

Relato de caso

Fortalecimento muscular na artrogripose múltipla congênita

Muscle strengthening in arthrogryposis multiplex congenita

Juliana Maria Savazzi Geraldini Rozane, Ft.*, Raquel de Paula Carvalho, Ft., D.Sc.**,
Daniela Vincci Lopes Ruzzon, Ft., M.Sc.***

.....
Fisioterapeuta, **Professora Adjunto, Departamento de Ciências do Movimento Humano, Universidade Federal de São Paulo – Campus Baixada Santista, *Docente do curso de Graduação em Fisioterapia da Universidade de Ribeirão Preto*

Resumo

A artrogripose múltipla congênita (AMC) é um termo genérico usado para descrever um grupo de doenças que têm como característica comum a contratura de duas ou mais articulações ao nascimento, que dificultam a movimentação e a funcionalidade dos pacientes. O presente estudo teve como objetivo avaliar o efeito do fortalecimento muscular no desempenho da marcha em uma criança com AMC. O participante realizava marcha com órtese do tipo HKAFO e andador e não realizava fortalecimento muscular na fisioterapia. Foram realizadas 90 sessões de fortalecimento muscular de membros inferiores, três vezes por semana, durante oito meses. Houve aumento da força muscular de todos os músculos envolvidos no tratamento, exceto dos músculos do tornozelo, que não apresentaram contração muscular devido à fibrose. A marcha doméstica passou a ser realizada com órtese AFO e muletas canadenses e a marcha comunitária com KAFO e muletas canadenses. Conclui-se que o fortalecimento muscular parece ser um recurso eficaz para promover aumento da força muscular em crianças com AMC, além de permitir a aquisição de marcha com órteses menores e mais leves e dispositivos auxiliares mais funcionais que promovem maior independência e funcionalidade para a marcha da criança.

Palavras-chave: artrogripose, Fisioterapia, força muscular.

Abstract

Arthrogryposis multiplex congenita (AMC) is a generic term used to describe a group of diseases which have as common characteristic the presence of multiple congenital contractures at birth, and limited movements and functionality. The aim of this study was to evaluate the effect of muscle strengthening to improve gait performance in a child with AMC. The participant gait was with the aid of a Hip-Knee-Ankle-Foot-Orthosis and walker, with no muscle strengthening during physical therapy. 90 sessions of lower limb muscle strengthening were carried out, three times a week, during eight months. There was a marked increase in muscular strength of all muscles involved in the treatment, except the ankle muscles, which did not present muscular contraction due to fibrosis. The gait was carried out with Ankle-Foot-Orthosis and forearm crutch. Muscle strengthening can be shown to be an effective resource to promote residual muscular strength increase in children with AMC, in addition to allowing gait acquisition with a smaller, lightweight orthosis and more functional aid devices that provide more independence and functionality for the child gait.

Key-words: arthrogryposis, Physical Therapy, muscle strength.

Recebido em 25 de junho de 2010; aceito em 8 de maio de 2012.

Endereço para correspondência: Daniela Vincci Lopes Ruzzon, Av. Afonso Valera, 250, casa 21, Recreio das Acácias, 14098-561 Ribeirão Preto SP, Tel: (016) 36170870, E-mail: daniela@fisioneuro.com.br, julianarozane@yahoo.com.br

Introdução

As contraturas congênitas podem ser classificadas em dois grupos, contraturas congênitas isoladas, ou contraturas congênitas múltiplas. As contraturas congênitas isoladas ocorrem quando somente um segmento do corpo é acometido, como o pé torto congênito. O termo Artrogripose Múltipla Congênita (AMC) é utilizado para descrever as contraturas congênitas múltiplas que acometem duas ou mais áreas do corpo, levando a múltiplas contraturas articulares e fraqueza ou desequilíbrio muscular [1]. A AMC não é um diagnóstico específico, mas um achado clínico que caracteriza mais de 300 doenças diferentes e está relacionado à diminuição na movimentação fetal em fases precoces do desenvolvimento. Sua incidência mundial é de 1 para cada 3.000 nascidos vivos [2].

