

## MIOSCLEROSES

JOSÉ ANTONIO LEVY \*

Em trabalho anterior<sup>9</sup> salientamos a dificuldade e mesmo, às vêzes, a impossibilidade do diagnóstico diferencial entre distrofia muscular progressiva (DMP) e polimiosite. Existem ainda, outras afecções mal conhecidas, como sejam as doenças conjuntivas degenerativas dos músculos, que evoluem lentamente com déficit motor e amiotrofias e são acompanhadas por proliferação do tecido gorduroso (lipomatose), do colágeno (miosclerose) ou mesmo de partes ósseas (miosite ossificante)<sup>15</sup>, cujo diagnóstico diferencial, tanto com a DMP como com as formas crônicas de polimiosite, oferece dificuldades.

Nesses casos, familiares ou não, as principais características são a evolução lenta e as retrações fibrotendinosas da musculatura com as conseqüentes posições viciosas e limitações dos movimentos articulares, embora o déficit motor pròpriamente dito possa ser discreto.

Em 1901, Cestan e Lejonne (referidos por Gareiso e Escardó<sup>6</sup>) relataram casos de miopatia com início precoce, caracterizados por rigidez da musculatura e retrações fibrotendinosas responsáveis por atitudes viciosas e pela limitação dos movimentos articulares, mesmo passivamente, embora as articulações permanecessem livres. Esta miopatia, denominada de esclerosa e limitante, na maioria dos casos não apresenta caráter familiar, evolui lentamente e é acompanhada por atrofias musculares que respeitam a face e o pescoço, afetando, de modo global, os membros<sup>12</sup>; apesar das atrofias musculares que podem ser de predomínio proximal ou distal, não existe déficit motor acentuado e o exame histopatológico mostra alterações da fibra muscular semelhantes às observadas na DMP, ausência de elementos inflamatórios e fibrose acentuada com presença de tecido adiposo nos estádios mais avançados.

Hauptmann e Tannhauser<sup>8</sup>, em 1941, relataram vários casos de uma família, caracterizados por tensão e encurtamento musculares, sobretudo no dorso e nos flexores dos braços e dos joelhos, presentes desde a infância e sem caráter evolutivo.

---

\* Professor assistente de Clínica Neurológica na Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (Prof. Adherbal Tolosa).

Cordier e col.<sup>3</sup>, em 1952, publicaram as observações de dois pacientes, pai e filho, com limitação congênita do movimento de algumas articulações (ombro, coxo femural, joelho, cotovêlo), tendo a biopsia revelado a presença de colágeno com fibroblastos entre as fibras musculares, as quais mostravam-se fragmentadas e atrofiadas, substituídas por esclerose; a afecção, rotulada como esclerose muscular generalizada, evoluiu lenta e progressivamente.

Löwenthal<sup>10</sup>, em 1952, relatou os casos de quatro crianças de uma família, tôdas com limitação dos movimentos das articulações proximais e distais resultante de esclerose muscular com caráter lentamente evolutivo. O mesmo autor<sup>11</sup>, em 1954, fez, em duas famílias, o estudo de afecção lentamente evolutiva provocando limitação dos movimentos articulares, tendo a biopsia mostrado esclerose do tecido conjuntivo muscular. Löwenthal é de opinião que se tratava de afecção degenerativa do tecido conjuntivo, sobretudo muscular, pois os pacientes pioraram muito lentamente sem alteração do estado geral, apresentaram sinais de outras heredo-degenerações, não existindo qualquer sinal de comprometimento do sistema nervoso e dos ossos, as biopsias tendo mostrado comprometimento primitivo do tecido conjuntivo intermisial.

Garcin e col.<sup>5</sup> também estudaram, em 1945, miosites fibrosas generalizadas que consideraram como moléstias insidiosas que se iniciam por endurecimento e retração da musculatura estriada, estabelecendo-se, então, atitudes viciosas que terminam por confinar o paciente ao leito; não ocorrem dores nem hipertermia; a biopsia mostrou fibras musculares de calibre variável com degeneração hialina e perda da estriação transversal, hiperplasia do tecido fibroso que circunda e invade as fibras musculares, podendo estar presente, ou não, um infiltrado inflamatório.

