

# ALTERAÇÕES DA FORÇA DE PREENSÃO Em Portadores de Polineuropatia Amiloidótica Familiar

Maria Teresa TOMÁS, Helena SANTA-CLARA, Estela MONTEIRO,  
Elizabete CAROLINO, António FREIRE, Eduardo BARROSO

## RESUMO

**Introdução:** A polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) é uma doença autossómica dominante neurodegenerativa relacionada com a deposição sistémica de fibras de amiloide essencialmente a nível do sistema nervoso periférico. Clinicamente, caracteriza-se por uma neuropatia sensitivo-motora iniciando-se quase sempre nos membros inferiores e comprometendo subsequentemente as mãos. Até agora, o único tratamento conhecido com efeitos positivos no atrasar da progressão da doença é o transplante hepático com medicação com efeitos negativos para o metabolismo muscular e consequentemente para a capacidade de produção de força. Do nosso conhecimento, não existem caracterizações quantitativas dos níveis de força nestes indivíduos nem comparações com a população saudável. Este conhecimento seria extremamente importante para verificar a evolução clínica e funcional desta doença e para a eventual prescrição adequada de um programa de reabilitação.

**Objectivo:** O objectivo deste estudo foi descrever e comparar os níveis de força de preensão (peak force) entre doentes PAF com ou sem transplante de fígado (PAFTx e PAFNTx respectivamente) com um grupo de indivíduos saudáveis (GC).

**Material e métodos:** A amostra total foi constituída por 206 indivíduos, divididos em três grupos: 59 indivíduos PAFNTx (23 homens, 36 mulheres; idade  $35 \pm 8$  anos); 85 indivíduos PAFTx (52 homens, 33 mulheres; idade  $34 \pm 8$  anos) e 62 GC (30 homens, 32 mulheres; idade  $33 \pm 9$  anos). A força de preensão foi avaliada com um dinamómetro de preensão portátil E-Link (Biometrics Ltd, UK). Tanto as posições de medição como as ordens fornecidas foram estandardizadas. O valor de força máxima considerado foi classificado de acordo com as normas do American College of Sports Medicine (ACSM) para a força de preensão.

**Resultados:** Os três grupos são diferentes ( $p < 0,05$ ) no peso, no IMC e na força de preensão em ambas as mãos, bem como na resistência da mão esquerda.

Foram encontradas correlações negativas entre a força e a idade, para os grupos PAFNTx e PAFTx, mas não para o grupo GC.

**Conclusões:** De acordo com os nossos resultados os indivíduos portadores de PAF, apresentaram valores mais baixos para a força de preensão em ambas as mãos do que os indivíduos aparentemente saudáveis e consequentemente uma pior classificação nas normas do ACSM. A maioria dos doentes apresenta valores de força de preensão abaixo da média ou mesmo precária. Estes resultados poderão, mostrar as implicações negativas na funcionalidade destes indivíduos, e indicam também a necessidade de um programa de reabilitação com especificidade ao nível da motricidade da mão.

M.T.T., E.C.: Áreas de Fisioterapia, de Matemática. Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa. Lisboa  
H.S.C.: Laboratório de Exercício e Saúde. Faculdade de Motricidade Humana. Lisboa  
E.M., A.F., E.B.: Centro Hepatobiliopancreático e de Transplantação. Hospital Curry Cabral. Lisboa

© 2010 CELOM

## SUMMARY

### GRIP STRENGTH CHANGES

#### In Familial Amyloidotic Polineuropathy

**Introduction:** Familial amyloidotic polineuropathy (FAP) is an autosomal and dominant neurodegenerative disease related with systemic deposition of amyloid fibre mainly on peripheral nervous system. Clinically, is translated by an autonomous sensitive-motor polyneuropathy with beginning nearly always in foot, involving subsequently the hands. Until now, the unique available treatment for FAP disease is liver transplantation requiring medication that negatively affect muscle metabolism and force production mechanism. To our knowledge there are no quantitative characterizations of peak force in FAP patients or any comparison with healthy people. This knowledge will be extremely important to verify clinical and functional evolution of this disease and eventually prescribe an effective rehabilitation program.