As causas da maioria das síndromes artrogripóticas são desconhecidas, mas acredita-se que sejam multifatoriais. Algumas etiologias têm sido consideradas como anormalidades neuropáticas (cérebro, medula e nervos periféricos), anormalidades na estrutura e função muscular (distrofias musculares, doenças mitocondriais), anormalidades do tecido conectivo (displasia diatrófica, artrogripose distal), diminuição de espaço intrauterino (gemelares), doenças maternas (esclerose múltiplas, miastenia gravis, trauma) [3] e vascularização intrauterina ou fetal diminuída [4].

O termo AMC é muito utilizado na literatura, para descrever a forma mais comum de artrogripose, a amiotrofia. Porém nem todos os pacientes com AMC possuem amiotrofia [5]. A amiotrofia acontece de forma esporádica e apresenta características congênitas como substituição de tecido muscular por tecido fibroso e gorduroso, contraturas articulares, aspecto fusiforme dos membros, podendo existir também a presença de hemangiomas, fâcies arredondadas, narinas antevertidas, micrognatismo, ausência de pregas cutâneas nos dedos e hipoplasia da genitália externa. O grau de afecção pode ocorrer de formas diferentes, mas as deformidades clássicas são bilaterais e simétricas [2].

As crianças com o diagnóstico de artrogripose terão problemas ortopédicos que requerem intenso acompanhamento da fisioterapia e da terapia ocupacional [6,7]. A principal finalidade do tratamento dessas crianças é possibilitar a máxima independência na marcha e nas suas atividades de vida diária [3].

Devido a falta de massa muscular, a força muscular está diminuída nas crianças com artrogripose, prejudicando sua funcionalidade, especialmente em relação a marcha. É consenso na literatura que o músculo é plástico e se adapta as diferentes demandas, como imobilização e exercícios. O músculo esquelético pode ser condicionado ou descondicionado dependendo do estímulo que recebe, o que pode influenciar as propriedades como força, velocidade e resistência do músculo [8].

Apesar de ser conhecido que o treino de força proporciona alterações no sistema nervoso central, possibilitando o aumento

do número de unidades motoras recrutadas e a frequência de disparo dos motoneurônios, o que reflete na melhoria da sincronia da marcha [9], pouco é relatado em estudos longitudinais da evolução muscular ao longo dos anos [10], ou no emprego do fortalecimento em crianças com AMC [6], bem como descrições sobre a conduta fisioterapêutica adequada e seus resultados.

Diante das considerações, o objetivo deste estudo foi verificar o efeito do fortalecimento muscular no ganho de força e uso de mobilidade assistida durante a marcha de uma criança com artrogripose múltipla congênita.

Material e métodos

Apresentação do caso

Este estudo longitudinal, do tipo estudo de caso, contou com a participação de uma criança, do sexo feminino, selecionada por conveniência, com idade de 6 anos e 8 meses, nascida a termo (idade gestacional: 37 semanas), com diagnóstico clínico de artrogripose múltipla congênita do tipo amiotrofia de membros inferiores. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade de Ribeirão Preto (nº 038/09) e os responsáveis pela criança assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido autorizando a participação da criança no estudo.

A paciente apresentava marcha com órtese do tipo HKA-FO (*Hip-Knee-Ankle-Foot-Orthesis*) e utilizava andador para deambular. De acordo com o histórico clínico, a criança apresentava, ao nascimento, contraturas em flexão dos quadris, flexão dos joelhos, pés com deformidades em equinvaro e hipotrofia dos mesmos. Até o início do estudo, a criança havia sido submetida aos seguintes tratamentos ortopédicos: gesso seriado do nascimento até os sete meses para ganho de amplitude articular e para facilitar a posterior correção cirúrgica da deformidade dos pés e mais três cirurgias ortopédicas, sendo duas para correção da flexão dos quadris e uma osteotomia extensora nos joelhos. A criança teve acompanhamento fisioterapêutico em consultório particular desde o nascimento, porém com ênfase em alongamentos e mobilizações.

