. Amputação dos membros inferiores na criança. Relato e experiência em 21 casos. *Acta Ortop Bras*. 2001; 9(3): 6-10.
 16. Lianza S. *Medicina de reabilitação*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001.
 17. Rosemont, IL. *Atlas of limb prosthetics: surgical, prosthetic, and rehabilitation principles*. American Academy of Orthopedic Surgeons, 2002.
 18. Bilodeau S, Hébert R, Desrosiers J. Lower limb prosthesis utilization by elderly amputees. *Prosthetics and Orthotics International*. 2000; 24(2):126-132.

19. André JM, Paysant J, Martinet N, Beis JM. Classification et mécanismes des perceptions et illusions corporelles des amputés. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique* 2001; 44(1):13-18.
20. McCardle WD, Katch, FI, Katch VL. *Fisiologia do exercício: energia, nutrição e desempenho humano*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2003.
21. Munin MC, Espejo-De Guzman MC, Boninger ML. Predictive factors for successful early prosthetic ambulation among lower-limb amputees. *J Rehabil Res Dev*. 2001; 38: 379-84.
22. Schoppen T, Boonstra A, Groothoff JW, Vries de J, Goeken LN, Eisma WH. Physical, mental, and social predictors of functional outcome in unilateral lower-limb amputees. *Arch Phys Med Rehabil*. 2003; 84: 803-11.
23. Boonstra AM, Rijnders LJ, Groothoff JW, Eisma WH. Children with congenital deficiencies or acquired amputations of the lower limbs: functional aspects. *Prosthet Orthot Int*. 2000; 24: 19-27.
24. Vannah WM, Davids JR, Drvaric DM, Setoguchi Y, Oxley BJ. A survey of function in children with lower limb deficiencies. *Prosthet Orthot Int*. 1999; 23: 239-44.
25. Sener G, Yigiter K, Bayar K, Erbahceci F. Effectiveness of prosthetic rehabilitation of children with limb deficiencies present at birth. *Prosthet Orthot Int* 1999; 23: 130-4.
26. Nelson VS, Flood KM, Bryant PR, Huang ME, Pasquina PF, Roberts TL. Limb deficiency and prosthetic management. 1. Decision making in prosthetic prescription and management. *Arch Phys Med Rehabil*. 2006; 87(3 Suppl 1):S3-S9.
27. Wenz W, Wenz D, Doderlein L. Rehabilitation program for children and adolescents with limb defects or amputations of the lower extremity. *Rehabilitation (Stuttg)*. 1998; 37: 134-9.
28. Gauthier-Gagnon C, Grise MC, Potvin D. Enabling factors related to prosthetic use by people with trans-tibial and trans-femoral amputation. *Arch Phys Med Rehabil*. 1999; 80, 706-713.
29. Blumentritt S, Schmalz T, Jarasch R. Significance of static prosthesis alignment for standing and walking of patients with lower limb amputation. *Orthopade*. 2001; 30: 161-68.
30. Nadollek H, Brauer S, Isles R. Outcomes after trans-tibial amputation: the relationship between quiet stance ability, strength of hip abductor muscles and gait. *Physiother Res Int*. 2002; 7:203-14.
31. Pedrinelli A. *Tratamento do paciente com amputação*. São Paulo: Roca, 2004.

32. Matsen SL, Malchow D, Matsen FA. Correlations with Patients' Perspectives of the Result of Lower-Extremity Amputation. *The Journal of Bone and Joint Surgery*. 2000; 82(8).
33. Dhillon GS, Krüger TB, Sandhu JS, Horch KW. Effects of short-term training on sensory and motor function in severed nerves of long-term human amputees. *J Neurophysiol* 2005;93:2625-33.
34. de Benedetto KM, Forgione MCR, Alves VLR. Reintegração corporal em pacientes amputados e a dorfantasma. *Acta Fisiátrica*. 2002;9(2):85-9.
35. van Velzen JM, van Bennekom CAM, Polomski W, Slootman JR, van der Woude LHV, Houdijk H. Physical capacity and walking ability after lower limb amputation: a systematic review. *Clin Rehabil*. 2006; 20: 999 Clinical.
36. Longato MW, de Castro PR, Keller KC, Ribas DIR. Efeito do isostretching no equilíbrio de indivíduos amputados: um estudo de caso. *Fisioter. Mov*. 2011; 24(4): 689-96.
37. Centomo H, Amarantini D, Martin L, Prince F. Kinematic and Kinetic Analysis of a Stepping-in-Place Task in Below-Knee Amputee Children Compared to Able-Bodied Children. *IEEE Transac on Neural Systems and Rehab Engin*. 2007; 15(2):258-265.
38. Mercer VM, Sahrman SA. Postural synergies associated with a stepping task. *Phys. Ther*. 1999; 79:1142–1152.