**Purpose:** The purpose of this study was to analyse and compare levels of hand grip strength (peak force and endurance) in FAP patients with (FAPT<sub>x</sub>) or without (FAPNT<sub>x</sub>) a liver transplant with a group of healthy people (GC).

**Material and methods:** The total sample of individuals where two hundred and six, assigned in 3 groups: 59 patients PAFNT<sub>x</sub> (23 males, 36 female; age  $35 \pm 8$  years); 90 patients PAFT<sub>x</sub> (53 males, 37 females; age  $34 \pm 8$  years) e 62 healthy persons (GC) (30 males, 32 females; age  $33 \pm 9$  years). Grip strength was assessed by a portable grip dynamometer E-link (Biometrics Ltd, UK). All measurements were taken on standardized positions with standardized orders. The value noted to peak force was classified according to American College of Sports Medicine norms for grip strength.

**Results:** The 3 groups are different ( $p < 0,05$ ) for weight, body mass index (BMI) and grip strength in both hands and endurance for left hand.

Negative correlations between age and grip strength were found for PAFNT<sub>x</sub> and PAFT<sub>x</sub> but not for GC.

**Conclusions:** According to our results FAP patients have lower values for grip strength in both hands than healthy subjects and consequently a worse classification in ACSM norms. Most patients present grip strength values lower than medium values or even precarious. These results could present predictable negative functional implications, showing also the necessity of a rehabilitation program with specificity at hand motor level.

## INTRODUÇÃO

A polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) é uma doença autossómica dominante e neurodegenerativa relacionada com a deposição sistémica de fibras de amiloide no tecido conjuntivo, principalmente no sistema nervoso periférico<sup>1</sup> com excepção do parênquima hepático<sup>2</sup>, e provocada pela mutação de uma proteína em que a valina é substituída pela metionina na posição 30. A evolução natural da doença caracteriza-se por alterações sensitivas motoras e autonómicas, das quais a mais precoce no homem é a disfunção sexual eréctil que precede por vezes a polineuropatia. O compromisso motor é mais tardio causando alterações da massa muscular e diminuição da força. As alterações sensitivas começam quase invariavelmente nos pés, com progressão ascendente e comprometendo posteriormente as mãos evoluindo para um padrão em luva,

numa fase mais tardia da doença. A atrofia dos músculos das mãos pode conferir uma configuração em forma de garra. Em alguns casos a primeira manifestação da doença pode ser a síndrome de túnel cárpico<sup>2,3</sup>. Outras das manifestações mais frequentes são a perda ponderal, consequência da deficiente absorção<sup>4</sup>.

Apesar do fígado ser estruturalmente normal, o transplante hepático parece ser a única terapêutica conhecida com efeitos positivos no atrasar da progressão da doença, dado que o fígado produz a maioria da transtirretina (TTR) ( $\sim 90$  to  $95\%$ )<sup>5-8</sup>. Apesar do sucesso do transplante hepático na redução na proteína amiloidótica (TTR) e da taxa de sobrevivência de cerca de 80% a 10 anos pós-transplante<sup>9,10</sup> a desnutrição e má absorção características destes doentes têm como consequência resultados menos positivos na sobrevivência pós-transplante<sup>11</sup>, complicado pelos efeitos colaterais da medicação prescrita espe-

