

## ATROFIAS MUSCULARES

JOSÉ ANTONIO LEVY \*

O músculo estriado é constituído por fascículos de fibras musculares dispostos paralelamente. Cada fibra muscular é uma grande célula multinucleada que varia em largura e em comprimento, sendo em geral maior nos grandes músculos, como os glúteos.

Chama-se *unidade motora* o conjunto de fibras musculares inervadas por um mesmo neurônio, ou seja, por uma célula do corno anterior da medula ou de um núcleo motor craniano. As fibras musculares que formam uma unidade motora (na maioria dos músculos 400 a 1.700 fibras) não estão situadas tôdas umas ao lado das outras, mas formando agrupamentos menores chamados subunidades motoras. A unidade motora obedece à lei do tudo ou nada, contraindo-se tôdas as fibras com uma determinada fôrça ou não se contraindo nenhuma; dêsse modo, a intensidade da fôrça produzida por uma contração muscular depende do número de unidades motoras postas em função e não da fôrça produzida por unidade motora, pois esta última é sempre a mesma.

Nos distúrbios tróficos da musculatura estriada podemos considerar as hipertrofias e as hipotrofias. As hipertrofias musculares podem ser de dois tipos, a saber: a) *hipertrofias musculares verdadeiras*, que se devem ao aumento de volume das fibras musculares, aumento êsse decorrente de um excesso de trabalho; tais hipertrofias, que podem verificar-se nos atletas assim como naqueles indivíduos que, devido à sua profissão desenvolvem mais um determinado grupo muscular, são encontradas também em várias moléstias musculares ou neurológicas; assim sendo, quando uma afecção determina a paralisia de um músculo ou mesmo de parte de um músculo, as regiões não comprometidas mais próximas se hipertrofiam para suprir, o quanto possível, o déficit motor apresentado. b) *Hipertrofias musculares falsas* ou *pseudo-hipertrofias*, características, como veremos, da forma pseudo-hipertrófica da distrofia muscular progressiva e que são devidas, não a um aumento de volume das fibras musculares mas sim à proliferação de tecido conjuntivo e gorduroso no interior do músculo. As hipotrofias, ou seja a diminuição de volume das fibras musculares, podem ser primárias, quando dependentes de uma lesão do próprio músculo, ou secundárias, quando devidas à perda da função trófica que o sistema nervoso central exerce na musculatura estriada.

---

Trabalho da Clínica Neurológica (Prof. Adherbal Tolosa) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

\* Assistente-Doutor.

Abriremos aqui um parêntese para tratar do exame elétrico simples e da electromiografia, dado o valor dessas duas provas para o diagnóstico diferencial das hipotrofias musculares.

*Exame elétrico simples ou clássico* — Consiste na pesquisa da reação dos nervos e músculos à corrente elétrica farádica e galvânica, principalmente esta última. No indivíduo normal, tanto a excitação dos nervos como dos músculos em seus pontos motores (existe um mapa onde estão localizados os vários pontos motores dos nervos periféricos e dos músculos) com um estímulo galvânico ao redor de 2 a 5 miliampères provoca contração e descontração rápida das fibras musculares, que são mais intensas quando a estimulação é feita com o pólo negativo. As alterações encontradas podem ser quantitativas e qualificativas; as primeiras constituem a hipo ou a inexcitabilidade, conforme haja necessidade de uma corrente mais intensa para que a contração muscular se produza, ou não haja contração mesmo com intensidades relativamente grandes mas ainda suportáveis pelo paciente; essa hipo ou inexcitabilidade pode aparecer tanto nas hipotrofias musculares primárias como nas secundárias. Das alterações qualitativas, as quais aparecem apenas nas hipotrofias musculares secundárias ou seja naquelas devidas à perda da função trófica das células nervosas motoras, queremos referir unicamente a *contração lenta*, caracterizada, como o próprio nome diz, pela contração demorada, de tipo vermicular, que se segue à excitação galvânica.

*Electromiografia* — A electromiografia consiste no registro da atividade elétrica dos músculos, registro êsse que é conseguido graças a um sistema capaz de ampliar muitas vêzes os potenciais oriundos das fibras musculares. O electromiógrafo compreende um par de electródios (geralmente um dos electródios em forma de agulha é introduzido no interior da massa muscular, enquanto o outro se situa na superfície da pele), um amplificador e um oscilógrafo de raios catódicos, que projeta as variações de potencial em uma tela fluorescente; articula-se ao aparelho um altofalante, que produzirá sons característicos conforme o tipo de potencial elétrico.

O músculo normal em repouso não apresenta atividade elétrica, e, assim sendo, o electromiograma mostrará apenas uma linha reta; quando uma unidade motora entra em atividade tôdas as fibras musculares dessa unidade contraem-se simultâneamente, aparecendo uma onda geralmente difásica (amplitude de 500 a 2.000 microvolts e duração de 2 a 10 milissegundos). Quando outras unidades motoras entram em ação, teremos outras ondas, as quais não são síncronas, fato êsse que só ocorre nos reflexos tendíneos, na estimulação elétrica e em algumas condições patológicas<sup>5</sup>. A atividade espontânea das fibras musculares, que pode ocorrer geralmente em condições patológicas, é constituída pelas fibrilações e fasciculações; as primeiras são devidas à contração isolada de uma ou mais fibras musculares e as outras, representadas pela atividade de uma ou várias unidades motoras. As fibrilações, visíveis a olho nu sômente nos músculos muito superficiais como na língua, aparecem no electrocraniograma como uma série assincrônica de pequenos potenciais (10 a 100 microvolts) muito rápidos (1 a 2 milissegundos) e uniformes<sup>9, 15</sup>. As fasciculações, visíveis perfeitamente ao exame clínico e que aparecem mesmo no indivíduo normal exposto a certas condições como

por exemplo o frio, o cansaço, etc., aparecem no electromiograma como potenciais espontâneos e rítmicos, de amplitude variando de 20 a 1.200 microvolts e com a duração de 3 a 20 milissegundos. A atividade espontânea, ou sejam as fibrilações e as fasciculações, aparece nas lesões do neurônio motor periférico, tendo muito maior valor as fibrilações, que constituem potenciais de desnervação, indicando lesão da fibra nervosa motora; as fasciculações, embora apareçam em grande número nas lesões do neurônio motor periférico, podem também surgir mesmo em indivíduos normais, fato êste verificado já ao exame neurológico. Essa atividade espontânea, no entanto, não é patognomônica de lesão do neurônio motor periférico, pois pode apresentar-se em metade dos casos de miosite e em raros casos de distrofia muscular progressiva (Buchtal<sup>6</sup>).

