DISTROFIA MUSCULAR PROGRESSIVA: AVALIAÇÃO DO GRAU DE DÉFICIT MOTOR PELOS TESTES MUSCULARES MANUAIS

ABRÃO ANGHINAH *

Na distrofia muscular progressiva as manifestações deficitárias iniciais aparecem no tronco, nas cinturas escapular e pelviana, mais raramente na cabeça; quase sempre os músculos das extremidades permanecem indenes até um período avançado da enfermidade. Bing² considera que os músculos mais comumente afetados são os seguintes: grande peitoral (porção esternal), pequeno peitoral, grande denteado, rombóide, trapézio (médio e inferior), espinhais, deltóide, bíceps braquial, braquial anterior, longo supinador, glúteos, quadríceps, adutores da coxa, peroneais, tibial anterior, gastrocnêmio e solear; mais raramente seriam afetados o esternocleidomastóideo, infra-espinhoso, supra-espinhoso, angular da omoplata, coracobraquial, tríceps, grande e pequeno redondo, abdominais, sartório e tensor da fascia lata; excepcionalmente seriam afetados o diafragma, os músculos mastigadores, oculares, cardíaco e da língua. Para Wilson¹⁰, os grupos musculares inicialmente atingidos são os dos membros inferiores, determinando dificuldade ligeira no subir escadas, por déficit na flexão das coxas e pernas; a seguir, são atingidos os extensores das pernas e os músculos do tronco; em fase mais avançada o processo acomete os músculos fixadores da omoplata às costelas e os flexores do tronco. Para Nielsen⁷, o déficit atinge de preferência os músculos das cinturas escapulares e pelvianas, bem como da região lombar. Para Grinker e col.⁴, seriam inicialmente afetados os músculos das pernas e coxas, seguindo-se os das cinturas escapulares e pelvianas.

Este trabalho tem como finalidade assinalar alguns aspectos interessantes observados em pacientes portadores de distrofia muscular progressiva nos quais foi feita a avaliação da força muscular pelos testes manuais.

MATERIAL E MÉTODOS

O material é constituído por 17 pacientes, dos quais 10 do sexo masculino e 7 do feminino, com idade variando entre 5 e 48 anos e duração da moléstia entre 1 e 13 anos (quadro 1).

Trabalho da Clínica Neurológica da Fac. Med. da Univ. de São Paulo (Prof. A. Tolosa), apresentado no Departamento de Neuropsiquiatria da Associação Paulista de Medicina em 9 março 1960.

* Assistente extranumerário.

O método usado foi o de testes musculares manuais de Kendall⁶ modificado por Daniels e col.³ e aprovado pela "The National Foundation for Infantile Paralysis Inc.". Neste método considera-se como força normal, ou seja igual a 100%, aquela com a qual o paciente é capaz de deslocar um segmento do corpo em toda a sua amplitude contra a ação da gravidade e contra a resistência total oposta pelo examinador; o valor será de 75%, quando o segmento se desloca em toda a sua amplitude, contra a ação da gravidade e resistência parcial; de 50%, quando o segmento se deslocar contra a ação da gravidade e em toda a sua amplitude; de 25%, quando o segmento só se deslocar quando seja eliminada a ação da gravidade; de 10%, quando houver esboço de contração sem movimento articular; de 0, quando não houver esboço de contração.

Casos	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
Idade (anos)	7	19	8	15	5	9	15	19	26	14	32	21	22	9	9	48	12
Tempo de doença (anos)	2	1	5	13	2	7	4	10	4	1	10	8	3	3	2	3	10

Quadro 1 — Idade dos 17 pacientes estudados; início e duração da moléstia.

RESULTADOS

Os resultados foram reunidos no quadro 2, no qual pode-se notar que o acometimento nos vários grupos musculares é de distribuição simétrica, atingindo de forma mais acentuada os músculos agindo sobre as grandes articulações.

Entretanto, levando em conta o grau de déficit na unidade sinérgica isolada, observamos os seguintes fatos:

1. *Movimentos da cabeça e pescoço* — Déficit variável de 25 a 75% nos flexores (média de 50%) em 13 pacientes; em um também foram atingidos os extensores; em 3 casos a força se apresentou normal. O déficit nos grupos flexores da cabeça explica o fato do paciente, ao tentar sentar-se a partir do decúbito dorsal, ter dificuldade em levantar a cabeça, que cai para trás.