cialmente no que se refere à diminuição da massa óssea e da massa muscular<sup>12</sup>. Existe evidência de que a função muscular se encontra alterada e a força muscular diminuída na presença de má nutrição pelo que a medição da força muscular pode ser também um método sensitivo para avaliação nutricional<sup>13</sup>. Por outro lado, na base de possíveis alterações, poderão estar também implicados factores associados quer de envelhecimento, quer neurológicos, genéticos, nutricionais<sup>13</sup>, metabólicos ou comportamentais<sup>14</sup>, que poderão contribuir para alterações na funcionalidade da mão, pelo que esta medição será extremamente importante. Esta avaliação permitirá identificar não só os indivíduos em que os níveis de força de preensão possam estar de tal modo alterados que comprometam ou venham a comprometer as suas actividades da vida diária<sup>15</sup>, mas também avaliar a eficácia das intervenções terapêuticas e nomeadamente do exercício, em populações com diferentes condições clínicas<sup>16</sup>. Existem estudos que avaliaram os níveis de força de preensão ao longo de vários anos em populações saudáveis<sup>16-18</sup> com o objectivo de estudar o impacto da idade e encontrar valores normativos para diferentes populações, ou para relacionar níveis de preensão com incapacidade<sup>15,19-21</sup>, sedentarismo<sup>22</sup>, ou possíveis alterações decorrentes de condições laborais<sup>23</sup>. Alguns estudos referenciam a força de preensão em indivíduos com idades inferiores a 65 anos<sup>13,17,18,23-25</sup> e só três estudos utilizaram o dinamómetro E-Link<sup>22,23,26</sup>. A avaliação da força de preensão poderá ainda, ser utilizada para a estratificação precoce de populações com elevado risco de alterações da funcionalidade relacionada com diminuição da força muscular<sup>15</sup>. No entanto, não se conhecem estudos que caracterizem a força muscular de preensão em doentes portadores de PAF, transplantados ou não, sendo que este conhecimento quantitativo poderá forne-

cer informação relevante sobre a evolução clínica e funcional desta doença e eventualmente também do seu estado nutricional.

## OBJECTIVOS

O objectivo deste estudo foi descrever e comparar níveis de força de preensão entre doentes com polineuropatia amiloidótica familiar submetidos a transplante hepático (PAFTx) e não submetidos a transplante hepático (PAFNTx) com um grupo de indivíduos aparentemente saudáveis (GC).

## MATERIALE MÉTODOS

### Amostra

A amostra foi recrutada entre Janeiro 2007 e Dezembro 2008, de entre todos os doentes PAF presentes na consulta de transplantação da unidade hepato-bilio-pancreática e transplantação do hospital de Curry Cabral. Cento e quarenta e quatro deram o seu consentimento informado e foram avaliados ou no Hospital de Curry Cabral em Lisboa ou na Unidade de Paramiloidose do Hospital de S. António no Porto. Constituíram-se dois grupos: grupo de doentes portadores de PAF que se encontravam em lista activa para transplante (PAFNTx) e doentes portadores de PAF já submetidos a transplante hepático (PAFTx). Estes dois grupos foram comparados com um grupo de indivíduos saudáveis que constituiu o grupo de controlo (GC), recrutado em diferentes contextos e instituições.

### Avaliação da força de preensão

A força de preensão foi avaliada com o dinamómetro de preensão, Biometrics E-Link Evaluation System V900S (Gwent, UK). Todas as medições foram efectuadas em posições estandardizadas recomendadas pela American Society of Hand Therapists e utilizadas noutros estudos<sup>16,17,24-28</sup> (figura 1).

Todas as medições foram efectuadas pelo mesmo avaliador. O valor do pico de força ou força máxima (*peak force*) considerado foi o melhor valor obtido a partir de três medições, classificado de acordo com as normas do American College of Sports Medicine (ACSM)<sup>29</sup> para a força de preensão e são o resultado da soma do melhor resultado na força máxima para a mão direita e esquerda. Estas normas relacionam os valores de força encontrados com género e idade, dando assim origem a quatro níveis<sup>29</sup>. Para a classificação dos níveis de força de acordo com as normas do ACSM foi considerado o valor 1 para *acima da média*, o valor 2 para a *média*, o valor 3 para *abaixo da*



Fig. 1 – Dinamómetro Biometrics E-Link e posição de teste para força de preensão (*peak force*)

Quadro 1 – Características demográficas dos indivíduos do estudo por grupos

	PAFNTx n = 59; 23H e 36M	PAFTx n = 85; 52H e 33M	GC n = 62; 30H e 32M	P
<b>Idade</b>	35 ± 8 (23-59)	34 ± 8 (21-60)	33 ± 9 (20-59)	NS
<b>Peso</b>	67,6 ± 20,2 (43,5-141)	60,8 ± 11,9 (35,6-101,2)	69,4 ± 12,5 (43,0-99,5)	0,001
<b>Estatura</b>	1,66 ± 0,09 (1,5-1,86)	1,68 ± 0,08 (1,52-1,86)	1,68 ± 0,09 (1,48-1,93)	NS
<b>IMC</b>	24,5 ± 6,6 (15,5 ± 50,6)	21,5 ± 3,7 (15,1-30,9)	24,3 ± 3,2 (19,1 ± 31,7)	0,000
<b>Tempo Pós-Tx (meses)</b>		4,2 ± 2,7 (1,0-11,0)		
<b>Início dos sintomas (meses) até Tx</b>	30,8 ± 14,4 (6-72)	38,8 ± 25,5 (4-148)		