CONCLUSÃO

Este estudo vem a contribuir de maneira importante para o conhecimento das pesquisadoras e para os profissionais da reabilitação, destacando-se aqui fisioterapeutas e terapeutas ocupacionais, no sentido de que se faz essencial o conhecimento sobre o tema amputação pediátrica decorrente de malformações congênitas e seus aspectos físicos e clínicos, suas implicações na qualidade de vida e no desenvolvimento da criança.

Devido à escassez de dados e de bibliografias sugere-se que sejam realizadas mais pesquisas, levando em consideração o escasso número de estudos que inter-relacionam as variáveis que foram pesquisadas para esta revisão.

O presente trabalho sugere que o processo de reabilitação e a protetização trazem para a criança amputada melhorias fundamentais, tanto nas questões de autonomia e funcionalidade quanto na busca por uma identidade e construção da imagem corporal. Essa construção da identidade passa obrigatoriamente pela família e pelo terapeuta, que juntamente com a criança deficiente, são responsáveis direta e indiretamente pelo seu desenvolvimento. Como se pode observar no desenvolvimento deste estudo, existem inúmeras bibliografias que descrevem com precisão a importância do processo de reabilitação para as crianças que sofreram uma amputação decorrente da malformação de membros e é imprescindível ressaltar o papel do fisioterapeuta e do terapeuta ocupacional neste processo de aprendizado.

REFERÊNCIAS

TECKLIN, J.S. **Fisioterapia pediátrica**. 3. ed. Porto Alegre: Artmed, 2002.

HAYWOOD, K.M.; GETCHELL, N. **Desenvolvimento motor ao longo da vida**. 3. ed. Porto Alegre: Artmed, 2004.

HOROVITZ, D.D.G; LLERENA JR, J.C; MATTOS, R.A. Atenção aos defeitos congênitos no Brasil: panorama atual. **Caderno de Saúde Pública**, Rio de Janeiro. v.21, n.4, p. 1055-1064, 2005.

SCHÜLER-FACCINI, L. et al. Avaliação de teratógenos potenciais na população brasileira. **Revista Ciência e Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro. v.7, n.1, p.65-71, 2002.

MEIRA, J.G.C; ACOSTA, A.X. Políticas de saúde pública aplicadas à genética médica no Brasil. **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, Salvador. v.8, n.2, p. 189-197, 2009.

MOORE, K.L., PERSAUD T.V.N. **Embriologia Clínica**. 7. Ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2003.

PASQUINA, P.F et al. Advances in amputee care. **Archives of Physical Medicine and Rehabilitation**. v.87, (3 Suppl 1):S34-43, 2006.

WEINSTEIN, R.; MORRISSY, R.T. **Ortopedia Pediátrica De Lovell E Winter**. São Paulo: Ed. Manole, 2005.

ANEXO – Forma e preparação de manuscritos.

A Revista **Fisioterapia em Movimento** recebe artigos das seguintes categorias:

Artigos Originais: oriundos de resultado de pesquisa de natureza empírica, experimental ou conceitual, sua estrutura deve conter: Introdução, Materiais e Métodos, Resultados, Discussão, Conclusão, Referências. O texto deve ser elaborado com, no máximo, 6.000 palavras e conter até 5 ilustrações.

