

AVALIAÇÃO MIOMÉTRICA DE PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

*ALEXANDRA P.Q.C. ARAÚJO**, *LUIZ A. DURO***,
*ABELARDO Q-C. ARAÚJO****, *GLÓRIA M.C.A. PENQUE*****

RESUMO - Os autores relatam sua experiência com a avaliação da força muscular pela utilização do miômetro manual em 16 pacientes com distrofia muscular de Duchenne (DMD). Observaram rápida diminuição da força de extensão da perna entre 6 e 8 anos de idade, analisando pacientes de diferentes faixas etárias. Paralelamente, ocorreu perda da deambulação. Verificaram aumentos de força em dois pacientes avaliados evolutivamente num período de 6 meses, sem explicação até o momento. Revêem a literatura e concluem no sentido da importância da difusão do método.

PALAVRAS-CHAVE: função muscular, miometria, distrofia muscular de Duchenne.

Myometry assessment in patients with Duchenne muscular dystrophy

SUMMARY - An account of the authors' experience in strength measurement using a hand-held dynamometer in 16 patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD) is given. A rapid decrease of knee extension strength was observed, between 6 and 8 years of age, analysing among patients of different ages. At the same time loss of the ability to walk has occurred. An unexplainable increase in strength was observed in two patients examined in a six month interval. A short review of the literature is given and the conclusion of the importance on the wider use of the instrument.

KEY WORDS: muscular function, myometry, Duchenne muscular dystrophy.

A queixa de fraqueza muscular exige do clínico uma tentativa de sua mensuração objetiva, de tal modo que, através de comparações com valores normais, sua severidade possa ser quantificada e a terapia, ou a progressão da doença, possam ser subsequentemente monitorizadas adequadamente. Em 1943, o Medical Research Council elaborou uma escala de avaliação de força muscular usada até os dias de hoje pela maioria dos neurologistas⁸. Graduada de 0 a 5, permitiu uma linguagem universal e menos subjetiva com relação à queixa de fraqueza muscular. No entanto, algum grau de subjetividade permaneceu, principalmente com relação aos valores 4 e 5. Outra desvantagem de tal escala decorre do fato de alguns grupamentos musculares não serem significativamente afetados pela atuação ou não da força de gravidade⁵. Em 1974, Edwards e Mc Donnell desenvolveram um aparelho manual para medição de força muscular em unidades de força (Newtons)². Este tipo de aparelho foi aprimorado e, em 1982, o miômetro manual Penny & Gilles (Dorset, UK) começou a ser comercializado, sendo usado desde então em diversos centros de tratamento e estudo das doenças neuromusculares⁶. O uso deste instrumento em crianças com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) em outros países vem

* Professora Assistente de Neurologia Infantil do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ); ** Professor Adjunto de Neurologia do Instituto de Neurologia Deolindo Couto (INDC) da UFRJ; *** Professor Assistente de Neurologia da UFRJ; **** Médica Assistente do INDC-UFRJ. Aceite: 19-outubro-1994.

sendo divulgado desde 1982^{4,10,12}. Em nosso meio ainda não encontrou utilização rotineira, tendo sido divulgado inicialmente em 1990¹.

Apresentamos uma revisão dos casos de DMD por nós avaliados no correr dos últimos anos, procurando mostrar a utilidade do miômetro e suas perspectivas de aplicações futuras. A linha de pesquisa nesta área vem sendo mantida e estudos de maior casuística, comparativos e prospectivos, encontram-se em andamento.

CASUÍSTICA E METODOLOGIA

Pacientes com diagnóstico clínico-laboratorial de DMD foram avaliados uma ou mais vezes com auxílio de um miômetro, sendo 9 deles atendidos no INDC-UFRJ e 7 no IPPMG-UFRJ. Do total dos 16 pacientes, a idade variava entre 2 e 14 anos, a maioria (10 pacientes) tendo entre 6 e 9 anos. Em 3 casos (Pacientes 5, 14, 15) outra medida, após 6 meses, foi também computada.

Utilizou-se um protocolo miométrico padronizado e o miômetro portátil pré-calibrado na faixa de 0 a 400 Newtons, Penny & Gilles. Os seguintes grupamentos musculares foram escolhidos para esta avaliação: flexores do pescoço, flexores do braço, extensores da perna.

Uma adaptação da escala funcional utilizada pelo Departamento de Neurofisiologia e Fisioterapia do National Hospital for Nervous Disease⁷ é utilizada habitualmente no acompanhamento desses pacientes nesses Serviços, além da medição do tempo para andar 20 m e levantar do chão.

RESULTADOS

Na Tabela 1 é mostrada a força em Newtons dos 3 grupamentos musculares, de acordo com a faixa etária de cada paciente. Como este exame requer a cooperação do paciente, por se tratar de doença infantil, apesar de explicações prévias não foi possível conseguir a totalidade das medições em todos os pacientes.

No Gráfico é mostrada a relação da força de extensão da perna encontrada nesta série de pacientes de acordo com a faixa etária. Para as idades de 6, 8 e 9 anos, nas quais obtivemos mais de

Tabela 1. Valores de força por miometria em pacientes com DMD.

