

# Teste cardiopulmonar do exercício na Doença de McArdle

CASA DE SAÚDE  
SÃO JOSÉ

Porque a vida é sagrada

ASSOCIAÇÃO CONGREGAÇÃO  
de SANTA CATARINA



LABORATÓRIO DE  
PERFORMANCE  
HUMANA

MARCELO RICCIO FACIO, BEATRIZ FONSECA, AMANDA MONTEIRO, JULIANA MORAES, FELIPE S MANZANO, FERNANDA DOMECCG, CHRISTIANE S PRADO, GABRIEL ESPINOSA e FABRICIO BRAGA DA SILVA.

## Introdução

A doença de McArdle (DMA) é uma miopatia autossômica recessiva causada por mutações na miofosforilase que impede a mobilização da glicose-1-fosfato a partir do glicogênio muscular e leva a fadiga, dor muscular e rhabdomiólise induzidas pelo exercício. Embora o valor do teste cardiopulmonar (TCP) em pacientes com a DMA seja reconhecido, seu papel em crianças com a enfermidade é subutilizado. O objetivo desse relato é descrever o perfil metabólico durante o exercício em uma criança com DMA diagnosticada

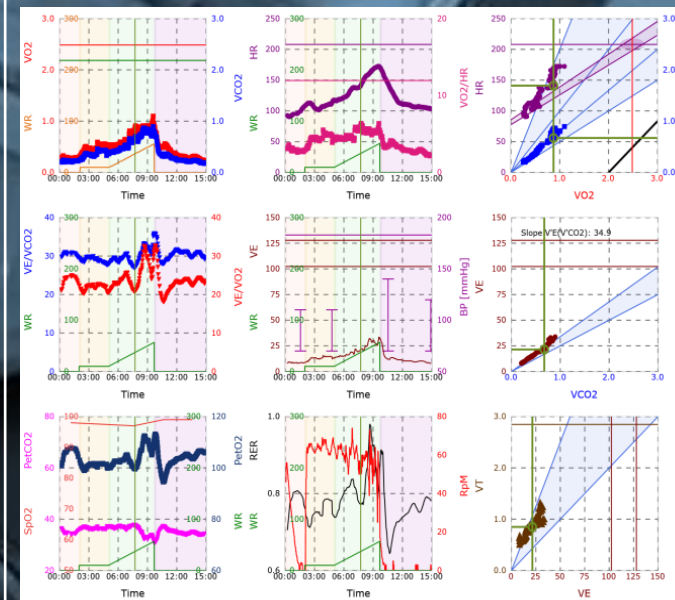
## Relato de Caso

Paciente masculino 12,3 anos, peso 45 kg, estatura 156 cm com diagnóstico genético para DMA após apresentar intolerância aos esforços desde os 5 anos, mais evidente na pré-adolescência. Após esforço prolongado, evoluiu com quadro de miosite aguda e rhabdomiólise que o levou a internação e ao diagnóstico. Foi submetido a TCP em ciclo para avaliação e orientação do exercício. Utilizado um protocolo para DMA com ingestão prévia de carboidratos simples, aquecimento em carga constante 12 minutos e rampa iniciada com 10W com 10W/min de incremento. O lactato sanguíneo foi dosado antes e após a rampa. O teste foi interrompido por dor muscular em MMII. Como esperado, apresentou capacidade aeróbia reduzida 20,89ml/kg (47% do previsto), o limiar anaeróbio foi precoce (31% do previsto), RER 0,83; elevação bifásica da FC para cargas baixas de exercício, pulso de O<sub>2</sub> reduzido, PETCO<sub>2</sub> 33mmHg e segundo limiar ventilatório não determinado. Não houve aumento do lactato sanguíneo no pré (0,5md/dl) e pós esforço (0,8mg/dl).

## Discussão

O perfil metabólico em criança com DMA se apresenta de forma peculiar. Como não há glicose suficiente para a célula muscular, em exercícios mais intensos o ATP derivado anaerobicamente não estará disponível, o que faz com que o lactato sanguíneo não suba. Por isso, a queda do pH intramuscular e o deslocamento à direita da curva de dissociação da hemoglobina e oxigênio em níveis mais altos de exercício não ocorrem, prejudicando a extração muscular de O<sub>2</sub> e limitando o VO<sub>2</sub>.

A FC no pico do exercício é normal, mas o seu aumento em relação ao VO<sub>2</sub> é excessivo (sistema cardiopulmonar de compensando a extração de oxigênio). A relação entre o consumo de oxigênio e a potência gerada não é deprimida, pois não há dependência do metabolismo anaeróbico. Todas essas alterações foram observadas no caso.



## Referências:

- 1- Cardiopulmonary Exercise Testing and Metabolic Myopathies Marshall S. Riley, D. Paul Nicholls, and Christopher B. Cooper Ann Am Thorac Soc Vol 14, Supplement 1, pp S129–S139, Jul 2017
- 2- McArdle Disease and Exercise Physiology Yu Kitaoka *Biology* 2014, 3, 157-166; doi:10.3390/biology3010157
- 3- Exercise and recovery ventilatory and V?O2 responses of patients with McArdle's disease James M Hagberg *Journal of Applied Physiology* · May 1990