De acôrdo com Buchtal<sup>6</sup>, o quadro electromiográfico das *atrofias musculares por lesão do neurônio motor periférico* caracteriza-se por: a) diminuição do número de unidades motoras, verificada durante o esforço máximo; b) voltagem baixa em virtude da menor possibilidade de que haja somação de potenciais de várias unidades; na lesão do corno anterior a voltagem no entanto pode ser elevada, em virtude da existência de unidades motoras funcionalmente hipertrofiadas; c) aumento da duração dos potenciais, devido ao aumento do volume das unidades motoras, isto é, devido ao fato de que fibras musculares, que eram dependentes de unidades motoras cuja fibra motora foi destruída, passam a depender de outras unidades motoras; daí têrmos, então, o aumento de volume destas unidades; d) maior incidência de potenciais polifásicos, devido à maior dispersão temporal dos potenciais das fibras reinervadas pela menor velocidade da condução nessas fibras.

Nas *atrofias musculares primárias*, ou melhor, nas *miopatias*, o electromiograma apresenta as seguintes características: a) voltagem reduzida em virtude da diminuição das fibras musculares existentes nas várias unidades motoras; b) redução da duração média dos potenciais de ação devido também à diminuição do número das fibras funcionantes; c) elevada incidência de potenciais polifásicos, o que sucede em virtude da má congregação das atividades das várias subunidades motoras.

Deixando de lado as hipertrofias musculares carenciais ou caquéticas, bem como aquelas devidas à falta do uso, como as que ocorrem nos membros imobilizados por um aparelho de gesso, podemos classificar as atrofias musculares, quanto à sua origem, em: 1) atrofias musculares por lesão do sistema nervoso central; 2) atrofias musculares por lesão do neurônio motor periférico; 3) atrofias musculares primárias, ou miopatias.

#### ATROFIAS MUSCULARES POR LESÃO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Estas são as atrofias, geralmente discretas, mas às vêzes mais acentuadas, que aparecem nos casos de lesões parietais e que se desenvolvem nos segmentos corpóreos, contralaterais ao hemisfério cerebral lesado. Essas hipertrofias, bem estudadas por Critchley<sup>7</sup>, acometem geralmente o membro superior, sendo os sítios de eleição os pequenos músculos da mão e a musculatura da cintura escapular; ocasionalmente, a musculatura do membro inferior

e mais raramente a língua, o palato mole e os músculos faciais também se atrofiam. Com a evolução do processo, o tono muscular diminui e o paciente pode passar de uma fase de espasticidade e hiperreflexia, à flacidez, com hipo ou mesmo arreflexia no segmento lesado. O exame anátomo-patológico da musculatura hipotrófica mostra um tecido frágil e friável, com aspecto de carne que foi cozida por muito tempo; o aspecto histopatológico é de fibras musculares atrofiadas, com degeneração e perda das estriações longitudinais e transversais (Marinesco, cit. por Critchley<sup>7</sup>); o tecido fibroso aumenta especialmente nas regiões interfasciculares, onde encontramos colágeno e gordura. Várias teorias existem para explicar o aparecimento dessas atrofias, embora nenhuma delas esteja comprovada.

#### ATROFIAS MUSCULARES POR LESÃO DO NEURÔNIO MOTOR PERIFÉRICO

As células motoras dos cornos anteriores da medula ou suas correspondentes nos núcleos dos pares cranianos, possuem, além da função de motricidade, uma função trófica. A lesão desse neurônio motor periférico, seja ela no próprio corpo celular, situado no interior do neuro-eixo, ou no seu prolongamento, que vai atingir a placa motora na junção mioneural, vai ocasionar, além do déficit motor, a atrofia da musculatura. Caracterizam-se essas atrofias, de regra, pela distribuição distal nas extremidades dos membros, pelo caráter não familiar, e pela presença de alterações qualitativas no electrodiagnóstico e de fibrilações no exame electromiográfico. O quadro histopatológico muscular (fig. 1) caracteriza-se pela presença de áreas de

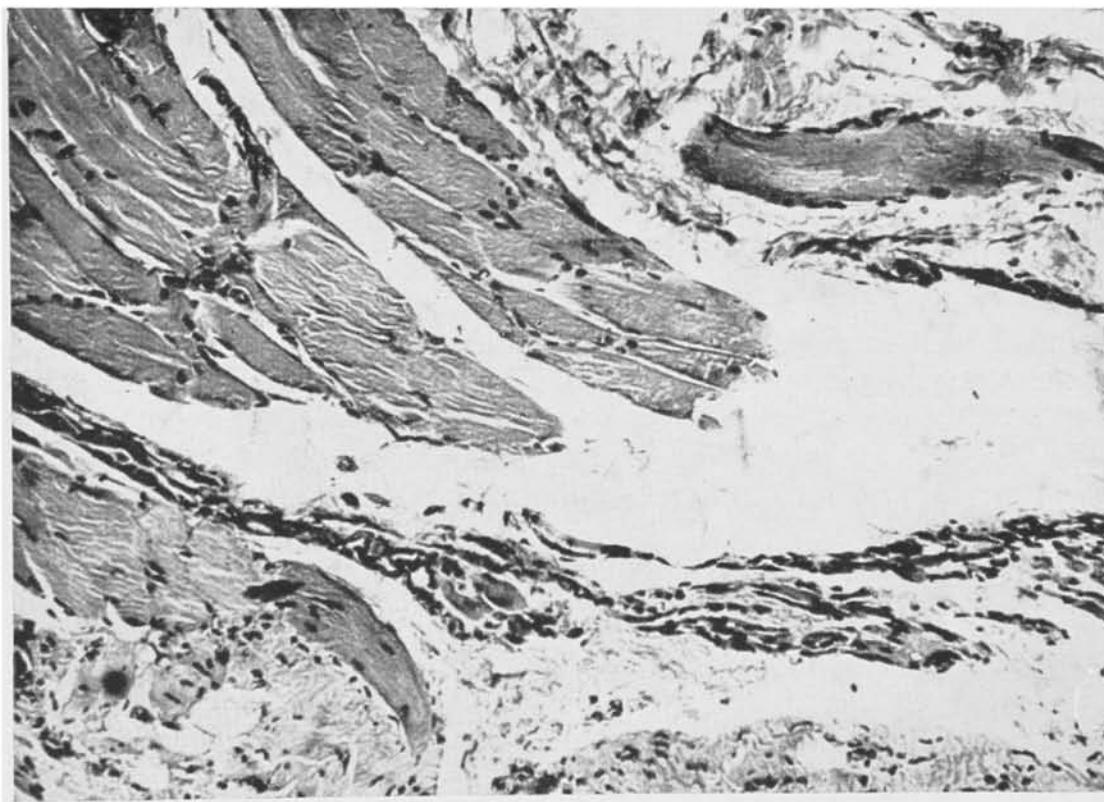


Fig. 1 — Acima e à esquerda, fibras musculares normais. Na parte inferior, à direita, nota-se uma área de fibras musculares bastante hipotrofiadas.

fibras musculares atrofiadas correspondentes a subunidades motoras cuja fibra nervosa foi lesada, e áreas de fibras normais<sup>19, 20</sup>; a proliferação conjuntivo-gordurosa, ao contrário do que costuma acontecer nas moléstias musculares primárias, é escassa, e a degeneração da fibra muscular só ocorre em estádios muito avançados<sup>11</sup>.

