

PAULO BEZERRA DE ARAÚJO GALVÃO

**O ELETROCARDIOGRAMA NAS DISTROFIAS MUSCULARES
PROGRESSIVAS E DOENÇAS MIOTÔNICAS**

Tese apresentada na conclusão
do Curso de Pós-Graduação em
Cardiologia, nível de Mestrado,
pela Universidade Federal do
Paraná

CURITIBA, 1981

À memória de meu inesquecível
e admirado pai

A minha mãe, pelo estímulo constante

À Sônia, pelo espírito de sacrifício,
renúncia e compreensão

Aos meus filhos Paulo Júnior e Péricles

AGRADECIMENTOS

O autor expressa seus agradecimentos às seguintes pessoas e entidades:

Ao Prof. Dr. Gastão Pereira da Cunha, Coordenador dos Cursos de Pós-Graduação em Cardiologia da UFPr, pelo apoio e estímulo recebidos;

Ao Dr. Hélio Germiniani, Professor Orientador, por sua dedicação, esforço e sólida orientação na execução desta Tese;

Ao Dr. Lineu Cezar Werneck, pela cessão dos casos aqui estudados, proporcionando a realização desta pesquisa;

Aos Drs. Mário Fernando de Camargo Maranhão e Flávio Suplicy de Lacerda Júnior, por permitirem o uso do material eletrocardiográfico;

A todos os Professores do Curso de Mestrado em Cardiologia da UFPr, que com seus ensinamentos contribuíram para a realização deste trabalho;

Ao Dr. Henrique Soares Koehler, pela orientação e cuidadosa análise estatística;

Aos colegas do Curso de Pós-Graduação em Cardiologia e todos aqueles que direta ou indiretamente ajudaram-me neste trabalho;

À Srta. Suzana Guimarães Castilho e suas auxiliares, pelo empenho na obtenção de artigos não existentes na Biblioteca do Setor de Ciências da Saúde da UFPr;

À Sra. Ruth Maske Maranhão, pela execução do trabalho datilográfico;

Às secretárias do Serviço de Eletrocardiografia do Hospital de Clínicas, que sempre atenderam-me com presteza ao necessitar de eletrocardiogramas para este estudo; e

À CAPES (Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Ensino Superior), pela bolsa de estudo concedida durante os anos 79/80.

CONTEÚDO

	Página
DEDICATÓRIA	ii
AGRADECIMENTOS	iii
CONTEÚDO	iv
INTRODUÇÃO	01
MATERIAL E MÉTODOS	08
RESULTADOS	12
DISCUSSÃO	24
CONCLUSÕES	30
RESUMO	31
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	32
ANEXO	39

INTRODUÇÃO

As distrofias musculares progressivas e doenças miotônicas, englobam uma série de entidades clínicas que atingem primariamente os músculos, de transmissão hereditária, podendo ser ocasionalmente esporádicas ou adquiridas (Quadro 1) (63).

Quadro 1 Classificação das Distrofias Musculares Progressivas e Doenças Miotônicas

A- Distrofias Musculares Puras

- a) Distrofias musculares ligadas ao sexo
 - Severa (tipo Duchenne)
 - Benigna (tipo Becker)
- b) Distrofias musculares autossômicas recessivas
 - Distrofia das cinturas pélvica e escapular
 - Distrofia muscular da infância (exceto Duchenne)
 - Distrofia muscular congênita
- c) Distrofia muscular fâscio-escápulo-umeral
- d) Distrofia muscular distal
- e) Distrofia muscular ocular
- f) Distrofia muscular oculofaríngea

B- Doenças Miotônicas

- a) Determinadas geneticamente
 - Miotonia congênita autossômica dominante
 - Miotonia congênita autossômica recessiva
 - Distrofia miotônica
 - Paramiotonia congênita
 - Condrodistrofia miotônica
- b) Adquiridas
 - Induzidas por drogas

Estas doenças determinam alterações musculares progressivas, variáveis no tempo de evolução e gravidade de acordo com o tipo de afecção. As alterações vão desde a fase pré-clínica sem

nenhuma limitação às atividades do paciente, até o confinamento ao leito.

Distrofia Muscular Progressiva Severa Ligada ao Sexo (tipo Duchenne)

Descrita inicialmente com o nome de paralisia muscular pseudo-hipertrofica(19), apresenta as seguintes características: 1- transmissão recessiva ligada ao sexo com alto porcentual de mutação, atingindo o sexo masculino e, em raros casos de síndrome de Turner; 2- início habitual antes dos quatro anos de idade, ocasionalmente mais tardio, até o sétimo; 3- comprometimento simétrico dos músculos, inicialmente da cintura pélvica, seguida da cintura escapular, com habitual pseudo-hipertrofia das panturrilhas e freqüentemente de outros músculos; 4- inexorável astenia progressiva com incapacidade para deambular, dentro de 10 anos do início da enfermidade; 5- deformidade esquelética progressiva e contraturas musculares; 6- comprometimento cardíaco invariável; 7- morte por inanição, infecção e insuficiência respiratória ou insuficiência cardíaca na segunda ou terceira décadas da vida, sendo raro ultrapassar esta idade(63).

Utilizando métodos não invasivos, é possível detectar comprometimento cardíaco em até 100% dos casos(13). Em 1894, Sacara-Tulbure(52), estudou 13 pacientes, notando pulso rápido na maioria dos casos, sendo irregular em três. Boas e Lowenburg(8), em 1931, estudaram sete pacientes com um cardiotacômetro, por um período de tempo que variou de 2 horas e 28 minutos a 5 horas e 45 minutos e encontraram uma tendência ao aumento da frequência cardíaca. Perloff, de Leon e O'Doherty(43) em 1966, chamaram a atenção para as alterações eletrocardiográficas características encontradas neste tipo de enfermidade.

A semiologia eletrocardiográfica é muito rica, pela variedade de alterações encontradas. Ondas Q anormais em derivações esquerdas(50) e grandes ondas R em V_{1-2} (64), representam achados importantes.

A revisão da literatura, mostra as seguintes alterações: prolongamento ou redução do intervalo PR(41,43,56); taquicardia sinusal(28,43,44,50,56,64,65); arritmia sinusal(43); marca-passo mutável(37,41,43); ritmo juncional(37); "flutter" atrial(44); fibrilação atrial(15); taquicardia paroxística supra-ventricular(51,64) e ventricular(44); extra-sístoles supra e/ou ventriculares(37,41,43,44,50); desvio do ÂQRS para a direita ou para a esquerda(15,37,41,43); baixa voltagem de QRS(37,43); presença de ondas Q anormais(15,21,26,28,35,36,37,41,43,44,50,56); ondas R de alta voltagem em precordiais direitas(21,26,35,37,41,44,56,64) e esquerdas(21,35,56); relação anormal de R/S em V_1 (28,43) e R/R+S em V_1 (43); padrão de bloqueio incompleto de ramo direito(26,37,41,43,56,65); aumento da duração do QRS(15,41); elevação do segmento ST(35) e alteração de repolarização ventricular(21,26,35,36,41,50) .

Estudo de portadoras mostram que a soma algébrica de R e S em V_1 (20); diferença de R-S em V_{1-2} e a relação R/S em V_{1-2} (34) são maiores que em grupos controle normais.

Distrofia de Cinturas Pélvica e Escapular

Esta entidade clínica, apresenta transmissão autossômica recessiva, raramente autossômica dominante, podendo ainda ocorrer esporadicamente e se manifestar em ambos os sexos; inicia-se geralmente na segunda ou terceira década de vida; compromete primariamente os músculos da cintura escapular ou pélvica, habitualmente com expansão para outros músculos; após um período variável de tempo, pode apresentar-se hipertrofia das panturrilhas e de outros músculos em uma pequena porção de casos; é incomum casos precoces, porém podem ocorrer; existe uma severidade e progressão variáveis, mas o comprometimento severo está geralmente presente 20 anos após o início da doença; contraturas musculares e deformidades esqueléticas ocorrem tardiamente(63).

O comprometimento cardíaco não é freqüente e é pouco severo(42). Welsh, Lynn e Haase(65), em 1963, analisaram o eletrocardiograma de 26 pacientes e encontraram bloqueio incompleto de ramo direito em 42,6% dos casos, sendo outras alterações: taqui-

cardia sinusal, extra-sístoles atriais, fibrilação atrial, sobrecarga ventricular direita e alteração da repolarização ventricular. Perloff et al(43), estudaram 13 pacientes e encontraram aumento do intervalo PR em 38,5% dos casos. Outras alterações em menor proporção foram as seguintes: arritmia e taquicardia sinusal, ondas Q anormais, relação anormal R/S e R/R+S em V_1 e pequena voltagem de onda T. Lambert e Fairfax(32), em 1976, descreveram um caso de bloqueio A-V total com insuficiência cardíaca, evidência de cardiomiopatia, doença do nó sinusal e tecido de condução, resultando em dissociação átrio-ventricular completa. Antonio, Diniz e Miranda(2), em 1978, descreveram um caso de uma paciente que apresentou parada atrial persistente com padrão de hemibloqueio anterior esquerdo.

Distrofia Fáscio-escápulo-umeral

Descrita inicialmente por Landouzy e Dejerine(33), apresenta-se com o seguinte quadro: 1- habitual transmissão autossômica dominante e raramente autossômica recessiva, atingindo ambos os sexos; 2- inicia-se em qualquer época da infância até a idade adulta; 3- comprometimento inicial dos músculos da face e cintura escapular com subsequente propagação para a cintura pélvica, sendo incomum hipertrofia muscular; 4- raras deformidades esqueléticas e contraturas musculares; 5- a progressão é insidiosa e há períodos prolongados de estacionamento do quadro, embora possam ocorrer casos com progressão rápida; os pacientes podem permanecer com as atividades normais para a idade(63).

O encontro de alterações cardíacas é raro e existem poucos casos relatados na literatura. Manning e Cropp(37), analisaram os eletrocardiogramas de dez pacientes com esta afecção e encontraram desvio de ÂQRS para a esquerda em cinco casos e a presença de ondas Q anormais em D_3 e aVF em um. Dois eletrocardiogramas apresentaram alterações importantes (fibrilação atrial, bloqueio completo de ramo esquerdo e bloqueio A-V de 2º grau), devidos a doenças cardíacas identificadas. Lisan, Imbriglia e Likoff(36); em 1959, descreveram um caso de uma senhora de 32 anos com insuficiência cardíaca global, aumento da área cardíaca e eletrocardiograma apresentando ondas P anormais e alteração

de repolarização ventricular em face inferior e lateral. Welsh et al(65), estudaram quatro casos, sendo que um deles apresentou taquicardia e outro bradicardia sinusal, sem outras anormalidades. Perloff(41), em 1961, estudou três pacientes e mostrou comprometimento cardíaco discutível em um e ausente nos outros dois. Tem sido registrado ainda discreto aumento de intervalo PR em um caso isolado(43). A mais importante e severa alteração eletrocardiográfica registrada, é parada atrial persistente(4,7). Bensaïd(6), em 1975, chama a atenção para uma possível relação entre parada atrial persistente e distrofia fâscio-escápulo-umeral.

Distrofia Muscular Ocular ou Oftalmoplegia Externa Progressiva

Esta entidade clínica, apresenta-se com envolvimento dos músculos externos oculares. Os sintomas podem iniciar-se desde a infância até a velhice. Ptose palpebral com astenia facial superior está freqüentemente associada e em 25% dos casos há astenia da musculatura esquelética do pescoço, tronco e membros, especialmente os braços(63). Bloqueio átrio-ventricular progressivo, podendo levar à morte súbita(18). Ross et al(49), em 1969, descreveram um caso de um paciente que apresentou um eletrocardiograma inicial com bloqueio de ramo direito e hemibloqueio anterior esquerdo, com períodos de bloqueio átrio-ventricular de 2º grau 2:1. Dois meses após, registrou-se bloqueio átrio-ventricular total intermitente que evoluiu durante seis meses com episódios de síncope. Decorrido este intervalo de tempo, o paciente apresentou repetidos episódios sincopais com freqüência cardíaca de 16 batimentos por minuto, tendo recebido implante de marca-passo artificial com boa resposta terapêutica. Denis et al(16), em 1976, descreveram um caso com bloqueio átrio-ventricular total. Dada esta associação, o seguimento destes pacientes com eletrocardiograma é importante, a fim de detectar-se possíveis defeitos de condução e indicar-se implante de marca-passo artificial quando necessário, podendo prevenir-se assim morte súbita(17). Em nosso país, foi registrado um caso onde as alterações eletrocardiográficas presentes foram sobrecarga ventricular direita e isquemia subepicárdica em face septal média(39).

Miotonia Congenita

Inicia-se habitualmente por ocasião do nascimento, embora os sintomas possam apresentar-se tardiamente no final da primeira ou ainda na segunda década de vida. A miotonia é generalizada e pode afetar os músculos da preensão e os movimentos oculares. Caracteristicamente, determina rigidez generalizada sem dor, que se acentua pelo repouso e frio e alivia gradualmente com exercício. Existe típica hipertrofia dos músculos que persiste durante a vida, embora a miotonia tenda a reduzir-se gradualmente(63).