2. *Movimento do tronco* — Déficit variável de 25 a 90% nos flexores (média de 60%) em 14 pacientes; em um havia déficit também nos extensores; em dois a força era normal. Este déficit explica o abaulamento do abdome observado quando o paciente está em decúbito dorsal ou em pé, havendo também acentuação da lordose lombar. O paciente só consegue passar do decúbito dorsal para a posição sentada com auxílio dos membros superiores; no esforço para sentar, a coluna vertebral arqueia para trás, em opistótono.

3. *Movimentos do ombro* — Em 13 pacientes o déficit era discreto nos elevadores e abdutores da escápula (articulação escápulo-costal), sendo, ao contrário, bastante acentuado nos adutores e depressores (25 a 90%, média ao redor de 70%);

este déficit explica a escápula separada ou alada, na qual há predomínio dos grupos musculares elevadores e abdutores sobre os adutores e abaixadores. Em 14 pacientes todos os músculos movimentadores da articulação escápulo-umeral eram atingidos de forma mais ou menos intensa, variando o déficit de 25 a 75% (média ao redor de 50%), com distribuição aproximadamente uniforme nos vários grupos musculares; em três casos a força era normal.

4. *Movimentos na articulação do cotovelo* — Em 13 pacientes o déficit se distribuía de forma mais ou menos igual para os flexores-extensores, bem como para os pronadores e supinadores, predominando ora em um ora em outro grupo, sem qualquer particularidade; em 4 casos a força era normal.

5. *Movimentos das articulações do punho e dos dedos* — Apenas 4 pacientes apresentavam déficit que não atingia mais de 50%, mostrando assim que, em geral, as extremidades superiores são as menos atingidas.

6. *Movimentos da articulação coxo-femoral* — A não ser em um dos pacientes em que a força foi normal, nos 16 restantes foi observado déficit com distribuição uniforme nos grupos flexores e extensores, bem como nos rotadores internos e externos. Encontramos um déficit variável de 25 a 90% (média de 60%) nos abdutores e adutores, com acentuado predomínio nos abdutores, levando as coxas para fora em ligeira rotação para dentro. Pela inspeção dos pacientes observa-se, no decúbito dorsal, que as coxas estão abduzidas; na posição de pé há aumento da base de sustentação e a marcha se faz com as pernas abertas.

7. *Movimentos da articulação do joelho* — Com exceção de 2 pacientes com força normal, os restantes apresentavam déficit tanto dos flexores como dos extensores, variando de 25 a 75%, com predomínio ora de um, ora de outro destes grupos musculares. Quando o déficit predomina nos flexores, o paciente tem mais facilidade em se manter em pé, ao passo que, quando o déficit é maior nos extensores, não só há dificuldade ou impossibilidade do paciente se manter em pé, como também a perna tende à flexão.

8. *Movimentos nas articulações do tornozelo e dos artelhos* — Quanto ao tornozelo, em 3 pacientes a força era normal; em um a pesquisa foi prejudicada pela acentuada retração do tendão de Aquiles; em um havia déficit de 25 a 50% nos eversores-inversores e em 12 o déficit era nos flexores-extensores dos pés; neste último grupo o déficit predominava nos grupos flexores (flexores dorsais) sobre os extensores (flexores plantares). Este fato explica porque há, geralmente, equinismo nos portadores de distrofia muscular progressiva; entretanto este achado contradiz vários autores segundo os quais a moléstia atinge de forma mais acentuada os músculos das panturrilhas (gastrocnêmio e solear), pois se assim fora deveriam predominar os músculos flexores (tibiais anteriores) e a marcha seria de tipo calcaneante. Para outros, o equinismo seria devido ao fato de que, com a evolução da moléstia, as fibras musculares destruídas seriam substituídas por tecido fibroso que se retrai repuxando o tendão de Aquiles; a retração, em certos casos seria tão intensa que obrigaria o paciente a manter-se na ponta dos pés. Se isto se aplica aos casos avançados e antigos, não é improvável que nas fases iniciais da moléstia o equinismo seja devido ao predomínio dos extensores sobre os flexores, pois não houve tempo para a instalação da fibrose. Quanto aos artelhos, 7 pacientes apresentavam déficit que não atingia 50%.

