

REGISTRO DE CASOS

MIOPATIA VACUOLAR DO LUPUS ERITEMATOSO

JOSÉ ANTONIO LEVY *

Entre as moléstias do colágeno são incluídas as polimiosites que, em muitas ocasiões, se associam a collagenoses generalizadas, como sucede no lupus eritematoso, na dermatomiosite, na poliarterite nodosa, na artrite reumatóide e na esclerodermia. O quadro clínico dessas polimiosites é variável; em geral ocorre distribuição proximal pseudomiopática. Glaser⁵ é de opinião que tôdas as afecções acima referidas são variantes de uma única desordem básica do tecido conjuntivo, numa escala na qual a poliomiosite sem sintomas severos representa o mais simples, sendo o mais complexo constituído pela dermatomiosite aguda, pela esclerodermia e pelo lupus eritematoso.

Afecção difusa do colágeno, o lupus eritematoso (L.E.) atinge também as paredes dos vasos, não sendo raros os casos com lesões do sistema nervoso secundárias às lesões arteriais disseminadas³. O diagnóstico do L.E. baseia-se nos exames de laboratório e no quadro histopatológico, sendo o quadro clínico bastante polimorfo e variável em cada caso. Em relação ao quadro clínico as manifestações mais importantes são: febre prolongada e irregular, com tendência a remissões de duração variável (semanas, meses ou mesmo anos); tendência ao acometimento em surtos das sinoviais e outras serosas (poliartrite, pleurite, pericardite); depressão da função da medula óssea (leucopenia, anemia hipocrômica moderada, trombocitopenia); nos estádios avançados, alterações vasculares na pele, na retina, nos rins e outras vísceras, no sistema nervoso central e periférico⁶.

As células L.E. de Hargraves, que podem ser encontradas no sangue e na medula óssea, não são observadas em todos os casos de L.E. e, além disso, podem ser verificadas em outras condições patológicas². As lesões vasculares manifestam-se na pele como máculas eritematosas que tendem a confluir; durante os períodos de remissão o eritema tende a desaparecer, persistindo máculas de coloração acinzentada². A lesão cutânea em forma de borboleta no dorso do nariz e bochecha é típica do lupus eritematoso. A

Trabalho da Clínica Neurológica da Fac. Med. da Univ. de São Paulo (Prof. Adherbal Tolosa): * Assistente.

Nota do autor — Agradecemos ao Dr. J. Lopes de Faria, do Departamento de Histologia e Embriologia da Fac. Med. da USP (Prof. Luiz Carlos Junqueira), o auxílio prestado no exame histopatológico.

eletroforese das proteínas do sôro revela grande queda do teor de albumina e elevação do de globulina γ , conservando-se a globulina α_2 dentro dos limites normais. O soromucóide determinado em tirosina pode estar elevado ou dentro da normalidade, mesmo durante a fase ativa da doença.

No L.E. generalizado as lesões musculares não são raras, tendo sido observados vários tipos de alterações: miosite intersticial, necrose hialina aguda ou degeneração cêrea de partes de fibras musculares¹. As lesões musculares podem ser iguais às encontradas nas polimiosites¹. A associação de lesões degenerativas das fibras musculares à reação inflamatória intersticial constitui a característica histológica das polimiosites³. Os infiltrados inflamatórios são formados por linfócitos misturados com plasmócitos e histiócitos; nas partes necrosadas desses infiltrados são encontrados macrófagos. Este quadro é comum a tôdas as polimiosites. Pearson e Rose⁷, no entanto, relataram 4 casos de L.E. nos quais foi verificada intensa vacuolização nas fibras musculares. Essa vacuolização, que pode aparecer também em outras afecções, como nos casos agudos de dermatomiosite e em algumas formas de necrose muscular, nunca fôra vista de modo tão evidente como nesses 4 casos de L.E., motivo pelo qual Pearson e Rose deram ao processo o nome de *miopatia vacuolar do lupus eritematoso*.