Dentre as moléstias que afetam o neurônio motor periférico devemos considerar as seguintes.

A) *Atrofia muscular progressiva (moléstia de Aran Duchenne)* — Caracterizada por atrofia muscular e déficit motor progressivos e simétricos, aparecendo geralmente na segunda metade da vida, atingindo inicialmente mãos e pés, e caminhando a seguir em direção à raiz dos membros (fig. 2).

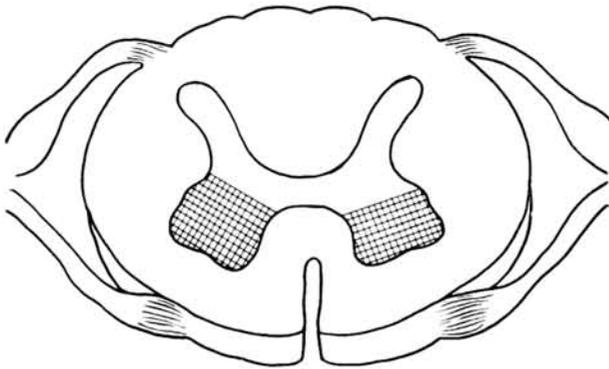


Fig. 2 — Em quadriculado nota-se a zona medular onde se assestam as lesões na atrofia muscular progressiva.

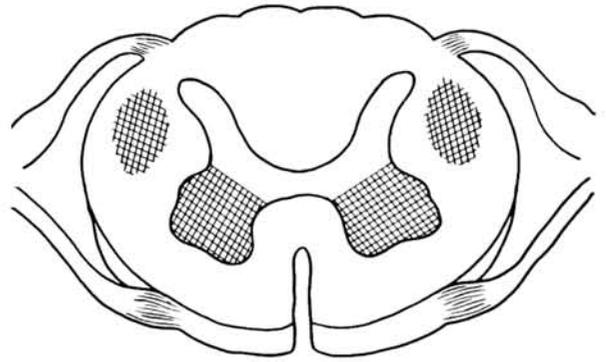


Fig. 3 — Corte medular mostrando, em quadriculado, as áreas lesadas na esclerose lateral amiotrófica.

B) *Atrofia muscular progressiva infantil (moléstia de Werdnig-Hoffmann)* — Moléstia hereditária, degenerativa, iniciando-se no primeiro ano de vida e manifestando-se por déficits motores proximais, amiotrofias e arreflexia profunda.

C) *Esclerose lateral amiotrófica*, semelhante à atrofia muscular progressiva, da qual difere pela lesão simultânea das células motoras e dos feixes piramidais (fig. 3), havendo, portanto, ao lado da sintomatologia de tipo periférico, a presença de nítidos sinais piramidais de libertação, ou sejam hiperreflexia clônica profunda, automatismo, hipertonía e sinal de Babinski. Atualmente os autores estão mais ou menos de acordo que a moléstia de Aran-Duchenne e a esclerose lateral amiotrófica sejam apenas dois aspectos da mesma doença, dependendo a sintomatologia do acometimento maior ou menor dos dois sistemas (piramidal e periférico) lesados.

D) *Siringomielia* — Resulta da formação de cavidades e gliose, que se iniciam na região central da medula (fig. 4), produzindo a característica faixa de anestesia termodolorosa correspondente. A siringomielia leva frequentemente ao comprometimento dos cornos anteriores da medula e, daí, ao aparecimento de atrofia muscular. A moléstia inicia-se geralmente na adolescência ou no início da idade adulta, acometendo, de regra, os mem-

bros superiores; a lesão do feixe piramidal não é infreqüente, dela advindo uma paraplegia crural espástica.

E) *Atrofia muscular peroneal (moléstia de Charcot-Marie-Tooth)*

— Caracteriza-se pelo acometimento progressivo e simétrico da musculatura distal dos membros inferiores e, ocasionalmente, também dos superiores, e pelo caráter familiar. Considerada, até pouco tempo, afecção do neurônio motor periférico, após o trabalho de Haase e Shy<sup>14</sup>, a moléstia de Charcot-Marie-Tooth pode ser considerada como uma neuromiopia, em vista do quadro histopatológico dos músculos

comprometidos, nos quais, ao lado das lesões características de uma atrofia muscular secundária ao comprometimento do nervo motor, encontramos alterações típicas das atrofias musculares primárias, como ocorrem na distrofia muscular progressiva.

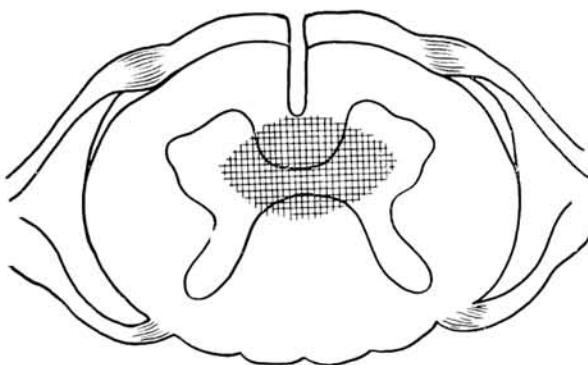


Fig. 4 — Corte da medula, notando-se, na área central, em quadriculado, a zona preferencial das lesões em casos de siringomielia.