Neste estudo, a criança foi acompanhada longitudinalmente durante oito meses consecutivos, em uma clínica particular de fisioterapia na cidade de Ribeirão Preto-SP. Nesse período, foi realizada a avaliação da força muscular através da Escala de Força Muscular Manual de Kendall [11] e a avaliação do tipo de órteses e dispositivos auxiliares utilizados para a realização da marcha. A Escala de Força Muscular Manual de Kendall segue a seguinte graduação: (0) Não há evidências visíveis ou palpáveis de qualquer contração muscular; (1) Ligeira contração, nenhum movimento; (2) Realiza movimento na ausência da força da gravidade; (3) Realiza movimento contra a força da gravidade; (4) Realiza movimento completo contra a força da gravidade com resistência parcial; (5) Realiza o movimento contra a força da gravidade com resistência máxima [11]. Os dados sobre o tipo de órtese

e dispositivos auxiliares foram registrados em uma ficha de avaliação destinada para este fim.

O estudo contou com uma avaliação inicial, 90 sessões de fortalecimento muscular, avaliações periódicas a cada dois meses e uma avaliação final após oito meses do início do estudo. Na avaliação inicial, foram coletados os dados da ficha de anamnese, que continham informações sobre dados pessoais e histórico clínico da criança. A seguir, na mesma sessão, foi realizado o teste para aferição da força muscular dos seguintes grupos musculares: flexores e extensores de tronco; flexores, extensores, abdutores e adutores do quadril; flexores e extensores de joelho; dorsiflexores e flexores plantares de tornozelo, bem como a avaliação do tipo de órteses e dispositivos auxiliares utilizados para a realização da marcha. Todos os dados foram coletados por um único avaliador experiente em relação à aplicação dos testes.

Os materiais utilizados nas sessões de fortalecimento muscular foram um tatame colorido, elástico de calibre médio de coloração amarela (*Thera-Band Professional Resistance Tubing*®), dois pares de caneleiras de 0,5 kg e 1,0 kg, órteses dos tipos HKAFO (*Hip-Knee-Ankle-Foot-Orthesis*), KAFO (*Knee-Ankle-Foot-Orthesis*) e AFO (*Ankle-Foot-Orthesis*), andador com pés fixos e bengala canadense. A frequência de aplicação do protocolo de fortalecimento muscular foi de três sessões semanais, com duração de 60 minutos cada sessão, durante oito meses consecutivos, totalizando 90 sessões de tratamento. O fortalecimento muscular foi realizado de forma concêntrica e excêntrica, direcionado para os músculos envolvidos na marcha: flexores, extensores, abdutores e adutores de quadril, flexores e extensores de joelho, dorsiflexores e flexores plantares de tornozelo, flexores e extensores de tronco. Para os músculos dos membros superiores, os exercícios de fortalecimento tinham o objetivo de manter a força existente, já que todos possuíam grau máximo de força muscular (grau 5).

A cada dois meses, a criança foi reavaliada em relação à força muscular e ao uso de órteses e dispositivos auxiliares para a marcha, totalizando cinco avaliações. A Tabela I apresenta os dados referentes ao teste de força muscular, segundo a Escala de Força Muscular Manual de Kendall, em cada uma das cinco avaliações, considerando-se os músculos dos lados direito e esquerdo da paciente.

Tabela I - Graus de força muscular do lado direito (D) e esquerdo (E) da paciente.