Outra afecção semelhante é a miosclerose senil de Lhermitte (referida por Garcin e col.<sup>5</sup>), que afeta quase exclusivamente mulheres idosas, determinando franqueza nos membros inferiores, atrofia musculares e retração dos flexores e adutores por miosclerose.

Diogo Furtado e col.<sup>4</sup>, embora reconheçam que ainda são mal conhecidos os processos inflamatórios esclerosantes dos músculos, admitem que a transformação fibrosa maciça do tecido muscular seja decorrente de uma infecção fugaz; segundo êsses autores, o quadro clínico da afecção é bastante uniforme, caracterizando-se na maioria dos casos, por curso insidioso e crônico, com astenia e fadigabilidade, surgindo, a seguir, rigidez e contratura com atrofia e, às vêzes, hipertrofia muscular; o déficit motor é pouco acentuado, sendo a limitação dos movimentos devida sobretudo às retrações fibrotendinosas; admitem, ainda, a existência de formas localizadas, que podem, ou não, generalizar-se.

Schmidt-Peter e Lüders<sup>14</sup> consideram como uma mesenquimose displásica a moléstia apresentada por uma menina, caracterizada por lordose, contraturas dos membros e atrofia muscular, tendo o exame histopatológico revelado atrofia e degeneração das fibras musculares, além de fibroliptomatose intersticial.

Bogaert e col.<sup>1</sup>, estudando um caso de cirrose muscular com hipotonia e amiotrofias desde o nascimento, sugerem a possibilidade de se tratar do resíduo de uma miosite fetal.

Hariga e col.<sup>7</sup>, após definirem a artrogripose como uma distrofia congênita, não progressiva, dos músculos e tecidos moles articulares, colocam esta afecção no grupo das distrofias mesodérmicas de causa genética. Zarate e Etcheberrit<sup>17</sup> consideram a miopatia esclerosa limitante de Cestan e Lejonne como uma artrogripose adquirida, comparável em todos seus aspectos à congênita. Estes mesmos autores, após estudarem 7 casos de uma família com miopatia geralmente estacionária mas, às vezes, com surtos evolutivos, à qual rotularam como miosite crônica hereditária, fazem algumas considerações sobre várias das entidades que referimos acima, relacionando os pontos em comum que têm todas elas. Assim, são geralmente hereditárias ou familiares, iniciam-se quase sempre antes do nascimento ou nos primeiros anos de vida e se mantêm estacionárias ou progridem muito lentamente para uma fibrose muscular, sem comprometer a vida, a não ser no que se refere à limitação dos movimentos. Nesses casos, às vezes, a evolução clínica já está completa por ocasião do nascimento, como sucede, por exemplo, com a artrogripose; em outras, a evolução se completa na infância, como na miopatia de Cestan e Lejonne; outros casos podem ocorrer, durante toda a vida, surtos subagudos. Finalmente, Zarate e Etcheberrit referem que, no quadro histopatológico dessas moléstias, antes que a fibrose seja intensa, existem sinais de inflamação subaguda constituídos por infiltrados de células redondas, o que os levou a concluir que se trate de miosites crônicas.