O coração parece não estar comprometido. Num grupo de seis pacientes com idade variando de 17 a 81 anos, só um paciente apresentou intervalo Q-T aumentando(40).

Distrofia Miotônica

É uma enfermidade sistêmica, difusa, na qual a miotonia e atrofia musculares são acompanhadas de catarata, calvice frontal (no homem), atrofia gonadal, doença cardíaca, ventilação pulmonar insuficiente e moderadas anomalias endócrinas. Alterações ósseas, distúrbios mentais, anormalidades das imunoglobulinas séricas e associação com outras doenças congênitas são comuns. A transmissão é autossômica dominante e afeta famílias mostrando progressivo declínio social em gerações sucessivas; diminuição da fertilidade, aumento da mortalidade infantil e alta incidência de retardo mental(63).

O comprometimento cardíaco é muito comum, tanto assim que Schmitt e Schmihdt(55), consideram-no um elemento fundamental desta afecção. Do ponto de vista clínico, uma pequena porcentagem de pacientes apresenta sintomatologia: 16,3% de 252 casos revisados da literatura(11). O eletrocardiograma apresenta uma sensibilidade elevada, chegando a estar alterado em até 100% dos casos(55). As alterações eletrocardiográficas consistem de: bradicardia sinusal(1,11,24,65); arritmia sinusal(24); bradiarritmia sinusal(60); "flutter" atrial(1,9,11,21,22,23); fibrilação atrial(9,21,23); extra-sístoles atriais(23,27); extra-sístoles ventriculares(1,11,27); bloqueio sino-atrial(21); bloqueio átrio-ventricular de 1º grau

(1,9,11,21,22,23,27,38,60,65); bloqueio átrio-ventricular de 2º grau(1,23); bloqueio átrio-ventricular total(1,12,32); dissociação átrio-ventricular(45); taquicardia ventricular(12); defeito da condução intraventricular(1,9,11,12,21,22,23,27,38,60,65);desvios de ÂQRS(1,22); sobrecarga ventricular esquerda(23,24); complexo QRS de baixa voltagem em derivação dos membros(23); padrão de infarto do miocárdio(22); Q-T longo(1,22) e alteração de repolarização ventricular(1,9,11,22,23,24).

O objetivo do presente estudo é analisar o eletrocardiograma de pacientes com distrofias musculares progressivas e doenças miotônicas e correlacionar os achados eletrocardiográficos com o grau de invalidez dos pacientes.

MATERIAL e MÉTODOS

O material por nós utilizado, consta de eletrocardiogramas convencionais, obtidos com eletrocardiógrafo de inscrição direta em papel termosensível, com velocidade de 25 mm/s e com voltagem padrão de 10 mm correspondendo a 1 mV. Setenta e sete pacientes foram estudados pela Disciplina de Neurologia do Departamento de Clínica Médica do Setor de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Paraná, no período compreendido entre 1973 e 1980. Dos 77 pacientes, 62(80,5%) eram do sexo masculino e 15(19,5%) do sexo feminino, com idade que variou de 5 a 53 anos, média e desvio padrão de $19,9 \pm 13,3$ anos*. Para o diagnóstico, foram considerados dados de clínica, exame físico e exames complementares, obedecendo a um protocolo (Anexo 1). Não foram incluídos no presente estudo casos com outras doenças que pudessem levar a alterações eletrocardiográficas. Os diagnósticos encontrados foram os seguintes: trinta e quatro(44,2%) com distrofia muscular tipo Duchenne, com idade que variou de 5 a 15 anos ($9,706 \pm 2,355$); dezenove(24,7%) com distrofia de cinturas pélvica e escapular, sendo treze do sexo masculino e seis do sexo feminino com idade que variou de 8 a 43 anos ($22,842 \pm 10,259$); sete(9,1%) com distrofia fásquio-escápulo-umeral, sendo quatro do sexo masculino e três do sexo feminino com idade variando de 12 a 53 anos ($30,714 \pm 14,908$); dois(2,6%) com distrofia muscular ocular, sendo ambos do sexo feminino, com idade de 15 e 28 anos; dois(2,6%) com miotonia congênita, sendo 1 do sexo masculino com 9 dias de idade e outro do sexo feminino com 26 anos; e treze(16,9%) com distrofia miotônica, sendo dez do sexo masculino e três do sexo feminino, com idade que variou de 12 a 52 anos ($35,538 \pm 12,901$).

Os estádios clínicos foram classificados de acordo com a gravidade de invalidez em graus(61), como se segue:

* Um paciente isolado com idade de 9 dias, não entrou para o cálculo da média, dada a grande diferença com o caso de idade mais próxima, o que iria distorcer o resultado final.

Grau

- 0 - Prê-clínico. Todas as atividades normais.
- 1 - Marcha normal. Impossibilidade para correr livremente.
- 2 - Defeitos na postura e marcha. O paciente sobe escada sem auxílio de corrimão.
- 3 - O paciente sobe escada somente com auxílio de corrimão.
- 4 - Marcha sem auxílio. O paciente não sobe escada.
- 5 - Marcha sem auxílio. O paciente não se levanta de uma cadeira.
- 6 - O paciente deambula somente com auxílio de bengalas e muletas.
- 7 - O paciente não deambula. Senta-se ereto em cadeira. Capaz de mobilizar uma cadeira de rodas, bebendo e comendo normalmente.
- 8 - O paciente senta-se sem suporte em cadeira; não consegue locomover a cadeira de rodas e é incapaz de beber de um copo sem auxílio.
- 9 - O paciente não consegue sentar-se ereto sem suporte ou não come ou não bebe sem auxílio.
- 10 - O paciente se encontra confinado ao leito; necessitando de auxílio para todas as atividades.

Os pacientes foram divididos em grupos pelo diagnóstico e estágio clínico ou grau de invalidez (Tabela 1). Os eletrocardiogramas foram realizados no mesmo período do estudo neurológico e foi analisado o ritmo, calculada a frequência cardíaca (FC), medido em milímetros: a duração da onda P, intervalo PR (iPR), complexo QRS e Q-T corrigido para a frequência cardíaca (Q-Tc). Para o cálculo do Q-Tc foi utilizada a fórmula de Bazett (5): $Q-Tc = \frac{Q-T \text{ medido (segundos)}}{\sqrt{\text{intervalo R-R (segundos)}}}$. Foram calculados o SÂP, SÂQRS, SÂT, relação R sobre S em V_1 (R/S) e R sobre R+S em V_1 (R/R+S), anotadas a presença de ondas Q anormais, as alterações morfológicas e as conclusões.

Considerou-se presença de taquicardia sinusal, a frequência cardíaca que ultrapassou 100 bpm, bradicardia sinusal quando a frequência encontrava-se abaixo de 60 bpm e arritmia sinu-

TABELA 1

Distribuição por Grau de Invalidez e
Diagnóstico

Grau	D	C	FEU	DO	MC	DM	TOTAL
0	1	-	3	1	-	2	7
1	-	-	1	1	1	2	5
2	1	5	1	-	-	1	8
3	3	3	1	-	-	3	10
4	5	1	-	-	-	2	8
5	11	2	-	-	-	1	14
6	3	-	-	-	-	1	4
7	7	6	1	-	-	1	15
8	2	2	-	-	-	-	4
9	1	-	-	-	-	-	1
10	-	-	-	-	-	-	-
TOTAL	34	19	7	2	1	13	76

D: distrofia tipo Duchenne; C: distrofia de cinturas pélvica e escapular;
FEU: distrofia fâscio-escápulo-umeral; DO: distrofia muscular ocular; MC:
miotonia congênita; DM: distrofia miotônica.

sal quando a variação do ciclo cardíaco foi de 0,16s ou mais , sendo o complexo QRS precedido de onda P de origem sinusal(25).

Aceitamos como valores normais para a duração de P, PR , QRS, assim como para a FC, aqueles indicados pela Associação de Cardiologia de Nova York(3). Para a duração do Q-Tc, aceitamos os limites de normalidade propostos por Décourt(14). A relação R/ S foi considerada normal até 1,0(57) e R/R+S até 0,5(10). Foram consideradas ondas Q anormais as que ultrapassaram os limites indicados por Switzer e Besoain(59).

Os dados foram analisados utilizando-se o pacote estatístico para ciências sociais -Statistical Package for the Social Sciences- disponível no computador DEC-10 da Universidade Federal do Paraná.

Para todas as variáveis determinadas as médias, variâncias, desvio padrão, amplitudes, máximos e mínimos. Para as variáveis que apresentaram resultados que se afastaram dos padrões normais, foi aplicado o teste de "t" de Student, para determinar-se a significância estatística destes afastamentos, segundo os critérios propostos por Steel e Torrie(58).

Com o objetivo de se detectar possíveis correlações entre o grau de invalidez e as diversas variáveis medidas, foi determinado o coeficiente de correlação de Spearman, indicado para o uso, quando as variáveis em estudo não são paramétricas.

RESULTADOS

Número Total de Casos

Os resultados dos eletrocardiogramas são apresentados na Tabela 2. Média, desvio padrão, número de observação, menor e maior evento da FC, P, iPR, QRS, Q-Tc, eixo da onda P no plano frontal ($\hat{A}P$), eixo do complexo QRS no plano frontal ($\hat{A}QRS$) e eixo da onda T no plano frontal ($\hat{A}T$), relação R/S e R/R+S em V_1 , estão na Tabela 3.

A correlação entre o grau de invalidez com a FC, P, iPR, QRS, Q-Tc, $\hat{A}P$, $\hat{A}QRS$, $\hat{A}T$, R/S e R/R+S, mostrou o seguinte: significância estatística para a FC, R/S e R/R+S, que tenderam a aumentar com o aumento do comprometimento muscular; houve significância ainda com iPR que tendeu a diminuir, com o $\hat{A}QRS$ que tendeu a desviar-se para a direita e com o $\hat{A}T$ que tendeu a desviar-se para a esquerda. Não houve significância estatística com P, QRS, Q-Tc e $\hat{A}P$.

Distrofia Tipo Duchenne

A Tabela 4 mostra o resultado dos parâmetros analisados.

A aplicação do teste de Student, tomando-se como base o valor normal de 1,0 para R/S e 0,5 para R/R+S em V_1 , mostrou significância ao nível de 95%.

Dos 34 eletrocardiogramas analisados, 28 (82,4%) apresentaram-se alterados. A presença de ondas Q anormais ocorreu em 17 casos (50%), sendo as derivações V_{3-6} as mais comprometidas (ver Tabela 2); taquicardia sinusal em 20 casos (58,5%) e relação anormal R/S e R/R+S em V_1 em 20 casos (58,5%), constituindo assim as principais anormalidades encontradas. Taquiarritmia sinusal esteve presente em um caso, diminuição do iPR em três, bloqueio incompleto de ramo direito do feixe de His em dois, aumento do Q-Tc em um e alteração da repolarização em face inferior e lateral em um.