Músculos	Avaliação 1	Avaliação 2	Avaliação 3	Avaliação 4	Avaliação 5
Flexores de quadril	D (0) E (0)	D (1) E (1)	D (2) E (2)	D (3) E (2)	D (3) E (2)
Extensores de quadril	D (2) E (2)	D (3) E (3)	D (3) E (3)	D (4) E (4)	D (4) E (4)
Abdutores de quadril	D (2) E (2)	D (3) E (3)	D (4) E (3)	D (5) E (4)	D (5) E (4)
Adutores de quadril	D (1) E (1)	D (2) E (2)	D (2) E (3)	D (3) E (3)	D (3) E (3)
Flexores de joelho	D (0) E (0)	D (1) E (1)	D (1) E (1)	D (2) E (2)	D (2) E (2)
Extensores de joelho	D (0) E (0)	D (2) E (2)	D (3) E (3)	D (4) E (3)	D (4) E (3)
Dorsiflexores	D (0) E (0)	D (0) E (0)	D (0) E (0)	D (0) E (0)	D (0) E (0)
Flexores plantares	D (0) E (0)	D (0) E (0)	D (0) E (0)	D (0) E (0)	D (0) E (0)
Flexores de tronco	(2)	(3)	(4)	(5)	(5)
Extensores de tronco	(3)	(4)	(4)	(5)	(5)

De acordo com a Tabela I, houve ganho de força dos músculos do quadril, do joelho e do tronco após 2 semanas de treino. Entre a quarta e a quinta avaliações, observa-se a manutenção dos resultados para todos os grupos musculares avaliados. Somente os abdutores do quadril direito e os flexores e extensores de tronco atingiram o grau máximo de força muscular com o treino e os músculos dorsiflexores e flexores plantares permaneceram com graduação zero (sem contração muscular) durante todo o período de treino.

Na primeira avaliação, a criança utilizava HKAFO e andador anterior (Figuras 1A e 2A) para realizar marcha terapêutica e domiciliar e não realizava marcha comunitária.

Figura 1 - Criança fazendo uso de HKAFO e andador (A), KAFO e bengala canadense (B) e AFO e bengala canadense (C) durante a marcha – vista anterior.

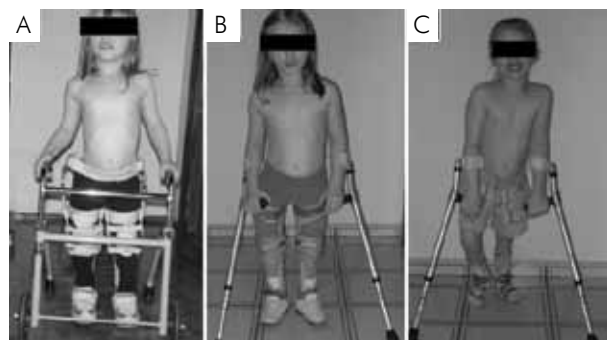
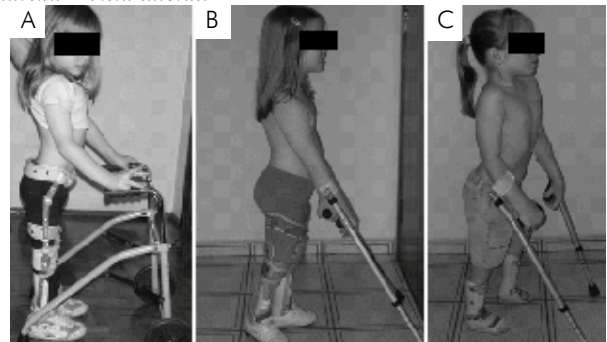
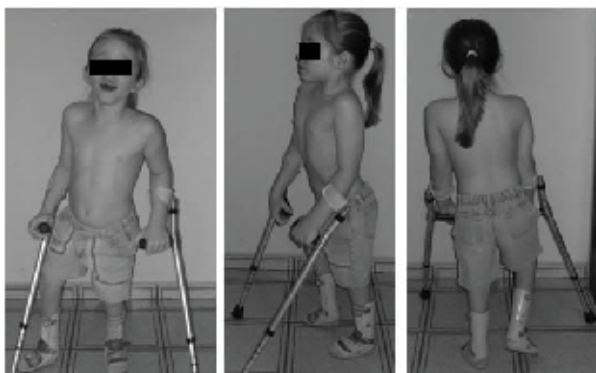


Figura 2 - Criança fazendo uso de HKAFO e andador (A), KAFO e bengala canadense (B) e AFO e bengala canadense (C) durante a marcha – vista lateral.