F) *Atrofia muscular proximal hereditária* — Esta afecção do neurônio motor periférico difere das outras atrofias musculares de origem neurológica e se aproxima das miopatias pelo seu caráter hereditário e pela topografia proximal da musculatura afetada. Kugelberg e Welander<sup>17</sup> publicaram 12 casos dessa atrofia muscular hereditária juvenil, de nítido predomínio nas cinturas pélvica e escapular, e evolução lenta, nos quais foi feito diagnóstico inicial de distrofia muscular progressiva e em que só após o exame electromiográfico e a biopsia muscular foi possível firmar o diagnóstico de lesão do neurônio motor periférico. Wohlfart e col.<sup>31, 32</sup>, Hurwitz e col.<sup>16</sup>, Mages e De Jong<sup>21</sup> publicaram casos semelhantes.

G) *Amiotrofia proximal diabética* — Garland<sup>12</sup> relatou 27 casos dessa afecção, caracterizada por amiotrofias de tipo proximal passíveis de cura pelo tratamento do diabetes.

H) *Poliomielite anterior aguda* — Esta moléstia difere das anteriormente citadas pela sua etiologia infecciosa, a vírus, e pelo seu caráter agudo. Embora, em nosso meio, o maior número de pacientes esteja situado no grupo dos dois primeiros anos de vida, em outras regiões, sobretudo nas de padrão sócio-econômico mais alto, uma boa parte dos casos é constituída por adultos<sup>18</sup>. Por outro lado, sabemos hoje que a moléstia é muito difundida, sendo que apenas uma pequena percentagem dos infectados (cêrca de 1%) apresenta a forma paralítica<sup>18</sup>, enquanto os restantes 99% são acometidos apenas de um quadro de tipo gripal. As paralisias, a que se seguem as atrofias musculares bastante precoces, caracterizam-se, na maioria dos casos, pela sua assimetria, apresentando gravidade diferente em um ou ou-

tro grupo muscular: pode ser acometida tanto a musculatura dependente dos neurônios da coluna cinzenta anterior da medula, como aquela relacionada aos núcleos motores dos nervos cranianos.

I) *Polirradiculoneurite (moléstia de Guillain-Barré)* — De natureza inflamatória e de etiologia desconhecida, caracteriza-se a polirradiculoneurite pelo caráter agudo e pelo comprometimento simétrico e predominantemente motor das raízes medulares e dos nervos cranianos. Ao lado das alterações subjetivas e objetivas da sensibilidade, muitas vezes pouco nítidas ou mesmo inexistentes, a sintomatologia se caracteriza por déficit motor simétrico, atingindo geralmente os quatro membros, o tronco e a face, e pelas hipotrofias musculares, menos intensas e menos precoces do que aquelas que aparecem na poliomielite. O diagnóstico é firmado pelo encontro de uma dissociação albumino-citológica no exame do líquido cefalorraqueano em punção lombar.

É claro que, além de tôdas estas moléstias citadas, as atrofia musculares de origem neurológica podem ocorrer sempre que exista o comprometimento do neurônio motor periférico, como nas polineuropatias periféricas em geral — tóxicas (como as saturnínicas ou as arsenicais), carenciais (como as avitaminóticas) ou inflamatórias — e como ocorre nas lesões traumáticas, que podem afetar o neurônio motor periférico, desde o corno anterior da medula até as extremidades dos nervos motores.

#### ATROFIAS MUSCULARES PRIMARIAS OU MIOPATIAS

Estas atrofia são devidas à lesão da própria musculatura, podendo originar-se da fibra muscular prôpriamente dita, como ocorre na distrofia muscular progressiva, ou no tecido intersticial, como sucede nas colagenoses.

A) *Distrofia muscular progressiva* — Moléstia caracterizada, na maioria dos casos, pelo caráter hereditário, pela topografia proximal dos músculos comprometidos (cintura pélvica, cintura escapular e tronco — fig. 5), pela evolução progressiva e inexorável, independente de qualquer tentativa terapêutica, e pela inexistência de alterações qualitativas ao exame elétrico, que pode revelar apenas hipo ou inexcitabilidade farádica e galvânica. O quadro histopatológico da distrofia muscular progressiva (fig. 6) caracteriza-se por degeneração e atrofia das fibras musculares e proliferação de tecido conjuntivo e gorduroso entre as fibras comprometidas<sup>24</sup>. Aos cortes longitudinais e transversais verifica-se a enorme variação no tamanho das fibras, que podem ser de volume normal, diminuído ou aumentado. Ao contrário do que ocorre nas atrofia por lesão no neurônio motor periférico, onde as fibras musculares atrofiadas se situam em grupos correspondentes às subunidades motoras, na distrofia muscular progressiva estão lado a lado, entremadas, fibras normais, atroficas e hipertróficas<sup>19</sup>. O contôrno das fibras musculares torna-se arredondado, provávelmente devido a edema, enquanto os núcleos às vezes são deslocados em direção ao centro da fibra muscular; as estriações longitudinais e transversais vão-se apagando até desaparecer e a fibra apresenta-se de aspecto homogêneo<sup>1</sup>. A proliferação conjuntivo-gordurosa, que não costuma estar presente nas fases iniciais da

moléstia, assume a seguir um aspecto proeminente, sendo que, nas fases mais avançadas, temos apenas restos de fibras musculares em meio ao tecido proliferado. As fibras nervosas, assim como os fusos musculares, são poupados.

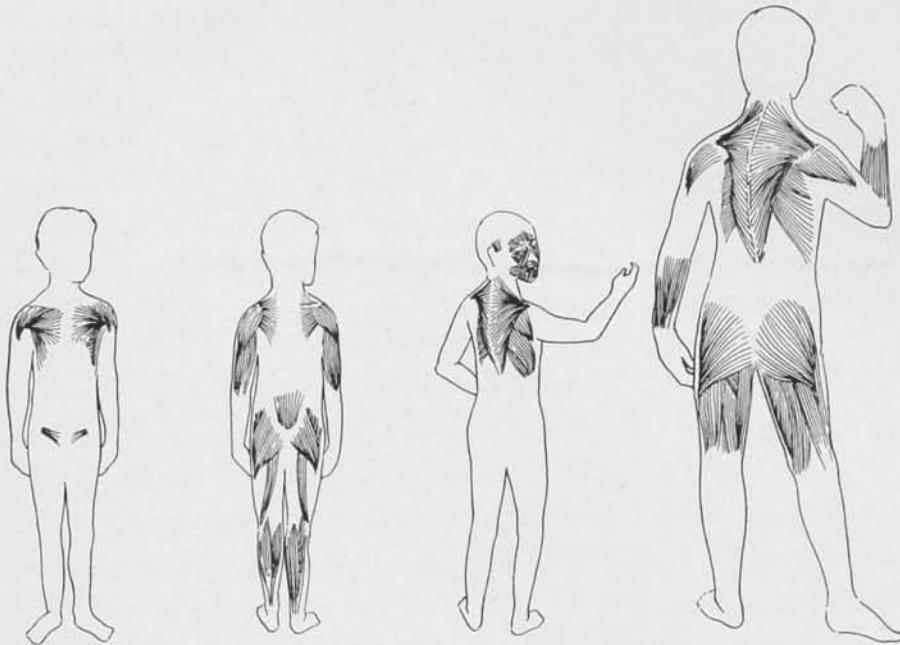


Fig. 5 — Esquema da musculatura mais freqüentemente comprometida em casos de distrofia muscular progressiva (reproduzido de "Pfizer Spectrum", J. Amer. med. Ass., vol. 159, 24 setembro 1955).