Tabela 2
Achados Eletrocardiográficos dos 77 Pacientes

Caso (Nº)	Id.	Se.	Di.	G	R	FC	P	PR	QRS	Q-Tc	SAF	S&S	S&T	R/S V ₁	R/R+S V ₁	Q anormais	Outras alterações	Conclusões
01	13	M	D	5	S	75	0,08	0,14	0,08	0,408	+60°F	+60°F	+60°F	0,824	0,452	-	-	ECG normal
02	12	M	C	7	S	97	0,08	0,16	0,06	0,413	+60°F	+80°F	+25°F	1,000	0,500	-	-	ECG normal
03	25	M	DM	7	S	107	0,08	0,16	0,12	ind.	+60°F	+110°F	0° F	ind.	ind.	D ₁ e aVL	raR' em V ₁	TS; BCRD; Q anormal D ₁ e aVL
04	25	F	C	7	S	83	0,08	0,12	0,08	ind.	ind.	+85°F	ind.	0,125	0,111	-	T achatadas	ADRV
05	19	M	C	7	S	115	0,08	0,14	0,08	0,416	+70°F	+90°F	+10°F	3,200	0,762	V ₅ e V ₆	raR's' em V ₁	TS; BIRD; R-S em V ₁
06	13	M	D	7	S	65	0,08	0,12	0,08	0,373	+60°F	+60°F	+45°F	0,500	0,333	-	-	ECG normal
07	22	M	C	5	S	71	0,08	0,12	0,08	0,306	+75°F	+70°F	+60°F	0,133	0,118	-	-	ECG normal
08	23	F	FEB	3	S	60	0,08	0,14	0,08	0,400	+10°F	+90°F	+10°F	0,500	0,333	-	-	ECG normal
09	47	M	DM	4	S	65	0,08	0,24	0,16	ind.	+60°F	-75°F	-30°F	ind.	ind.	-	raR' em V ₁	BAV de 1º grau; HBAS; BCRD; isq. sub-epic. face inferior
10	12	M	DM	1	S	83	0,08	0,12	0,08	0,405	0° F	+70°F	+45°F	1,000	0,500	-	-	ECG normal
11	42	M	DM	3	S	50	0,08	0,20	0,08	0,403	+60°F	+75°F	+100°F	0,350	0,259	-	T iso V ₅₋₆	BS; ARV face lateral
12	44	M	DM	3	S	38 50 ^a	0,08	0,22	0,10	0,348	+60°F	-10°F	ind.	0,095	0,087	-	QRS baixa volt- T neg. V ₁₋₄	BAS; BAV 1º grau; ADRV; isq. sub-epic. face antero-septal; EDO
13	33	F	C	3	S	65	0,08	0,12	0,08	0,400	+45°F	+45°F	+40°F	0,500	0,333	-	-	ECG normal
14	22	M	C	2	S	62	0,08	0,12	0,08	0,347	+50°F	+75°F	+75°F	0,333	0,250	-	-	ECG normal
15	09	F	C	2	S	93	0,08	0,12	0,08	0,364	+60°F	+70°F	+30°F	0,846	0,440	-	-	ECG normal
16	11	F	C	2	S	100	0,08	0,12	0,08	0,344	+60°F	+75°F	-60°F	0,818	0,450	-	T iso V ₅ e neg. V ₆	Isq. sub-epic. face infero-lateral
17	13	M	D	7	S	90	0,08	0,12	0,08	0,320	+60°F	+80°F	+70°F	0,762	0,432	-	-	ECG normal
18	08	M	D	3	S	83	0,08	0,12	0,08	0,364	+30°F	+80°F	+30°F	1,214	0,548	V ₃₋₆	-	R-S em V ₁ ; Q anormal V ₃₋₆
19	08	M	D	3	S	95	0,08	0,12	0,08	0,406	+60°F	0° T	+60°F	0,763	0,433	-	-	ECG normal
20	14	M	D	8	S	115	0,08	0,12	0,08	0,388	+60°F	+80°F	+60°F	0,444	0,419	-	-	TS
21	15	M	D	8	S	115	0,08	0,12	0,08	ind.	+60°F	+80°F	ind.	1,000	0,500	-	-	TS; ARV face inf. e lat. alta
22	09	M	D	6	S	93	0,04	0,08	0,06	0,306	+30°F	+70°F	+50°F	1,929	0,641	V ₃₋₆ e D ₁ e aVL	-	PR curto; R-S em V ₁ ; Q anor- mal em V ₃₋₆ , D ₁ e aVL
23	46	M	DM	0	S	75	0,08	0,14	0,08	0,390	+60°F	+70°F	+60°F	0,909	0,476	-	-	ECG normal
24	08	M	D	5	S	115	0,06	0,10	0,06	0,374	+70°F	+75°F	+30°F	1,429	0,588	V ₃₋₄	-	TS; R-S em V ₁ ; Q anormal V ₃₋₄
25	09 d.	M	MC	-	S	136	0,04	0,08	0,06	0,452	+45°F	+30°F	0° T	2,000	0,666	-	-	Aumento do Q-Tc
26	30	M	C	3	S	75	0,08	0,12	0,10	ind.	+60°F	ind.	ind.	0,750	0,429	V ₃₋₆ e D ₁	R de 64 mm V ₄ T neg. V ₃₋₆	SVE; ADRV; Isq. sub-epic. Antero-lateral; Q anormal V ₃₋₆ e D ₁
27	08	M	D	5	S	107	0,06	0,12	0,06	0,354	+60°F	+70°F	+40°F	3,500	0,777	-	-	TS; R-S em V ₁
28	08	M	C	7	S	130	0,08	0,12	0,06	0,383	+45°F	+50°F	+30°F	0,660	0,398	-	-	TS
29	11	M	D	7	S	103	0,06	0,08	0,08	0,374	+30°F	+65°F	+20°F	0,950	0,487	-	-	TS; PR curto
30	10	M	D	5	S	125	0,06	0,10	0,08	0,388	+30°F	+30°F	+60°F	1,000	0,500	V ₄₋₆	-	TS; Q anormal V ₄₋₆
31	11	M	D	7	S	83	0,08	0,12	0,08	0,368	+30°F	+90°F	0° T	1,400	0,583	-	-	R-S em V ₁
32	14	M	C	8	S	125	0,08	0,12	0,08	0,333	+60°F	+80°F	+20°F	1,214	0,548	-	-	TS; R-S em V ₁
33	14	M	D	7	S	88	0,06	0,10	0,08	0,380	+60°F	ind.	+65°F	0,700	0,412	-	-	ECG normal
34	22	M	DM	2	S	33 55 ^a	0,08	0,20	0,10	0,412	+60°F	0° T	+50°F	0,333	0,250	-	rs. em V ₁ e qR em V ₅₋₆	BAS; SVE
35	22	M	C	8	S	115	0,08	0,16	0,08	0,320	+60°F	+60°F	+60°F	0,520	0,342	-	-	TS
36	11	M	D	6	S	128	0,06	0,10	0,08	0,375	+60°F	+65°F	+30°F	1,500	0,600	V ₅	-	TS; R-S em V ₁
37	52	M	DM	5	S	93	0,08	0,16	0,08	0,413	+65°F	+20°F	+65°F	0,571	0,364	-	-	ECG normal
38	12	M	D	7	S	115	0,08	0,12	0,08	0,388	+45°F	+55°F	+20°F	1,692	0,629	V ₅₋₆	-	TS; R-S em V ₁ ; Q anormal V ₃₋₆

Id.-idade em anos; d.-dias; Se.-sexo; Di.-diagnóstico; G-grau de invalidez de acordo com a escala de Vignos e Archibald(61); R-ritmo cardíaco; FC-freqüência cardíaca; P-duração da onda P em segundos; PR-duração do intervalo PR em segundos; QRS-duração do complexo QRS em segundos; Q-Tc-duração do intervalo Q-T em segundos, corrigido para a freqüência cardíaca; SAF-eixo espacial da onda P; S&S-eixo espacial do complexo QRS; S&T-eixo espacial da onda T; R/S V₁-relação da amplitude da onda R sobre a onda S na derivação V₁; R/R+S V₁-relação da amplitude da onda R sobre a soma da onda R mais S na derivação V₁; M-masculino; F-feminino; D-distrofia muscular tipo Duchenne; C-distrofia de cinturas pélvica e escapular; FEB-distrofia fascio-escápulo-umeral; DO-distrofia muscular ocular; MC-miotopia congênita; DM-distrofia miotônica; S-sinusal; TS-taquicardia sinusal; RS-bradicardia sinusal; AR-arritmia sinusal; BAS-bradiarritmia sinusal; F-para frente; P-paralelo; T-para trás; BIRD-bloqueio incompleto do ramo direito do feixe de His; BCRD-bloqueio completo do ramo direito do feixe de His; ARV-alteração da repolarização ventricular; ADRV-alteração difusa da repolarização ventricular; SVE-sobrecarga ventricular esquerda; HBAE-hemibloqueio anterior esquerdo; ind.-indeterminado; EDO-efeito dielétrico difuso.

Tabela 2 (cont.)

Caso (Nº)	Id.	Se.	Di.	G	R	FC	P	PR	QRS	q-Tc	SAP	SÂQRS	SÂT	R/S V ₁	R/R+S V ₁	Q anormais	Outras alterações	Conclusões
39	09	M	D	5	S	75	0,08	0,10	0,08	0,398	+60°F	+75°F	+10°F	1,083	0,520	-	-	R>S em V ₁
40	06	M	D	3	S	107	0,08	0,12	0,08	0,374	+60°F	+80°F	+30°F	1,166	0,538	-	-	TS; R>S em V ₁
41	05	M	D	0	S	136	0,06	0,10	0,08	0,392	+60°F	+30°F	+60°F	0,688	0,407	V ₂₋₃	-	TS; Q anormal V ₂₋₃
42	07	M	D	2	S	107	0,06	0,10	0,06	0,347	+60°F	+70°F	+70°F	1,067	0,516	D ₃ e aVF	-	TS; R>S em V ₁ ; Q anormal D ₃ e aVF
43	09	M	D	5	S	136	0,06	0,10	0,06	0,346	+60°F	+60°F	0° P	1,500	0,600	V ₃	-	TS; R>S em V ₁ ; Q anormal V ₃
44	12	M	FEU	0	S	60	0,06	0,12	0,08	0,360	0° F	+50°F	+45°F	0,200	0,166	-	-	ECG normal
45	43	F	DM	6	S	46 77 ^a	0,08	0,14	0,06	0,384	+30°F	+70°F	+45°F	0,111	0,100	-	-	AS
46	10	M	D	9	S	107	0,08	0,12	0,06	0,368	+45°F	+50°F	0° T	1,333	0,571	V ₄	-	TS; R>S em V ₁ ; Q anormal V ₄
47	53	M	FEU	7	S	100	0,06	0,14	0,08	0,413	+30°F	+60°F	+10°F	0,333	0,250	-	-	ECG normal
48	35	M	C	5	S	75	0,08	0,12	0,08	0,367	+50°F	+60°F	+60°F	1,000	0,500	-	-	ECG normal
49	10	M	D	6	S	100	0,08	0,12	0,06	0,330	+60°F	+70°F	+60°F	0,777	0,438	aVL	-	Q anormal em aVL
50	38	M	FEU	0	S	62	0,08	0,16	0,08	0,343	+45°F	+50°F	+45°F	ind.	ind.	V ₁	-	Ausência do vetor septal
51	29	F	C	7	S	93	0,08	0,14	0,06	0,400	+60°F	+60°F	+60°F	0,538	0,350	-	-	ECG normal
52	08	M	D	5	S	93 125 ^a	0,06	0,10	0,06	0,374	+60°F	+70°F	+45°F	1,500	0,600	-	-	TAS; R>S em V ₁
53	09	M	D	4	S	93	0,06	0,12	0,08	0,325	+30°F	+45°F	+45°F	1,000	0,500	-	-	ECG normal
54	11	M	D	5	S	107	0,06	0,12	0,06	0,354	+30°F	+50°F	-10°F	1,211	0,548	V ₄₋₅	-	TS; R>S em V ₁ ; Q anormal V ₄₋₅
55	26	F	DM	3	S	107	0,06	0,16	0,12	ind.	+45°F	-20°F	-20°F	ind.	ind.	-	QRS tipo reR' V ₁	TS; ECRD; ARV face inferior
56	25	M	FEU	0	S	75	0,08	0,16	0,10	0,340	+90°F	0° T	+40°F	0,200	0,167	-	-	ECG normal
57	08	M	D	5	S	115	0,08	0,12	0,06	0,354	+70°F	+75°F	+50°F	1,188	0,543	-	QRS tipo RSr's' V ₁	TS; R>S em V ₁ ; BIRD
58	22	M	DM	1	S	76	0,08	0,16	0,06	0,402	+45°F	+50°F	+30°F	0,346	0,257	-	-	ECG normal
59	07	M	D	4	S	115	0,06	0,10	0,06	0,354	+45°F	+45°F	+40°F	1,000	0,500	-	-	TS
60	43	M	C	2	S	78	0,08	0,16	0,08	0,380	+30°F	+60°F	+45°F	0,357	0,263	-	T achatada V ₅₋₆	ARV face lateral
61	45	F	FEU	1	S	100	0,08	0,14	0,08	ind.	+30°F	0° T	ind.	0,333	0,250	-	T achatadas	ADRV
62	19	F	FEU	2	S	75	0,08	0,14	0,06	0,335	+30°F	+60°F	+60°F	0,421	0,296	-	-	ECG normal
63	28	F	DO	0	S	75	0,08	0,16	0,06	0,369	+60°F	+60°F	+60°F	0,063	0,059	-	-	ECG normal
64	19	M	C	4	S	83	0,06	0,14	0,08	0,382	+60°F	+30°F	+60°F	0,530	0,345	-	-	ECG normal
65	09	M	D	4	S	75	0,06	0,10	0,08	0,358	+60°F	+60°F	+60°F	1,133	0,531	V ₄	-	R>S em V ₁ ; Q anormal V ₄
66	23	F	C	3	S	75 97 ^a	0,08	0,12	0,06	0,358	+60°F	+70°F	+60°F	0,500	0,333	-	-	AS
67	26	F	MC	1	S	93	0,08	0,14	0,08	0,350	+30°F	+70°F	+45°F	0,333	0,250	-	-	ECG normal
68	08	M	D	5	S	100	0,04	0,10	0,08	0,361	+30°F	+30°F	+30°F	2,000	0,666	aVL	-	R>S em V ₁ ; Q anormal aVL
69	49	F	DM	4	S	65	0,06	0,14	0,08	0,341	+60°F	+70°F	+70°F	0,533	0,349	-	-	ECG normal
70	32	M	DM	0	S	70	0,08	0,14	0,08	0,334	+30°F	+70°F	+70°F	0,375	0,273	-	-	ECG normal
71	41	M	C	7	S	83	0,10	0,14	0,10	0,415	+40°F	+30°F	+40°F	0,385	0,278	-	-	ECG normal
72	09	M	D	7	S	115	0,04	0,10	0,06	0,388	+60°F	+70°F	+15°F	1,217	0,549	-	-	TS; R>S em V ₁
73	15	F	DO	1	S	83	0,08	0,16	0,06	0,406	+70°F	+70°F	+60°F	0,300	0,231	-	-	ECG normal
74	10	M	D	5	S	107	0,06	0,12	0,06	0,368	+60°F	+105°F	+10°F	2,143	0,682	D ₁ , aVL, V ₄₋₆	-	TS; R>S em V ₁ ; Q anormal D ₁ , aVL, V ₄₋₆
75	17	M	C	2	S	83	0,08	0,12	0,08	0,349	+60°F	+60°F	+50°F	1,231	0,552	aVL	-	R>S em V ₁ ; Q anormal aVL
76	07	M	D	4	S	93	0,04	0,08	0,06	0,428	+10°F	+70°F	+10°F	1,000	0,500	D ₂ , D ₃ , aVF, V ₄₋₆	-	PR curto; aumento do q-Tc; Q anormal D ₂ , D ₃ , aVF, V ₄₋₆
77	08	M	D	4	S	115	0,06	0,10	0,06	0,408	+60°F	+75°F	+40°F	3,428	0,774	V ₄₋₆	-	TS; R>S em V ₁ ; Q anormal V ₄₋₆