Paciente	Idade (anos)	FP (Newtons)	FB (Newtons)	EP (Newtons)
1	2	*	*	24
2	4	17	19	34.5
3	5	*	20	43
4	5	33	20	38
5	6	53.5	34	53.5
5	6	43.5	27.5	50.5
6	6	20	29.5	32.5
7	6	49	29.5	*
8	6	35	29	38
9	8	23	9.5	10.5
10	8	28.5	20.5	24.5
11	8	*	26	*
12	8	36	17.5	22
13	9	45	19.5	8.5
14	9	17.5	23.5	24
14	10	38.6	23.5	16.5
15	12	21.5	27	14
15	13	29	31.5	29.5
16	14	41.5	40	17.5

FP, flexão do pescoço; FB, flexão do braço; EP, extensão da perna; *, não avaliado.

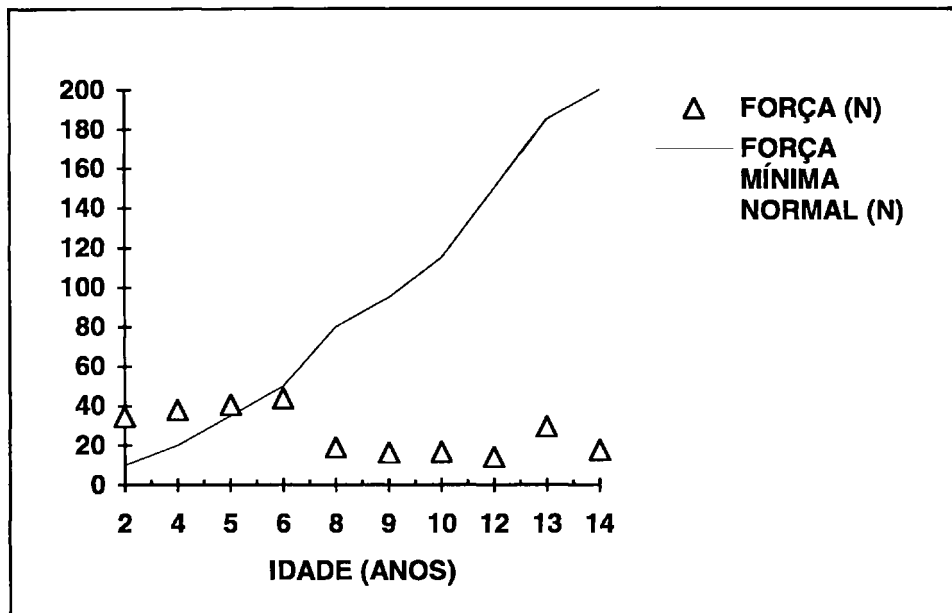


Gráfico. Força de extensão de perna de acordo com a idade.

uma medida, foi usada a média dos valores encontrados. Desse mesmo gráfico consta a curva dos valores mínimos normais segundo Edwards e col.³.

Em algumas crianças (Pacientes 5, 14 e 15) houve a oportunidade de realizar mais de uma medição, estando tais valores especificados na Tabela 2.

COMENTÁRIOS

Por ser um método objetivo e sensível de medição de fraqueza muscular, o uso do miômetro tem encontrado diversas aplicações nas doenças neuromusculares⁶. Valores de normalidade foram estabelecidos tanto em crianças quanto em adultos^{3,5,6,12,14}. A padronização da mensuração, a avaliação dos níveis de confiança intra e inter examinadores, mostrou ser este método seguro, de fácil manejo e passível de repetições ao longo do tempo^{5,6,12,14}. Desde então, vem sendo usado na verificação da distribuição da fraqueza muscular e da história natural das doenças neuromusculares^{1,4,6}, na avaliação de condutas terapêuticas^{6,7,14} e no estudo da eficácia dos tratamentos experimentados^{9,11}.

Em nosso meio, empregamos a miometria desde 1989, inicialmente no INDC-UFRJ e agora também no IPPMG-UFRJ, na avaliação e no acompanhamento dos pacientes atendidos nos Serviços

Tabela 2. Avaliação evolutiva com miômetro.

PACIENTE	FP (Newtons)		FB (Newtons)		EP (Newtons)	
	0	6 meses	0	6 meses	0	6 meses
5	53.5	43.5	34	27.5	53.5	50.5
14	17.5	28.6	23.5	23.5	24	16.5
15	21.5	29	27	31.5	14	29.5

FP, flexão do pescoço; FB, flexão do braço; EP, extensão da perna.

de Doenças Neuromusculares dessas duas instituições. Empregamos tanto o aparelho para a medição da força muscular em Newtons, como uma escala de avaliação funcional.

No Gráfico observa-se que ocorreu importante queda dos valores da força da extensão da perna entre os 6 e 8 anos de idade, quando pacientes destas diferentes faixas etárias são comparados. Esta diminuição acentuada acompanhou-se, em nossos pacientes, da perda da função de deambulação. Comparando-se os valores por nós obtidos com os valores mínimos normais, nota-se que a força da extensão da perna até os 5 anos permanece dentro dos limites da normalidade.

