

MANIFESTAÇÕES OCULARES DA MIASTENIA GRAVIS

H. MARBACK

Livre docente e assistente de clínica oftalmológica

As manifestações oculares da Miastenia Gravis são de grande interesse prático, porque, na maioria dos casos, representam os primeiros sinais da doença.

Esta a razão de seus portadores procurarem logo o oculista, podendo ser feito diagnóstico fácil e preciso graças à Prostigmine. Apresentam-se acometidos de ptosis da pálpebra, outras vezes de diplopia ou, mais raramente, de ambos os sintomas. Em certos casos, os únicos sintomas presentes são os oculares, constituindo as chamadas "Miastenias Gravis oculares puras". Em outros casos, sintomas gerais (desde a simples queixa de "fraqueza geral" na anamnese) podem aparecer: um pouco antes, ao mesmo tempo, ou logo após os sintomas oculares, significando estes apenas a fase inicial da doença. Tais sintomas gerais já foram estudados na primeira parte deste trabalho.

Como dissemos, as manifestações oculares da Miastenia Gravis são muito variadas, podendo aparecer isolada, ou associadamente. Dentre elas algumas são admitidas sem contestação como: ptosis, limitação dos movimentos oculares, retração das pálpebras. Outras são excepcionais, e, talvez por isto, negados pela maioria dos autores: modificações pupilares, da acomodação, do campo visual e da acuidade visul.

Passemos à análise de cada uma delas:

Ptosis: é o sistema ocular mais frequente e quasi sempre

presente durante todo o curso da doença. A potsis pode ser unilateral ou bilateral. Na análise de 63 casos observados no Johns Hopkins no período de dez anos (1932 a 1943), Frank Walsh (1) encontrou 34 casos com ptosis bilateral, e 20, com ptosis unilateral; em 2 casos a ptosis não existia, e nos 7 restantes, as observações não mencionavam a presença, ou ausência do sintoma.

A potsis tem uma característica clínica que orienta bastante o diagnóstico: ela é mais acentuada, quando o paciente está cansado. O nosso doente dizia, explicando-nos o seu mal: "Dr., eu acordo vendo bem, mas, ao olhar para a luz, a vista escurece; para ver, preciso abrir o olho com o dedo". A tendência do doente é ficar a maior parte do tempo com os olhos fechados, para que possa mantê-los abertos por alguns instantes após o repouso. Nos casos acentuados, mesmo depois de longo descanso, o paciente só consegue abrir os olhos uma ou duas vezes. Mandando-se o portador de ptosis miastênica pestanejar repetidamente, a ptosis é exagerada; nos casos pouco acentuados, ela se manifesta. Esta prova é de grande valor diagnóstico.

Courtis e Sitler (2), estudando o diagnóstico diferencial entre a potsis congênita e a da Miastenia Gravis, admitem a possibilidade de uma associação de ambos. Ao nosso ver, o diagnóstico apresenta grandes dificuldades, dada a possibilidade da Miastenia Gravis poder manifestar-se nos primeiros meses de vida, ter uma duração bastante longa, e persistir por longos anos.

O diagnóstico diferencial da ptosis miastênica só é firmado, quando se observa o efeito da injeção de Prostigmine. Na maioria dos casos, são bastantes 0,5 mg. da substância para que a ptosis desapareça dentro de poucos minutos, voltando quando passa o efeito da medicação, em tempo muito variável. No nosso observado, uma quantidade de 0,0025 de

Prostigmine fêz desaparecer, completamente, a ptosis em 3 minutos, durando o efeito, em média, uma hora.

Jean Sédan (3), descrevendo a ptosis miastênica, afirma ser ela complicada de nistagnus; esta referência não encontramos em outro autor.