TABELA 3

Resultados das Médias, Desvio Padrão, Números de Observações
Mínimos e Máximos Valores dos Parâmetros Analisados
(Total de Observações)

FC	P	iPR	QRS	Q-Tc	ÂP	ÂQRS	ÂT	R/S	R/R+S
91,935 [±]	0,072 [±]	0,129 [±]	0,077 [±]	0,373 [±]	50,066 [±]	56,533 [±]	37,917 [±]	0,931 [±]	0,427 [±]
22,143	0,013	0,030	0,016	0,031	17,272	30,778	27,588	0,709	0,169
(77)	(77)	(77)	(77)	(70)	(76)	(75)	(72)	(73)	(73)
M (44)	M (0,04)	M (0,08)	M (0,06)	M (0,306)	M (0°)	M (-75°)	M (-60°)	M (0,063)	M (0,059)
Ma (136)	Ma (0,10)	Ma (0,24)	Ma (0,16)	Ma (0,452)	Ma (90°)	Ma (-110°)	Ma (+100°)	Ma (3,500)	Ma (0,777)

FC: frequência cardíaca; P: duração da onda P em segundos; iPR: duração do intervalo PR em segundos; QRS: duração do complexo QRS em segundos; Q-Tc: duração do intervalo Q-T corrigido para a frequência cardíaca em segundos; ÂP: eixo da onda P no plano frontal; ÂQRS: eixo do complexo QRS no plano frontal; ÂT: eixo da onda T no plano frontal; R/S: relação da onda R sobre a onda S medida em milímetros na derivação V₁; R/R+S: relação da onda R sobre a soma das ondas R e S medida em milímetros na derivação V₁; M: menor valor observado; Ma: maior valor observado.

TABELA 4

Médias, Desvio Padrão, Números de Observações,
Máximos e Mínimos Valores por Diagnóstico,
dos Parâmetros Analisados

DIAGNÓSTICO	FC	P	iPR	QRS	Q-Tc	AP	AQRS	AT	R/S	R/R+S
DUCHENNE	103,147 [±]	0,066 [±]	0,109 [±]	0,071 [±]	0,370 [±]	50,735 [±]	63,333 [±]	36,515 [±]	1,295 [±]	0,539 [±]
	17,322(34)	0,014(34)	0,014(34)	0,010(34)	0,027(33)	15,232(34)	20,297(33)	23,065(33)	0,679(34)	0,090(34)
	M: 65	M: 0,04	M: 0,08	M: 0,06	M: 0,306	M: +109	M: 09	M: -109	M: 0,444	M: 0,333
	Ma: 136	Ma: 0,08	Ma: 0,14	Ma: 0,08	Ma: 0,428	Ma: +709	Ma: +1059	Ma: +709	Ma: 3,500	Ma: 0,777
CINTURAS	90,105 [±]	0,080 [±]	0,131 [±]	0,080 [±]	0,369 [±]	55,833 [±]	63,889 [±]	39,118 [±]	0,771 [±]	0,384 [±]
	19,462(19)	0,007(19)	0,015(19)	0,009(19)	0,034(17)	10,744(18)	17,026(18)	31,086(17)	0,670(19)	0,155(19)
	M: 62	M: 0,06	M: 0,12	M: 0,06	M: 0,306	M: +309	M: +309	M: -609	M: 0,125	M: 0,111
	Ma: 130	Ma: 0,10	Ma: 0,16	Ma: 0,10	Ma: 0,416	Ma: +759	Ma: +909	Ma: +759	Ma: 3,200	Ma: 0,762
FEU	76,000 [±]	0,074 [±]	0,143 [±]	0,080 [±]	0,365 [±]	33,571 [±]	44,286 [±]	35,000 [±]	0,331 [±]	0,244 [±]
	17,616(7)	0,010(7)	0,014(7)	0,012(7)	0,033(6)	28,970(7)	33,094(7)	20,494(6)	0,119(6)	0,067(6)
	M: 60	M: 0,06	M: 0,12	M: 0,06	M: 0,335	M: 09	M: 09	M: +109	M: 0,200	M: 0,166
	Ma: 100	Ma: 0,08	Ma: 0,16	Ma: 0,10	Ma: 0,413	Ma: +909	Ma: +909	Ma: +609	Ma: 0,500	Ma: 0,333
DM	72,385 [±]	0,077 [±]	0,168 [±]	0,092 [±]	0,383 [±]	48,846 [±]	35,385 [±]	40,417 [±]	0,462 [±]	0,291 [±]
	20,994(13)	0,008(13)	0,036(13)	0,028(13)	0,031(10)	18,836(13)	53,985(13)	39,049(12)	0,301(10)	0,137(10)
	M: 44	M: 0,06	M: 0,12	M: 0,06	M: 0,334	M: 09	M: -759	M: -309	M: 0,095	M: 0,087
	Ma: 107	Ma: 0,08	Ma: 0,24	Ma: 0,16	Ma: 0,413	Ma: +659	Ma: +1109	Ma: +1009	Ma: 1,000	Ma: 0,500

FEU: distrofia fâscio-escápulo-umeral; DM: distrofia miotônica; FC: frequência cardíaca; P: duração da onda P em segundos; iPR: duração do intervalo PR em segundos; QRS: duração do complexo QRS em segundos; Q-Tc: intervalo Q-T em segundos corrigido para a frequência cardíaca; AP: eixo da onda P no plano frontal; AQRS: eixo do complexo QRS no plano frontal; AT: eixo da onda T no plano frontal; R/S: relação da onda R sobre a onda S medidas em milímetros na derivação V₁; R/R+S: relação da onda R sobre a soma das ondas R e S medidas em milímetros na derivação V₁; M: menor valor encontrado; Ma: Maior valor encontrado.

Não houve correlação estatisticamente significativa entre o grau de severidade do comprometimento muscular e os dados analisados.

A Figura 1 ilustra o eletrocardiograma e o vectocardiograma de um paciente com distrofia tipo Duchenne. A Figura 2 mostra os achados das alterações musculares esqueléticas de um caso com esta entidade clínica.

Distrofias de Cinturas Pélvica e Escapular

A Tabela 4 mostra o resultado dos parâmetros analisados.

Dos 19 eletrocardiogramas, 10 (52,6%) apresentaram alguma alteração. Por ordem de frequência, as anormalidades encontradas foram as seguintes: taquicardia sinusal em quatro casos; alteração da repolarização ventricular em quatro; três com Q anormais; dois com relação R/S e R/R+S em V_1 anormais; dois com bloqueio incompleto do ramo direito do feixe de His; arritmia sinusal e sobrecarga ventricular esquerda em um.

Houve correlação estatisticamente significativa entre o grau de severidade da doença somente com a frequência cardíaca que tendeu a aumentar.

A Figura 3 exemplifica o eletrocardiograma e o vectocardiograma de um paciente com este tipo de distrofia muscular.

A Figura 4 mostra os achados do músculo esquelético de um paciente com esta doença.

Distrofia Fâscio-escápulo-umeral

Na Tabela 4 estão os resultados dos dados analisados.

Dos sete eletrocardiogramas estudados, cinco (71,4%) estavam normais. Dos que apresentaram alteração, um tinha onda Q isolada na derivação V_1 , e um apresentava ondas T achatadas em todas as derivações.

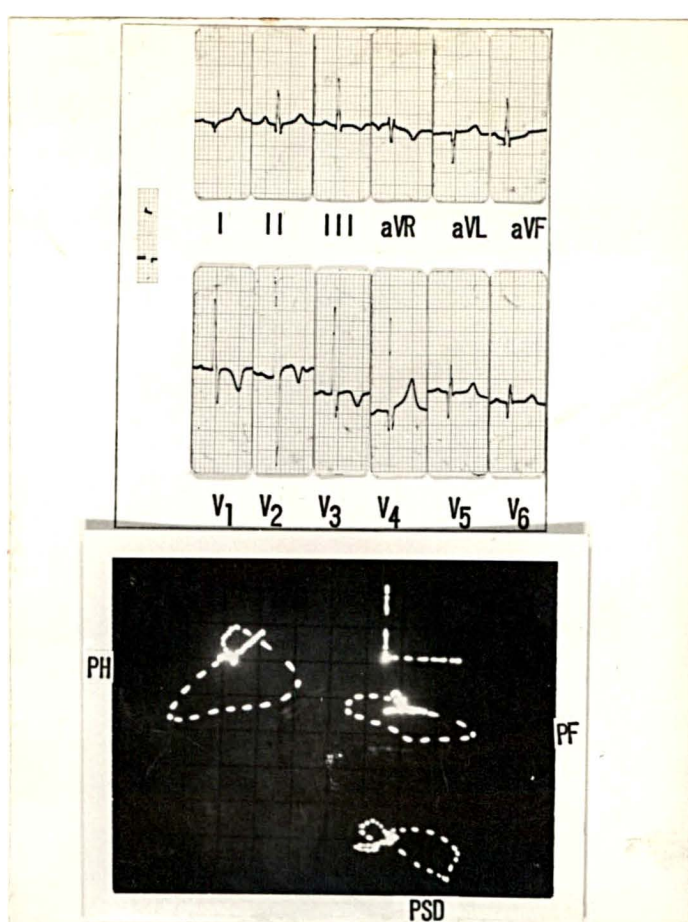


Figura 1 - Eletro e vectocardiograma de um paciente com distrofia muscular pseudo-hipertrófica de Duchenne (caso nº 74). O eletrocardiograma mostra presença de ondas Q anormais em D_1 , aVL, V_{4-6} e R>S em V_1 . O vectocardiograma mostra alça de QRS com deflexão inicial orientada para frente e para a direita e a maior parte da alça anteriorizada. A duração das forças orientadas para a direita é compatível com fibrose lateral. Apesar da importante porção anterior da alça no plano horizontal, a permanência da rotação anti-horária ajuda a afastar o diagnóstico de sobrecarga ventricular direita. Este achado pode ser compatível com fibrose dorsal.

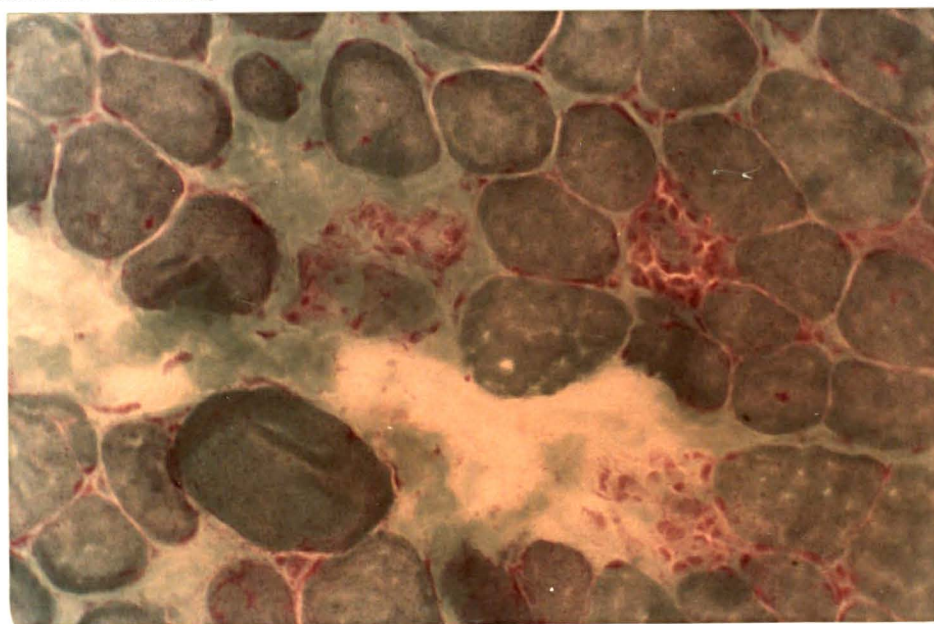


Figura 2 - Tricromo de Gomori modificado por Engel e Cunningham, 200 X. Distrofia muscular pseudo-hipertrófica de Duchenne. Aumento do tecido conjuntivo endomisial, infiltração por tecido adiposo, atrofia de fibras musculares, núcleos múltiplos e alguns centrais, necrose de fibras musculares com fagocitose.