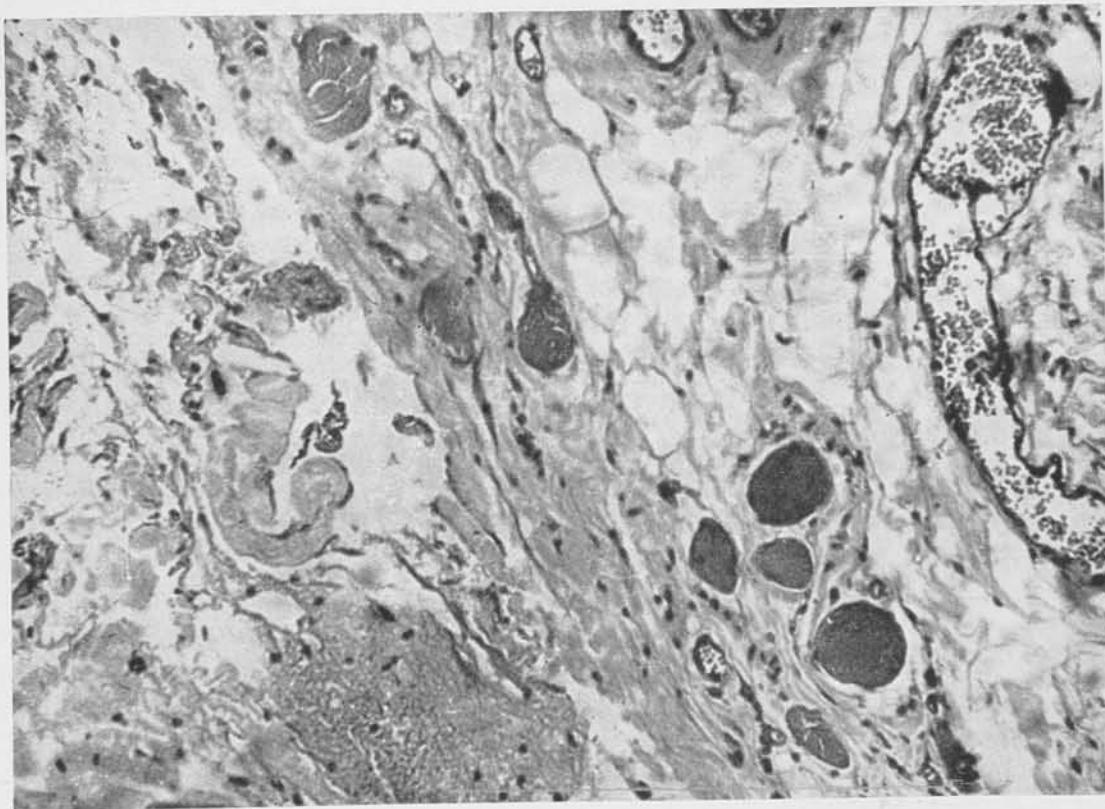


Fig. 6 — Raras fibras musculares degeneradas em meio a grande quantidade de tecido conjuntivo e gorduroso.

Várias classificações têm sido propostas para as diversas formas de distrofia muscular progressiva; devemos referir, no entanto, que a moléstia é uma só, sendo que os vários tipos descritos são apenas uma tentativa para classificar a maioria dos casos. Existem, contudo, inúmeros pacientes que não se enquadram em nenhuma das formas básicas, havendo toda uma gama de casos intermediários entre os vários tipos considerados na classificação. De acordo com Walton<sup>30</sup> podemos ter cinco formas de distrofia muscular progressiva: a) *forma pseudo-hipertrófica de Duchenne*, caracterizada, em geral, pelo acometimento dos músculos do tronco e das partes proximais dos membros pela evolução relativamente rápida, pelo início nos primeiros anos de vida<sup>30</sup>, pela ausência de formas abortivas ou estacionárias e pela presença de pseudo-hipertrofias em alguns músculos, de preferência nas panturrilhas; b) *formas das cinturas*, que se caracteriza pelo déficit motor e atrofia das cinturas pélvica e escapular<sup>30</sup> pelo início em torno do fim da segunda década da vida, pela evolução lenta e pelo grande número de casos que permanecem praticamente inalterados por muitos anos; c) *forma fácio-escápulo-umeral*, que se inicia em qualquer idade; evolui lentamente, sendo grande o número de casos abortivos e que praticamente estacionam ou pioram muito devagar; os músculos da face e da cintura escapular são os primeiros a apresentar o déficit motor e as atrofias, sendo que a seguir outros músculos são também comprometidos, sobretudo os da cintura pélvica<sup>30</sup>; d) *forma distal*, que se caracteriza pelo acometimento inicial da musculatura distal dos membros, iniciando-se em geral tardiamente e evoluindo muito lentamente; e) *forma ocular*, que principia pelo déficit da musculatura extrínseca dos globos oculares; a evolução é muito lenta, sendo que outros músculos costumam ser comprometidos, sobretudo os da face e da cintura escapular<sup>30</sup>.

De todas essas formas, as duas primeiras contribuem para a quase totalidade dos casos de distrofia muscular progressiva. Na grande maioria dos pacientes a cintura pélvica costuma ser comprometida logo ao início, surgindo então a marcha miopática, na qual o corpo se inclina para um e para o outro lado, gingando; a dificuldade para subir escadas é muitas vezes o primeiro sintoma; a debilidade dos glúteos e dos extensores do tronco e da bacia faz com que o paciente exagere a lordose lombar, inclinando o tronco dorsalmente a fim de deslocar o centro de gravidade para trás da coluna vertebral, fazendo com que a tarefa de manter o tronco em posição ereta dependa mais dos flexores que dos extensores da bacia. A debilidade dos extensores da coluna vertebral determina um modo característico de levantar-se (fig. 7), no qual o paciente firma as mãos e os pés no chão e a seguir eleva o tronco, apoiando-se com os membros superiores sucessivamente nas pernas, nos joelhos e nas coxas. Quando a cintura escapular é comprometida temos o déficit para elevar os ombros e os braços, ao mesmo tempo que as omoplatas separam-se da parede posterior do tórax, constituindo a escápula alada. A diminuição da força muscular e as atrofias vão-se acentuando e, ao mesmo tempo, estendendo-se para outros músculos; são frequentes as retrações fibrotendinosas, sobretudo na forma pseudo-hipertrófica, impossibilitando o paciente de realizar a extensão completa dos cotovêlos e a dorsiflexão dos pés, o que obriga à marcha digitigrada, durante a qual apenas as extremidades distais dos mesmos tocam o solo.