Limitação dos movimentos oculares: êste sinal é decorrente do enfraquecimento de um ou mais músculos extra-oculares. O doente acusa diplopia e muitas vêzes o exame objetivo não consegue determinar a limitação dos movimentos oculares. Daí a possibilidade dêstes casos serem confundidos com forias. Entretanto, o diagnóstico diferencial é fácil, dada a característica da variabilidade dos resultados da prova para forias. Como no caso observado, no decorrer do exame as informações são as mais contraditórias, em consequência da fadiga progressiva. •

De diagnóstico difícil são os casos pouco acentuados, nos quais a insuficiência muscular só se manifesta quando o doente está bastante fatigado, como, p. ex., nas últimas horas de um dia laborioso, ou após um esforço físico prolongado.

Um fato que vale assinalar é que, enquanto a ptosis miastênica é espetacularmente beneficiada pelo uso da Prostigmine, seja como prova de diagnóstico ou como tratamento, os retos e oblíquos miastênicos se beneficiam pouco em comparação com o elevador da pálpebra superior, porque pode haver "alteração estrutural permanente" (4), determinada, talvez, pela própria doença.

A prova da Prostigmine afasta completamente a possibilidade de um êrro de diagnóstico entre a paralisia nuclear do III par de determinados tipos e a Miastenia Gravis.

Retração da pálpebra superior: Êste sinal ocular da Miastenia Gravis, ainda que muito raro, não pode ser classificado entre os contestados. Walsh, na série de 36 casos que estudou,

encontrou esta complicação apenas duas vêzes, e unilateralmente. Em ambos os casos a retração estava associada à lagoftalmia. Já se tem verificado também a existência da potsis miastênica de um lado e a da retração palpebral do lado oposto.

São descritos 2 tipos de retração: a permanente e a transitória.

Esta última manifesta-se imediatamente ao despertar do paciente, e dura poucos minutos para ser sucedida pela potsis. A retração transitória pode também ser provocada no miastênico pela injeção de Prostigmine, quer como prova diagnóstica quer terapêutica. Em nosso paciente, porém, não tivemos oportunidade de observar a retração transitória da pálpebra após as várias aplicações de Prostigmine.

Os portadores de Miastenia Gravis podem apresentar retrações permanentes das pálpebras, dependentes de outros estados, como no caso de associação com hipertiroidismo no qual estão sempre presentes os outros sintomas oculares e gerais do bócio exoftálmico.

Passemos, agora, a comentar os sinais oculares menos frequentes, ou mesmo contestados, no curso da Miastenia Gravis:

Modificações pupilares: Alguns autores já têm assinalado a existência de alterações pupilares no curso da Miastenia Gravis. Estas consistem na incapacidade de contração da pupila no fim de repetidas provocações do reflexo pupilar. Em nosso paciente fizemos esta prova em diferentes ocasiões, com resultado sempre negativo. Muitas das mencionadas perturbações do reflexo pupilar foram descritas antes do advento da Prostigmine, donde a possibilidade de diagnóstico incorreto.

Edema das pálpebras: O edema da pálpebra é um sinal que pode ser considerado excepcional na Miastenia Gravis,

não obstante Klar descrevê-lo e a um ataque de urticária generalizada como os pódromos da doença. É possível que, por serem sintomas transitórios, tenham passado despercebidos em muitos casos. O nosso paciente nega ter tido o referido edema, assim como a urticária.

Modificações da acomodação: Em algumas observações de casos de Miastenia Gravis encontra-se referência a uma fácil fatigabilidade da acomodação, o que levou V. Rabinovitch e G. Vengrjenousky (5) a admitirem um tipo especial de astenopia acomodativa miastênica. Em tôdas as observações que se referem a perturbações da acomodação (inclusive a de Paulino Longo) os sintomas gerais da doença são acentuados. Em um dos casos estudados por Walsh a injeção de Prostigmine parecia influir favoravelmente na acomodação. Dada a idade do nosso observado, não foi possível determinar a influência da doença na acomodação.

Outros sintomas como: diminuição da acuidade visual e defeitos perimétricos e campimétricos, assinalados nos antigos trabalhos, parece que não corriam por conta da doença, e são contestados pela maioria dos autores, inclusive por Walsh. Ele nega o comprometimento do campo e da acuidade visual e afirma que, havendo alterações pupilares, deve ser posto em dúvida o diagnóstico de Miastenia Gravis.