Podemos resumir nossos achados dizendo que os pacientes portadores de distrofia muscular progressiva, devido ao comprometimento de certos grupos musculares, apresentam: no decúbito dorsal, abdome abaulado, coxas em abdução, pernas com tendência à flexão e pés equínos; ao tentarem

CASOS		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
Hemicorpo direito (D) e esquerdo (E)		D	E	D	E	D	E	D	E	D	E	D	E	D	E	D	E	E
Cabeça	Flexores	75	75	50	50	25	25	25	25	25	50	50	50	50	50	50	25	25
	Extensores	100	100	100	100	75	75	75	75	100	100	100	100	75	75	100	100	50
	Rotadores	50	75	50	100	25	25	25	25	25	50	50	50	50	50	50	50	50
Tronco	Flexores	NORMAL	NORMAL	10	10	50	50	10	10	75	75	10	10	10	10	25	25	50
	Extensores	NORMAL	NORMAL	100	100	75	75	75	75	100	100	100	100	100	100	100	100	50
	Rotadores	NORMAL	NORMAL	10	10	25	25	10	10	-	-	-	-	25	25	25	25	25
Art. Coxo - Femoral	Flexores	NORMAL	NORMAL	75	75	75	75	50	50	100	100	25	25	25	25	25	25	25
	Extensores	NORMAL	NORMAL	50	75	25	25	50	50	100	100	10	10	50	50	50	50	50
	Abdutores	NORMAL	NORMAL	75	75	50	50	50	50	100	100	25	25	75	75	25	25	25
	Adutores	NORMAL	NORMAL	75	75	25	25	25	25	50	50	10	10	10	10	50	50	25
	Rotadores internos	NORMAL	NORMAL	100	100	50	50	75	75	100	100	25	25	75	75	25	25	25
	Rotadores externos	NORMAL	NORMAL	100	100	50	50	25	25	100	100	25	25	75	75	25	25	25
Art. Joelho	Flexores	NOR	NOR	50	75	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50
	Extensores	NOR	NOR	100	100	75	100	50	50	NOR	NOR	10	25	50	50	75	75	50
Art. Tornozelo	Flexores plantares	NORMAL	NORMAL	100	100	75	50	75	75	100	100	Prejuízo	Prejuízo	Prejuízo	Prejuízo	Prejuízo	Prejuízo	Prejuízo
	Flexores dorsais	NORMAL	NORMAL	25	25	50	50	50	50	100	100	100	100	100	100	100	100	100
	Invertores	NORMAL	NORMAL	50	50	50	50	50	50	75	75	75	75	75	75	75	75	75
	Everflores	NORMAL	NORMAL	50	50	10	10	10	10	50	50	50	50	50	50	50	50	50
Artelhos (4 ulimos)	Flexores	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	10	10	75	75	75	75	75
	Extensores	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	10	10	50	50	50	50	50
	Abdutores	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	10	10	50	50	50	50	50
	Adutores	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	10	10	50	50	50	50	50
Halux.	Flexores	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	10	10	10	10	75	75	75
	Extensores	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	10	10	10	10	75	75	75
	Abdutores	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	10	10	10	10	75	75	75
	Adutores	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	10	10	10	10	75	75	75
	Adutores	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL	10	10	10	10	75	75	75
Art. Escapulo-costal	Abdutores	75	75	25	25	75	75	75	75	100	100	10	25	50	50	50	50	50
	Elevadores	100	100	50	50	75	75	75	75	75	75	25	10	25	50	50	50	50
	Adutores	25	50	75	75	50	50	75	75	75	75	25	10	25	50	50	50	50
	Adutores com rotação	50	50	25	25	50	50	25	25	75	75	10	10	25	50	50	50	50
	Depressores	25	50	50	50	50	75	75	75	75	75	10	10	25	50	50	50	50
Art. Escapulo-umeral	Flexores	75	75	50	25	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50
	Extensores	100	100	25	25	50	50	25	25	25	25	25	25	25	25	25	25	25
	Abdutores	75	75	50	50	50	25	25	75	75	50	50	50	50	50	50	50	50
	Adutores	75	75	50	50	50	50	50	75	75	50	50	50	50	50	50	50	50
	Rotadores internos	75	75	50	50	50	50	50	100	100	50	50	25	25	25	25	25	25
	Rotadores externos	75	75	25	25	50	50	50	100	100	75	75	25	25	25	25	25	25
Art. Cotovelo	Flexores	NORMAL	NORMAL	75	50	50	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75
	Extensores	NORMAL	NORMAL	100	100	75	75	-	25	100	100	25	25	25	25	25	25	25
	Supinadores	NORMAL	NORMAL	100	100	75	75	-	100	75	75	75	75	75	75	75	75	75
	Pronadores	NORMAL	NORMAL	100	100	75	75	-	100	75	75	75	75	75	75	75	75	75
	Pronadores	NORMAL	NORMAL	100	100	75	75	-	100	75	75	75	75	75	75	75	75	75
Art. Punho	Flexores	NORMAL	NORMAL	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50
	Extensores	NORMAL	NORMAL	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50
	Abdutores	NORMAL	NORMAL	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50
	Adutores	NORMAL	NORMAL	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50
Dedões (4 ulimos)	Flexores	NORMAL	NORMAL	25	25	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50
	Extensores	NORMAL	NORMAL	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50
	Abdutores	NORMAL	NORMAL	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50
	Adutores	NORMAL	NORMAL	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50
Polegar	Flexores	NORMAL	NORMAL	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50	50
	Extensores	NORMAL	NORMAL	50	50	25	25	25	25	25	25	25	25	25	25	25	25	25
	Abdutores	NORMAL	NORMAL	50	50	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75
	Adutores	NORMAL	NORMAL	50	50	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75
	Oponente	NORMAL	NORMAL	50	50	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75	75

Quadro 2 — Avaliação da força muscular pelos testes musculares manuais nos diferentes grupos musculares de 17 pacientes.

sentar-se, há queda da cabeça para trás e arqueamento da coluna vertebral; a mudança de posição, do decúbito dorsal para a posição sentada só é possível com o auxílio dos membros superiores; na posição ereta, há acentuação da lordose lombar e abdução das coxas; a escápula é alata; a marcha se faz com apoio na ponta dos pés. Estas são, no conjunto, as características da assim chamada *atitude miopática*.

COMENTARIOS

Das diferentes teorias que tentam explicar a localização das distrofias, a que mais se difundiu admite a fadiga como fator principal, isto é, os músculos mais solicitados seriam os mais afetados. Se assim fôra os músculos mais precocemente atingidos seriam os da mão e língua. Entretanto, quase todos os autores que estudaram o assunto são acordes em que são mais comprometidos os grupos musculares geralmente menos solicitados.

O quadro 2, que reúne os resultados obtidos em 17 pacientes, permite a conclusão de que o déficit, embora tenha caráter difuso e distribuição simétrica, afeta de preferência certos grupos musculares; considerando-se a unidade sinérgica são acometidos ora os músculos agonistas e seus sinérgicos, ora os antagonistas. Além disso, em um mesmo músculo certas porções são mais atingidas que outras; isso ocorre, por exemplo, no trapézio, em que as porções média e inferior são mais afetadas que a porção superior.

Infelizmente, até o momento não existe medicação que previna, interrompa ou modifique o curso inexorável da moléstia. Opinião muito difundida entre os médicos é a de que o diagnóstico de distrofia muscular progressiva implica na inutilidade de qualquer procedimento de reabilitação. Entretanto, se levarmos em conta o caráter incapacitante da afecção e sua longa evolução, é louvável qualquer tentativa visando a aproveitar ao máximo as capacidades restantes, tornando menos amarga a existência do paciente e auxiliando-o a participar das atividades no seio de sua família.

Programa de terapêutica física foi aplicado por Abramson e Rogoff¹ em 27 pacientes portadores de distrofia muscular progressiva durante 7 meses, sendo observadas melhoras na força muscular e diminuição nas contrações. Hobermann⁵ considera que a fisioterapia é útil quanto à melhora nas atividades diárias, embora não tenha observado aumento na força muscular. Para Rusk⁸ e Schaltenbrand⁹, um programa de fisioterapia pode beneficiar a força muscular. Entretanto, os programas longos e extenuantes são contra-indicados.

Sem exercícios ativos os miopáticos, dentro de tempo variável, se tornam fisicamente incapazes e o déficit motor secundário do desuso contribui de modo significativo para a incapacidade total. O principal objetivo dos exercícios é fazer com que o paciente possa atuar, apesar de sua incapacidade motora, nos setores psicossocial, físico e vocacional.