#### CASUÍSTICA

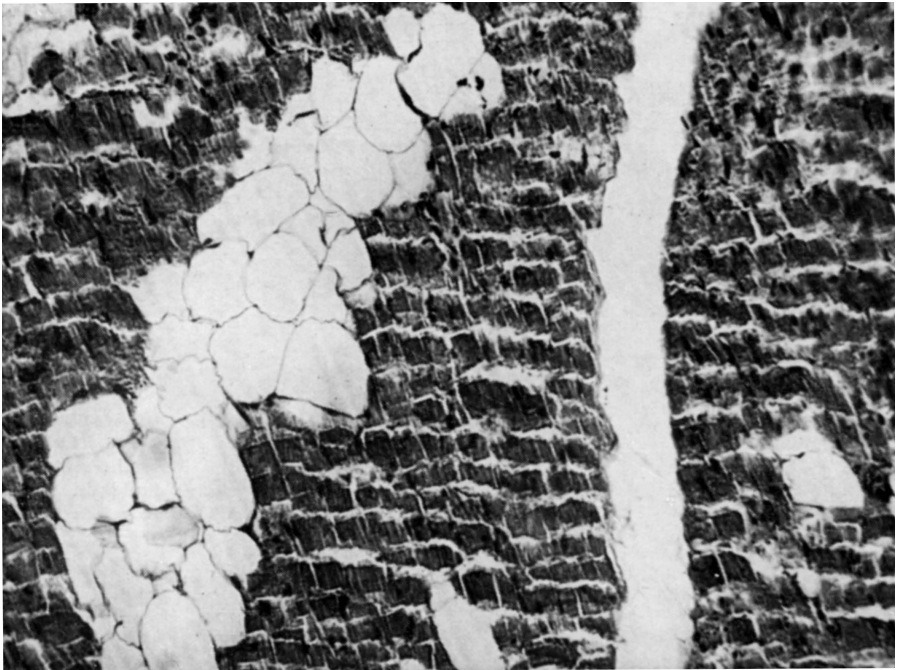
Dos 7 casos que observamos (quadro 1) todos apresentavam retrações fibrotendinosas, apesar de dois deles estarem doentes há apenas um ano (casos 2 e 6) e um deles há três anos (caso 7). No caso 1 havia impossibilidade de estender os joelhos desde o nascimento; o caso 4, logo no início da sintomatologia, apresentou dificuldade para estender o cotovelo; no caso 5, a primeira queixa se refere à impossibilidade para esticar as pernas e o braço direito. Existiam retrações fibrotendinosas nos músculos flexores dos joelhos nos 7 casos; nos flexores do antebraço nos casos 3, 4 e 5; nas articulações coxofemorais nos casos 2, 4, 5 e 7. As retrações fibrotendinosas verificadas em nossos casos iniciaram-se em épocas variáveis (no nascimento no caso 1, aos 14 meses no caso 6, aos 10 anos no caso 3 e 5, aos 11 anos no caso 7, aos 13 anos no caso 2 e aos 14 anos no caso 4).

## COMENTARIOS

Em relação à hereditariedade, enquanto que Vuia e Stanesco<sup>15</sup> são de opinião que esta afecção apresenta tanto casos familiares como não familiares, Hauptmann e Tannhauser<sup>8</sup>, Cordier e col.<sup>3</sup>, Löwenthal<sup>10, 11</sup>, Zarate e Etcheberri<sup>17</sup>, relatam apenas casos familiares. Gareiso e Escardó<sup>6</sup>, por outro lado, referem que êste tipo de miopatia, na maioria dos casos, não apresenta antecedentes familiares. Dos nossos 7 pacientes, o do caso 4 tinha um irmão com moléstia semelhante, sendo os pais consangüíneos; os casos 6 e 7, também com pais consangüíneos, eram irmãos e tinham um tio com a mesma sintomatologia.

A evolução, também de acôrdo com a opinião dos vários autores, foi sempre lenta e progressiva, com exceção dos casos 6 e 7, que evoluíram de modo relativamente rápido.

A eletromiografia, feita em 5 dos nossos casos, foi característica de miopatia em 4 dêles (casos 1, 3, 4 e 5) e revelou sinais de lesão miopática e também do nervo motor periférico, sendo, portanto, sugestiva de polimiosite, no caso 2. A respeito dêste último caso, lembramos que Van Bogaert e Radermecker<sup>1</sup>, Furtado e col.<sup>4</sup> e Zarate e Etcheberri<sup>17</sup>, consideram esta afecção como miosite crônica.