Artigos de Revisão: oriundos de estudos com delineamento definido e baseado em pesquisa bibliográfica consistente com análise crítica e considerações que possam contribuir com o estado da arte (máximo de 8.000 palavras e 5 ilustrações).

Os trabalhos devem ser digitados em Word for Windows, fonte *Times New Roman*, tamanho 12, com espaçamento entre linhas de 1,5. O número máximo permitido de autores por artigo é seis (6).

- As ilustrações (figuras, gráficos, quadros e tabelas) devem ser limitadas ao número máximo de cinco (5), inseridas no corpo do texto, identificadas e numeradas consecutivamente em algarismos arábicos. A arte final, figuras e gráficos devem estar em formato .tiff. Envio de ilustrações com baixa resolução (menos de 300 DPIs) pode acarretar atraso na aceitação e publicação do artigo.
- Os trabalhos podem ser encaminhados em português ou inglês.
- Abreviações oficiais poderão ser empregadas somente após uma primeira menção completa. Deve ser priorizada a linguagem científica para os manuscritos científicos.
- Deverão constar, no final dos trabalhos, o endereço completo de todos os autores, afiliação, telefone, fax e e-mail (atualizar sempre que necessário) para encaminhamento de correspondência pela comissão editorial.

Outras considerações:

- sugere-se acessar um artigo já publicado para verificar a formatação dos artigos publicados

pela revista;

- todos os artigos devem ser inéditos e não podem ter sido submetidos para avaliação simultânea em outros periódicos (anexar carta assinada por todos os autores, na qual será declarado tratar-se de artigo inédito, transferindo os direitos autorais e assumindo a responsabilidade sobre aprovação em comitê de ética, quando for o caso);
- afirmações, opiniões e conceitos expressados nos artigos são de responsabilidade exclusiva dos autores;
- todos os artigos serão submetidos ao Conselho Científico da revista e, caso pertinente, à área da Fisioterapia para avaliação dos pares;
- não serão publicadas fotos coloridas, a não ser em caso de absoluta necessidade e a critério do Conselho Científico.

No preparo do original, deverá ser observada a seguinte estrutura:

Cabeçalho

Título do artigo em português (inicial maiúsculo, restante minúsculas – exceto nomes próprios), negrito, fonte *Times New Roman*, tamanho 14, parágrafo centralizado, subtítulo em letras minúsculas (exceto nomes próprios).

Título do artigo em inglês, logo abaixo do título em português, (inicial maiúsculo, restante minúsculas – exceto nomes próprios), em itálico, fonte *Times New Roman*, tamanho 12, parágrafo centralizado. O título deve conter no máximo 12 palavras, sendo suficientemente específico e descritivo.

Apresentação dos autores do trabalho

Nome completo, afiliação institucional (nome da instituição para a qual trabalha), vínculo (se é docente, professor ou está vinculado a alguma linha de pesquisa), cidade, estado, país e e-mail.

Resumo estruturado / *Structured Abstract*

O resumo estruturado deve contemplar os tópicos apresentados na publicação. Exemplo: Introdução, Desenvolvimento, Materiais e Métodos, Discussão, Resultados, Considerações Finais. Deve conter no mínimo 100 e no máximo 250 palavras, em português/inglês, fonte *Times New Roman*, tamanho 11, espaçamento simples e parágrafo justificado. Na última linha deverão ser indicados os descritores (palavras-chave/*keywords*). Para padronizar os descritores, solicitamos utilizar os *Thesaurus* da área de Saúde (DeCS) (<<http://decs.bvs.br>>). O número de descritores desejado é de no mínimo 3 e no máximo 5, os quais devem ser representativos do conteúdo do trabalho.