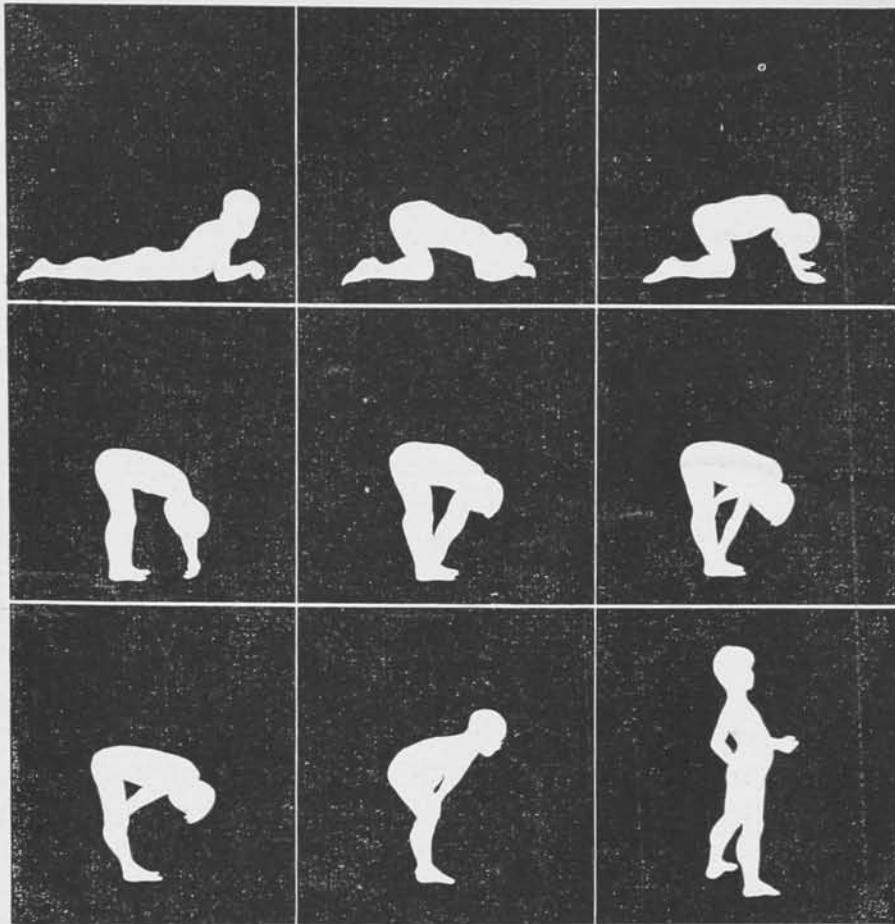


Fig. 7 — Levantar de tipo miopático (reproduzido de "Pfizer Spectrum", J. Amer. med. Ass., vol. 159, 24 setembro 1955).

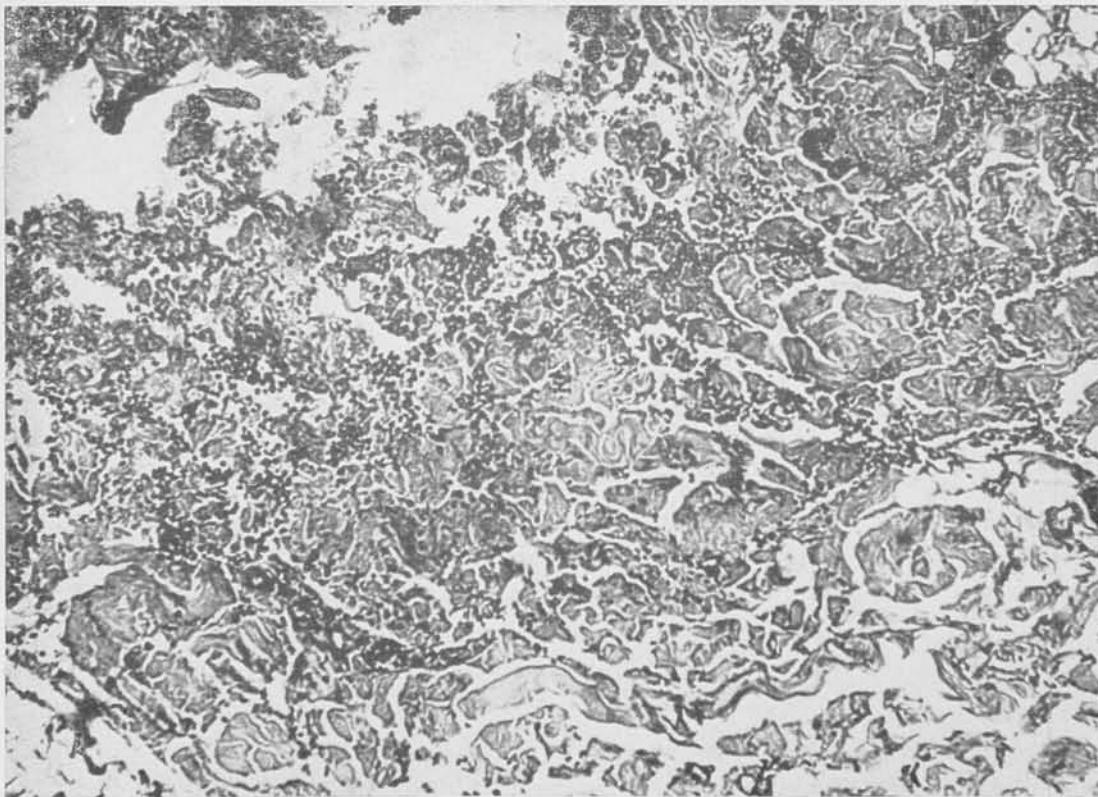


Fig. 8 — Fibras musculares degeneradas em meio a intenso infiltrado de células inflamatórias.