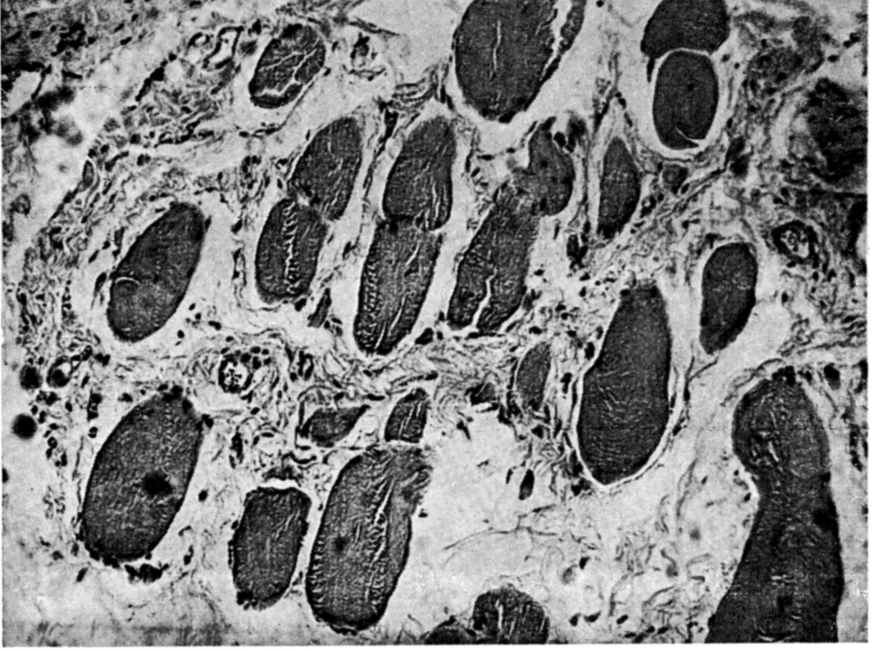
*Fig. 1 — Caso 1. Biopsia muscular: fibras musculares de calibre variável, algumas degeneradas; proliferação conjuntivo-gordurosa com tecido fibroso.*

<i>Caso</i>	<i>Nome Sexo</i>	<i>Registro</i>	<i>Idade</i>	<i>Tempo de evolução</i>	<i>Antecedentes familiares</i>
1	H.P.S. M	656.247	10 anos	10 anos	—
2	A.B.S. M	740.699	14 anos	1 ano	—
3	E.A.S. M	848.805	20 anos	10 anos	—
4	E.M.C. F	886.047	26 anos	12 anos	Pais consangüíneos; 12 irmãos, sendo um com moléstia semelhante.
5	M.A.D. F	105.656	16 anos	6 anos	—
6	N.A.B. M	623.613	10 anos	14 meses	Pais consangüíneos; 3 irmãos, sendo um com moléstia semelhante; tio com moléstia semelhante.
7	B.F. M	623.312	14 anos	3 anos	Irmão do paciente do caso 6.

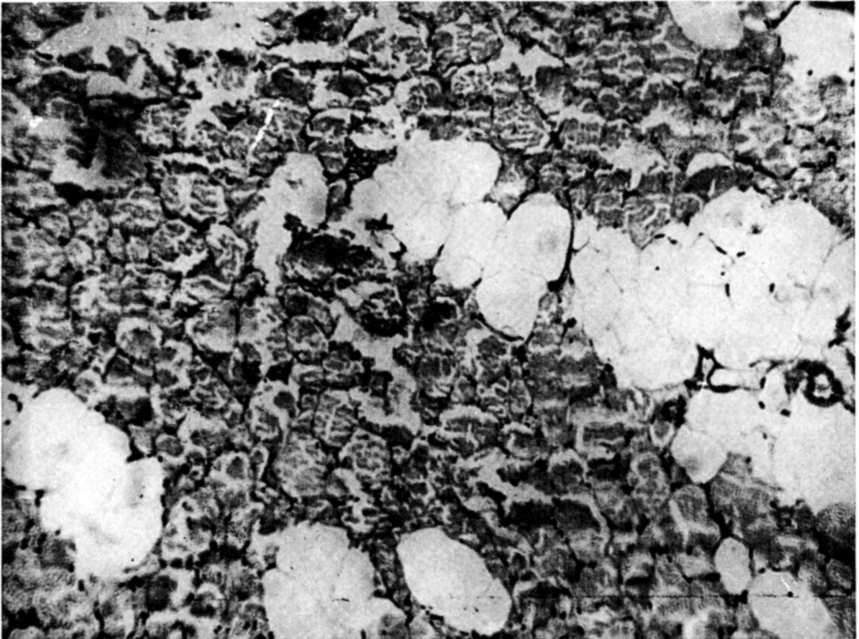
Quadro 1 — Número de registro, nome, idade e sexo dos pacientes, antecedentes familiares, em 7 casos de miosclerose. Nos casos 1, 2, 3, 4 e 5 a evolução tem sido