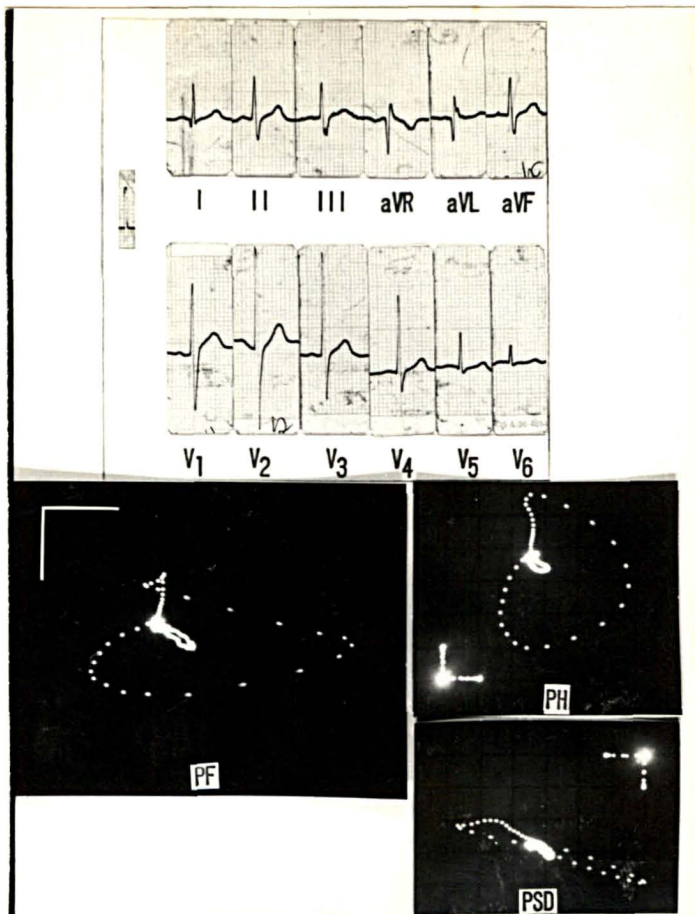


Figura 3 - Eletro e vectocardiograma de um paciente com distrofia de cinturas pélvica e escapular (caso nº 75). O eletrocardiograma mostra onda Q anormal em aVL, R>S em V₁, onda s empastada em V₅ e r' em aVR. O vectocardiograma confirma o retardo terminal de inscrição da alça de QRS nos três planos, sendo compatível com o diagnóstico de bloqueio incompleto do ramo direito do feixe de His.

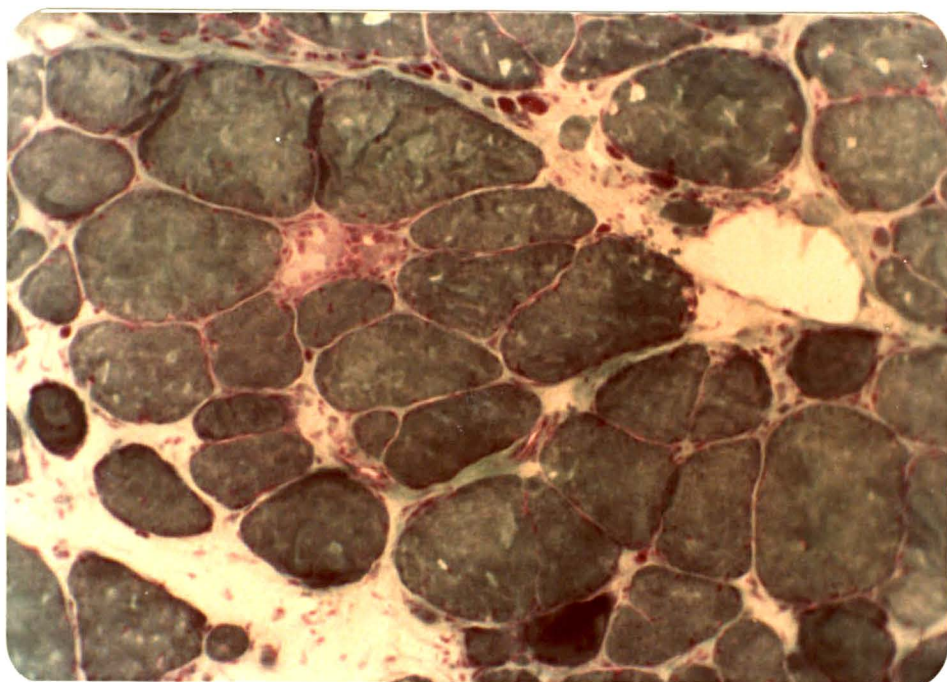


Figura 4 - Tricromo de Gomori modificado por Engel e Cunningham, 100 X. Distrofia de cinturas pélvica e escapular. Variação importante no diâmetro das fibras, fibras hipertróficas e atróficas, "splittings", alguns núcleos centrais, necrose e fagocitose.

O estudo estatístico, correlacionando o grau de invalidez com o AQRS mostrou uma tendência deste parâmetro a desviar-se para a direita. Houve também significância com R/S e R/R+S de V_1 . Estes parâmetros tenderam a aumentar. A correlação com os demais parâmetros não mostrou significância.

A Figura 5 mostra um eletrocardiograma de um caso com este tipo de distrofia. A Figura 6 ilustra as alterações encontradas no músculo esquelético de um caso com esta afecção.

Distrofia Muscular Ocular

Nos dois casos estudados, ambos do sexo feminino, com 15 e 28 anos, os eletrocardiogramas foram normais.

Miotonia Congênita

Foram estudados dois casos, sendo um do sexo masculino com nove dias de idade, que apresentou ao eletrocardiograma Q-Tc aumentado (0,425s). O segundo caso do sexo feminino, com 26 anos, tinha eletrocardiograma normal.

Distrofia Miotônica

Os dados analisados, encontram-se na Tabela 4.

Seis (46,2%) dos 13 eletrocardiogramas foram normais. Dos sete traçados com alterações, arritmia e/ou bloqueio âtrio-ventricular e intra-ventricular estiveram presentes em todos. Os achados foram os seguintes: taquicardia sinusal, braquicardia sinusal, bradiarritmia sinusal, arritmia sinusal, bloqueio AV de 1º grau, hemibloqueio anterior esquerdo, bloqueio completo do ramo direito do feixe de His, alteração de repolarização ventricular, Q anormal em D_1 e aVL, sobrecarga ventricular esquerda e QRS de baixa voltagem nas derivações dos membros. Um paciente com 32 anos de idade, que apresentou eletrocardiograma normal e tinha dor precordial atípica foi submetido a teste de esforço e desenvolveu fibrilação atrial na vigência do teste. A análise es

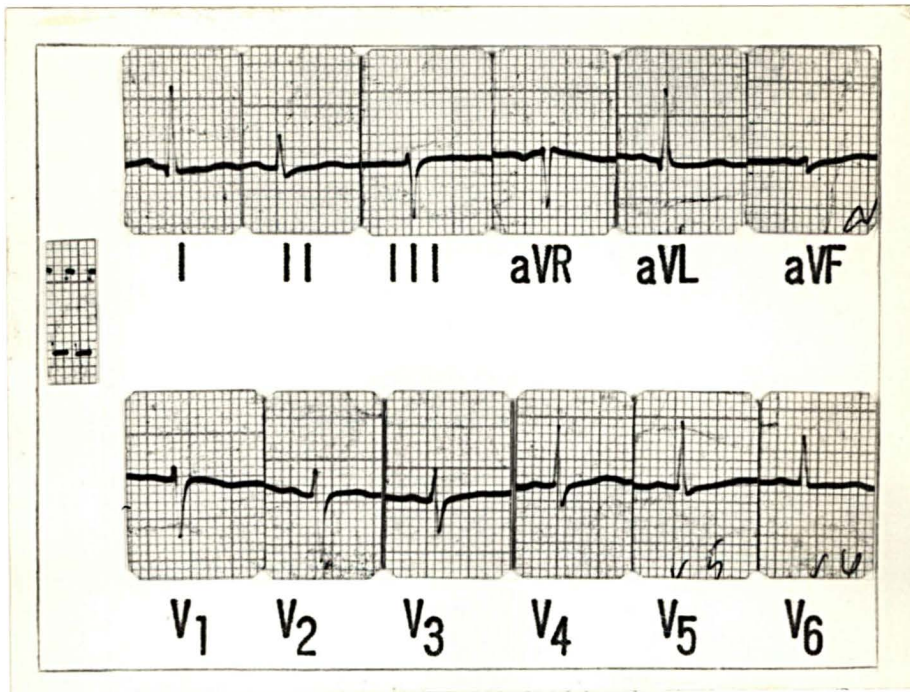


Figura 5 - Eletrocardiograma de uma paciente com distrofia fásquio-escápulo-umeral (caso nº 61). O eletrocardiograma mostra ondas T achatadas em todas as derivações (alteração difusa da repolarização ventricular).

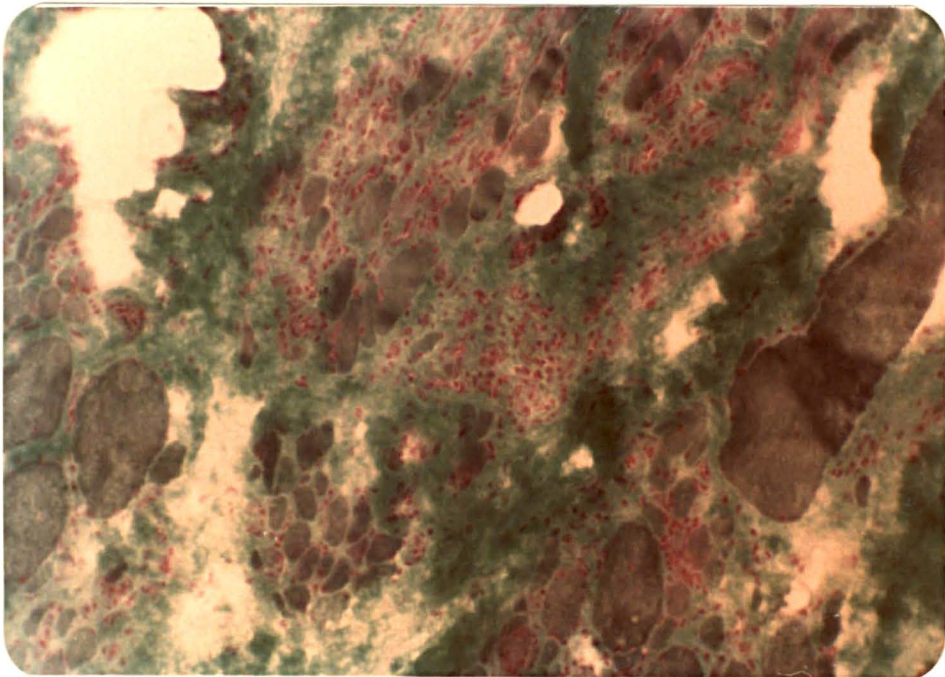


Figura 6 - Tricromo de Gomori modificado por Engel e Cunningham, 100 X. Distrofia fásquio-escápulo-umeral. Infiltrado inflamatório difuso, excessivo em relação à necrose presente, com fibras hipertrofiadas e algumas atróficas, proliferação de tecido conjuntivo e infiltração por tecido adiposo.

tatística não mostrou correlação significativa entre os achados eletrocardiográficos e grau de invalidez dos pacientes.

A Figura 7 mostra o eletrocardiograma de um caso com distrofia miotônica. A Figura 8 ilustra as alterações no músculo 'esquelético de um caso com esta entidade clínica.