Os fatos referidos têm importância se levarmos em conta que: a) na fase inicial da moléstia é difícil o diagnóstico diferencial das distrofias, não

só com outras lesões primitivas dos músculos como também com certas poli-neuropatias; b) o teste muscular manual é um método de valor quando se deseja estudar a resposta ao tratamento por drogas ou a eficácia de programas de exercícios; c) os programas de exercícios, se não melhoram a força muscular, fazem a profilaxia de seqüelas (contraturas e retração de tendões), bem como aumentam a performance da vida diária.

RESUMO

O autor assinala alguns aspectos interessantes observados em 17 pacientes portadores de distrofia muscular progressiva nos quais foi feita a avaliação da força muscular pelos testes manuais.

Os resultados foram reunidos em quadro que permitiu observar o acometimento muscular simétrico, afetando de preferência os músculos que movimentam as grandes articulações. Por outro lado, êstes déficits atingem de forma diversa os agonistas e antagonistas dentro da mesma unidade sinérgica, resultando daí as retrações músculo-tendíneas e as atitudes viciosas. São mais deficitários os músculos flexores da cabeça e tronco, os adutores e abaixadores da omoplata, os adutores e rotadores externos das coxas, os flexores e extensores das pernas e os flexores dorsais dos pés. Êste último fato contraria a opinião de autores, que admitem serem os músculos das panturrilhas (gastrocnêmios) os mais afetados.

O autor é contrário à opinião de que o diagnóstico de distrofia muscular progressiva implica na inutilidade de qualquer procedimento de reabilitação, sendo favorável ao emprêgo de programas de exercícios para evitar atitudes viciosas e para desenvolver as capacidades restantes.

Considera o emprêgo de testes musculares manuais como método de escolha para a avaliação de incapacidades motoras, para acompanhar a evolução após ser instituído um programa de exercícios e quando se deseja estudar as respostas ao tratamento por drogas medicamentosas.

SUMMARY

*Progressive muscular dystrophy: appraisal of motor impairments
by manual muscle tests.*

The author used the manual muscle tests in 17 patients with progressive muscular dystrophy. The data related to the degree of motor impairment showed that it is symmetrical in its distribution, but the larger joints are more deeply involved. On the other hand, varying impairment of the agonist and antagonist muscles of the same synergic unity accounts for the vicious attitudes usually seen.

The author found a greater impairment in flexors of the head and trunk, in adductors of scapula, adductors of hips, flexors and extensors of

limbs and in the dorsiflexors of the feet. This last feature is not conceded by some authors, for whom the gastrocnemius is the muscle most involved in the disease.

The author holds the view that in spite of the untoward prognosis of the disease, exercises to avoid vicious positions must be performed.

REFERENCIAS

1. ABRAMSON, A. S.; ROGOFF, J. — Physical treatment in muscular dystrophy: abstract of study. Proc. Second Medical Conference of the "Muscular Dystrophy Association of America Inc.", Nova York, 1952.
2. BING, R. — Tratado de las Enfermedades Nerviosas. Trad. castelhana, 3ª edição. Modesto Uson, Barcelona, 1955, pgs. 153-160.
3. DANIELS, L.; WILLIAMS, M.; WORTHINGAM, G. — Muscle Testing: Techniques of Manual Examination. Saunders, Filadélfia e Londres, 1952.
4. GRINKER, R. R.; BUCY, P. C. — Neurology, 4ª ed. Thomas, Springfield, 1943, págs. 918-922.
5. HOBERMANN, M. — Physical medicine and rehabilitation: its value and limitations in progressive muscular dystrophy. Proc. Third Medical Conference of "Muscular Dystrophy Association of American Inc.", Nova York, 1954.
6. KENDALL, H. O. — Muscles Testing and Function. Williams & Wilkins, Baltimore, 1949.
7. NIELSEN, J. M. — A Textbook of Clinical Neurology. Hoeber, Londres e Nova York, 1943, págs. 543-550.
8. RUSK, H. A. — Rehabilitation Medicine. Mosby, St. Louis, 1958, págs. 372-376.
9. SCHALTENBRAND, G. — Enfermedades del Sistema Nervioso. Trad. castelhana. Científico Médica, Barcelona, 1957, págs. 292-298.
10. WILSON, S. A. K. — Neurology, 2ª ed. Butterworths, Londres, 1954, págs. 1110-1124.

*Clínica Neurológica — Hospital das Clínicas da Fac. Med. da Univ. de São Paulo
— Caixa Postal 3461 — São Paulo, Brasil.*