REFERENCIAS

- 1) — WALSH, FRANK B. — Myasthenia Gravis and its ocular signs: a review. Trans. Amer. Opht. Society — 1943.
- 2) — COURTIS E SITLER — Arquivos Bras. de Oftalmologia — Vol. V, pg. 163 — 1942.
- 3) — JEAN — SÉDAN — Paralisie des Releveurs de la Pau-

pière — Traité d'Ophtalmologie — Tome III pg. 1076
— 1939.

4) — WALSH, FRANK B. — Idem.

5) — RABINOVITCH, V. E VENGRJENOUSKY, G. — Sur
un cas de myasthénie progressive avec participation des
muscles lisses de l'oeil. Arch. d'Opht. Tome 52 pg. 23
— 31 — 1935.

OBSERVAÇÃO

J. V. S. — Branco — Casado — 70 anos — Masculino — Brasileiro.

Apresentou-se à consulta em 26-1.º-1946.

História da doença atual — Conta que a enfermidade teve início há 3 semanas, súbitamente. Começou com queda da pálpebra esquerda; duas semanas depois apareceu diplopia que mais se acentuava quando desviava a vista para o lado direito. Há dois dias tem sensação de peso na pálpebra direita. Acrescentou que, há alguns anos, vem sentindo cansaço em todo o corpo.

Antecedentes mórbidos familiares — Não há caso semelhante na família. Tem um irmão que, há quatro anos, esta paraplégico; um filho é hemiplégico, e um primo faleceu em consequência de paralisia ascendente.

Antecedentes mórbidos pessoais — sem importância.

Exame neurológico — Inspeção — chama a atenção a ptosis completa da pálpebra esquerda e parcial da pálpebra direita.

Estática — Não há perturbação da estática.

Motilidade passiva — normal nos membros superiores e inferiores.

Motilidade ativa — normal.

Fôrça muscular — igual em ambos os lados.

Coordenação dos movimentos — normal.

Movimentos anormais — não tem.

Marcha — normal.

Reflexos — a) superficiais — cutâneo-plantar, cremastérico, abdominais, faringeu, córneo-palpebral, presentes e normais.

b) profundos — aquileu, patelar, estilo-radial, cubito-pronador, masseterinos, normais em ambos os lados.

Sensibilidade — a) superficial — táctil, térmica e dolorosa, conservadas.

b) profunda — sentido vibratório, barestesia, noção das posições segmentares, estereognosia, conservados.

Órgãos dos sentidos:

1) Aparelho visual

a) agudeza visual — $\left\{ \begin{array}{l} \text{OD. } 0,5 \text{ com } + 0,75 \text{ a } 180^\circ = 0,8 \\ \text{O.E. } 0,6 \text{ " } + 1,00 \text{ a " } = 0,8 \end{array} \right.$

b) biomicroscopia — verifica-se catarata senil em AO, do tipo cuneiforme, em fase inicial, responsável pelo pequeno déficit visual, mesmo com correção.

c) oftalmoscopia — vítreo com boa transparência. Papilas de contornos nítidos, coloração e nível normais. A rêde vascular da retina apresenta discretos sinais de esclerose arteriolar. Região macular com boa distribuição e pigmento e reflexo íntegro.

d) motilidade extrínseca — Paresia do músculo reto externo do lado direito.

Foi feita uma tentativa para determinar a fórmula diplópica, por meio do vidro corado, porém a diplopia que, no início do exame, indicava somente paresia do reto externo direito, apresentou-se para todos os lados no final do exame. No dia seguinte, pela manhã, o paciente queixou-se que, em consequência do exame feito, aumentou consideravelmente a per-