Por têrmos visto em um dos nossos pacientes com um quadro bastante sugestivo de lupus eritematoso um quadro histopatológico muscular semelhante ao observado por Pearson e Rose, julgamos interessante apresentá-lo como contribuição para o diagnóstico da enfermidade:

I.A., com 14 anos de idade, parda, brasileira, internada na Clínica Neurológica em 19-7-61 (Reg. Geral 601.030). História de perda progressiva da força muscular iniciada há um ano, acompanhada de dores musculares, diminuição das massas musculares e lesões cutâneas (vermelhidão, edema e descamação, sobretudo no rosto). *Exame clínico* — Lesões cutâneas hipocrômicas, furfuráceas, eruptivas e generalizadas (eczematite), alopecia, fácies de lupus eritematoso com a clássica lesão cutânea em forma de borboleta no rosto e dorso do nariz. Hipotrofia muscular generalizada, arreflexia profunda e dificuldade à deglutição, estase salivar bilateral, mostrando haver comprometimento bilateral da musculatura da hipofaringe.

Exames subsidiários — *Hemograma*: leucopenia discreta. *Reações sorológicas para lues*: negativas. *Hemossedimentação*: 43 mm na primeira hora (normal para o caso 12 mm). *Dosagem de colesterol no sôro*: 201 mg/100 ml. *Dosagem de uréia no sangue*: 25 mg/100 ml. *Exame de líquido cefalorraquidiano* normal (punção lombar). *Pesquisas de células de lupus eritematoso*: negativa em três ocasiões (25-7-61, 5-9-61 e 17-10-61). *Eletromiografia* (músculos da região ténar esquerda): potenciais de ação de voltagem e duração diminuídos, aumento dos potenciais de ação na contração leve, potenciais de interferência de voltagem diminuídos na contração máxima; quadro eletromiográfico sugestivo de distrofia muscular progressiva. *Biopsia muscular* (fragmento de músculo trapézio retirado da região interescapulo-vertebral direita): fibras musculares de tamanho variável em todo o corte; em algumas áreas as fibras têm tôdas tamanho menor, como se verifica nos casos de lesão nervosa motora periférica nos quais existem áreas de fibras atrofiadas (fig. 1) correspondentes às subunidades motoras do neurônio lesado; algumas fibras musculares se apresentam conservadas, enquanto que outras estão degeneradas, sendo que em grande número destas nota-se a presença de nitidos e volumosos vacúolos (fig. 2); em algumas áreas nota-se infiltrado inflamatório de predomínio linfo-his-

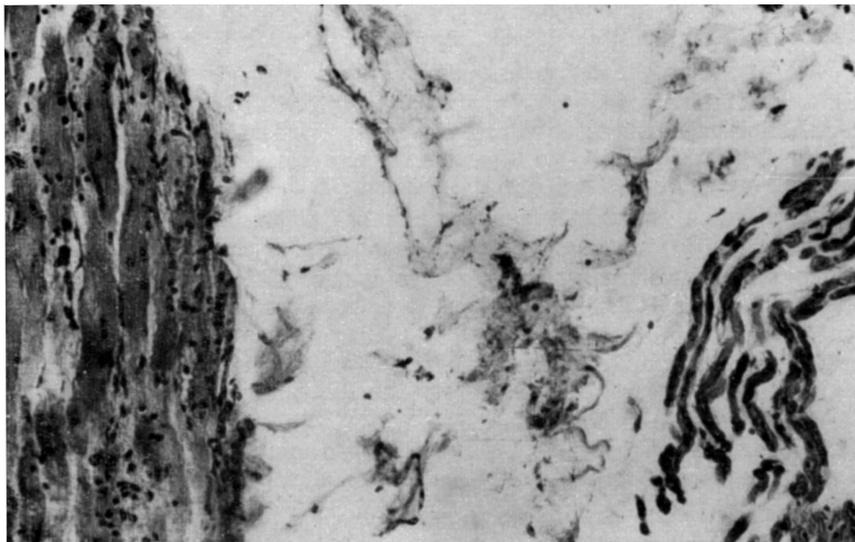


Fig. 1 — Caso I.A. À direita, fibras musculares atrofiadas; à esquerda, infiltrado inflamatório (H.E. ×400).