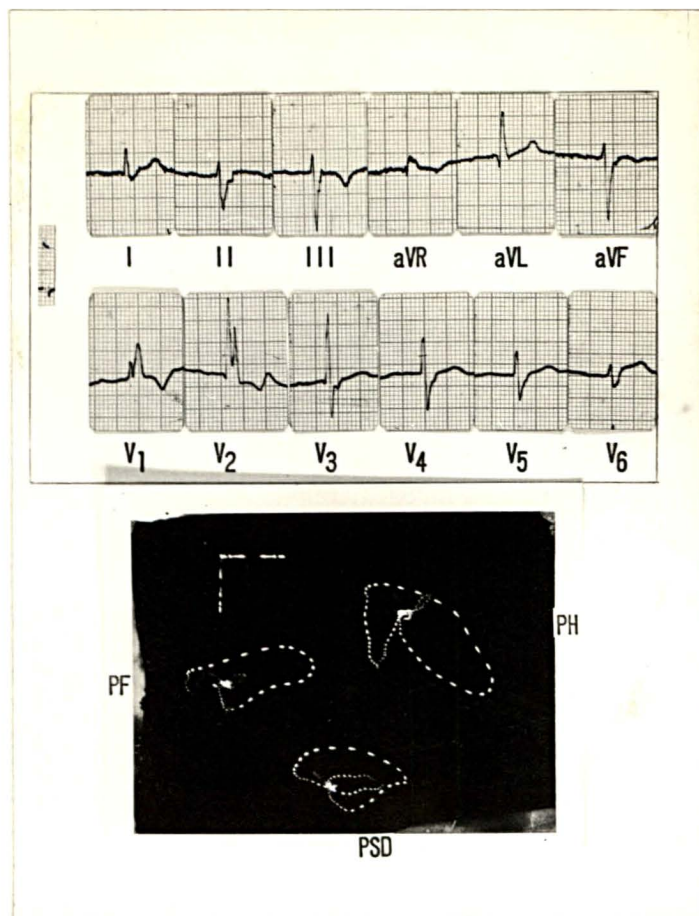


Figura 7 - Eletro e vectocardiograma de um paciente com distrofia miotônica (caso nº 9), mostrando bloqueio A-V de 1º grau, bloqueio completo do ramo direito do feixe de His, hemibloqueio anterior esquerdo e isquemia sub-epicárdica em face inferior. O vectocardiograma confirma os achados eletrocardiográficos.

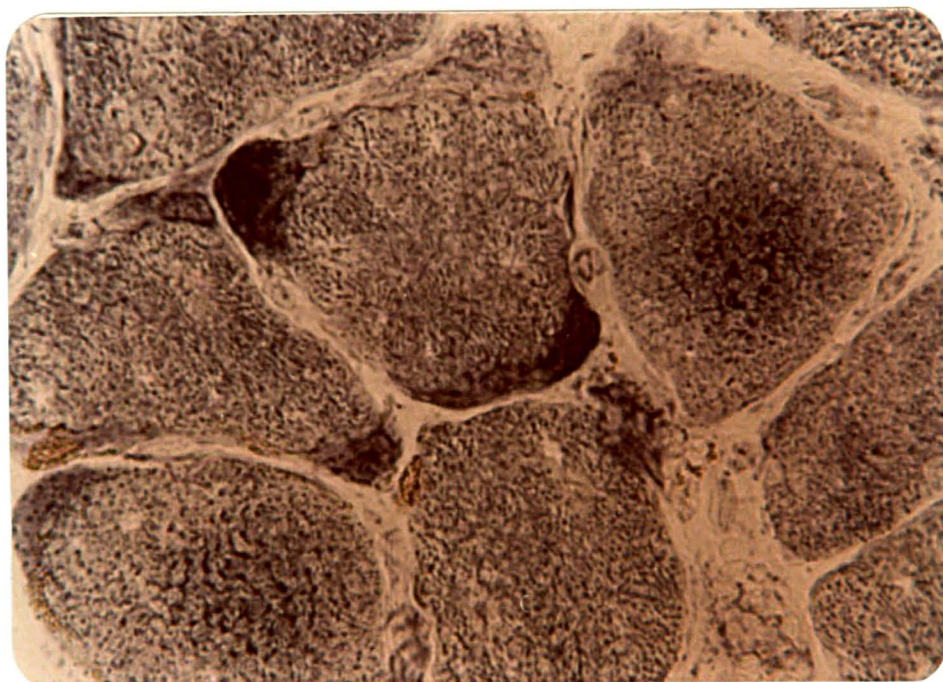


Figura 8 - DPNH Diaforase, 400 X. Distrofia miotônica. Massas sarcoplásmicas e retículo endoplásmico bem evidentes.

DISCUSSÃO

Distrofia Muscular tipo Duchenne

As alterações eletrocardiográficas encontradas nos pacientes com esta entidade clínica são variadas, sendo que algumas chamam a atenção pela grande prevalência com que ocorrem, tais como: taquicardia sinusal, ondas Q anormais e ondas R maiores do que ondas S na derivação V_1 .

O encontro de 28 casos (82,4%), com eletrocardiogramas alterados no presente estudo, confirma a importante participação cardíaca nesta doença. Encontramos taquicardia sinusal em 50% dos eletrocardiogramas, ondas Q anormais em 58,5% e ondas R maiores do que S em V_1 também em 58,5%.

A frequência do pulso aumentada (52) e tendência à taquicardia (8), foram as primeiras alterações registradas, sugerindo comprometimento cardíaco neste tipo de distrofia. Em razão do acentuado comprometimento muscular esquelético, é muito difícil conseguir-se uma avaliação correta da função cardíaca do ponto de vista clínico. Estes pacientes, apresentam comumente deformidades torácicas importantes, que contribuem para o estabelecimento de dispnéia não necessariamente de origem cardíaca. Entretanto, o estudo hemodinâmico pode mostrar alteração latente da função cardíaca(43). Mais recentemente, estudos ecocardiográficos têm mostrado função ventricular esquerda alterada(13,28). Uma hipótese que procura explicar a taquicardia, é alteração na contratilidade ventricular, causando aumento reflexo da frequência cardíaca(28).

Várias hipóteses procuram explicar a presença de ondas Q anormais e R de voltagem elevada em V_1 . Encontrou-se em necropsia de dois pacientes, tecido cicatricial na porção basal da parede livre do ventrículo esquerdo. Um dos pacientes, apresentava eletrocardiograma com ondas Q anormais em D_1 , aVL, V_{5-6} e o outro em D_1 e aVL, com ondas Q de pequena voltagem em V_{5-6} . Um destes pacientes, apresentava insuficiência mitral, com tecido

cicatricial estendendo-se para o músculo papilar posterior(44). Provavelmente, a existência de tecido cicatricial no músculo papilar posterior, seja a causa de maior prevalência de prolapso de valva mitral nestes pacientes(53). Um caso com hipertrofia septal assimétrica, que poderia levar à presença de ondas Q no eletrocardiograma, apresentou também tecido cicatricial em porção pósterolateral da parede livre do ventrículo esquerdo(51).

Deformidades torácicas poderiam ser responsáveis pelas alterações do eletrocardiograma, porém esta hipótese não tem sido confirmada(26,43,56,64), o que está de acordo com os nossos achados. Estudos com eletrocardiograma ortogonal, têm demonstrado correlação entre redução da amplitude da onda R (Rx) e grau de severidade da doença(29).

Estudos vectocardiográficos realizados por Ronan et al (48), concluem que as alterações eletrocardiográficas podem ser determinadas por um padrão genético que leva à alteração da atividade elétrica de zonas específicas do miocárdio ventricular.

Sobrecarga ventricular direita devida à hipertensão pulmonar, poderia levar às alterações eletrocardiográficas, porém os dados de hemodinâmica mostram pressões normais(43) e estudo ecocardiográfico não evidenciou alterações do ventrículo direito(62).

A presença de redução na espessura da parede pósterolateral do ventrículo esquerdo, analisada por ecocardiograma(62), poderia explicar ondas R de voltagem elevada em V_1 (devido a perda de forças elétricas da porção basal) e ondas Q anormais em derivações esquerdas. Este achado não foi confirmado por outros autores(47).

Parece-nos que as alterações que atingem a porção pósterobasal do ventrículo esquerdo, poderiam explicar melhor os achados eletrocardiográficos encontrados na distrofia tipo Duchenne. Sanyal et al(54), em 1978, estudando a ultraestrutura cardíaca em dois pacientes com anormalidades nos eletrocardiogramas, encontraram alterações celulares e subcelulares comprometendo a porção pósterobasal do ventrículo esquerdo, seguindo

-se em ordem decrescente de severidade: comprometimento do músculo papilar posterior, septo inter-ventricular e parede livre do ventrículo direito, com mínimas alterações dos átrios direito e esquerdo. Estas alterações estruturais constam de perda mínima de actina e miosina e importantes alterações caracterizadas por dano total miofibrilar, sendo a miofibrila substituída por fibras colágenas. As alterações celulares e sub-celulares são idênticas àquelas observadas no músculo esquelético.

Aplicamos o teste Student para as variáveis R/S e R/R+Sem V_1 e verificamos significância ao nível de 95%, quando comparadas com o padrão normal.

Não houve correlação entre o grau de comprometimento muscular e os parâmetros eletricardiográficos analisados no nosso estudo.

Distrofia de Cinturas Pélvica e Escapular

No nosso estudo, confirmando o que foi encontrado por outros autores(43,65), encontramos alterações importantes nos eletrocardiogramas, em poucos casos. A presença de bloqueio incompleto do ramo direito do feixe de His, que se manifestou em 46,2% dos pacientes estudados por Welsh et al(65), evidenciando-se somente em um caso do nosso estudo(5,3%). Encontramos como anormalidades mais importantes, alteração de repolarização ventricular em quatro casos, ondas Q anormais em aVL em um, V_5-6 em um e em D_1 e de V_3-6 em outro. Perloff et al(43), encontraram também ondas Q anormais em dois eletrocardiogramas, sendo na derivação aVL em um e o outro em aVL e V_5-6 , de 13 pacientes estudados. Chamou nos atenção ainda a presença de ondas R maior que S em V_1 em três (15,8%) dos casos, sem padrão de sobrecarga ventricular direita, apresentando uma certa semelhança aos eletrocardiogramas dos pacientes com distrofia tipo Duchenne. Taquicardia sinusal esteve presente em quatro casos (21,1%).

A análise estatística, mostrou correlação significativa com grau de severidade apenas com frequência cardíaca, que tendeu a aumentar.

Distrofia Fáscio-escápulo-umeral

Nesta afecção, a maioria dos traçados eletrocardiográficos se revelou normal(71,4%). Em apenas dois casos(28,6%), observamos alterações eletrocardiográficas: onda Q isolada em V_1 , sugerindo fibrose septal e, no outro caso, alteração difusa da repolarização ventricular. Esta última poderia traduzir um comprometimento miocárdico difuso.

Lisan et al(36), descreveram um caso com cardiomegalia e ondas T negativas em D_1 , D_2 , aVL, aVF e V_{5-6} .

Nossos achados tendem a confirmar o de outros autores, onde anormalidades eletrocardiográficas acontecem numa pequena proporção de casos(37,43,65).

A análise estatística, mostrou significância entre o grau de severidade e ÂQRS que tendeu a desviar-se para direita, bem como, com as relações R/S e R/R+S em V_1 que tenderam a aumentar.

Distrofia Muscular Ocular

Os relatos da literatura, chamam a atenção da relação entre distrofia muscular ocular e bloqueio cardíaco(16,17,18,49).

Em nosso estudo, existem dois casos desta afecção e, em ambos, os traçados eletrocardiográficos foram normais. É provável que a ausência de alterações eletrocardiográficas nestes pacientes, se deva ao fato de encontrarem-se nos estádios iniciais da doença.

Miotonia Congênita

Dois pacientes de nossa série apresentaram miotonia congênita. Um deles apresentava eletrocardiograma normal e o outro, aumento da sístole elétrica ventricular. Cumpre assinalar, que Orndahl et al(40), estudaram seis pacientes afetados por es

ta doença e encontraram em um caso, aumento da sístole elétrica ventricular.

Distrofia Miotônica

Seguindo a distrofia muscular tipo Duchenne, a distrofia miotônica foi a que apresentou alterações eletrocardiográficas mais importantes. Sete (53,8%) dos pacientes de nosso estudo, apresentaram eletrocardiogramas anormais. Nossos principais achados consistiram de arritmias e/ou bloqueios âtrio-ventriculares e intra-ventriculares, que estiveram presentes em 100% dos casos que tinham eletrocardiogramas alterados. Quatro casos tinham bloqueios âtrio-ventriculares e/ou intra-ventriculares e seis apresentaram arritmias (ver Tabela 2). Encontramos ainda alteração de repolarização ventricular em quatro casos, um com sobrecarga ventricular esquerda, um com defeito dielétrico difuso e outro com ondas Q anormais em D_1 e aVL. Um dos pacientes, com 32 anos de idade, tinha eletrocardiograma normal e desenvolveu fibrilação atrial durante prova de esforço, o que sugere presença de doença no sistema de condução.

Estudos eletrofisiológicos, mostram que os transtornos da condução podem ser: intra-nodal, intra-hisiano ou difuso (31). Prystowsky et al(46), realizaram estudos seriados em nove pacientes com um intervalo de tempo médio de 35 meses entre o primeiro e o segundo. No início, três pacientes tinham intervalo H-V aumentado e no final, sete já apresentaram esta anormalidade. Os dados eletrocardiográficos não ajudaram a detectar a progressão da doença do sistema de condução, parecendo ser a indicação clínica para estudo eletrofisiológico mais segura. Estudo de necrópsia em um paciente (30), evidenciou comprometimento específico de tecido de condução âtrio-ventricular, com presença de alterações fibro-gordurosas, consistindo talvez a base para achados eletrocardiográficos na distrofia miotônica. Cannon(9), encontrou degeneração cardíaca semelhante à encontrada no músculo esquelético.