Na segunda avaliação, dois meses após o início do tratamento, a criança passou a utilizar KAFO e bengala canadense (Figuras 1B e 2B) para realizar marcha terapêutica, domiciliar e comunitária. O mesmo tipo de órtese e equipamento auxiliar para marcha foi observado na terceira avaliação, quatro meses após o início do tratamento. Na quarta avaliação, seis meses após o início do tratamento, a criança passou a utilizar AFO e bengala canadense para realizar marcha terapêutica (Figura 3), sendo necessário o uso de KAFO para realizar marcha domiciliar e comunitária. Na última avaliação, oito meses após o início do tratamento, a criança passou a realizar também a marcha domiciliar com AFO e bengala canadense (Figuras 1C e 2C) e continuou realizando marcha comunitária com KAFO e bengala canadense.

Figura 3 - Paciente fazendo uso de AFO e bengala canadense durante a marcha.



Resultado e Discussão

Pelo histórico clínico apresentado, a criança nasceu com contraturas em membros inferiores, em flexão dos quadris, flexão dos joelhos e pés em equinovaro, que exigiram a realização de diversos procedimentos cirúrgicos e acompanhamento especializado para que, na idade de seis anos, ela conseguisse deambular com HKAFO e andador. Nota-se na literatura que as intervenções cirúrgicas são de grande importância para as crianças com artrogripose [12-14].

Mercuri *et al.* [15] avaliaram longitudinalmente uma criança com amiotrofia, a qual apresentava contraturas múltiplas e movimentos antigravitacionais diminuídos, através de ressonâncias magnéticas musculares realizadas aos quatro e dezoito meses e aos 6 anos. O estudo relata pouca mudança do primeiro para o segundo exame, porém notou-se hipertrofia dos músculos preservados e também daqueles previamente acometidos, demonstrando que o crescimento muscular pós-natal aconteceu concomitante às melhoras clínicas demonstradas pela criança.

Para que a criança com artrogripose apresente crescimento e desenvolvimento neuromuscular e musculoesquelético adequados, há necessidade de um acompanhamento individualizado. Muitas crianças com artrogripose podem deambular

após intervenções cirúrgicas e reabilitação [16]. Um estudo constatou que 85% das crianças com amiotrofia atingiram deambulação funcional por volta dos cinco anos de idade mediante acompanhamento de um programa de reabilitação [17]. No presente estudo, a criança tinha idade de seis anos e realizava a marcha com dispositivos de auxílio que ofereciam grande suporte, o que limitava a independência funcional da criança. O treino favoreceu a diminuição da grande necessidade de suporte, dado pelas órteses, melhorando a funcionalidade da criança em relação à sua mobilidade.

No início do tratamento, observa-se que a criança apresentava pronunciada fraqueza em musculatura do quadril, joelho e tornozelo, a qual a impossibilitava de realizar as fases da marcha adequadamente. Devido ao desequilíbrio muscular e à falta de força em musculatura agonista e antagonista de membros inferiores, a marcha era precária e exigia suporte em cintura pélvica para que a criança conseguisse manter-se e dar alguns passos com o apoio anterior propiciado pelo andador.

O treino de força foi importante para que a criança adquirisse melhor controle motor, especialmente de musculatura de quadril, permitindo a retirada do suporte do quadril para que ela pudesse fazer uso da órtese KAFO, o que foi conseguido após dois meses de tratamento. Staheli *et al.* [18] têm caracterizado as crianças com amiotrofia como potenciais deambuladoras segundo alguns requisitos como flexão do quadril com menos de 20 graus e força nos extensores de quadril com grau maior ou igual a 4, o que também foi observado no presente estudo após quatro meses de treino de força.

Outros requisitos relatados no estudo de Staheli *et al.* [18] foram quadríceps com grau de força igual a 4 ou quadríceps com grau de força igual a 3, joelho com contratura em flexão menor que 20 graus, boa força de tronco, equilíbrio sentado, função depressora de ombro presente e alterações inexistentes ou leves em membros superiores. Todos esses requisitos foram observados na última avaliação, após a aplicação do programa de fortalecimento muscular, exceto para a força de flexores de quadril esquerdo. Este dado explica o fato de a criança ainda apresentar movimento compensatório na fase de balanço da marcha (utilizando abdutores de quadril e quadrado lombar) para compensar a força insuficiente gerada pelos flexores de quadril. Esses movimentos compensatórios são comuns em crianças com artrogripose devido à fraqueza muscular [19].

Seis meses após o início do tratamento, a melhora da força da musculatura de quadril e joelho permitiu que a criança não necessitasse mais de suporte para os joelhos (KAFO) e passasse a utilizar órtese AFO para caminhar distâncias pequenas. Os músculos do tornozelo não tiveram mudanças nos graus de força e observa-se clinicamente que esta é uma região com intensa hipotrofia. Dillon *et al.* [16] avaliaram quantitativamente a atividade física e a capacidade de deambulação de jovens com amiotrofia submetidos a intervenções cirúrgicas e terapêuticas, comparando-os com um grupo controle. Seus resultados mostraram que o grupo com amiotrofia demonstrou atividades significativamente menores em quantidade e

complexidade, com menos números de passos totais ao dia e menor capacidade de realizar altos níveis de atividade devido à diminuição da força muscular, à diminuição de endurance e devido às limitações articulares. No presente estudo, a avaliação do nível de atividade física ocorreu indiretamente, por meio da capacidade da criança em realizar a marcha comunitária com menor número de dispositivos de auxílio. Em oito meses de treino, os resultados mostraram-se satisfatórios; entretanto, há necessidade de continuidade do treino para que a criança continue evoluindo motoramente.

Outro aspecto importante a ser destacado é a idade da criança. Os pré-escolares apresentam duas fases distintas de crescimento: estirão, entre os dois e cinco anos, e crescimento lento, entre os cinco e sete anos de idade [20]. Mudanças rápidas no crescimento, especialmente aquela que ocorre posteriormente, na fase puerperal, resultam em alteração na relação entre os braços de alavanca articulares em detrimento da função, exigindo um período de adaptação do sistema de controle motor.

Diante dessas constatações, pode-se dizer que, além de promover a independência da paciente, o fortalecimento muscular tornou-se imprescindível na manutenção do alinhamento biomecânico das articulações, que se agrava com a fraqueza muscular. Segundo o estudo de Kroksmark *et al.* [6] com pacientes com amiotrofia, deve-se dar ênfase ao tratamento do desenvolvimento da força muscular e proporcionar condições que estimulem os movimentos ativos no início da vida, minimizando o tempo de imobilização, uma vez que a força muscular afeta a função motora de forma mais significativa do que a amplitude de movimento.

Este estudo apresentou algumas limitações, que foram a falta de aferição da força por meio do dinamômetro e dos parâmetros cinemáticos da marcha. Entretanto, apresentou resultados e argumentos que enfatizam a importância dos exercícios de fortalecimento muscular no programa de reabilitação das crianças com AMC.

Conclusão

O fortalecimento muscular foi um recurso eficaz para promover aumento da força muscular na criança com AMC e permitiu a aquisição de marcha com órteses menores e mais leves e dispositivos auxiliares mais funcionais que promoveram maior independência e funcionalidade para a marcha da criança. Os bons resultados obtidos no presente estudo podem ter sido favorecidos pela faixa etária na qual a criança se encontrava durante o tratamento de fortalecimento muscular. Portanto, sugere-se que esse protocolo seja testado em pacientes na fase de estirão de crescimento, durante o período puerperal, para que se possa confirmar esta afirmação.