Valores expressos em média ± DP (valor mínimo-valor máximo)

p – valor de p no teste ANOVA para comparação entre os 3 grupos

PAFNTx – Portadores de PAF não transplantados; PAFTx – Portadores de PAF já transplantados; GC – Grupo controlo; NS – Não significativo

média e 4 para precário. Para além dos valores de força máxima em Kg, foi também analisado o tempo que demorou a atingir o valor de força máxima em segundos (*time to peak*) e a resistência ou *endurance*, em força por segundo ou taxa de fadiga. Neste parâmetro é esperado um valor tanto mais negativo quanto mais a força for decrescendo ao longo dos 10 segundos da contracção solicitada. O valor deste parâmetro é automaticamente calculado pelo software do equipamento através da fórmula: [(valor final – valor inicial) x 100/n.º de segundos do máximo até ao final]. Quanto mais elevado (ou menos negativo) o valor encontrado, maior a resistência ou menor a taxa de fadiga. A avaliação dos parâmetros *time to peak* e resistência ou *endurance* (taxa de fadiga), poderão proporcionar, adicionalmente aos valores de força de preensão, informação sobre a evolução neurológica da doença e o atingimento

progressivo dos membros superiores, uma vez que traduzem indirectamente a velocidade de transmissão nervosa aos músculos intrínsecos da mão bem como o recrutamento motor, traduzida na capacidade de manter os mesmos níveis de força ao longo do tempo (*endurance* ou taxa de fadiga).

#### Análise estatística

Foi utilizado o SPSS versão 16.0 na análise dos dados obtidos. A média e o desvio padrão (M±SD) foram calculados para todas as variáveis, para os diferentes grupos, e mão direita e esquerda.

Utilizou-se ANOVA com análise posthoc para a comparação entre os três grupos, nas diferentes variáveis, e o teste T para amostras independentes na comparação entre géneros.

Quadro 2 – Resultados obtidos pelos indivíduos do estudo nas diferentes variáveis analisadas, nos diferentes grupos

	PAFNTx n = 59; 23H e 36M	PAFTx n = 85; 52H e 33M	GC n = 62; 30H e 32M	P
<b>Força Máxima Dta (Kg)</b>	31,2 ± 11,8 (7,3-61,2)	30,7 ± 11,3 (6,4-55,2)	41,2 ± 13,7 (16,1-82,3)	0,000
<b>Força Máxima Esq (Kg)</b>	29,7 ± 12,3 (3,8-68,3)	28,9 ± 11,4 (0,0-69,5)	42,7 ± 13,4 (22,6-79,0)	0,000
<b>Time to Peak Dta (seg)</b>	1,14 ± 0,57 (0,4-3,1)	1,08 ± 0,66 (0,3-4,4)	0,97 ± 0,51 (0,3-2,5)	NS
<b>Time to Peak Esq (seg)</b>	1,02 ± 0,52 (0,3-2,5)	1,0 ± 0,63 (0,0-4,5)	1,02 ± 0,52 (0,3-2,5)	NS
<b>Resistencia Dta (kgs/seg)</b>	-0,9 ± 0,7 (-4,9-0,4)	-0,8 ± 0,6 (-3,3-0,3)	-0,9 ± 0,56 (-2,2-0,8)	NS
<b>Resistencia Esq (Kgs/seg)</b>	-0,9 ± 0,6 (-3,7-0,1)	-0,7 ± 0,5 (-3,5-0,1)	-1,0 ± 0,6 (-3,3-0,2)	0,003
<b>Classificação ACSM</b>	3,3 ± 1,1 (1-4)	3,7 ± 0,8 (1-4)	2,1 ± 1,17 (1-4)	0,000

Valores expressos em média±DP (valor mínimo-valor máximo)

PAFNTx – Portadores de PAF não transplantados; PAFTx – Portadores de PAF já transplantados; GC – Grupo controlo; NS – Não significativo

p – valor de p no teste ANOVA para comparação entre os 3 grupos; p < 0,05

O coeficiente de correlação de Pearson foi utilizado para estudar as possíveis associações entre as diferentes variáveis.