<i>Quadro clínico</i>	<i>Eletromiografia</i>	<i>Biopsia muscular</i>
Impossibilidade para estender os joelhos; levantar miopático; marcha digitigrada e difícil; hipotrofia e déficit motor generalizado.	Potenciais de ação de amplitude diminuída; alguns potenciais polifásicos.	Fibras musculares de calibre variável, algumas degeneradas; proliferação conjuntivo-gordurosa com tecido fibroso (Fig. 1).
Coxas semi-fletidas sobre o tronco e pernas semi-fletidas sobre as coxas; déficit motor e hipotrofias de predomínio proximal.	Potenciais de ação de amplitude diminuída; fibrilações nos músculos quadríceps.	Fibras musculares de calibre variável, muitas hialinizadas; infiltrado inflamatório discreto; proliferação conjuntiva acentuada (Fig. 2).
Atitude miopática; retrações nos flexores dos joelhos e do cotovêlo e nos músculos das panturrilhas; déficit motor e amiotrofias com predomínio distal.	Potenciais de ação de amplitude diminuída.	Atrofia difusa das fibras musculares; proliferação conjuntivo-gordurosa.
Retrações ao nível das grandes articulações principalmente nos flexores dos joelhos e dos cotovelos; déficit motor e amiotrofias nos 4 membros.	Potenciais de ação de amplitude diminuída.	Fibras musculares de calibre variável, algumas degeneradas; proliferação conjuntivo-gordurosa.
Coxas semi-fletidas sobre o tronco, pernas semi-fletidas sobre as coxas e antebraço direito semi-fletido sobre o braço; déficit motor e amiotrofias generalizadas.	Potenciais de ação de amplitude diminuída; grande número de potenciais polifásicos.	Fibras musculares de calibre variável, estando as fibras dissociadas por edema intracelular; proliferação conjuntivo-gordurosa (Fig. 3).
Pernas semi-fletidas sobre as coxas; déficit motor e amiotrofias generalizadas.		
Pernas semi-fletidas sobre as coxas e coxas semi-fletidas sobre o tronco; déficit motor e amiotrofias generalizadas.		

*tempo de evolução, sintomatologia, resultados da eletromiografia e da biopsia muscular lenta e progressiva; nos casos 6 e 7 a evolução tem caráter sub-agudo.*



*Fig. 2 — Caso 2. Biopsia muscular: fibras musculares de calibre variável, muitas hialinizadas; infiltrado inflamatório discreto; proliferação conjuntiva acentuada.*



*Fig. 3 — Caso 5. Biopsia muscular: fibras musculares de calibre variável, estando as fibras dissociadas por edema; proliferação conjuntivo-gordurosa.*

A biopsia muscular, feita em 5 casos, revelou sempre grande proliferação conjuntiva, além de alterações das fibras musculares próprias das miopatias; somente no caso 2 encontramos discreto infiltrado inflamatório.

A nosso ver, este tipo de afecção não constitui uma unidade nosológica, tendo, de comum, apenas a evolução lenta e o comprometimento inicial, ou pelo menos predominante, do tecido conjuntivo com tendência acentuada à esclerose muscular. Dentro dessas características de doença conjuntiva degenerativa, poderemos ter, é claro, o resíduo de uma miosite fetal<sup>2</sup>, uma distrofia mesodérmica de causa genética<sup>7</sup>, uma artrogripose adquirida, uma miosite crônica hereditária<sup>17</sup>, uma miosclerose<sup>11</sup>, ou mesmo, uma poliomyosite de evolução muito lenta. Dos nossos casos apenas dois (6 e 7), pelo modo de evolução, fogem um pouco das características acima, o que confirma nossa opinião de que este grupo de afecções é ainda mal conhecido.

#### RESUMO

São apresentados os casos de 7 pacientes miopatas com retrações fibrotendinosas precoces. O autor é de opinião que este tipo de afecção não constitui uma unidade nosológica bem definida e compara suas observações com outras referidas na literatura médica citando, entre outras, a miopatia esclerosa limitante, a esclerose muscular generalizada, as miosclerose heredo-familiares, as miosites fibrosas, a miosclerose senil, a mesenquimose displásica e a artrogripose.