turbação dos movimentos oculares e das pálpebras. Notámos, porém, que êle podia abrir completamente os olhos, fato êste para o qual chamámos a atenção do paciente. Êste nos respondeu que, sempre, pela manhã, quando se levantava da cama, podia abrir os olhos sem dificuldade, e que também não se apresentava a diplopia; as perturbações oculares só se manifestavam algum tempo depois que se levantava da cama. Acrescentou, também, que a ptosis palpebral melhorava quando permanecia durante alguns minutos com os olhos fechados. Diante destas informações mandámos o paciente abrir e fechar as pálpebras várias vêzes e ràpidamente: imediatamente a ptosis palpebral se manifestou em ambos os olhos com aspecto bem pronunciado, e o globo ocular direito não se podia dirigir para êste lado. Fizemos, em seguida, 3 cc. de prostigmine; 5 minutos depois começou a desaparecer a ptosis, e 10 minutos depois não havia anormalidade alguma da musculatura extrínseca; assim permaneceu durante 6 horas. No dia seguinte fizemos 0,5 cc. de prostigmine, e as melhores começaram a se manifestar 5 minutos depois (ver fig. 3). A duração do efeito da prostigmine foi, porém, de uma hora.

e) motilidade intrínseca — normal.

2) Aparelho auditivo — normal.

3) Olfacção e gustão — normais.

Linguagem — normal.

Estado mental — bom.

Foi instituído o tratamento pela prostigmine na dose de 0,5 cc., tendo sido necessário aumentar a dose para 1 cc., em vista de serem fugazes os efeitos. Tentamos, também, a administração do cloreto de potassio na dose de 15 gramas diárias, com resultados precários.

DESCRIÇÃO DAS FIGURAS

Fôlha I

FIG. 1 — Potenciais de ação do músculo durante o estímulo repetido do ulnar em um paciente com Miastenia Gravis:
A — tetanus inicial após o primeiro.
B — segundo tetanus 10 seg. após o primeiro.
C — como em B, 30 minutos depois do uso da prostigmine. Todos os estímulos nervosos supra máximos. Tempo 0,2 de segundo. Potencial inicial, 6,0 milivolts (segundo Harvey e Masland).

Potentials of the muscle action during repeated stimulation of the ulnar in a patient with myasthenia gravis:

A — initial tetanus after rest;
B — second tetanus ten (10) seconds after the first;
C — as in B, thirty (30) minutes after the use of prostigmine. All nervous stimuli supramaximal. Time: 0,2 of a second. Initial potential: 6,0 millivolts. (According to HARVEY and MASLAND).

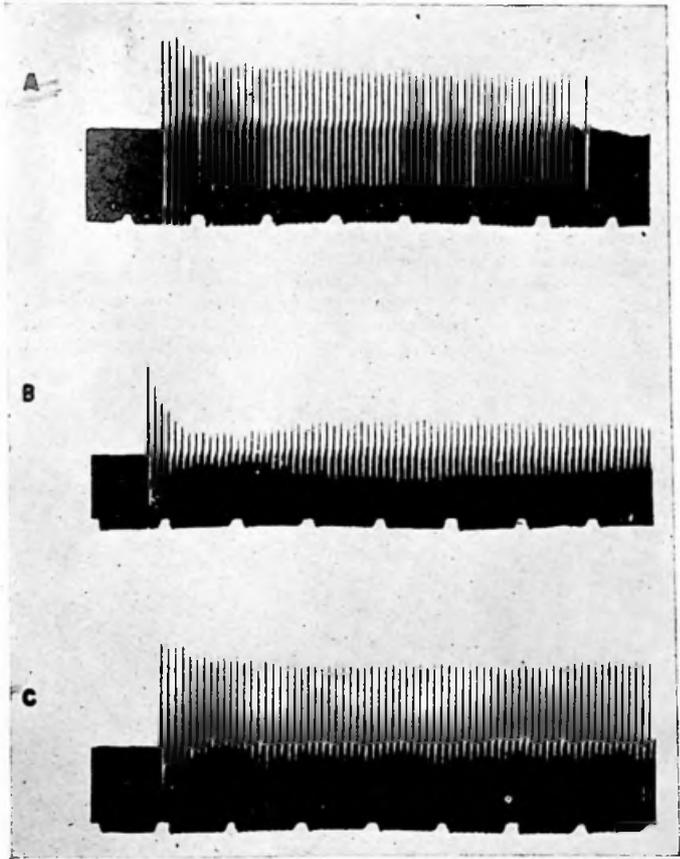


Fig. 1

Fôlha II

FIG. 2 — Corte de músculo apresentando "linforrhages" (segundo Walsh).