## RESULTADOS

As características demográficas da amostra encontram-se descritas no quadro 1. A média de idades foi de 34 anos

e apenas nove indivíduos (4,4%) tinham idade superior a 50 anos. Da amostra total, 51% pertencia ao género masculino. Nenhum dos indivíduos do GC apresentou segundo os critérios do ACSM<sup>30</sup>, um IMC abaixo do normal (18,5-24,9). O grupo PAFTx foi avaliado cerca de 4,2 meses (entre 1 e 11 meses) após o seu transplante de fígado e em média referia um tempo de início de sintomatologia até ao transplante de 39 meses enquanto o grupo PAFNTx refe-

Quadro 3 – Coeficientes de correlação para as variáveis analisadas

	Força máxima Dta	Time to Peak Dta	Resistencia Dta.	Força máxima Esq.	Time to Peak Esq	Resistencia Esq	Idade	Peso	Estatura	IMC
<b>Força Máxima Dta</b>										
PAFNTx	-	NS	-0,50**	0,95**	NS	-0,46**	-0,43**	0,54**	NS	0,47**
PAFTx	-	NS	-0,64**	0,89**	NS	-0,39**	-0,45**	0,38**	0,53*	NS
GC	-	NS	-0,45**	0,85**	NS	-0,44**	NS	0,53**	0,62**	NS
<b>Time to Peak Dta</b>										
PAFNTx	-	NS	NS	NS	0,38**	NS	NS	NS	NS	NS
PAFTx	-	NS	NS	NS	0,40**	0,23*	-0,28**	NS	NS	-0,33**
GC	-	NS	NS	NS	0,31*	NS	NS	NS	NS	NS
<b>Resistencia Dta</b>										
PAFNTx	-	-	-0,45**	NS	0,46*	0,42**	-0,62**	NS	-0,67**	
PAFTx	-	-	-0,60**	NS	0,46**	0,32**	-0,38**	-0,36**	NS	
GC	-	-	-0,37**	NS	0,45**	NS	NS	NS	NS	
<b>Força Máxima Esq</b>										
PAFNTx	-	-	-	NS	-0,50**	-0,35**	0,54**	NS	0,46**	
PAFTx	-	-	-	NS	-0,62**	-0,40**	0,50**	0,49**	0,27*	
GC	-	-	-	NS	-0,56**	NS	0,61**	0,74**	NS	
<b>Time to Peak Esq</b>										
PAFNTx	-	-	-	NS	NS	NS	NS	NS	NS	
PAFTx	-	-	-	NS	NS	-0,24*	NS	NS	-0,22*	
GC	-	-	-	NS	NS	NS	NS	NS	NS	
<b>Resistencia Esq</b>										
PAFNTx	-	-	-	-	NS	-0,39*	NS	-0,45**		
PAFTx	-	-	-	-	NS	0,208*	-0,38**	-0,22*	-0,29**	
GC	-	-	-	-	NS	-0,37**	-0,42**	NS		

PAFNTx – Portadores de PAF não transplantados; PAFTx – Portadores de PAF já transplantados; GC – Grupo controlo

\* -  $p < 0,05$ ; \*\* -  $p < 0,001$ ; NS – Não significativo

ria início de sintomatologia até à avaliação de cerca de 31 meses.

Não se verificaram diferenças ( $p < 0,05$ ) entre os grupos quanto à idade ou estatura, no entanto os três grupos são diferentes ( $p < 0,05$ ) no peso e no IMC.

O quadro 2 apresenta os valores encontrados na avaliação da força de preensão.

No grupo PAFNTx três indivíduos eram sinistros (5,5%), no grupo PAFTx e GC quatro indivíduos eram sinistros (4,4% e 6,5% respectivamente). Dos 144 doentes PAF deste estudo apenas 16% (19 mulheres e quatro homens) apresentaram valores de força considerados médios ou acima da média para a idade e sexo<sup>29</sup>, enquanto que no GC, 66,1% dos indivíduos (23 mulheres e 18 homens) apresentaram valores de força de preensão médios ou acima da média para a idade e sexo<sup>29</sup>.