#### SUMMARY

##### *Myosclerosis*

The cases of 7 myopathic patients with precocious fibrotendinous retractions are reported. The author suggests that this type of affection does not constitute a well defined nosological entity in itself. He discusses the bibliographic references on the subject, considering limiting sclerotic myopathies, generalized muscular sclerosis, heredofamilial myosclerosis, fibrous myositis, senile myosclerosis, dysplastic mesenchymosis and arthrogryposis.

#### REFERÊNCIAS

1. BOGAERT, L. Van & RADERMECKER, M. A. — De quelques affections musculaires primitives en dehors des myopathies. Acta neurol. psychiat. belg. 54:1-28, 1954.
2. BOGAERT, L. Van; BESSA, J. S. & NUNES VICENTE, A. — Sur une affection musculaire congénitale à évolution lentement favorable caractérisée par une "cirrhose" musculaire à dépôts protéiniques (réticulose musculaire?). Acta neurol. psychiat. belg. 62:973-983, 1962.



3. CORDIER, J.; LÖWENTHAL, A.; RADERMECKER, M. A. & BOGAERT, L. Van — Sur une forme congénitale et héréditaire de sclérose musculaire généralisée. *Acta neurol. psychiat. belg.* 52:422-432, 1952.
4. FURTADO, D.; NEVES DA SILVA & CHICHORRO, V. — Polymyosite sclérosante segmentaire. *Rev. Neurol.* 103:572-582, 1960
5. GARCIN, R.; LAPRESLE, J.; GRUNER, J. & SCHERIER, J. — Les polymyosites. *Rev. Neurol.* 92:465-510, 1955.
6. GAREISO, A. & ESCARDÓ, F. — Manual de Neurologia Infantil. Livraria Editora El Ateneo, Buenos Aires, 1944, pp. 11 a 31.
7. HARIGA, J.; LÖWENTHAL, A. & GUAZZI, G. C. — Nosological place and correlations of artrogryposis "sensu stricto". *Acta neurol. psychiat. belg.* 63: 766-793, 1963.
8. HAUPTMANN, A. & TANNAHAUSER, S. J. — Muscular shortenings and dystrophies. *Arch. Neurol. Psychiat.* 46:654-664, 1941.
9. LEVY, J. A. — Contribuição para o diagnóstico diferencial da distrofia muscular progressiva. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo), 22:73-104, 1964.
10. LÖWENTHAL, A. — Sur une forme congénitale et familiale de sclérose musculaire généralisée avec blepharoptose. *Acta neurol. psychiat. belg.* 52:141-155, 1952.
11. LÖWENTHAL, A. — Un group hérédodégénératif nouveau: les myoscléroses hérédofamiliales. *Acta neurol. psychiat. belg.* 54:155-165, 1954.
12. POCH, G. F. & MONTEVECCHIO, B. — Miopatia esclerosa limitante de Cestan y Lejonne. *Rev. neurol.* Buenos Aires 14:29-38, 1956.
13. SHY, G. M. & MAGGE, K. R. — A new congenital non progressive myopathy. *Brain* 79:610, 1956.
14. SCHMIDT-PETER, P. Von & LÜDERS, C. J. — Uber eine Patienten mit lordose Kontraktur der gesamten Wirbelsäule bei progredienter Muskelatrophie und interstitieller Fibrolipomatose. Ein Beitrag zum Problem der dysplastischen mesenchymosen. *Helv. paediat. Acta* 20:101-117, 1965. *Resumo in Muscular Dystrophy Abstracts* 10, 3, 1966.
15. VUIA, O. & STANESCO, A. — Maladies conjonctives dégénératives: myosclérose, lipomatose symétrique et myosite ossificante progressive. *J. Neurol. Sci.* 3:473-489, 1966.
16. WALTON, J. N. — Two cases of myopathy limited to the quadriceps. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 19:106-108, 1956.
17. ZARATE, O. & ETCHEBERRIT, J. M. — Miositis crónica hereditaria. *Acta neuro-psiquat. argent.* 5:305-312, 1959.