Section of muscle with "linforrhages" (according to WALSH)

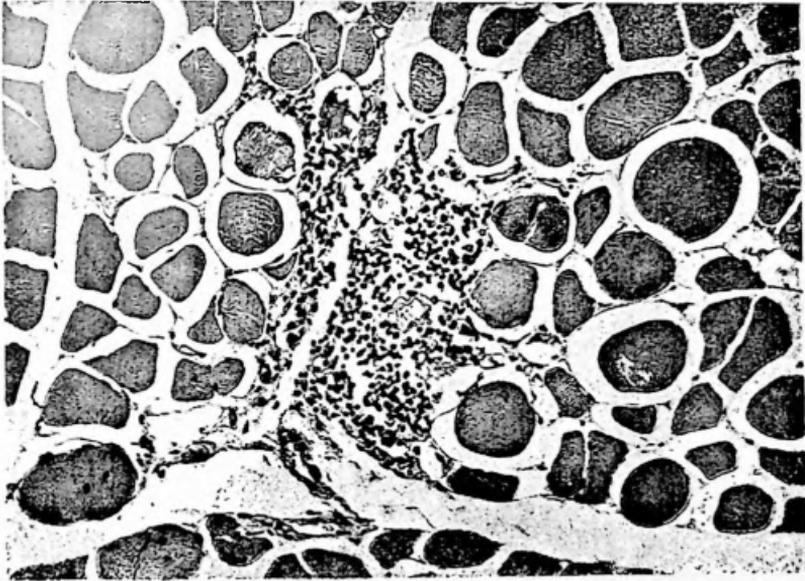


Fig. 2

Fôlha II

FIG. 2 — Corte de músculo apresentando "linforrhages" (segundo Walsh).

Section of muscle with "linforrhages" (according to WALSH)

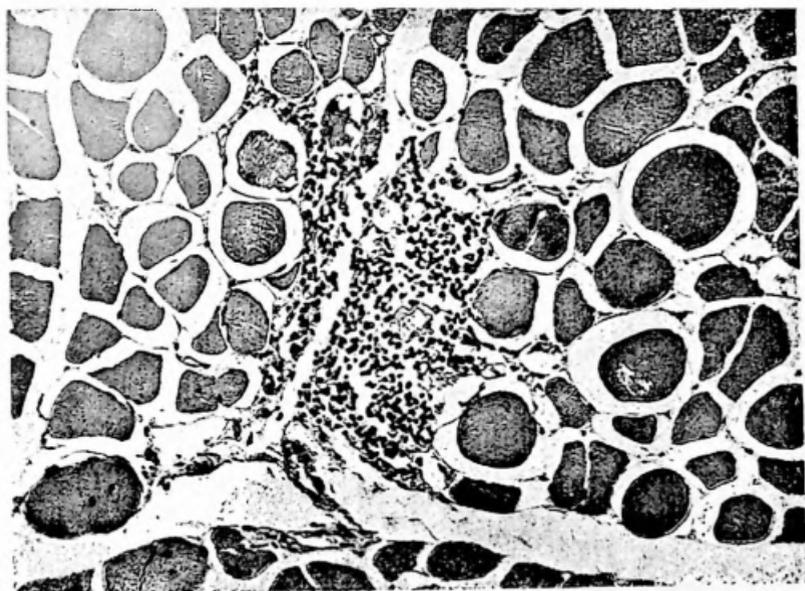


Fig. 2

Fôlha III

FIG. 3 e 3-A — Efeito da injeção de Prostigmine 5 minutos após a aplicação.

Appearance of the patient five minutes after 1 cc. of Prostigmine was injected intra-muscularly.