Como estes pacientes têm uma certa tendência a progredir para bloqueio A-V total, faz-se necessário o acompanhamento clí

nico e, se sintomas sugerindo arritmia ou bloqueio cardíaco estiverem presentes, deve-se pensar na possibilidade de estudo eletrofisiológico, a fim de instituir-se terapêutica com marca-passo artificial em casos selecionados.

A análise estatística não revelou significância entre o grau de comprometimento muscular e os parâmetros eletrocardiográficos.

Seria interessante submeter este grupo de pacientes a estudo ecocardiográfico e talvez hemodinâmico, com o objetivo de uma avaliação mais apurada, obtendo, talvez, dados que possam explicar os achados eletrocardiográficos, muitos dos quais ainda carecem de explicação. Assim por exemplo, qual a razão da tendência à taquicardia na distrofia de cinturas com o progredir da gravidade da doença e como explicar o encontro de ondas R maiores que S observados em alguns casos desta afecção ?

CONCLUSÕES

- 1) O eletrocardiograma apresenta-se como método não invasivo sensível na avaliação do comprometimento cardíaco, nos pacientes constantes do presente estudo.
- 2) Na distrofia tipo Duchenne, em 82,4% dos casos, houve evidentes alterações eletrocardiográficas, sendo as principais: taquicardia sinusal, ondas Q anormais e ondas R maiores do que S em V_1 .
- 3) Não houve correlação entre o grau de comprometimento muscular e anormalidades eletrocardiográficas na distrofia tipo Duchenne.
- 4) As anormalidades eletrocardiográficas na distrofia de cinturas pélvica e escapular, estiveram presentes em pequena proporção de casos e houve correlação entre o grau de severidade muscular e a frequência cardíaca que tendeu a aumentar. Possivelmente, o aumento da frequência cardíaca traduza comprometimento cardíaco que tende a se agravar com o grau de severidade da afecção.
- 5) Houve correlação entre o aumento da gravidade da distrofia fásio-escápulo-umeral e o AQRS que se desviou para a direita e a relação R/S e R/R+S em V_1 que aumentou, sugerindo relação direta entre gravidade do comprometimento muscular esquelético e estes parâmetros eletrocardiográficos.
- 6) Arritmias cardíacas e/ ou bloqueios átrio-ventriculares e intraventriculares estiveram presentes em 100% dos casos com eletrocardiogramas alterados dos pacientes com distrofia miotônica, porém não houve correlação entre o grau de gravidade da doença e os achados eletrocardiográficos. Possivelmente, este tipo de distrofia apresente afinidade pelo sistema de condução, o que explicaria os nossos achados.

RESUMO

Foram estudados os eletrocardiogramas (ECG), de 77 pacientes com distrofias musculares progressivas e doenças miotônicas, assim distribuídas: 34(44,2%) com distrofia muscular tipo Duchenne (D), idade de 5 a 15 anos($9,706 \pm 2,355$); 19(24,7%) com distrofia de cinturas pélvica e escapular(C), sendo 13 do sexo masculino(M) e 6 do feminino(F), idade de 8 a 43 anos($22,842 \pm 10,299$); 7(9,1%) com distrofia fâscio-escápulo-umeral(FEU), sendo 4 M e 3 F, idade de 12 a 53 anos($30,714 \pm 14,908$); 2(2,6%) com distrofia muscular ocular(DO), sexo F, idade de 15 e 28 anos; 2(2,6%) com miotonia congênita(MC), um M com 9 dias de idade e uma F com 26 anos; 13(16,9%) com distrofia miotônica(DM), sendo 10 M e 3 F, idade de 12 a 52 anos($35,538 \pm 12,901$).

Os pacientes foram classificados em estádios clínicos de acordo com o comprometimento muscular(CM).

No grupo com D, 82,4% dos ECG tinham alterações, destacando-se taquicardia sinusal(TS) em 50% dos casos, ondas Q anormais em 58,5% dos casos e ondas R maiores que S em V_1 em 58,5% dos casos. Não houve correlação entre o grau de CM e os achados eletrocardiográficos.

No grupo com C, TS esteve presente em 4 casos, alteração de repolarização ventricular(ARV) em 4, ondas Q anormais em 3, ondas R maiores que S em V_1 em 3 e bloqueio incompleto de ramo direito em 2 casos. Houve correlação entre o CM e a frequência cardíaca que tendeu a aumentar.

No grupo com FEU, somente dois ECG apresentaram-se alterados, sendo em um onda Q em V_1 e no outro ondas T achatadas em todas as derivações. Houve significância entre o CM e ÂQRS que tendeu a desviar-se para a direita e a onda R de V_1 que tendeu a aumentar.

Nos dois casos com DO os ECG foram normais.

Um dos casos com MC, com 9 dias de idade, apresentou Q-Tc aumentado e o outro ECG normal.

No grupo com DM, 07 pacientes(53,8%) apresentaram ECG alterados, sendo arritmias e/ou bloqueios átrio-ventriculares e intra-ventriculares as anormalidades mais importantes, acontecendo em 100% dos ECG anormais. Outros achados foram ARV em 4 casos, um com sobrecarga ventricular esquerda, um com efeito dielétrico difuso e um com ondas Q anormais em D_1 e aVL. Não houve correlação entre o CM e alterações do ECG.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

01. ALVAREZ CALERO,A.; PERERA CARRILLO, C.; SANCHEZ SANTOS,C.; MARTIN FERNANDEZ,D.; MORELL OCAÑA, M.; MARTI CARTAYA,J.L. La miocardiopatía que acompaña a la distrofia miotónica. Rev. Esp. Cardiol., 28:49-60,1975.
02. ANTÔNIO,J.H.; DINIZ,M.C.; MIRANDA,D. Persistent atrial standstill with limb girdle muscular dystrophy. Cardiology, 63:39-46,1978.
03. ASSOCIAÇÃO DE CARDIOLOGIA DE NOVA YORK. Nomenclatura e critérios de diagnóstico das doenças do coração e dos grandes vasos.Rio de Janeiro, Atheneu,1976: p.267,269,280.
04. BALDWIN,B.J.; TALLEY,R.C.; JOHNSON,C.; NUTTER,D.O. Permanent paralysis of the atrium in a patient with facioscapulohumeral muscular dystrophy. Am.J.Cardiol., 31:649-53,1973.
05. BAZETT,H.C. An analysis of the time relations of the electrocardiogram. Heart, 7:353,1918. Citado em:LITTMANN (Ed.) Textbook of electrocardiography. New York, Harper & Row. 1972. p.53.
06. BENSAID,J. Presistente atrial standstill in patients affected with the facio-scapulo-humeral (Landouzy Dejerine) type of muscular dystrophy. A fortuitous risk or not? Am. Heart J., 90:809,1975.
07. BLOOMFIELD,M.B. & SINCLAIR-SMITH,B.C. Persistent atrial standstill. Am. J. Med., 39:335-40,1965.
08. BOAS,E.P. & LOWENBURG,H. The heart rate in progressive muscular dystrophy. Studies with the cardiometer. Arch. Intern. Med., 47:376-83,1931.
09. CANNON,P.J. The heart and lungs in miotonic muscular dystrophy. Am. J. Med., 32:765-75,1962.

10. CASELLAS BERNAT,A. (Ed) Semiologia Eletrocardiográfica. Barcelona, Editorial Academica,1965.p. 101.
11. CHURCH,S.C. The heart in myotonia atrophyca. Arch. Intern. Med., 119:176-81,1967.
12. CLEMENTS,S.D.; COLMERS,R.A.; HURST,J.W. Myotonia dystrophica: Ventricular arrhythmias, intraventricular conduction abnormalities, atrioventricular block and Stokes-Adams attacks sucessfully treated with permanent transvenous pacemaker. Am. J. Cardiol., 37:933-35,1976.
13. DANILOWICZ,D.; RUTKOWSKI,M.; MYUNG,D.; SCHIVELY,D. Echocardiography in Duchenne muscular dystrophy. Muscle & Nerve, 3:298-303,1980.
14. DÉCOURT,L.V. Consideração sobre o intervalo Q-T. II. Limites superiores da normalidade. J. Bras. Med., 10:21-24 , 1966.
15. DEMANY,M.A. & ZIMMERMAN,H.A. Progressive muscular dystrophy: Hemodynamic, angiographic and pathologic study of a patient with myocardial involvement. Circulation, 40:377-84,1969.
16. DENIS,B.; MORENA,H.; ROSSIGNOL,B.; MACHECOURT,J.; SEBAG,M.; STROEBNER,P.; MARTIN-NOEL,P. Association d'une ophtalmoplégie externe progressive et d'une myocardiopatathie avec bloc auriculo-ventriculaire complet. A propos d'un nouveau cas. Arch. Mal. Couer, 69:747-53,1976.
17. DONZEAU,J.P.; CONSTANTS,R.; CONTE,D.; et al. Ophtalmoplegie externe progressive et troubles de la conduction ventriculaire. A propos de 3 nouvelles observations. Arch. Mal. Coeur, 70:875-82,1977. Resumo citado em Excerpta Médica: Neurology and Neurosurgery, 43(1).1978, Ref.220 .
18. DRACHMAN,A. Ophtalmoplegia plus: the neurodegenerative disorders associated with progressive external ophtalmoplegia. Arch. Neurol., 18:654-74,1968.

19. DUCHENNE, G.B. Recherches sur la paralysie musculaire pseudohypertrophique ou paralysie myo-sclérotique. Arch.Gen. Med., 11:25, 179-209, 305-321, 421-443, 552-559, 1868.
20. EMERY, A.E.H. Abnormalities of the electrocardiogram in female carriers of Duchenne muscular dystrophy. Br. Med. J.; 2:412-20, 1969.
21. FAIVRE, G.; SOURIS, D.; GREGOIRE, P.; NEIMANN, J.L.; WORMS, A.M.; SCHMITT, J.; BRIQUELL, F.; FLOQUET, A. Les myocardiopathies des affections neuro-musculaires héréditaires. Arch.Mal. Coeur, 71:397-405, 1978.
22. FEARRINGTON, E.L.; GIBSON, T.C.; CHURCHILL, R.E. Vectocardiographic and electrocardiographic findings in myotonia atrophyca. A study employing the Frank Lead system. Am. Heart J., 67:599-609, 1964.
23. FISCH, C. The heart in dystrophya myotonica. Am. Heart J.; 41:525-538, 1951.
24. FORTI, N.; BARBATO, A.; FORTI, F.; FORNICOLA, A.; TANNOUS, P.; GIANNINI, S.D. Avaliação não invasiva do comprometimento do coração na moléstia de Steinert. Arq. Bras. Cardiol. 35:381-85, 1980.
25. GERMINIANI, H. Ritmo sinusal e arritmias originadas no nó-dulo sinusal e átrios In: GERMINIANI, H. (Ed): Diagnóstico e terapêutica das arritmias cardíacas. 2-ed. São Paulo, Byk-Prociex, 1978. p. 87-114.
26. GILROY, J.; CAHALAN, J.L.; BERMAN, R.; NEWMAN, N. Cardiac and pulmonary complications in Duchenne's progressive muscular dystrophy. Circulation, 27:484-93, 1963.
27. GRIGGS, R.C.; DAVIS, R.J.; ANDERSON, D.C.; DOVE, J.T. Cardiac conduction in myotonic dystrophy. Am. J. Med., 59:37-42, 1975.
28. HEYMSFIELD, S.B.; McNISH, T.; PERKINS, J.V.; FELNER, M.J. Sequence of cardiac changes in Duchenne muscular dystrophy.

Am. Heart. J., 95:283-94,1978.