Os resultados da força de preensão encontrados são diferentes entre os três grupos ( $p < 0,05$ ) e consequentemente a diferença verificada ao nível da classificação ACSM<sup>29</sup>. A análise post-hoc mostrou que as diferenças se verificam entre os indivíduos do grupo PAF e os indivíduos do grupo GC mas não entre os indivíduos PAFTx ou PAFNTx.

O cálculo dos coeficientes de correlação (quadro 3) mostrou existir uma correlação negativa ( $p < 0,001$ ) entre os valores da força de preensão e a idade para os indivíduos dos grupos PAFNTx e PAFTx mas não para os indivíduos do grupo GC.

## DISCUSSÃO

As características demográficas da amostra deste estudo, nos grupos PAFNTx e PAFTx reflectem as características clínicas desta população, com aparecimento de sintomatologia predominantemente numa faixa etária entre os 20 e os 40 anos e com predominância de IMC muito baixos devido às alterações gastrointestinais<sup>4</sup> com deficiente absorção, nestes doentes, ou ao tempo de espera para transplante, sabendo-se que o agravamento da sintomatologia no pré-transplante, tem um impacto muito grande na evolução pós-transplante<sup>10</sup>. Por esta razão, o transplante hepático, actualmente deve ser feito numa faixa etária relativamente jovem com início de sintomatologia o mais precoce possível<sup>10</sup>. De referir que a maior percentagem de IMC abaixo do normal correspondia ao grupo PAFTx cujo tempo pós transplante médio se situava nos quatro meses. O facto de se tratar de uma grande cirurgia abdominal, com tempos de internamento médios de três semanas e o tempo pós transplante ainda ser relativamente curto, pode justificar o IMC mais baixo neste grupo

quando comparado com os indivíduos em lista activa (PAFNTx). Existe também na prática clínica e na nossa amostra, uma menor percentagem de doentes em que as alterações gastrointestinais não são um dos sintomas predominantes, reflectindo-se em IMC mais elevados.

Os valores encontrados para a força máxima (*peak force*) no GC, são idênticos aos encontrados por outros autores<sup>[17, 23, 25]</sup> para uma faixa etária idêntica à do nosso estudo, no entanto os valores encontrados para os dois grupos PAF são inferiores a estes. Quanto às variáveis *time to peak* e resistência os valores encontrados no nosso estudo, embora não sejam diferentes entre os três grupos, mostram um menor tempo de resposta (maior rapidez a atingir o valor de força máxima) mas também uma menor resistência (ou maior fadiga) na nossa amostra quando comparada tanto com uma população sem PAF com idade superior a 70 anos<sup>22</sup>, como com uma população sem PAF dentro da faixa etária do nosso estudo<sup>23</sup>. Os resultados encontrados, mostram sem margem para dúvida que estes doentes PAF apresentam já diminuição significativa dos níveis de força de preensão em ambas as mãos, mas parece ainda não apresentarem alterações significativas da componente neurológica da produção de força, dado que não apresentam diferenças no *time to peak* ou na resistência da mão dominante quando comparados com o GC. Seria importante a avaliação electromiográfica associada à avaliação da força de preensão para confirmar ou infirmar de forma conclusiva este achado. A perda de força situa-se, na população PAF do nosso estudo, para a mão direita em 15,1% e 24,6% para os grupos PAFNTx e PAFTx respectivamente e para a mão esquerda em 20,6% e 27,7% respectivamente para os grupos PAFNTx e PAFTx. Esta diminuição que é significativa quando comparado com indivíduos sem PAF, poderá ser levada em consideração quando na altura do diagnóstico de PAF e/ou na altura da avaliação para entrada em lista activa uma vez que reflecte não só o estado de desnutrição<sup>20</sup> como essencialmente deverá ser um indicador a considerar para a prescrição de exercício físico que deverá contemplar também exercícios de fortalecimento para as mãos. Embora os níveis de exercício físico praticados pelos indivíduos PAF não tenham sido analisados neste estudo, será um factor extremamente importante a analisar em estudos futuros uma vez que parece ser um factor que se encontra positivamente associado à força muscular<sup>20</sup>, assim como o baixo peso corporal e a presença de doenças crónicas se encontra também associado à menor força muscular.