Referências

- Bamshad M, Van Heest AE, Pleasure D. Arthrogryposis: a review and update. *J Bone Joint Surg* 2009;91:40-6.
- Hall JG. Arthrogryposis multiples congenital: etiology, genetics, classification, diagnostic approach, and general aspects. *J Pediatr Orthop B* 1997;6:159-66.
- Bevan WP, Hall JG, Bamshad M, Staheli LT, Jaffe KM, Song K. Arthrogryposis multiplex congenita (amyoplasia) an orthopaedic perspective. *J Pediatr Orthop* 2007;27:594-600.
- Gaitanis JN, McMillan HJ, Wu A, Darras BT. Electrophysiologic evidence for anterior horn cell disease in amyoplasia. *Pediatr Neurol* 2010;43:142-7.
- Fletche ND, Rathjen KE, Bush P, Ezaki M. Asymmetrical Arthrogryposis of the upper extremity associated with congenital spine anomalies. *J Pediatr Orthop* 2010;30:936-41.
- Kroksmark AK, Kimber E, Jerre R, Beckung E, Tulinius M. Muscle involvement and motor function in amyoplasia. *Am J Méd Genet A* 2006;140:1757-67.
- Fassier A, Wicart P, Dubouset J, Seringe R. Arthrogryposis multiplex congenital. Long-term follow-up from birth until skeletal maturity *J Child Orthop* 2009;3:383-90.
- Scott W, Stevens J, Binder-MacLeod SA. Human skeletal muscle fiber type classifications. *Phys Ther* 2001;81:1810-6.
- Aagaard P, Suetta C, Caserotti P, Magnusson SP, Kjær M. Role of the nervous system in sarcopenia and muscle atrophy with aging: strength training as a countermeasure. *Scand J Med Sci Sports* 2010;20:49-64.
- Mercuri E, Manzur A, Main M, Alsopp J, Muntoni F. Is there post-natal muscle growth in amyoplasia? A sequential MRI study. *Neuromuscular Disord* 2009;19:444-5.
- Kendall FP, McCreary EK, Provance PG. Músculos: provas e funções. 4a ed. São Paulo: Manole; 1995. p.454
- Heest AV, James MA, Lewica A, Anderson, KA. Posterior elbow capsulotomy with triceps lengthening for treatment of elbow extension contracture in children with arthrogryposis. *J Bone Joint Surg Am* 2008;90:1517-23.
- Borowski A, Grissom L, Littleton AG, Donohoe M, King M, Kumar J. Diagnostic imaging of the knee in children with arthrogryposis and knee extension or hyperextension contracture. *J Pediatr Orthop* 2008;28:466-70.
- Palocaren T, Thabet AM, Rogers K, Holmes Jr L, Donohoe M, King MM, et al. Anterior distal femoral stapling for correcting knee flexion contracture in children with arthrogryposis - Preliminary results. *J Pediatr Orthop* 2010;30:169-73.
- Mercuri E, Manzur A, Main M, Alsopp J, Muntoni F. Is there post-natal muscle growth in amyoplasia? A sequential MRI study. *Neuromuscular Disord* 2009;19:444-5.
- Dillon ER, Bjornson KF, Jaffe KM, Hall JG, Song K. Ambulatory activity in youth with arthrogryposis. *J Pediatr Orthop* 2009;29:214-17.
- Sells JM, Jaffe KM, Hall JG. Amyoplasia, the most common type of arthrogryposis: the potential for good outcome. *Pediatrics* 1996;97:225-31.
- Staheli LT, Hall JG, Jaffe KM, Paholke DO. Arthrogryposis a text atlas. Cambridge: Cambridge University Press; 1998.177p.
- Donohoe M, Bleakney DA. Arthrogryposis Multiplex Congenita In: Campbell SK. *Physical Therapy for Children*. 2ª ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company; 2000.p. 302-19.
- Zeferino AMB, Barros Filho AA, Bettiol H, Barbieri MA. Acompanhamento do crescimento. *J Pediatr* 2003;79:23-32.