B) *Miopatía tireotóxica* — Descrita pela primeira vez por Bathurst<sup>4</sup> em 1895, pode muitas vezes ser confundida com a distrofia muscular progressiva, dada a preferência com que afeta os músculos proximais, havendo grande interesse no diagnóstico em vista da cura que se observa nesses pacientes com o tratamento do hipertireoidismo<sup>29</sup>. Por outro lado, é necessário saber que os sinais clínicos de tireotoxicose podem estar ausentes<sup>29</sup>.

C) “*Central core disease*” — Descrita por Shy e Magee<sup>28</sup>, caracteriza-se por déficit motor e hipotrofias musculares nas cinturas pélvica e escapular desde o nascimento e que não pioram no decorrer da vida; os autores denominaram esta moléstia de “central core disease” em virtude das alterações anátomo-patológicas verificadas na região central das fibras musculares, que se constituem em um grupo de miofibrilas mais amorfas que as vizinhas e que, pelo método de Gomori, se tingem de azul.

D) *Miastenia grave* — Embora, como regra geral, nessa moléstia não existam atrofia musculares, queremos referir apenas que elas podem estar presentes em 10% dos casos<sup>22</sup>.

E) *Síndrome de McArdles* — Caracterizada pela ausência hereditária da fosforilase muscular<sup>25</sup> e cuja sintomatologia consiste em atrofia musculares de distribuição proximal, déficit motor, câimbras dolorosas e hemoglobínúria (urina preta), que aparece após exercícios leves.

F) *Sarcoidose muscular* — Crompton e McDermot<sup>8</sup>, em 1961, apresentaram 3 casos de sarcoidose da musculatura estriada sem qualquer outro sintoma que fizesse pensar nessa moléstia e que apresentavam déficit motor e hipotrofias musculares de predomínio proximal; o diagnóstico foi feito pelo quadro anátomo-patológico, que revelou os granulomas característicos formados por células epitelióides e células gigantes em meio a um infiltrado linfocitário.

G) *Atrofias musculares secundárias ao uso de cortisona* — Déficit motor e hipotrofias musculares podem também aparecer após o uso de certos derivados da cortisona<sup>3, 33</sup>, como dexametasona e triancinoloma.

H) *Polimiosites* — Podemos considerar a polimiosite como uma colagenose que em muitas ocasiões está associada a outras moléstias do colágeno, tais como a dermatomiosite, o lupus eritematoso, a poliarterite nodosa, a esclerodermia e a artrite reumatóide<sup>13</sup>. A moléstia caracteriza-se geralmente por déficit motor e hipotrofias musculares de distribuição proximal. De acordo com Eaton<sup>10</sup>, essa moléstia deve ser suspeitada em qualquer paciente de qualquer idade que apresente fraqueza muscular, particularmente se esta fraqueza for simétrica e predomine na musculatura das raízes dos membros. Essa fraqueza pode ou não ser associado a dor, endurecimento ou flacidez da musculatura comprometida; as atrofia musculares que acompanham o déficit motor podem, em alguns casos, não estar presentes. De acordo com Adams e col.<sup>1</sup>, podemos distinguir dois tipos clínicos: a) agudo, freqüentemente associado a erupção da pele (dermatomiosite); é mais comum em crianças, com início às vezes febril e acompanhado de dores musculares, que no entanto podem faltar; os músculos da cintura escapular são

comumente os primeiros a ser afetados, porém, logo os músculos proximais das quatro extremidades tornam-se sensíveis e edemaciados; em dias ou semanas vão sendo atingidos outros músculos, não só dos membros como também da face, faringe, etc.; b) crônico, mais comum em adultos, de evolução muito mais lenta e sem dermatite.

Se, em muitos casos, sobretudo nos mais agudos ou naqueles em que existe nítido comprometimento cutâneo, o diagnóstico é relativamente fácil, casos há nos quais o diagnóstico diferencial com a distrofia muscular progressiva é bastante difícil, sendo que às vezes êle só pode ser firmado após uma resposta favorável à terapêutica pelo ACTH ou pela cortisona<sup>13</sup>, que só exerce efeito nas colagenoses. De acôrdo com Walton<sup>30</sup>, são os exames anátomo-patológico e electromiográfico que nos permitem o diagnóstico na grande maioria dos casos, embora nenhum desses dois exames apresente alterações patognomônicas da polimiosite.

De acôrdo com Pearson e Rose<sup>23</sup>, são as seguintes as características anátomo-patológicas da polimiosite (fig. 8): lesão degenerativa primária e regeneração das fibras musculares, infiltrado intersticial crônico de células inflamatórias, fagocitose das fibras necrosadas, fibrose intersticial, grande variação no tamanho das fibras e perivascularite não necrosante. É importante saber, no entanto, que êste caráter inflamatório (exsudação e inflamação celular) pode estar presente de modo excessivo, pode existir em grau médio ou pode estar ausente, embora, neste último caso, seja razoável supor que, numa nova biopsia muscular ou em uma retirada de maior quantidade de tecido, a inflamação pudesse ser vista. No exame electromiográfico a associação de vários sinais pode ajudar bastante o diagnóstico<sup>26</sup>; encontramos diminuição da duração e amplitude dos potenciais de ação, fibrilação e significativo aumento dos potenciais polifásicos. Em casos de diagnóstico difícil a existência de uma neoplasia sugere fortemente a presença de polimiosite, dada a freqüente associação desta enfermidade com os tumores malignos<sup>2</sup>. A moléstia pode aparecer em qualquer idade, referindo o paciente déficit motor.

I) *Distrofia muscular da menopausa* — Shy e McEachern<sup>27</sup> estudaram 12 casos de uma miopatia de tipo proximal que ocorre predominantemente em mulheres durante o climatério; nesses casos, ao contrário do que sucede na distrofia muscular progressiva, o quadro histopatológico revela também alterações necróticas, levando a uma resposta fagocitária, havendo ainda mínima infiltração intersticial histiocitária; o diagnóstico dessa moléstia é muito importante em virtude dos efeitos favoráveis que podem ser obtidos pelo tratamento com os corticosteróides.

J) Finalmente, devemos citar a *atrofia muscular pós-artrítica*, que se desenvolve nas proximidades das articulações comprometidas. Esta atrofia, que não se limita ao território de um nervo é, pelo contrário, peri-articular, com predileção para os músculos extensores da articulação lesada; seu aparecimento pode-se dar não só nas artrites e nas sinovites, mas também após fratura ou luxação articulares.