A existência de uma associação negativa entre a idade e a força de preensão para ambas as mãos, apenas para os grupos PAFNTx e PAFTx, numa faixa etária onde não é

suposto ainda existirem significativas alterações da força, parece mostrar-nos que os indivíduos portadores de PAF poderão estar muito mais precocemente susceptíveis aos efeitos da idade na força de preensão do que os indivíduos do grupo GC, no entanto esta associação necessitaria de ser confirmada numa amostra populacional maior. Rantanen<sup>19</sup> observou no seu estudo transversal sobre a evolução da força de preensão ao longo de 27 anos (45-68 anos), que os valores mais baixos observados ( $33,3 \pm 0,24$  Kg) correspondiam à faixa etária dos 65-68 anos, sendo o valor de 21 Kg considerado o valor de referencia para a incapacidade. No nosso estudo a faixa etária média dos doentes PAF situa-se nos 34 anos (21-60 anos) para valores médios de força de preensão de  $30,7 \pm 11,3$  Kg. (6,4-55,2 kg). Estes valores são também semelhantes aos valores encontrados noutros estudos<sup>16,17,22</sup> mas para uma faixa etária acima dos 70 anos. Estes dados parecem potenciar a justificação da maior susceptibilidade destes doentes aos efeitos da idade, mas eventualmente também poderão ser adicionalmente, consequência do maior sedentarismo destes pacientes. Torna-se assim necessário em futuros estudos estudar a relação entre os níveis de força, os hábitos de actividade física destes doentes e a actividade profissional passada e/ou actual destes doentes.

Os três grupos apresentaram valores para a altura idênticos mas valores de força máxima diferentes. Dado que a altura parece estar mais relacionada com a massa muscular<sup>25</sup> e esta com os níveis de força, deverão ser averiguados em posteriores estudos de que modo é que a massa muscular dos doentes PAF se altera e a sua relação com a produção de força.

## CONCLUSÕES

Os doentes PAF apresentam valores de força de preensão entre 15% a 28% inferiores aos valores da população aparentemente saudável, havendo mesmo alguns doentes que apresentam valores abaixo dos níveis considerados como sendo de incapacidade (21 Kg). A avaliação da força de preensão é fácil, acessível, rápida e de baixo custo e fornece informação quantitativa adicional, importante e fidedigna para a gestão da evolução clínica destes doentes.

A quantificação efectiva dos valores de força de preensão em doentes PAF, nunca havia sido feita e considera-se essencial continuar os estudos referentes à avaliação das alterações da força muscular nestes doentes, nomeadamente na sua relação com variáveis relacionadas com os estilos de vida como hábitos de actividade física, de modo a que esta informação possa complementar o diagnóstico e prognóstico clínico e neste sentido, tornar mais

concisos e eficazes os programas de reabilitação para estes doentes.

## AGRADECIMENTOS

A Teresa Coelho, responsável da unidade clínica de paramiloidose do Hospital Geral de Santo António, Porto, pela colaboração na disponibilização das instalações para avaliação de alguns doentes residentes na região norte.

Conflito de interesses:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento:

Estudo parcialmente suportado pela FCT (SFRH/BD/37113/2007).

