

■ 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