Corpo do Texto

- **Introdução:** Deve apontar o propósito do estudo, de maneira concisa, e descrever quais os avanços alcançados com a pesquisa. A introdução não deve incluir dados ou conclusões do trabalho em questão.
- **Materiais e Métodos:** Deve ofertar, de forma resumida e objetiva, informações que permitam ser o estudo replicado por outros pesquisadores. Referenciar as técnicas padronizadas.
- **Resultados:** Devem oferecer uma descrição sintética das novas descobertas, com pouco parecer pessoal.
- **Discussão:** Interpretar os resultados e relacioná-los aos conhecimentos existentes, principalmente os indicados anteriormente na introdução. Esta parte deve ser apresentada separadamente dos resultados.
- **Conclusão ou Considerações Finais:** Devem limitar-se ao propósito das novas descobertas, relacionando-as ao conhecimento já existente. Utilizar apenas citações indispensáveis para embasar o estudo.
- **Agradecimentos:** Sintéticos e concisos, quando houver.
- **Referências:** Numeradas consecutivamente na ordem em que são primeiramente mencionadas no texto.
- **Citações:** Devem ser apresentadas no texto por números arábicos entre parênteses.

Exemplos:

“o caso apresentado é exceção quando comparado a relatos da prevalência das lesões hemangiomas no sexo feminino (6, 7)” ou “Segundo Levy (3), há mitos a respeito da recuperação dos idosos”.

Referências

Todas as instruções estão de acordo com o Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas (Vancouver), incluindo as referências. As informações encontram-se disponíveis em: (<<http://www.icmje.org>>). Recomenda-se fortemente o número mínimo de 30 referências para artigos originais e 40 para artigos de revisão. As referências deverão originar-se de periódicos com classificação *Qualis* equivalente ou acima da desta revista.

Artigos em Revistas

- Até seis autores

Naylor CD, Williams JI, Guyatt G. Structured abstracts of proposal for clinical and epidemiological studies. *J Clin Epidemiol*. 1991;44:731-737.

- Mais de seis autores

Listar os seis primeiros autores seguidos de et al.

Parkin DM, Clayton D, Black RJ, Masuyer E, Friedl HP, Ivanov E, et al Childhood leukaemia in Europe after Chernobyl: 5 year follow-up. *Br J Cancer*. 1996;73:1006-12.

- Suplemento de volume

- Suplemento de número

Payne DK, Sullivan MD, Massie MJ. Women's psychological reactions to breast cancer. *Semin Oncol*. 1996;23(1 Suppl 2):89-97.

- Artigos em formato eletrônico

Al-Balkhi K. Orthodontic treatment planning: do orthodontists treat to cephalometric norms.

J Contemp Dent Pract. [serial on the internet] 2003 [cited 2003 Nov. 4]. Available from: URL: www.thejcdp.com.

Livros e monografias

- Livro

Berkovitz BKB, Holland GR, Moxham BJ. Color atlas & textbook of oral anatomy. Chicago:Year Book Medical Publishers; 1978.

- Capítulo de livro

Israel HA. Synovial fluid analysis. In: Merrill RG, editor. Disorders of the temporomandibular joint I: diagnosis and arthroscopy. Philadelphia: Saunders; 1989. p. 85-92.

- Editor, Compilador como Autor

Norman IJ, Redfern SJ, editors. Mental health care for elderly people. New York: Churchill Livingstone; 1996.

- Livros/Monografias em CD-ROM

CDI, clinical dermatology illustrated [monograph on CD-ROM], Reeves JRT, Maibach H. CMEA Multimedia Group, producers. 2 nd ed. Version 2.0. San Diego: CMEA; 1995.

- Anais de congressos, conferências congêneres

Damante JH, Lara VS, Ferreira Jr O, Giglio FPM. Valor das informações clínicas e radiográficas no diagnóstico final. Anais X Congresso Brasileiro de Estomatologia; 1-5 de julho 2002; Curitiba, Brasil. Curitiba, SOBE; 2002.

Bengtsson S, Solheim BG. Enforcement of data protection, privacy and security in medical informatics. In: Lun KC, Degoulet P, Piemme TE, Rienhoff O, editors. MEDINFO 92. Proceedings of the 7th World Congress of Medical Informatics; 1992 Sept 6-10; Geneva, Switzerland. Amsterdam:North-Holland; 1992. p. 1561-5.

Trabalhos acadêmicos (Teses e Dissertações)

Kaplan SJ. Post-hospital home health care: the elderly's access and utilization [dissertation].
St. Louis: Washington Univ.; 1995.