

# OFTALMOPLÉGIA EXTRÍNSECA PROGRESSIVA

## REGISTRO DE UM CASO

J. A. MACIEL NOBREGA \*

C. M. ERWENNE \*\*

L. C. P. VILANOVA \*\*\*

J. G. CAMARGO LIMA \*\*\*\*

Moebius (1900) citado por Davidson<sup>1</sup> atribuiu a oftalmoplegia extrínseca progressiva a lesão em núcleos de nervos oculomotores. Kiloh e Nevin em 1951<sup>2</sup> chamaram a atenção para a presença de alterações de padrão miopático em pacientes com oftalmoplegia extrínseca progressiva. Kearns e Sayre<sup>3</sup> em 1958 relataram dois casos em que, além de oftalmoplegia extrínseca, os pacientes apresentavam degeneração pigmentar da retina e alterações cardíacas. Drachman<sup>3</sup> em 1968 apresentou quatro casos de oftalmoplegia extrínseca progressiva os quais apresentavam alterações de padrão miopático em musculatura extrínseca ocular e de membros, comprovadas pela EMG e biópsia e relata um comprometimento variado do sistema nervoso central e periférico manifestado por: neuropatia periférica, ataxia cerebelar, espasticidade, surdez, atrofia óptica e deficit intelectual. Alterações cardíacas, de glândulas endócrinas, pele, e olhos foram também observadas. O aumento da taxa de proteínas no líquido céfalo-raqueano e a degeneração pigmentar da retina foram achados constantes. A este conjunto de alterações Drachman chamou de "ophtalmoplegia plus".

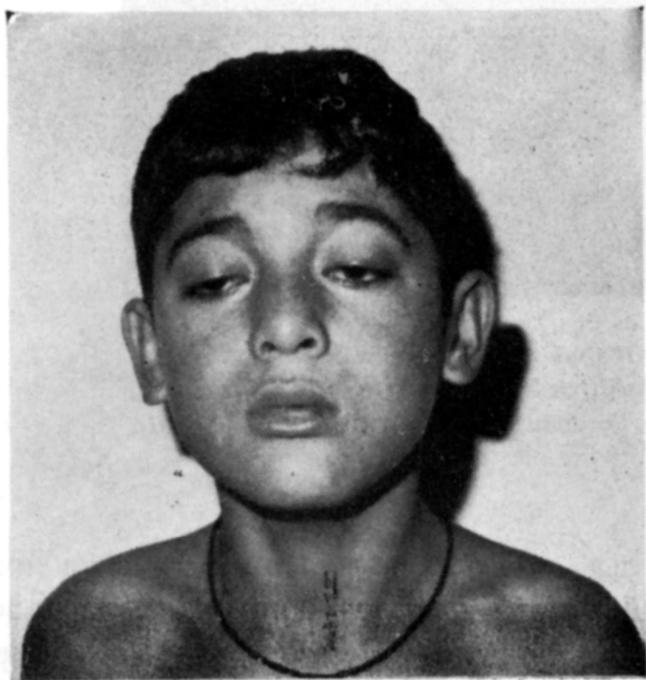
## OBSERVAÇÃO

A.P.P., 12 anos, sexo masculino, branco, brasileiro, examinado em abril de 1977 (RG — 283.692), com a história de que há dois anos a mãe vinha notando queda palpebral progressiva bilateral. Há um ano queixa de diplopia. A evolução foi sempre progressiva sem períodos de melhora. Não havia qualquer outra queixa. Fez tratameneto com mestinon e prostigmine sem qualquer resultado. *Antecedentes pessoais* — O paciente nasceu de parto normal e teve apenas as doenças próprias da infância. *Antecedentes familiares* — É o primeiro filho de um casal de primos de terceiro grau; tem duas irmãs e não há outro caso semelhante na família. *Exame clínico* sem anormalidades. *Exame neurológico* — Ptose palpebral bilateral e paralisia extrínseca ocular completa. Trofismo muscular normal. Força muscular normal nos

---

Trabalho do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina, Disciplina de Neurologia: \* Chefe de Secção de Eletromiografia; \*\* Assistente da Disciplina de Oftalmologia; \*\*\* Médico estagiário da Disciplina de Neurologia; \*\*\*\* Professor Titular de Neurologia.

