

MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

RELATO DE CASO DIAGNOSTICADO CLINICAMENTE

*J. RODRIGO LOPES **

*F. A. SILVEIRA FONTENELE ***

A miastenia gravis é doença pouco frequente na infância, a maioria dos casos ocorrendo após a idade de 10 anos^{1,2,3,6}. Seu reconhecimento imediato é importante, pois o tratamento adequado é essencial para evitar complicações fatais da doença.

Neste relato é descrito o caso de criança internada em apnéia, aos 16 meses de idade, a qual já apresentava sinais clínicos de miastenia por um período de dois meses.

OBSERVAÇÃO

P.B.F.S., branca, 16 meses, registro 052435, foi internada no Hospital Infantil Albert Sabin, transferida de outra instituição, na qual fora internada em apnéia e com abalos mioclônicos, sendo necessária entubação endotraqueal e assistência ventilatória. Cerca de dois meses antes deste internamento a criança havia sofrido queda trivial, em casa, tendo a mãe, dias depois, notado a presença de ptose palpebral esquerda, seguida de progressiva fraqueza na voz e na intensidade do choro. A criança nasceu de parto cesáreo, pesando 3950 g., e com estatura de 51 cm. Seu desenvolvimento psicomotor até o início dos presentes sintomas fora completamente normal. Exame Físico — Peso 14 kg; temperatura 36,5°C; pressão arterial: 100/60 mmHg; palidez cutâneo-mucosa; ausculta cardíaco-pulmonar normal. Exame Neurológico — Criança alerta e ansiosa, disfônica; fundo de olho normal; pupilas iguais (4 mm) com reflexo fotomotor direto e consensual normal; ptose palpebral esquerda; paresia na abdução do olho direito; paresia da corda vocal direita; hipotonia muscular generalizada; diminuição generalizada da força muscular; reflexos osteotendinosos discretamente reduzidos; exame sensorial normal. Avaliação Laboratorial — Hemoglobina 11,2%; leucócitos 7.800/mm³ (neutrófilos em bastonetes 4%, segmentados 46%, eosinófilos 1%, linfócitos 44%, monócitos 5%); glicemia 129 mg%; uréia 24 mg%; sódio 138 mEq/l; cloro 101 mEq/l; potássio 4 mEq/l; T₃ 150ng/dl; T₄ 9.0 µg/100 ml; fator antinuclear negativo. Evolução — Apesar da suspeita clínica de miastenia gravis infantil, o estudo eletromiográfico não pode ser realizado, por falta de cooperação da paciente. Como não dispuséssemos de Tensilon fizemos teste terapêutico com Neostigmina, 0,5 mg IM e, cerca de 15 minutos depois, a criança começou a emitir alguns sons e a chorar vigorosamente, demonstrando exce-

Trabalho realizado no Hospital Infantil Albert Sabin: * Neurocirurgião; ** Médico Residente.

lente resposta, confirmada subsequentemente pela melhoria dos movimentos extraoculares e desaparecimento quase completo da ptose palpebral. Foi então iniciado o tratamento com Mestinon, na dose de 10 mg de 4 em 4 horas, via oral, com bom resultado. A paciente teve alta hospitalar, em boas condições clínicas, para acompanhamento ambulatorial.