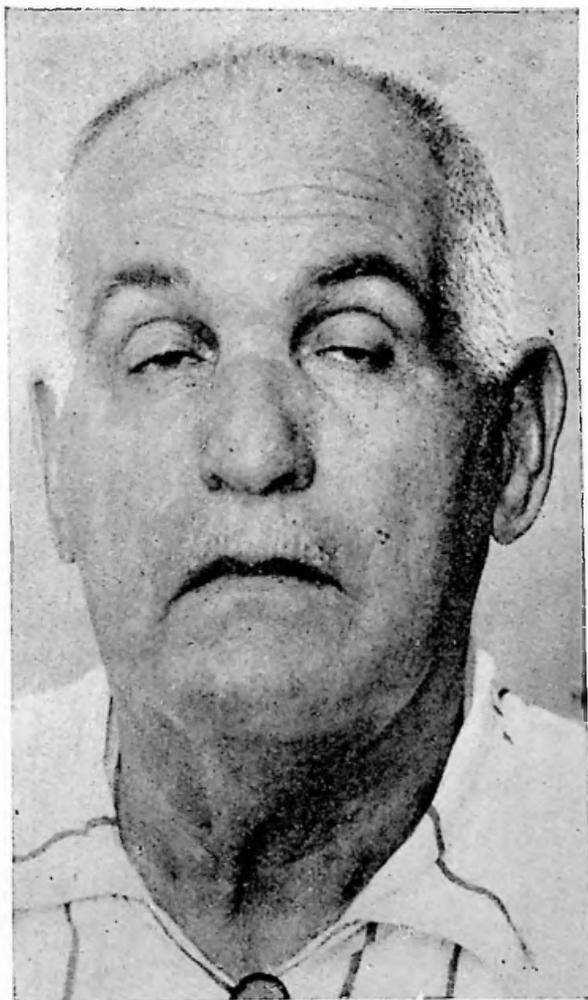


Fig. 3

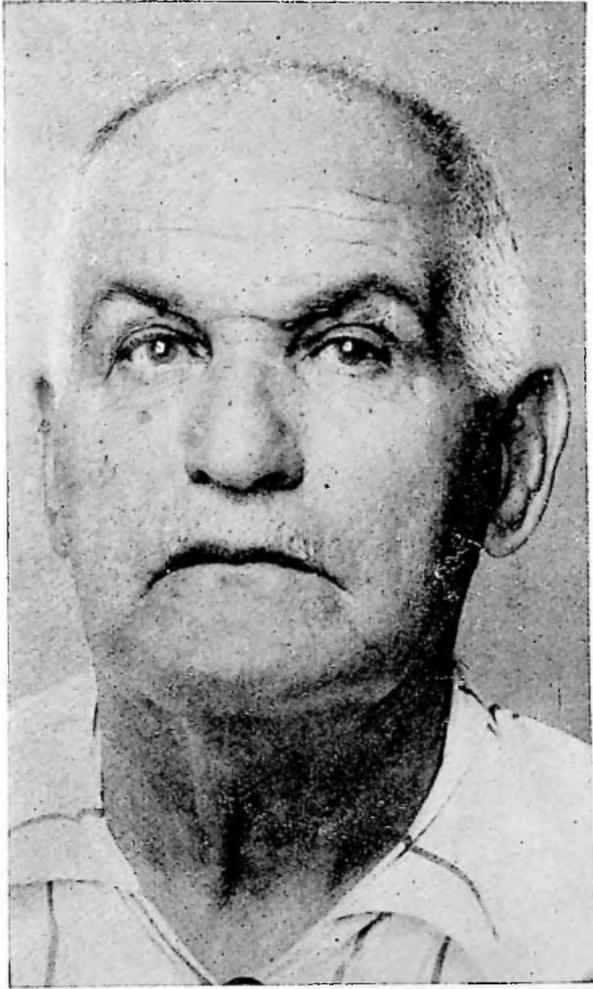


Fig. 3 (A)

SUMMARY

The A. studies a case of Myasthenia gravis. The objective symptoms for evidence of improvement were transitory when 0.5 cc. were injected intramuscularly. The best improvement was scored with the dosis of 1 cc. The administration of potassium chloride in the dosis of 15 grams. was tried without improvement.