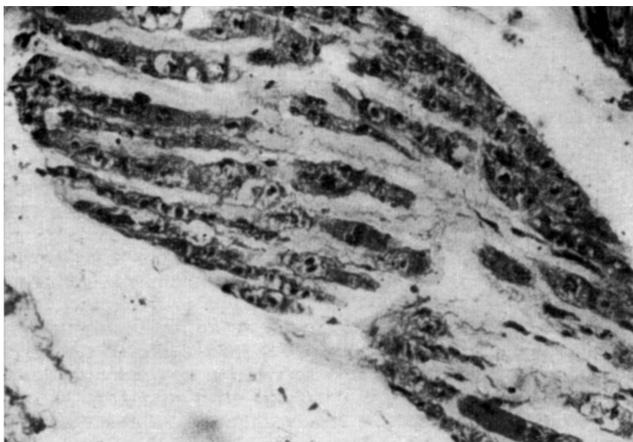


Fig. 2 — Caso I.A. Vacúolos no interior das fibras musculares degeneradas (H.E. ×400).

licmonocitário. Uma outra biopsia muscular (músculo tibial anterior) demonstrou também a existência de fibras musculares degeneradas contendo vacúolos, embora o infiltrado inflamatório fôsse menor.

O resultado das biopsias, sobretudo da primeira, demonstra a existência de miosite, ou melhor, de neuromiosite, em virtude das áreas de fibras atrofiadas correspondentes a subunidades motoras. A presença dos vacúolos, alteração inespecífica que pode ser encontrada em muitas moléstias e sobretudo no L.E., é, neste caso, muito útil para confirmar a existência de L.E. em paciente na qual êsse diagnóstico já era sugerido pelos dados clínicos e laboratoriais.

A paciente foi tratada com ACTH e, a seguir, com cortisona, tendo tomado ao todo 500 mg de ACTH (12,5 mg na veia gôta-a-gôta diluídos em $\frac{1}{2}$ litro de sôro glicosado isotônico, diariamente), e 676 mg de prednisona de 5 mg (inicialmente 8 comprimidos ao dia e, a seguir, doses decrescentes até 2 comprimidos ao dia). Na ocasião da alta o exame revelou nitida melhora do ponto de vista motor. O tratamento prossegue em ambulatório.

RESUMO

Após considerações rápidas sôbre as miosites, particularmente sôbre a miopatia vacuolar do lupus eritematoso, é relatado o caso de uma paciente no qual êsse diagnóstico pôde ser confirmado pelo exame histopatológico.

SUMMARY

Vacuolar myopathy of lupus erythematosus.

After a few considerations on myositis, particularly on vacuolar myopathy of lupus erythematosus, a case of a female patient in whom this diagnosis was confirmed by anatomo-pathological examination is reported.

REFERÊNCIAS

1. ADAMS, R. D.; DENNY BROWN, D.; PEARSON, C. M. — Enfermedades del Musculo. Tradução castelhana por J. A. Coll. Editorial La Fragua, Buenos Aires, 1957.
2. COSSERMELLI, W. — Estudo crítico da avaliação das medidas terapêuticas nas collagenoses. Arq. Biol., 14:1-4 (janeiro) 1961.
3. GARCIN, R. — Aspects neurologiques du lupus erythémateux disseminé. Rev. Neurol., 92:511-518 (junho) 1955.
4. GARCIN, R.; LEPRESLE, J. — Pathologie des polymyosites. International J. Neurol., 1:329-341 (setembro) 1960.
5. GLASER, G. — Polymyositis in the collagen diseases. International J. Neurol., 1:319-328 (setembro) 1960.
6. HARVEY, A. — Collagen diseases. In R. Cecil: Textbook of Medicine, 9ª edição. Saunders Co., Philadelphia, 1955.
7. PEARSON, C.; ROSE, A. — The inflammatory disorders of muscle. In R. Adams; L. Eaton e M. Shy: Neuromuscular Disorders. Williams & Wilkins Co., New York, 1960.