quatro membros e discretamente reduzida a flexão e rotação do pescoço. Reflexos profundos globalmente hipoativos com exceção dos aquileanos que eram normais. *Exame neurooftalmológico* — Ptose palpebral bilateral, limitação de todos os movimentos oculares com estrabismo divergente alternante de pequeno ângulo; a oftalmoscopia mostrou papilas normais e degeneração pigmentar da retina; campo visual normal; acuidade visual 20/30 — 2 A.O. (0,8). *Exame otoneurológico* — Disacusia neuro-sensorial bilateral. Revisão do paciente feita um ano após mostrou quadro estacionário com piora apenas da acuidade visual (20/40 A.O.).

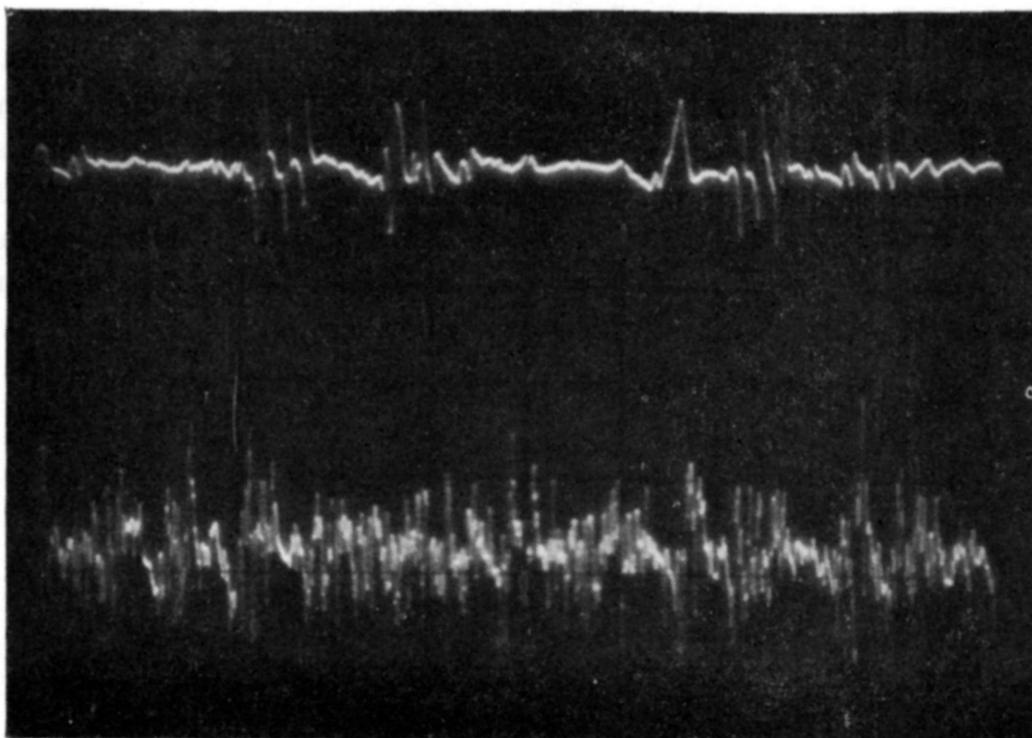


*Fig. 1 — Caso A. P. P.: Fotografia mostrando a ptose palpebral.*

*Exames laboratoriais* — Hematológico, dosagens de uréia e creatinina, glicemia, urina, reação de Wasserman e as dosagens das enzimas (CPK, TGO, TGP, HBDH, DLH e aldolase) resultaram normais. O líquido céfaloraqueano obtido por punção lombar foi xantocrômico, a taxa de proteínas foi de 100mg% e as reações das globulinas foram opalescentes. Radiografias simples de crânio e de órbitas; o pneumencefalograma e o eletrencefalograma foram normais. O eletrocardiograma mostrou sobrecarga ventricular direita e isquemia sub-epicárdia septal média. *Retinoangiofluoresceinografia* — Hiperfluorescência de fundo de distribuição irregular, ausente na região peripapilar, fases angiográficas normais e ausência de vazamentos. *Eletroneuromiografia* — As medidas das velocidades de condução resultaram normais e os eletromiogramas obtidos nos músculos extensor comum dos dedos da mão direita, deltóide direito, orbicular do olho direito e elevador da pálpebra direita foram de padrão miopático.