## BIBLIOGRAFIA

1. SOUSA M et al: Patologia molecular associada à polineuropatia amiloidótica familiar. *Sinapse* 2006;6(Supl 1):80-5
2. CONCEICAO I: Clínica e história natural da polineuropatia amiloidótica familiar. *Sinapse* 2006;12(Supl 1):86-90
3. MUNAR-QUES M: [Familial amyloid polyneuropathy 2003]. *Med Clin (Barc)* 2003;121(3):100-1
4. DE CARVALHO M et al: Long-term quantitative evaluation of liver transplantation in familial amyloid polyneuropathy (Portuguese V30M). *Amyloid* 2002;9(2):126-133
5. ERICZON B et al: Report from the familial amyloidotic polyneuropathy world transplant registry (FAPWTR) and the domino liver transplant registry (DLTR). *Amyloid: J. Protein Folding Disord* 2003;10(Suppl 1):67-76
6. PERDIGOTO R et al: The Coimbra University Hospital experience in liver transplantation in patients with familial amyloidotic polyneuropathy. *Transplant Proc* 2003;35:1125
7. STANGOU AJ, HAWKINS P: Liver transplantation in transthyretin-related familial amyloid polyneuropathy. *Curr Opin Neurol* 2004;17:615-620
8. SUHR OB: Impact of liver transplantation on familial amyloidotic polyneuropathy (FAP) patients symptoms and complications. *Amyloid: J. Protein Folding Disord* 2003;10(Suppl. 1):77-83
9. HERLENIUS G et al: Ten years of international experience with liver transplantation for familial amyloidotic polyneuropathy world transplant registry. *Transplantation* 2004;77(1):64-71
10. MONTEIRO E, FREIRE A, BARROSO E: Familial amyloid polyneuropathy and liver transplantation. *J Hepatol* 2004;41:188-194
11. SARAIVA MM: Alterações digestivas na polineuropatia amiloidótica familiar. *Sinapse* 2006;6(Supl 1):110-9
12. HUSSAINI SH et al: Risk factors for loss of lean body mass after liver transplantation. *Appl Radiat Isot* 1998;49(5-6):663-4
13. BUDZIARECK MB, PUREZA DUARTE RR, BARBOSA-SILVA MC: Reference values and determinants for handgrip strength in healthy subjects. *Clin Nutr* 2008;27(3):357-362
14. CARMELI EP, COLEMAN R: The aging hand. *J Gerontol* 2003;58A(2):146-152

15. RANTANEN T et al: Midlife hand grip strength as a predictor of old age disability. *JAMA* 1999;281(6):558-560
16. JANSEN CW et al: Hand force of men and women over 65 years of age as measured by maximum pinch and grip force. *J Aging Phys Act* 2008;16(1):24-41
17. MATHIOWETZ V et al: Grip and pinch strength: normative data for adults. *Arch Phys Med Rehabil* 1985;66(2):69-74
18. WERLE S et al: Age- and gender-specific normative data of grip and pinch strength in a healthy adult swiss population. *J Hand Surg Eur* 2009;34(1):76-84
19. RANTANEN T et al: Grip strength changes over 27 yr in Japanese-American men. *J Appl Physiol* 1998;85(6):2047-53
20. AL SNIH S et al: Handgrip strength and mortality in older Mexican Americans. *J Am Geriatr Soc* 2002;50(7):1250-6
21. AL SNIH, S et al: Hand grip strength and incident ADL disability in elderly Mexican Americans over a seven-year period. *Aging Clin Exp Res* 2004;16(6):481-6
22. PIRES A et al: Avaliação da força de preensão da mão, força dos membros inferiores e capacidade funcional em idosos activos e sedentários. *Saúde e Tecnologia* 2008;1(1):36-41
23. GRANJO MI et al: Avaliação da força de preensão em indivíduos expostos e não expostos a actividade manual específica (repetitividade e exposição ao frio): estudo comparativo. *Segurança* 2007;XLII(179):27-31
24. TANDER B et al: Evaluation of hand functions in hemodialysis patients. *Ren Fail* 2007;29(4):477-480
25. PEOLSSON A, HEDLUND R, OBERG B: Intra- and inter-tester reliability and reference values for hand strength. *J Rehabil Med*, 2001;33(1):36-41
26. GOODSON A et al: Direct, quantitative clinical assessment of hand function: usefulness and reproducibility. *Man Ther* 2007;12(2):144-152
27. HAIDAR SG et al: Average versus maximum grip strength: which is more consistent? *J Hand Surg [Br]* 2004;29(1):82-4
28. PYLATIUK C et al: Distribution of grip force in three different functional prehension patterns. *J Med Eng Technol* 2006;30(3):176-182.
29. American College of Sports Medicine: Manual do ACSM para avaliação da aptidão física relacionada com a saúde. 2006
30. American College of Sports Medicine: ACSM's Guidelines for exercise testing and prescription (6<sup>th</sup> Ed). 2000