

MIASTENIA GRAVE DISTAL

Relato de caso

*Rosana Herminia Scola¹, Fábio Massaiti Iwamoto²,
Maraya Annaai Michels Mainardi³, Marcus Vinicius Della-Coletta²,
Gisah Carvalho⁴, Jorge Augusto Zavala², Lineu Cesar Werneck⁵*

RESUMO - Relatamos o caso de uma mulher de 30 anos com quadro de fraqueza muscular nos membros inferiores com predomínio distal com início há 7 anos. Na evolução apresentou fraqueza muscular nos membros superiores. O exame físico mostrava nervos cranianos sem alterações, hipotrofia bilateral de quadricéps e interosseos dos pés, redução da força muscular mais intensa em tibiais anteriores e interosseos dorsais dos pés e reflexos tendinosos globalmente hipoativos. Foi realizado teste de estimulação repetitiva que mostrou decremento maior que 10% no nervo fibular e ulnar. A dosagem de anticorpos anti-receptor de acetilcolina foi positiva. Tomografia computadorizada de tórax foi normal. Dosagem de hormônios tireoidianos mostrou evidências laboratoriais de hipertireoidismo, porém sem manifestações clínicas. Foi iniciado tratamento com piridostigmina havendo melhora importante do quadro clínico. A fraqueza distal é um sintoma inicial raro na miastenia grave (MG). Contudo, a MG deve entrar no diagnóstico diferencial de doenças que cursam com fraqueza muscular distal de membros superiores ou inferiores.

PALAVRAS-CHAVE: miastenia grave, teste de estimulação repetitiva, músculos distais.

Distal myasthenia gravis: case report

ABSTRACT - We report the case of a 30-year-old woman with a 7-year history of distal lower limbs weakness that evolved to upper limbs weakness. On neurological examination, she presented normal cranial nerves, bilateral quadriceps and feet interosseous atrophy, normal muscular tonus, muscular weakness more severe in dorsal feet interosseous and anterior tibial, and decreased deep tendon reflexes. Repetitive nerve stimulation of the ulnar and fibular nerves showed a decrement greater than 10% of the compound muscle action potential. Antibody against acetylcholine receptor titer was positive. Computed tomography scan of the thorax was normal. Thyroid function tests showed evidence of hyperthyroidism. Distal muscular weakness is a rare onset presentation of myasthenia gravis. However, myasthenia gravis must be considered in the differential diagnosis of distal limb weakness.

KEY WORDS: myasthenia gravis, repetitive nerve stimulation test, distal muscles.

A miastenia grave (MG) é desordem auto-imune que se caracteriza por defeito pós-sináptico na transmissão neuromuscular. Caracteristicamente, a MG afeta a musculatura ocular, bulbar e a musculatura proximal dos membros^{1,2}. Os músculos das extremidades distais tipicamente são preservados. Quando há envolvimento dos músculos distais, o grau de fraqueza é usualmente menos proeminente ou semelhante ao da musculatura proximal. Contudo, foram descritos raros casos de MG com predomínio da fraqueza na musculatura distal dos membros superiores^{3,4}. Relatamos um caso de MG distal com envolvimento predominante da musculatura distal dos membros inferiores.

CASO

Mulher branca de 30 anos, que há 7 anos da admis-

são começou a apresentar diminuição da força muscular nos membros inferiores (MMII), com predomínio distal, que na evolução atingiu também os membros superiores (MMSS). Não havia história de diplopia ou sintomas de acometimento da musculatura bulbar. O exame físico geral era normal. O exame neurológico mostrava nervos cranianos sem alterações, hipotrofia bilateral de quadricéps e interosseos dos pés, com tônus normal. A força muscular nos quadricéps e interosseos das mãos era grau 4-/5 (Medical Research Council [MRC]) e nos interosseos dos pés e tibial anterior era grau 3/5 (MRC). Os reflexos tendinosos eram globalmente hipoativos. O restante do exame neurológico era normal. A dosagem sérica de anticorpos anti-receptor de acetilcolina foi de 1,14 nmol/l (N: < 0,8 nmol/l, Mayo Medical Laboratories, Rochester, MN, USA). A dosagem de hormônios tireoideanos mostrou evidências laboratoriais de hipertireoidismo, porém sem manifestações

Serviço de Doenças Neuromusculares e Serviço de Neurologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, Curitiba PR, Brasil (UFPR): ¹Professora Adjunta; ²Residente em Neurologia; ³Acadêmica de Medicina; ⁴Médica Endocrinologista; ⁵Professor Titular.

Recebido 17 Junho 2002. Aceito 28 Agosto 2002.

Dra. Rosana H. Scola - Serviço de Doenças Neuromusculares, Hospital de Clínicas UFPR - Rua General Carneiro 181 - 80.069-900 Curitiba PR - Brasil. FAX: 55 41 264 3606. E-mail: scola@hc.ufpr.br

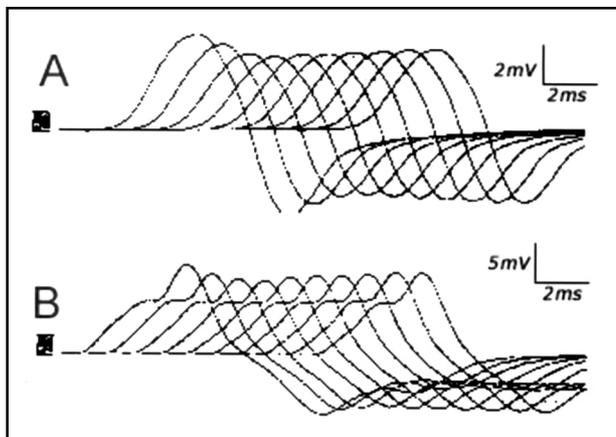


Fig 1. (A) Teste de estimulação repetitiva a 3 Hz no nervo fibular mostrando decremento de 25% do potencial de ação muscular composto. (B) Teste de estimulação repetitiva a 3 Hz no nervo ulnar mostrando decremento de 12% do potencial de ação muscular composto.