COMENTARIOS

Ordinariamente a miastenia gravis em crianças apresenta-se nas formas neo-natal, congênita (hereditária) ou juvenil⁵. São três tipos distintos quanto ao mecanismo da doença, porém semelhantes clinicamente, pois todos demonstram fraqueza muscular que melhora com o uso de anticolinesterásicos e pode demonstrar resposta motora decremental com a estimulação nervosa repetitiva. Uma quarta forma de miastenia gravis foi descrita, chamada "familiar infantil", em que há ocorrência da doença em parentes, mas não na mãe, ausência ou discreto envolvimento da musculatura extraocular e predominância do envolvimento bulbar e respiratório^{1,3}, ocorrendo melhora espontânea com o crescimento da criança. A forma neonatal ocorre em crianças cujas mães eram miastênicas, e tem caráter transitório, frequentemente desaparecendo em duas ou três semanas³. Os sintomas devem-se à transferência passiva de anticorpos aos receptores de acetilcolina pela mãe miastênica, através da placenta. A miastenia congênita é a forma que afeta crianças filhas de mães não miastênicas, com início em idade precoce, algumas ainda no período neonatal, e não parece envolver o mecanismo autoimune, uma vez que não foi detectada a presença de anticorpos ao receptor de acetilcolina em qualquer caso. Parece existir um mecanismo defeituoso na transmissão neuromuscular, a nível pré-sináptico, o qual seria transmitido geneticamente, como caráter autossomo recessivo^{1,4,5}. Na miastenia juvenil, geralmente com início após a idade de dois anos, o quadro clínico é bastante semelhante ao da forma adulta, com fraqueza muscular variável, porém persistente. Eletromiograficamente também há resposta decremental com a estimulação nervosa repetitiva.

Clinicamente a diferenciação dos três tipos de miastenia pode ser difícil. Início da doença ao nascer pode ocorrer nas formas neonatal e congênita (ou hereditária). Na forma neonatal, porém, há recuperação progressiva e total, no intervalo de duas a três semanas. Obviamente a ausência de miastenia na mãe favorece o diagnóstico de miastenia congênita. Na miastenia congênita, ptose e diplopia parecem ser mais frequentes e persistentes⁴. Nos casos com início após a fase neonatal, a diferenciação clínica se torna mais difícil. Em ambos os casos o envolvimento da musculatura extraocular, faríngea e respiratória pode estar presente.

O caso que ora descrevemos, embora sem estudo eletromiográfico e sem dispormos de dosagem de anticorpos aos receptores da acetilcolina em nosso meio, enquadra-se como miastenia infantil congênita, pelas seguintes características: início aos 14 meses de idade; ausência de história familiar de miastenia; resposta dramática aos anticolinesterásicos.

RESUMO

Registro de caso de miastenia infantil (forma congênita), em criança com 16 meses de idade. Ênfase ao diagnóstico diferencial das várias formas de miastenia na infância é dada durante a discussão do caso. O diagnóstico baseou-se na resposta imediata a teste com Neostigmina, seguido de terapêutica satisfatória com Mestinon.

SUMMARY

Infantile myasthenia gravis: report of a case clinically diagnosed.

A rare case of infantile myasthenia gravis (congenital type) is reported. The child was 16 months old at the time of the diagnosis, although she presented signs suggestive of the disease since two months earlier. The diagnosis was based solely upon clinical criteria, including immediate response to a therapeutic test with Neostigmine, followed by excellent response to treatment with Mestinon. A review of the different types of myasthenia gravis in infancy is made, with emphasis on the clinical criteria for differential diagnosis of these cases.

REFERÊNCIAS

1. ANANDAM, R.; SULEKHA, C. & RAMAN, T. — Infantile myasthenia gravis. *Indian Pediatrics* 18:670, 1981.
2. BÉGUÉ, P.; DEL BONO, G.P.; BINET, J.P. & LASFARGUES, G. — Myasthénie grave juvénile et thymectomie. *Arch. fr. Pédiatr.* 37:259, 1980.
3. ROBERTSON, W.C.Jr.; CHUN, R.W.M. & KORNGUTH, J.E. — Familial infantile myasthenia. *Arch. Neurol.* 37:117, 1980.
4. RODRÍGUEZ, M.; GÓMEZ, M.R.; HOWARD, F.M. & TAYLOR, W.F. — Myasthenia gravis in children: long-term follow-up. *Ann. Neurol.* 13:504, 1983.
5. SEYBOLD, M.E. & LINDSTROM J.M. — Myasthenia gravis in infancy. *Neurology* 31:476, 1981.
6. YALABURGI, S.B. & MOMPATI, D.O. — Myasthenia gravis in a 4-year-old girl. *South African med. J.* 61:262, 1982.

Hospital Infantil Albert Sabin — Rua Tertuliano Sales, 544 - 60.000, Fortaleza, CE - Brasil.