Hosking e col⁵ em sua série, mostram a correlação dessa perda acentuada de força com a altura de seus pacientes. Edwards e col⁴, analisando 21 pacientes com DMD comparados a crianças normais, mostram que, enquanto nestes últimos a força muscular aumenta gradativamente em até 10 vezes entre 5 e 15 anos de idade, os primeiros perdem força e chegam aos 15 anos com 1/5 dos seus valores iniciais. Os mesmos autores⁴ observaram um declínio rápido da força do quadriceps entre 5 e 7 anos de idade.

Nesta série mostramos, também, a evolução em 6 meses de 3 de nossos pacientes (Tabela 2).

No Paciente 5 houve queda da força de flexão do pescoço, da flexão do braço e da extensão da perna, mantendo-se inalteradas as provas funcionais (ortostatismo, andar 3 metros, levantar do chão, levantar da cadeira e transferência da cadeira para a cama). No Paciente 14, no entanto, houve inexplicável aumento da força de flexão do pescoço, estando ele já sem andar por ocasião de sua primeira avaliação. Ele não havia sido submetido nesta época a qualquer tipo de tratamento, além da fisioterapia habitual. No Paciente 15, ocorreu perda do ortostatismo e da função de deambulação entre as duas avaliações, mas melhora de sua capacidade de se levantar de cadeira e de se transferir da cadeira para a cama. Notamos, neste paciente, aumento da força dos 3 grupamentos musculares exemplificados na Tabela 2. Havia ele permanecido internado por um período, com uma abordagem fisioterápica diferente da que vinha recebendo, o que talvez explique a melhora observada. Cabe ressaltar que medidas repetidas podem mostrar aumentos da força por efeito de aprendizado, estes porém não costumam ser superiores a 15%¹³.

Em conclusão, estamos publicando esta casuística inicial e a breve revisão no sentido de divulgar a miometria no Brasil. Acreditamos que maiores conhecimentos acerca da função muscular nas doenças neuromusculares possam advir do uso da miometria nos diversos centros brasileiros de atendimento de distúrbios como a DMD. Isto permitiria, por estudos longitudinais de maiores casuísticas, o estabelecimento do curso natural dessas doenças em nosso meio e, posteriormente, do efeito de diferentes terapêuticas sobre a respectiva evolução. A abordagem terapêutica, seja ela fisioterápica ou medicamentosa, encontra na miometria um método de avaliação de eficácia objetiva, tanto com relação às condutas já estabelecidas ou àquelas ainda em estudo.

REFERÊNCIAS

1. Araujo AQC, Penque G. Análise de força muscular em nove pacientes com distrofia muscular de Duchenne. Arq Neuropsiquiatr 1990, 48(Supl) abstr 155.
2. Edwards RHT, McDonnell M. Hand-held dynamometer for evaluating voluntary muscle-function. Lancet 1974, 2:757.
3. Edwards RHT, Young A, Hosking GP, Jones DA. Human skeletal muscle function: description of tests and normal values. Clin Sci Mol Med 1977, 52:283-290.
4. Edwards RHT, Chapman SJ, Newham DJ, Jones DA. Practical analysis of variability of muscle function measurements in Duchenne muscular dystrophy. Muscle & Nerve 1987, 10:6-14.
5. Hosking GP, Bhat US, Dubowitz V, Edwards RHT. Measurements of muscle strength and performance in children with normal and diseased muscle. Arch Dis Child 1976, 51:957-963.
6. Hyde SA, Scott OM, Goddard CM. The myometer: the development of a clinical tool. Physiotherapy 1983, 69:424-427.
7. Karni Y, Archdeacon L, Mills KR, Wiles CM. Clinical assessment and physiotherapy in Guillain-Barre syndrome. Physiotherapy 1984, 70:282-292.

8. Medical Research Council. Aids to the investigation of peripheral nerve injuries. War Memorandum No 7, Ed 2. London: HMSO, 1943.
9. Mesa LE, Dubrovsky AL, Corderi J. Steroids in Duchenne muscular dystrophy: deflazacort trial. *Neuromusc Disord* 1991, 1:261-266.
10. Scott OM, Hyde SA, Goddard CM, Dubowitz V. Quantitation of muscle function in children : a prospective study in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle & Nerve* 1982, 5:291-301.
11. Scott OM, Hyde SA, Vrbov G, Dubowitz V. Therapeutic possibilities of chronic low frequency electrical stimulation in children with Duchenne muscular dystrophy. *J Neurol Sci* 1990, 95:171-182.
12. Stuberg WA, Metcalf WK. Reliability of quantitative muscle testing in healthy children and in children with Duchenne muscular dystrophy using a hand-held dynamometer. *Phys Therapy* 1988, 68:977-982.
13. Van der Ploeg RJO, Oosterhuis HJGH, Reuvekamp J. Measuring muscle strength. *J Neurol* 1984, 231:200-203.
14. Wiles CM, Karni Y, Nicklin J. Laboratory testing of muscle function in the management of neuromuscular disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990, 53:384-387.