#### COMENTARIOS

O caso presente refere-se a um paciente de 12 anos de idade com ptose palpebral bilateral associada a oftalmoplegia extrínseca progressiva. A clínica, as provas laboratoriais e o teste terapêutico afastaram a hipótese de uma miastenia gravis. A eletromiografia revelou alterações de padrão miopático



*Fig. 2 — Caso A. P. P. Eletromiograma obtido no músculo elevador da pálpebra direita. Calibração: 10ms e 100uV/cm no traçado superior e 20ms e 200uV/cm no traçado inferior.*

não só no músculo elevador da pálpebra superior e orbicular do olho mas também nos músculos da cintura escapular, fato este que confirma os achados da literatura<sup>3</sup>. As alterações cardíacas citadas na literatura<sup>3,4</sup> são do tipo bloqueio de ramo; todavia em nosso caso o eletrocardiograma mostrou uma sobrecarga ventricular direita e isquemia sub-epicárdica. O líquido céfalorraqueano mostrou um aumento acentuado da taxa de proteínas, alteração esta que foi uma constante nos casos de Drachman<sup>3</sup>. As outras anormalidades observadas, tais como hipoacusia e alterações pigmentares da retina com baixa da acuidade visual progressiva também se enquadram nos casos da literatura<sup>3</sup>.

Conclui-se então que o caso apresentado refere-se a um paciente com alterações que evidenciam um comprometimento de padrão miopático não restrito a musculatura ocular mas também afetando músculos de cintura escapular. Alterações de outras estruturas foram também constatadas e este conjunto enquadra-se dentro do que Drachman em 1968 denominou “ophtalmoplegia plus” e corrobora a afirmação de Kiloh e Nevin (1951)<sup>2</sup> que primeiro chamam a atenção para a presença alterações de padrão miopático em pacientes portadores de oftalmoplegia extrínseca progressiva, assim como de Kearns e Sayre<sup>4</sup>.

#### RESUMO

Os autores relatam um caso de um paciente do sexo masculino com 12 anos de idade e que desde os 10 anos apresenta oftalmoplegia progressiva completa associada a ptose palpebral. O exame eletromiográfico mostrou

alterações de padrão miopático em músculos extrínsecos oculares e de membros. O líquido céfaloraqueano evidenciou um aumento da taxa de proteínas e degeneração pigmentar da retina foi assinalada o que nos leva a concluir haver um comprometimento mais extenso do que apenas miopático e nos permite enquadrá-lo dentro dos casos que Drachman relaciona como "ophtalmoplegia plus".

## SUMMARY

*Progressive external ophtalmoplegia: a case report*

A case of progressive ophtalmoplegia and ptosis affecting a 12 year old boy is reported. A miopatic pattern was detected by the electromyography, the cerebrospinal fluid showed an increase of the protein content and retinal pigmentary degeneration was detected. This findings call the attention for a more widespread degenerative disorders affecting not only the muscular sistem but other organs as well.

## REFERENCIAS

1. DAVIDSON, S. I. — Abiotrophic ophtalmoplegia externa. Brit. J. Ophtal. 44:590, 1960.
2. KILOH, L. G. & NEVIN, S. — Progressive dystrophy of the external ocular muscles (ocular myopathy). Brain 75:115, 1951.
3. DRACHMAN, D. A. — Ophtalmoplegia plus: the neurodegenerative disorders associated with progressive external ophtalmoplegia. Arch. Neurol. (Chicago) 18:654, 1968.
4. KEARNS, T. P. & SAYRE, G. P. — Retinitis pigmentosa, external ophtalmoplegia and complet heart blok. Arch. ophtal. (Chicago) 60:280, 1958.

*Departamento de Neurologia e Neurocirurgia — Escola Paulista de Medicina — Caixa Postal 20391 — 01000 São Paulo, SP — Brasil.*