

■ TESE***Atrofia Muscular Progressiva: Experiência no Acompanhamento de 11 Pacientes***

Maria Elisabeth Matta de Rezende Ferraz

A atrofia muscular progressiva (AMP) é um tipo raro de doença do neurônio motor, com acometimento exclusivo do neurônio motor inferior e com características clínicas bem definidas.

São apresentados 11 casos de AMP, dos quais nove do sexo masculino. O início dos sintomas ocorreu preferencialmente em homens, abaixo dos 50 anos, com média de idade de 45,5 anos. A câibra foi o sintoma que mais comumente precedeu a fraqueza muscular. Outras queixas preliminares foram dor e fadiga muscular e fasciculações. o padrão mais freqüente de inauguração dos sintomas foi com fraqueza muscular assimétrica, preferencialmente nos membros superiores. Não houve início bulbar da doença em nenhum dos casos, mas na evolução todos os pacientes apresentaram fraqueza da musculatura bulbar. não foi identificado nenhum fator predisponente para a doença, nem tampouco as evoluções foram distintas entre os casos. O diagnóstico da AMP é baseado na história e exame físico, e o principal exame subsidiário para a comprovação do diagnóstico é a eletroneuromiografia. Apesar de não haver exame laboratorial específico para o diagnóstico

de AMP, alguns exames de sangue e radiológicos podem ser úteis para se descartar doenças que mimetizam o quadro clínico ou que podem cursar junto com a AMP. O aparecimento de sinais e sintomas bulbares pôde ser relacionado a uma aceleração na piora da doença. Em dois pacientes que ficaram em respirador artificial por tempo prolongado, observaram-se sinais pouco comuns nas doenças do neurônio motor: oftalmoparesia e acometimento dos esfíncteres. As terapêuticas imunossupressoras utilizadas não tiveram nenhum resultado favorável. A doença teve caráter progressivo em todos os casos, e oito pacientes já faleceram. O tempo médio de sobrevivência foi de 46 meses.

* Tese apresentada à Universidade Federal de São Paulo, Escola Paulista de Medicina, para obtenção do Título de Mestre em Neurologia Clínica. Desenvolvida na Disciplina de Neurologia Clínica do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP) – Escola Paulista de Medicina (EPM). A aluna foi bolsista do CAPES. São Paulo, 1996.

Orientador: Prof. Dr. Acary Souza Bulle Oliveira
Co-orientador: Prof. Dr. Alberto Alain Gabbai

■ **TESE****Polirradiculoneuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica:
Estudo de Dezoito Pacientes***Leandro Cortoni Calia*

Neste estudo prospectivo, apresentamos dezoito pacientes com polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória crônica (PDIC), forma idiopática. Foram acompanhados por um período variável de 4 a 127 meses, com objetivo de avaliarmos as características clínicas, a evolução e a resposta terapêutica.

O sexo masculino predominou sobre o feminino numa proporção de 1,25:1, enquanto apenas um paciente era da raça negra. A idade de início dos sintomas variou de 6 a 85 anos e a primeira avaliação deu-se após um período que variou de 2 a 156 meses. A maioria dos pacientes negou a ocorrência de fatores predisponentes e a forma de evolução progressiva predominou a relação à forma recidivante. Dos pacientes com evolução recidivante, apenas um apresentou recidivas após o início do tratamento. Na primeira avaliação, apenas um paciente manifestava sinais e sintomas discretos, enquanto os demais estavam incapacitados para trabalhos físicos.

Todos os pacientes apresentavam comprometimento sensitivo e motor, associado à hipo ou arreflexia e nenhum manifestou alterações autonômicas ou fraqueza da musculatura respiratória. O comprometimento da força muscular predominou nos segmentos distais dos quatro membros, principalmente dos inferiores e seu acompanhamento através do MRC foi importante, tanto na detecção precoce de pioras clínicas, relacionadas ou não à redução da prednisona, quanto na melhor caracterização da boa resposta ao tratamento. As queixas subjetivas relacionadas à sensibilidade foram frequentes e no exame da sensibilidade o achado mais comum foi o comprometimento da sensibilidade profunda. A ataxia proprioceptiva foi observada em dois pacientes. Três pacientes apresentaram acometimento de nervos cranianos: um deles paralisia facial periférica bilateral, outro diplopia e outro paresia da musculatura faríngea. Hipotrofia muscular, tremor de extremidades e câibras foram frequentes, enquanto fasciculações e espessamento de nervos periféricos não.

No exame do LCR, as taxas de proteínas estavam elevadas em 88,95 dos pacientes com média de 203,4 mg.dl. Detectamos em três pacientes aumentos discretos da gamablogulina, sem pico monoclonal.

A eletroneuromiografia evidenciou alterações desmielinizantes em todos os pacientes, geralmente associadas a alterações axonais. Nenhum paciente apresentava comprometimento exclusivo motor ou sensitivo.

As características preponderantes nas biópsias de nervo sural de sete pacientes foram representativas de desmielinização e remielinização, embora alterações indicando degeneração axonal tenham sido frequentes. A presença de depósito de anticorpos anti HLA Dr em um paciente e anti-CD3 em dois indica o comprometimento autoimune nesta entidade.

A prednisona foi o tratamento inicial em todos os pacientes, com resposta considerada satisfatória em 77,8% deles. A droga foi mantida com sucesso em 72,2% dos pacientes, em doses reduzidas e em dias alternados. Dois pacientes estão assintomáticos, mesmo após retirada total da medicação. Optamos pela introdução da azatioprina, associada ou não ao corticosteróide, nos quatro pacientes com má resposta à prednisona, com melhora moderada em dois, estabilização em um e piora em outro. Em um paciente que desenvolveu diabetes melito secundário ao corticosteróide notamos melhora acentuada com a azatioprina. Até a última avaliação, dezesseis pacientes evoluíram com melhora funcional e apenas dois com piora.

* Tese apresentada à Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina, para obtenção do Título de Mestre em Neurologia. O aluno foi bolsista do CNPq, São Paulo, 1996.

Orientador: Prof. Dr. Acary Sousa Bulle Oliveira
Co-orientador: Prof. Dr. Alberto Alain Gabbai