clínicas. O estudo da condução nervosa motora e sensitiva e eletromiografia de agulha foram normais. O teste de estimulação repetitiva (TER) do nervo fibular mostrou decremento de 25% do potencial de ação muscular composto (PAMC) e 12% após estimulação do nervo ulnar (Fig 1), sendo normal nos nervos facial, acessório e musculocutâneo. A tomografia computadorizada de tórax foi normal. Foi iniciado tratamento com piridostigmina, havendo melhora da força muscular.

DISCUSSÃO

A MG é doença que caracteristicamente acomete a musculatura ocular, bulbar e proximal, poupando ou envolvendo em menor grau os músculos das extremidades distais. Nations et al.³, em estudo com 236 pacientes com MG, identificaram 9 casos de miastenia distal. Ao analisar estes 9 pacientes perceberam que apenas 3 deles exibiam um padrão distal já no início da doença, tornando este modo de apresentação ainda mais incomum. Destes três pacientes, dois iniciaram o quadro com a forma distal isolada, enquanto o terceiro apresentou concomitantemente disartria e disfagia. A preferência pelo acometimento dos músculos extensores dos dedos tem sido relatada nas poucas referências à MG distal. Sanders e Howard⁵ observaram que os deltóides e extensores do punho e dedos estão frequentemente mais fracos que os demais músculos do membro superior. Recentemente, Janseen et al.⁴, apresentaram um caso de fraqueza unilateral de extremidade, envolvendo a musculatura responsável pela extensão e abdução dos dedos em um paciente de 76 anos de idade. Nenhum outro músculo estava afetado e nenhuma outra causa de fraqueza, que não MG, foi determinada. Após 3 meses de tratamento com prednisolona o paciente apresentou uma melhora importante do quadro.⁴ Na literatura mundial, até o pre-

sente trabalho, não havia referência a casos envolvendo musculatura distal de membros inferiores já no início da doença.

Na forma generalizada da MG, a sensibilidade diagnóstica do TER é de cerca de 55% nos músculos das mãos, comparado com 70% em músculos proximais¹. Nations et al.³ mencionam em seu estudo um caso de fraqueza limitada às mãos que demonstrava padrão de decremento restrito à musculatura proximal, reforçando a necessidade de observação dos músculos faciais e das regiões proximais dos membros, especialmente quando o TER dos músculos distais é normal. No presente caso, o TER mostrou decremento maior que 10% na musculatura distal dos membros superior e inferior, sendo normal em nervos facial, acessório e musculocutâneo.

Em uma série de 304 pacientes com MG, Assis et al.⁶ encontraram 15 pacientes com evidência de doença tireoideana, incluindo 9 casos de hipertireoidismo. Não foi possível fazer uma correlação entre o tipo de apresentação da MG e a doença da tireóide. Contudo, a ocorrência de outras doenças auto-imunes associadas à MG não é infrequente⁷.

Recentemente, foram relatados dois casos de MG distal com sinais de desinervação na musculatura distal na eletromiografia de agulha e potenciais de ação muscular composto reduzidos. Ambos os pacientes tiveram pouca resposta a terapia imunossupressora e esses achados eletrofisiológicos podem sugerir um quadro mais grave de MG⁸.

A fraqueza distal é um sintoma inicial raro da MG. Neste relato enfatizamos a possibilidade da ocorrência de MG acometendo a musculatura distal de membros inferiores precocemente. Embora seja uma apresentação rara, a MG deve entrar no diagnóstico diferencial de doenças que cursam com fraqueza muscular distal de membros superiores ou inferiores.

REFERÊNCIAS

1. Seybold ME. Diagnosis of myasthenia gravis. In Engel AG (ed.) Myasthenia gravis and myasthenic disorders. Oxford: Oxford Univ Press, 1999:146-166.
2. Cunha FMB, Scola RH, Werneck LC. Miastenia grave: avaliação clínica de 153 pacientes. Arq Neuropsiquiatr 1999;57:457-464.
3. Nations SP, Wolfe GI, Amato AA, Jackson CE, Bryan WW, Barohn RJ. Distal myasthenia gravis. Neurology 1999;52:632-634.
4. Janssen JC, Lerner AJ, Harris J, Sheen GL, Roosor MN. Myasthenic hand. Neurology 1998;51:913-914.
5. Sanders DB, Howard JF. Disorders of neuromuscular transmission. In Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Marsden CD (eds.) Neurology in clinical practice. Boston: Butterworth-Heinemann, 2000: 2167-2185.
6. Assis JL, Scaff M, Zambom AA, Marchiori PE. Thyroid diseases and myasthenia gravis. Arq Neuropsiquiatr 1984;42:226-231.
7. Kiessling WR, Pflughaupt KW, Haubitz I, Ricker K, Mertens HG. Thyroid function and circulating antithyroid antibodies in myasthenia gravis. Neurology 1981;31:771-774.
8. Musser WS, Barbano RL, Thornton CA, Moxley RT III, Hermann DN, Logigian EL. Distal myasthenia gravis with a decrement, an increment, and denervation. J Clin Neuromusc Dis 2001;3:16-19.