29. ISHIKAWA,K.; YANAGISAWA,A.; ISHIHARA,T.; TAMURA,T.; INOUE, M. Sequential changes of orthogonal electrocardiograms in progressive muscular dystrophy of the Duchenne type. Am. Heart J., 98:73-82,1979.
30. KENNEL,A.J.; TITUS,J.L.; MERIDETH,J. Pathologic findings in the atrioventricular conduction system in myotonic dystrophy. Mayo Clin. Proc., 49:238-42,1974.
31. KOMAJDA,M.; FRANK,R.; VEDEZ,J.; FONTAINE,G.; PETITOT,J.C.; GROSGOGGAT,Y. Intracardiac conduction defects in dystrophia myotonica. Electrophysiological study of 12 cases . Br. Heart J., 42:315-20,1980.
32. LAMBERT,C.D. & FAIRFAX,A.J. Neurological associations of chronic heart block. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.,39: 571-75,1976.
33. LANDOUZY,L. & DEJERINE,J. De la myopathie atrophique progressive. Myopathie sans neuropathie, débutant d'ordinaire dans l'enfance, par la face. Rev. Med., 5:81- 117,253-366,1885; 6:977-1027,1886.
34. LANE,R.J.M.; GARDNER-MEDWIN,D.; ROSES,A.D. Electrocardiographic abnormalities in carriers of Duchenne muscular dystrophy. Neurology, 30:497-501,1980.
35. LEVIN,S.; BAENS,G.S.; WEINBERG,T. The heart in pseudohypertrophic muscular dystrophy. J. Pediatr., 55:460-72,1959.
36. LISAN,P.; IMBRIGLIA,J.; LIKOFF,W. Myocardial disease associated with progressive muscular dystrophy. A report of 2 cases. Am. Heart J., 57:913-20,1959.
37. MANNING,G.W. & CROPP,G.J. The electrocardiogram in progressive muscular dystrophy. Brit. Heart J., 20:416-20,1958.
38. MOTTA,J.; GUILLEMINAULT,C.; BILLINGHAM,M.; BARRY,W.; MASON,J. Cardiac abnormalities in myotonic dystrophy. Elec

- trophysiologic and Histopathologic studies. Am. J. Med.; 67:467-73,1979.
39. NÓBREGA, J.A.M.; ERWENCE, C.M.; VILANOVA, L.C.P.; LIMA, J.G. C. Oftalmoplegia extrínseca progressiva. Registro de um caso. Arq. Neuro-Psiquiat., 37:420-23,1979.
 40. ØRNDAL, G.; THULESIUS, O.; ENESTRÖM, S.; DEHLIN, O. The heart in myotonic disease. Acta Med. Scand., 176:479-91,1964.
 41. PERLOFF, J.K. Heart in progressive muscular dystrophy. Circulation, 24:1013-1014,1961.
 42. _____. Neurological disorders and heart disease. In: BRAUNWALD, E. (Ed.). Heart Disease: A textbook of cardiovascular medicine. Philadelphia, Saunders, 1980. p:1801-1824.
 43. PERLOFF, J.K.; DE LEON, A.C.; O'DOHERTY, D. The cardiomyopathy of progressive muscular dystrophy. Circulation, 33:625-48,1966.
 44. PERLOFF, J.K.; ROBERTS, W.C.; DE LEON, A.C.; O'DOHERTY, D. The Distinctive eletrocardiogram of Duchenne's progressive muscular dystrophy: an electrocardiographic-pathologic correlative study. Am. J. Med., 42:179-88,1967.
 45. PETKOVICH, N.J.; DUNN, M.; REED, W. Myotonia dystrophyca with A-V dissociation and Stokes-Adams attacks: a case report and review of the literature. Am. Heart J., 68:391-96,1964
 46. PRYSTOWSKY, E.N.; PRITCHETT, E.L.C.; ROSES, A.D.; GALLEGHER, J. The natural history of conduction system disease in myotonic muscular dystrophy as determined by serial electrophysiologic studies. Circulation, 60:1360-64,1979.
 47. REEVES, W.C.; GRIGGS, R.; NANDA, N.C.; THOMSON, K.; GRAMIAK, R. Echocardiographic evaluation of cardiac abnormalities in Duchenne's dystrophy and miotonic muscular dystrophy. Arch Neurol., 37:273-77,1980.

48. RONAN, J.A.; PERLOFF, J.K.; BOWEN, P.J.; MANN, O. The vector-cardiogram in Duchenne's progressive muscular dystrophy. Am. Heart J., 84:588-96, 1972.
49. ROSS, A.; LISPCHUTZ, D.; AUSTIN, J.; SMITH, Jr. J. External ophthalmoplegia and complete heart block. New Engl. J. Med., 280:313-15, 1969.
50. RUBIN, I.L. & BUCHBERG, A.S. The heart in progressive muscular dystrophy. Am. Heart J., 43:161-69, 1952.
51. RUBLER, S.; PERLOFF, J.K.; ROBERTS, W.C. Clinical pathologic conference-Duchenne's muscular dystrophy. Am. Heart J., 94:776-84, 1977.
52. SACARA-TULBURE. Contribution a l'étude clinique de la paralysie pseudo-hypertrophique. Rev. Med., 14:273-90, 1894.
53. SANYAL, S.K.; JOHNSON, W.W.; DISCHE, M.R.; PITNER, S.E.; BEARD, C. Dystrophic degeneration of papillary muscle and ventricular myocardium: a basis for mitral valve prolapse in Duchenne's muscular dystrophy. Circulation, 62:430-438, 1980.
54. SANYAL, S.K.; JOHNSON, W.W.; THAPAR, M.K.; PITNER, S.E. An ultrastructural basis for electrocardiographic alterations associated with Duchenne's progressive muscular dystrophy. Circulation, 57:1122-29, 1978.
55. SCHMITT, J.; SCHMIDT, Cl. Maladie de Steinert et myocarde. Expressivité totale du gène pour le tissu musculaire du coeur. J. Génét. Hum., 23:59-64, 1975.
56. SLUCKA, C. The electrocardiogram in Duchenne progressive muscular dystrophy. Circulation, 38:933-40, 1968.
57. SOKOLOW, M. & LYON, T.P. The ventricular complex in right ventricular hypertrophy as obtained by unipolar precordial and limb leads. Am. Heart J., 38:273-294, 1949.

58. STEEL,R.G. & TORRIE,J.H. (Eds). Principles and procedures of statistics. New York. Mc Graw-Hill.1960.p.67.
59. SWITZER,J.L. & BESOAIN,M. Eletrocardiograms of normal children with special reference to the aV limb leads and chest leads. Am. J. Dis. Child., 79:449-66,1950.
60. UEMURA,N.; TANAKA,H.; NIIMURA,T.; HASHIGUCHI,N; YOSHIMURA, M.; TERASHI,S.; HANEHISA,T. Electrophysiological and histological abnormalities of the heart in myotonic dystrophy. Am. Heart J., 86:616-24.1973.
61. VIGNOS,P.J. & ARCHIBALD,K.C. Maintenance of ambulation in childhood muscular dystrophy. J. Chron. Dis., 12:273-90, 1960. Citado por Werneck, L.C. & Wittig, E.O.: Miopatias . In: RACHID,A.; VERZTMAN,L. (Eds.): Reumatologia Pediátrica. Rio de Janeiro, Schering,1977.p.439-41.
62. VINCENT,G.M.; DAVIS,D.; ZITER,F.; WILSON,D.E.; RICHARDS,K. Echocardiography in Duchenne dystrophy. Circulation, 52 (4): suppl. part. II:253.1975.
63. WALTON, J.N. & GARDNER-MEDWIN,D. Progressive muscular dystrophy and the myotonic disorders. In: WALTON,J.N. (Ed): Disorders of Voluntary Muscle, 3 ed. Edinburgh, Churchill, Livingstone,1974.p.561.613.
64. WEISENFELD,S. & MESSINGER,W.J. Cardiac involvement in progressive muscular dystrophy. Am. Heart J., 43:170- 87,1952.
65. WELSH,J.D.; LYNN Jr., T.N.; HAASE,G.R. Cardiac findings in 73 patients with muscular dystrophy. Arch. Intern. Med., 112:199-206,1963.

ANEXO I
PROTOCOLO CLÍNICO
DOENÇAS MUSCULARES

No.

Nome

nº Reg.

Endereço

Sexo

Idade

Cor

Hã _____

HISTÓRIA: Sintomas:

WTS

YAO

NÃO SABE

- a- Dificuldade p/ levantar cabeça travesseiro
- b- Dificuldade p/ rolar na cama
- c- Dificuldade p/ levantar da cadeira
- d- Necessita auxílio das mãos p/ cruzar pernas
- e- Dificuldade para deambular
- f- Pé caído
- g- Dificuldade para descer escadas
- h- Dificuldade p/ subir escadas
- i- Dificuldade para se agachar
- j- Dificuldade p/ levantar após agachamento
- k- Dificuldade para levantar as pernas
- l- Dificuldade p/ levantar objeto c/ braços
- m- Dificuldade p/ segurar objeto c/ mão
- n- Dificuldade para abrir portas
- o- Dificuldade p/ se pentear ou manter braços acima da cabeça
- p- Diplopia
- q- Ptose palpebral
- r- Dificuldade para associar
- s- Disartria
- t- Dificuldade para soprar
- u- Dificuldade para morder ou mastigar
- v- Regurgitação nasal
- w- Disfagia
- x- Fasciculações
- y- Atrofias (descrever no verso)
- z- Contraturas (descrever no verso)
- aa-Rigidez (descrever no verso)
- bb-Dores (local)
- cc-Dispneia (descrever no verso)
- dd-Edema (descrever no verso)

nº

Revisão de Sistemas: Digestivo
Respiratório
Circulatório
Urinário
Sensitivo-Visão
Olfato
Audição
Gosto
Tacto e dor
Nervoso - Convulsões
Paralisias
Movimentos involuntários
Cefaléias

Antecedente mórbitos:

FAMÍLIA: 1- Descrever doenças hereditárias, musculares ou não
2- Desenhar mapa familiar

EXAME FÍSICO

Peso: Altura: PA: FC: PC:

Cabeça:

Pescoço:

Tórax:

Coração:

Abdomen:

Extremidades:

EXAME NEUROLÓGICO

Nervos Cranianos: I

II

III-IV-VI

V

VII

VIII

IX-X

XI

XII

Sistema motor:

Músculos: Inspeção: (atrofias, hipertrofias, fasciculações, contraturas

Palpação:

Percussão:

Tonus:

Força muscular: Trapézio

Romboide

Serrato anterior

Infraespinhoso

Supraespinhoso

Latíssimo dorsi

Deltóide

Peitorais

Biceps

Triceps

Braquioradial

Extensor dos dedos

Supinador

Extensor radial longo do carpo

Extensor ulnar do carpo

Extensor longo do polegar

Extensor curto do polegar

Extensor próprio do index

Abdutor do polegar

Flexor radial do carpo

Flexor superficial dos dedos

Flexor profundo dos dedos

Pronador teres

Abdutor curto de polegar

Flexor longo do polegar

Flexor curto do polegar

Oponente do polegar

Lumbricais interósseos

Flexor ulnar do carpo

Flexor do quinto dedo

Flexor profundo dos dedos III e IV

Abdutor do quinto dedo

Oponente do quinto dedo

Abdutor do polegar

Interósseos dorsais

Interósseos palmares

Sartório

Músculos - Força Muscular: Continuação
Quadriceps femoral
Iliopsoas
Abdutores das pernas
Glúteos médio e mínimo
Glúteos máximo
Hamstring (bíceps sural)
Gastrocnemius
Flexor longo dos dedos
Flexor longo do grande dedo
Extensor longo do grande dedo
Extensores longo dos dedos
Tibial anterior
Peroneiro longo e curto
Tibial posterior

Coordenação: Dedo-nariz-dedo
Palmas
Movimentos rápidos alternantes
Rebote
Marcha pé-ante-pé

Sistema Sensitivo:
Dor
Tacto
Posição
Vibração
Nistagmo optocinético
Estereognosia
Estímulo simultâneo
Romberg

Marcha:

Reflexos:	Glabelar	Patelar
	Nasolabial	Aquileu
	Mandibular	Plantar
	Bíceps	Cutâneo abdominal
	Radial	Cremastérico
	Tríceps	

Estado Mental: Orientação pessoa, tempo e espaço:
Mímica:

Comandos:

7 seriados:

Provérbios:

Números diretos:

Números indiretos:

Cálculos:

Leitura:

Ditado e memória:

Nº

Estado Mental: Lateralidade

Desenhos no verso ou abaixo,
de círculos, quadrado, cruz,
triângulo, losângulo em pé e
deitado, estrela, cubo reló-
gio, margarida, pentágonos.

LABORATÓRIO

nº

Exame:

Data

Eritrôcitos

Hemoglobina.

Hematócrito

Leucócitos

Eosinófilos

Basófilos

Linfócitos

Monócitos

Bastonetes

Segmentados

Outros

VHS

Proteína-C-Reativa

Mucoproteínas

Fator Anti-nuclear

Células L.E.

Sódio

Potássio

Cloro

Bicarbonato

Cálcio

Fósforo

Fosfatase alcalina

Fosfatase ácida

Urēia

Creatinina

Ácido úrico

Cholesterol

Exames

DATA

Trans. Oxalacética

Tras. Pivúrica

Desidrogenase láctica

Creatino fosfokinase

Aldolase

Proteína total

Albumina %

Glob. Alfa 1

Alfa 2

Beta

Gama

Glicemia jejum

P.B.I.

T3

T4

Urina: Densidade

pH

Sub. redutoras

Proteínas

Corp. Cetônico

Hemoglobina

Leucócitos

Piócitos

Hemácias

Cilindros

24 hs. creatinina

24 hs. creatina

Prov. E. I. Metabolismo

Corpos Cetônicos

Exams

Data

Suikowitch

Cloreto Férnico

Ac. Sulfosalicili.

Nihidrina

Nitroso-Naftol

Millon

Cianeto Nitroprs.

Azida Sódica

D.N.P.H.

Isatina

Brom. C. T. Amonio

Gran. Metacromáti.

Cromatografia

Punção Lombar:

Pressão inicial

Pressão final

Células

Linfócitos

Monócitos

Plasmócitos

Neutrófilos

Proteínas

Glicose

Cloretos

Weinberg

Occipital:

ANEXO I (cont.)

RX Tórax.

RX Extremidades:

Eletrocardiograma:

Vectocardiograma:

Teste de produção de lactato:

Esteróides no sangue:

Esteróides na urina:

Teste com Tensilon:

Teste de Jolly:

Eletromiografia:

Fotografias: