

Condutas Fisioterapêuticas na Amiotrofia Monomélica Benigna: Relato de Caso

Physical Rehabilitation Conducts on Benign Monomelic Amyotrophy: Case Report

Marco Orsini¹, Marcos RG de Freitas², Mariana Pimentel Mello³, Carlos Henrique Melo Reis⁴, Júlia Fernandes Eigenheer⁵, Ana Cristina Branco⁶, Osvaldo JM Nascimento⁷

RESUMO

Introdução. Amiotrofia Monomélica (AM) é uma desordem benigna do neurônio motor, que afeta particularmente adultos jovens, ainda de causa desconhecida. Geralmente é considerada “benigna” e não progressiva, devido estabilizar-se após cinco anos do início. Comumente, após o diagnóstico clínico muitos pacientes procuram os serviços de reabilitação física para um melhor gerenciamento das sequelas mio-articulares oriundas do comprometimento das células do corno anterior da medula espinhal. **Método.** Relatamos o caso de um paciente, 22 anos, que há aproximadamente 11 anos começou a apresentar paresia associada a amiotrofia no membro superior direito e sugerimos, com base na literatura vigente, possíveis estratégias reabilitativas para o controle das complicações secundárias. **Conclusão.** Os profissionais envolvidos na reabilitação física devem atentar para os riscos de uma demanda metabólica intensa nas unidades motoras remanescentes, algumas vezes, provocada pelo “overuse”.

Unitermos. Doenças Neuromusculares, Fisioterapia, Reabilitação.

Citação. Orsini M, de Freitas MRG, Mello MP, Reis CHM, Eigenheer JF, Branco AC, Nascimento OJM. Condutas Fisioterapêuticas na Amiotrofia Monomélica Benigna: Relato de Caso.

Trabalho realizado no Serviço de Neurologia (Setor de Doenças Neuromusculares) - Hospital Universitário Antônio Pedro - Universidade Federal Fluminense – UFF, Niterói-RJ, Brasil.

1. Graduando em Medicina, Doutorando em Neurologia na Universidade Federal Fluminense - UFF, Professor Titular da Escola Superior de Ensino Helena Antipoff - ESEHA, Niterói-RJ, Brasil.
2. Neurologista, Doutor, Professor Titular e Chefe do Serviço de Neurologia da UFF, Niterói-RJ, Brasil.
3. Fisioterapeuta, Programa de Iniciação Científica da UFF, Niterói-RJ, Brasil.
4. Neurologista, Doutorando em Neurologia na Universidade Federal Fluminense – UFF, Niterói-RJ, Brasil.
5. Graduanda em Medicina - Universidade do Grande Rio – UNIGRANRIO, Rio de Janeiro-RJ, Brasil.
6. Fisioterapeuta, Escola Superior de Ensino Helena Antipoff – ESEHA, Niterói-RJ, Brasil.
7. Neurologista, Doutor, Professor Titular e Coordenador da Pós-Graduação em Neurologia da UFF, Niterói-RJ, Brasil.

ABSTRACT

Introduction. Monomelic Amyotrophy (MA) is a benign motor neuron disorder, which particularly affects young people and the etiology is still unknown. Generally, this disease is considered a “benign” and non-progressive, which stabilizes within five years of onset. Frequently, after the clinical diagnosis many patients look for physical rehabilitation for a better management of the myo-articulate sequelae deriving of the compromise of the cells of anterior horn of the spinal cord. **Method.** We report a case of 22 years-old man, that there is approximately 11 years, presented amyotrophy associated with paresis of the right upper limb and suggest, based on the literature, possible rehabilitative strategies for the control of secondary complications. **Conclusion.** The professionals involved in the physical rehabilitation must attempt for the risks of an intense metabolic demand in the remaining motor units, some times, provoked by the “overuse”.

Keywords. Neuromuscular Diseases, Physical Therapy, Rehabilitation.

Citation. Orsini M, de Freitas MRG, Mello MP, Reis CHM, Eigenheer JF, Branco AC, Nascimento OJM. Physical Rehabilitation Conducts on Benign Monomelic Amyotrophy: Case Report.

Endereço para correspondência:

Marco Orsini
R Professor Miguel Couto, n.322, complemento 1001.
CEP 24230-240, Rio de Janeiro-RJ, Brasil
Tel: (021) 8125-7634 / (021) 2705-1187
E-mail: orsini@predialnet.com.br

Relato de Caso
Recebido em: 11/02/08
Aceito em: 03/11/08
Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

Amiotrofia Monomélica Benigna (AMB) é uma desordem rara na qual a amiotrofia neurogênica é restrita a 1 membro (superior ou inferior), geralmente esporádica e caracterizada por início gradual e insidioso¹⁻². Difere das outras doenças do neurônio motor inferior pois envolve somente um único membro, não possui sinais de envolvimento do feixe piramidal e a progressão é lenta, geralmente por meses e anos, acompanhada por estabilização num período médio de 4 anos, após o início dos primeiros sinais/sintomas³. AMB afeta adultos jovens (segunda/terceira décadas de vida), com predominância para homens e com distribuição geográfica típica. A maioria dos casos são relatados na Ásia, frequentemente no Japão e Índia. Existem poucos relatos dessa doença no Brasil e países da América Latina⁴⁻⁶.

As limitações funcionais impostas pela AMB podem ocasionar deficiências/incapacidades nas atividades básicas e instrumentais da vida diária dos indivíduos. A fisioterapia propõe-se a gerenciar a função motora, evitar a formação de retrações nos tendões e de fixações nas articulações, reeducar a postura, empregar órteses para auxiliar o paciente em atividades específicas, manter a flexibilidade articular normal, a amplitude de movimento e diminuir a dor. Atividades e/ou exercícios que desnecessariamente exijam uma atividade motora intensa, sobrecarregando os motoneurônios remanescentes, devem ser evitados^{7,8}.

Relatamos o caso de um indivíduo, 22 anos, sexo masculino, que há aproximadamente 11 anos começou a apresentar os primeiros sintomas da doença no membro superior direito. Em adição, traçamos algumas possibilidades fisioterapêuticas para o caso em questão e sugestões para indivíduos com tal patologia.

MÉTODO

Relato de caso

CRMJ, 22 anos, homem, estudante de engenharia, foi consultado no Serviço de Neurologia (Setor de Doenças Neuromusculares) do Hospital Universitário Antônio Pedro em dezembro de 2007. Relatara que desde fevereiro de 1997, quando completara 11 anos, seus pais perceberam que o ombro direito apresentava certa discrepância (atrofiado) quando comparado ao oposto. Em 2004, foi sugerido, por parte de um educador físico, seu ingresso em um programa de musculação com proposta de aumentar o trofismo muscular da região comprometida. Entretanto, após seis meses de treinamento diário, percebeu que a força/resistência nos músculos da região estavam ainda mais comprometidos. Aos 18 anos,

o quadro de amiotrofia e paresia acentuou-se e, determinadas atividades funcionais e esportes antes realizados com facilidade, ficaram bastante comprometidas. Em dezembro de 2005, sofreu 2 subluxações de ombro após a prática de natação. Procurou auxílio médico, entretanto, não obteve o diagnóstico da doença, que era considerada pelos profissionais consultados como um problema de origem traumato-ortopédica.

Em dezembro de 2007, foi orientado a consultar-se no Serviço de Neurologia da Universidade Federal Fluminense, recebendo o diagnóstico de AMB. Ao exame físico apresentava atrofia, paresia e fasciculações, mais evidentes no terço proximal do membro superior direito. Os reflexos profundos encontravam-se ausentes ou diminuídos, com exceção do tricipital e flexor dos dedos, normorreflexia (Tabela 1). Os músculos proximais e da cintura escapular apresentavam-se com grau mais acentuado de paresia quando comparados aos demais grupamentos musculares do membro em questão (Tabela 2)⁹. O exame de ressonância magnética não apontou alterações da medula espinhal a nível cervical. A ele-

Tabela 1. Reflexos Profundos (Escala de Wexler).

| Reflexos Profundos | Esquerdo | Direito |
|--------------------|----------|---------|
| Bicipital | ++ | + |
| Tricipital | ++ | ++ |
| Estilordial | ++ | 0 |
| Flexor dos Dedos | ++ | ++ |

Tabela 2. Comprometimento da força muscular nos membros inferiores. Medical Research Council (MRC)⁹.

| Músculos | Esquerdo | Direito |
|--------------------------------|----------|---------|
| Deltóide | 5 | 3 |
| Redondo Menor | 5 | 3 |
| Redondo Maior | 5 | 3 |
| Peitoral | 5 | 5 |
| Subescapular | 5 | 3 |
| Supra-espinhal | 5 | 3 |
| Infra-espinhal | 5 | 3 |
| Bíceps | 5 | 4 |
| Tríceps | 5 | 4 |
| Braquiorradial | 5 | 4 |
| Flexores dos Dedos | 5 | 5 |
| Interósseos Dorsais e Palmares | 5 | 5 |

troneuromiografia revelou desnervação e recrutamento neurogênico seguido de reinervação nos músculos do terço proximal do membro superior direito. Na figura 1 mostramos o paciente com acentuada atrofia da cintura escapular e ombro à direita. Paciente relata que o quadro encontra-se estabilizado há aproximadamente 4 anos. Um termo de consentimento livre e esclarecido foi assinado pelo paciente e os objetivos do estudo explicados. O trabalho foi aprovado pelo comitê de ética da mesma universidade (RN:12435689).

DISCUSSÃO

AMB foi originalmente descrita no Japão¹⁰, em pacientes jovens e do sexo masculino com início insidioso de amiotrofia na mão e região de antebraço em um único membro. O primeiro termo utilizado para caracterização de tal condição foi “atrofia muscular juvenil unilateral da extremidade superior”. O primeiro relato de amiotrofia unilateral do membro inferior data de 1981¹¹.

O termo “amiotrofia monomélica”⁴, reforçou o fato da doença ser restrita a um único membro, seja ele superior ou inferior. Entretanto, tal termo é contestado por alguns autores devido relatos de envolvimento eletrofisiológico bilateral dos neurônios do corno anterior da medula espinhal.

Os principais achados clínicos vistos em pacientes com AMB incluem fraqueza muscular e atrofia restritas a um único membro. O grau de amiotrofia pode não correlacionar-se com o grau de fraqueza muscular^{1,5}. Observamos em nosso paciente que embora a amiotrofia tenha sido muito evidente no terço proximal do membro superior direito e cintura escapular, o mesmo ainda possuía um grau considerável de força muscular para realização de suas atividades. Em casos excepcionais, o envolvimento bilateral é observado. Não foram encontradas, em nosso caso, evidências clínicas e eletrofisiológicas de envolvimento bilateral. Tremores distais irregulares (minipolimioclonias) também vistos nas atrofias musculares espinhais estão presentes no membro superior na maioria dos casos de AMB. Esse tipo de tremor está presente durante o repouso e piora com o movimento voluntário e estresse⁵. Menos comumente os pacientes apresentam câimbras e distúrbios autonômicos tais como hiperhidrose, agravamento dos sintomas em temperaturas baixas e cianose distal¹². Miofasciculações são raramente observadas. Os reflexos tendinosos tendem a ser normais ou diminuídos no segmento afetado¹³. Em nosso caso, foram observadas somente fasciculações em terço proximal do membro afetado com abolição de determinados re-

flexos profundos. Gostaríamos de atentar para essa rara forma de distribuição de nosso paciente, afetando os músculos proximais do membro superior. A fraqueza muscular é especificamente no ombro e cintura escapular à direita, contrariando as localizações relatadas com frequência no terço intermediário e distal do membro superior.

Não existem estudos, na literatura vigente, que relacionam a AMB à terapia física. Acreditamos, entretanto, que um programa voltado à prevenção/minimização de contraturas e treino de habilidades funcionais possa oferecer benefícios aos pacientes. Os fisioterapeutas precisam ser cautelosos ao iniciarem as medidas reabilitativas, principalmente para não provocarem uma demanda metabólica intensa sobre os neurônios motores remanescentes, contribuindo assim para um possível agravamento do quadro^{8,14}. Muitos profissionais acreditam que devido ao caráter benigno da doença, os exercícios de fortalecimento devem ser estimulados diariamente e associados à prática de atividades físicas. Atentamos, entretanto, que enquanto o processo etiológico da AMB não for totalmente esclarecido, tais profissionais não devem agir com precipitação. Sugerimos para o paciente em questão que evite exercícios/atividades que exijam movimentos bruscos e de grande amplitude da articulação do ombro. Esportes de contato também foram considerados de risco para o agravamento do quadro. A prática de natação e surf, frequentemente realizadas por nosso paciente, foram suspensas pelo fato de novas possibilidades de subluxações e dores na articulação do ombro.

As técnicas específicas de Facilitação Neuromuscular Proprioceptiva (FNP) podem ser utilizadas após um minucioso diagnóstico cinético-funcional da região. Nesse caso, os fisioterapeutas devem optar pelo tratamento indireto através da irradiação da força muscular a partir de regiões não afetadas para grupos musculares injuridos. A combinação e a escolha das diagonais de movimento serão determinadas após avaliação da força muscular nos membros superiores, membros inferiores, tronco e após observação da habilidade do paciente na execução de movimentos requisitados. Os alongamentos devem ser realizados antes e após a prática ambulatorial e não devem provocar dor nem desconforto¹⁵⁻¹⁸.

A hidroterapia também pode ser indicada para pacientes com AMB, pois proporciona efeitos que os favorecem em vários aspectos: a flutuação auxilia na amplitude dos movimentos, o empuxo permite a realização de movimentos com menor resistência, além de promover sustentação corporal em inúmeras po-

sições¹⁹⁻²¹. A temperatura ideal para a reabilitação em ambiente aquático deve estar na faixa de 32-34°C^{22,23}. Além das facilidades supracitadas para o tratamento, a água fornece também benefícios terapêuticos como: aumento da amplitude de movimento, diminuição do quadro algico, gerenciamento da força muscular e melhora na execução dos padrões da marcha²³.

A força de flutuabilidade a qual o corpo imerso na água está sujeito, diminui o estresse gravitacional nos músculos e articulações, podendo reduzir as informações sensoriais provenientes dos receptores articulares. Esta redução da informação proprioceptiva gera um conflito sensorial e estimula os sistemas envolvidos com o equilíbrio corporal, provocando adaptações no processamento central destas informações, ajustes motores e correções posturais. Além disto a flutuação oferece redução do peso corporal, auxiliando os pacientes a retomarem o controle dos padrões de movimentos recíprocos e possibilitando mobilidade de forma mais independente, fato que promove maior motivação e autoconfiança^{19,21,24,25}.

O estabelecimento de exercícios terapêuticos nas AMB, deve considerar o curso natural da doença, as particularidades dos pacientes e a distribuição/grau da fraqueza muscular. Protocolos de treinamento à base de exercícios devem mensurar os riscos, a intensidade, a duração, a frequência e o tipo^{8,26,27}. Programas domiciliares, quando realizados, devem ser cuidadosamente supervisionados. As atividades físicas devem ser encaradas como uma maneira de melhorar a qualidade de vida e não como uma prática de exercícios exaustivos e forçados, sendo os objetivos direcionados para uma melhora no desempenho na esfera profissional e pessoal^{8,26,28}. Um dos principais problemas das AMB é o fato de possuir maior incidência em adultos jovens do sexo masculino, que geralmente não aceitam a doença e buscam métodos compensatórios que muitas vezes pioram o quadro clínico e provocam sequelas. Também há indicação de órteses funcionais que permitem executar funções específicas, sem sobrecarregar ou permitir o uso de compensações musculares e/ou articulares que possam trazer futuras contraturas e deformidades⁷.

Embora muitos médicos possam sugerir aos indivíduos que eles aumentem seus níveis de atividades, suas sugestões dificilmente são específicas. A realização de exercícios terapêuticos deve ser supervisionada por fisioterapeutas especializados e encarada como uma maneira de melhorar a qualidade de vida dos pacientes, e não como um treinamento exaustivo que aumente a demanda metabólica sobre as unidades motoras

remanescentes, contribuindo em alguns casos para o aumento da fraqueza muscular^{7,14}.

CONCLUSÃO

A reabilitação física em pacientes com AMB têm recebido pouco destaque. As metas de tratamento devem estar voltadas aos problemas secundários provocados pela lesão dos neurônios motores inferiores e a prática de habilidades funcionais. Até o momento, não existe abordagem comprovada e descrita na literatura que aborde diretamente o tema^{8,26}.

REFERÊNCIAS

1. De Freitas MRG, Nascimento OJM. Benign monomelic amyotrophy: report of twenty-one cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58(3-B):808-13.
2. Verma A, Bradley WG. Atypical motor neuron disease and related motor syndromes. *Semin Neurol* 2001;21:177-87.
3. Felice KJ, Whitaker CH, Grunnet ML. Benign calf amyotrophy. *Arch Neurol* 2003; 60:1415-1420.
4. Gourie-Devie M, Suresh TG, Shankar SK. Monomelic amyotrophy. *Arch Neurol* 1984;41:388-94.
5. Kim JY, Lee KW, Roh JK, Chi JG, Lee SB. A clinical study of benign focal amyotrophy. *J Korean Med Sci* 1994;9:145-54.
6. Serratrice G, Pellissier JB, Pouget J. Etude nosologique de 25 cas d'amyotrophie monomelique chronique. *Rev Neurol (Paris)* 1987;143:201-10.
7. Umphred, DA: Reabilitação neurológica. São Paulo: Manole, 2004, p.1118.
8. Fowler WM. Role of physical activity and exercise training in neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81(Suppl):S187-95.
9. Medical Research Council. Aids to the investigation of peripheral nerve injuries. War Memorandum 2nd ed. London: HMSO, 1943, p.11-46.
10. Hirayama K, Tohocura Y, Tsubaki T. Juvenile muscular atrophy of unilateral extremity: a new clinical entity. *Psychiatry Neurol Jpn* 1959;61:2190-7.
11. Prabhakar S, Chopra JS, Banerjee AK, Rana PV. Wasted leg syndrome: a clinical, electrophysiological and histopathological study. *Clin Neurol Neurosurg* 1981;83:19-28.
12. Gourie-Devi M, Nalini A. Sympathetic skin response in monomelic amyotrophy. *Acta Neurol Scand* 2001;104:162-6.
13. Gourie-Devi M, Nalini A. Long-term follow-up of 44 patients with brachial monomelic amyotrophy. *Acta Neurol Scand* 2003;107:215-20.
14. Carter GT. Rehabilitation Management in Neuromuscular Disease. *J Neuro Rehab* 1997;11:69-80.
15. Ferber R, Gravelle DC, Osternig LR. Effect of PNF stretch techniques on trained and untrained older adults. *J Aging Phys Activity* 2002;10:132-42.
16. Adler, Beckers, Buck. PNF – Facilitação Neuromuscular Proprioceptiva. 2ª ed. São Paulo: Manole, 2007, p.418.
17. Kofotolis N, Eleftherios K: Effects of two 4-week PNF programs on muscle endurance, flexibility, and functional performance in women with CLBP. *Phys Ther* 2006;7:1001-12.
18. Schuback B, Hooper J, Salisburg L: A comparison of a self stretch incorporating PNF components and a therapist applied PNF technique on hamstring flexibility. *Physiotherapy* 2004;3:151-7.
19. Becker EB. Biophysiological aspects of hydrotherapy. In: Becker EB, Cole AC (eds). *Comprehensive aquatic therapy*. Newton: Butterworth-Heinemann; 1997, p.17-48.
20. Koury JM. Benefits of an aquatic therapy program. In: Koury JM (ed). *Aquatic therapy programming*. Champaign, IL: Human Kinetics; 1996, p.1-11.

21. Kesiktas N, Paker N, Erdogan N, Gülsen G, Biçki D, Yilmaz H. The Use of Hydrotherapy for the Management of Spasticity. *Neurorehabilitation and Neural Repair* 2004;18:268-73.
22. Campion MR. *Hidroterapia: Princípios e Prática*. São Paulo: Manole, 2000. p.334.
23. Morris DM. Aquatic rehabilitation for the treatment of neurological disorders, *J Back Musculoskel Rehab* 1994;4:297-308.
24. White T, Smith BS. The efficacy of aquatic exercise in increasing strength *Sports Med Training and Rehab* 1999;9:51-99.
25. Peterson C. Exercise in 94°F water for a patient with multiple sclerosis. *Phys Ther* 2001;81:1049-58.
26. Kilmer DD. The role of exercise in neuromuscular disease. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 1998;9:115-25.
27. McDonald CM: Physical activity, health impairments, and disability in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81(Suppl):S108-20.
28. Cup EH, Pieterse AJ, Ten Broek-Pastoor JM, Munneke M, van Engelen BG, Hendricks HT, et al. Exercise therapy and other types of physical therapy for patients with neuromuscular diseases: a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil* 2007;88:1452-64.