## RESUMO

De acôrdo com sua origem, o autor classifica as atrofia musculares em três grupos: as dependentes de lesão do sistema nervoso central, as secundárias ao comprometimento do neurônio motor periférico e as moléstias musculares primárias, ou miopatias. A seguir, são descritas as alterações encontradas nesses três tipos de amiotrofias, assim como as principais moléstias nas quais elas se verificam.

## SUMMARY

The author classifies all muscle atrophies into three groups, according to their origin: those depending on a lesion of the central nervous system, those secondary to involvement of the peripheral motor neuron and the primary muscle disease, also known as myopathies. He then describes the alterations found in these three types of atrophies, as well as the most important diseases in which they are liable to be found.

## BIBLIOGRAFIA

1. ADAMS, R. D.; DENNY-BROWN, D.; PEARSON, C. — Enfermedades del Músculo. Tradução castelhana por J. Coll. La Fragua, Buenos Aires, 1957.
2. ARUNDEL, F.; WILKINSON, R.; HASERICK, J. — Dermatomyositis and malignant neoplasms in adults. *Arch. Derm. Syph. (Chic.)* 82:772-773 (outubro) 1960.
3. BARWICK, D.; WALTON, J. — The clinical picture and treatment of polymyositis. *Int. J. Neurol.* 1:342-357 (setembro) 1960.
4. BATHURST, L. — A case of Graves' disease associated with idiopathic muscular atrophy. *Lancet* 73:529-530 (agosto) 1895.
5. BAUWERS, F. — Electromyography. *Proc. roy. Soc. Med.* 41:291-298 (fevereiro) 1948.
6. BUCHTAL, F. — The electromyogram. *Wld. Neurol.* 3:16-34 (janeiro) 1962.
7. CRITCHLEY, M. — The Parietal Lobes. Arnold, Londres, 1953.
8. CROMPTON, M.; MacDERMOT, V. — Sarcoidosis associated with progressive muscular wasting and weakness. *Brain* 84:62-74 (março) 1961.
9. DENNY-BROWN, D. — Interpretation of the electromyogram. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* 61:99-128 (fevereiro) 1949.
10. EATON, L. — The perspective of neurology in regard to polymyositis. *Neurology* 4:245-263 (abril) 1954.
11. FETTERMAN, G.; WRATNEY, M.; DONALDSON, J.; DANOWSKY, T. — Muscular dystrophy. *Amer. J. Dis. Child. (Chic.)* 91:326-338 (abril) 1956.
12. GARLAND, H. — Diabetic amyotrophy. *Brit. J. clin. Pract.* 15:9-13, 1961. Resumo in *Muscular Dystrophy Abstracts*, vol. 5, nº 4, 1961.
13. GLASER, G. — Polymyositis in the collagen diseases. *Ist. J. Neurol.* 1:319-328 (setembro) 1960.
14. HAASE, G.; SHY, M. — Pathological changes in muscle biopsies from patients with peroneal muscular atrophy. *Brain* 83:631-637 (dezembro) 1960.
15. HUDDLESTON, O. — What the clinician should know about electromyography. *J. Amer. med. Ass.* 150:1293-1294 (abril) 1952.
16. HURWITZ, L.; LEPRESLE, J.; GARCIN, R. — Atrophie musculaire neurogène de topographie proximale et symétrique simulant une myopathie. *Rev. neurol.* 104:97-107 (fevereiro) 1961.
17. KUGELBERG, E.; WELANDER, L. — Heredo-familial juvenil muscular atrophy simulating muscular dystrophy. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* 75:500-509 (maio) 1956.
18. LEFÈVRE, A. B. — Poliomielite. *Rev. Med. (São Paulo)* 40:50-65 (fevereiro) 1956.
19. LEPRESLE, J. — Ce qu'on peut attendre d'une biopsie musculaire. *Sem. Hôp. Paris* 33:3402-3411 (outubro) 1957.
20. LEVISON, H. — Dystrophia Musculorum Progressiva. *Acta psychiat. scand., suppl.* 76, 1961.
21. MAGEE, K.; DeJONG, R. — Neurogenic muscular atrophy simulating muscular dystrophy. *Arch. Neurol. (Chic.)* 2:677-682 (junho) 1960.
22. MOYA, G. — Las miopatias de aparición tardia. *Wld. Neurol.* 2:687-698 (agosto) 1961.
23. PEARSON, C.; ROSE, A. — The inflammatory disorders of muscle. *Res. Publ. Ass. nerv. ment. Dis.* 38:

422-478, 1960. 24. SARAIVA, S.; DIAMENT, A.; LEVY, J. A. — Distrofia muscular progressiva: alguns aspectos do diagnóstico diferencial. *Arq. Neuro-psiquiat.* (São Paulo) 18:265-268 (setembro) 1960. 25. SCHMIDT, R.; HAMMAKER, L. — Hereditary absence of phosphorylase (McArdles' syndrome). *New Engl. J. Med.* 264:223-225 (fevereiro) 1961. 26. SERRA, C. — Electromyographic findings in polymyositis. *Int. J. Neurol.* 1:371-383 (setembro) 1960. 27. SHY, M.; McEACHERN — The clinical features and response to cortisone of menopausal muscular dystrophy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 14:101-107, 1951. 28. SHY, M.; MAGEE, K. — A new congenital non progressive myopathy. *Brain* 79:610-621 (dezembro) 1956. 29. THORN, G. — Studies on chronic thyrotoxic myopathy. *Amer. J. Med.* 1:583-601 (dezembro) 1946. 30. WALTON, J. — Muscular dystrophy and its relation to other myopathies. *Res. Publ. Ass. nerv. ment. Dis.* 38:378-421, 1960. 31. WOHLFART, G. — Familial neurogenic muscular atrophy simulating ordinary proximal dystrophy. *Acta psychiat. scand.* 29:42-43 (janeiro) 1954. 32. WOHLFART, G.; FEX, J.; ELIASSON, S. — Hereditary proximal spinal muscular atrophy. A clinical entity simulating muscular dystrophy. *Acta psychiat. scand.* 30:395-406, 1955. 33. ZOLI, A.; CAGNONI, M.; FANTINI, F. — Su tre casi di miopatia manifestata in corso de terapia con triancinoloni. *Riv. crit. Clin. med.* 60:154-162, 1960. Resumo in *Muscular Dystrophy Abstracts*, vol. 5, nº 4, 1961.

*Clinica Neurológica — Faculdade de Medicina da USP — Caixa Postal 3461 — São Paulo, SP — Brasil.*