

Distrofia miotônica e Vitamina E

Dr. Decio de Souza
Doc. de Cl. Psiquiátrica

Há mais ou menos 10 anos foram observadas atrofias musculares em ratos submetidos a uma dieta isenta de vitamina E. Diversos autores, entre os quais Ringsted, em 1935, Lipschutz em 1936 e Einerson e Ringsted em 1938 demonstraram a importância da vitamina E para o sistema nervoso e a sua participação nas lesões tróficas nervosas e musculares. Após 15 semanas de dieta privada de vitamina E os ratos adultos apresentam sinais neurológicos consistindo em ataxia acompanhada de paralisia flácida dos membros posteriores e atrofia muscular acentuada.

A vida dos animais pode ser continuada durante cerca de 2 anos sem distúrbios para o apetite e o estado geral. As investigações anatômicas mostraram que sucedem-se em ordem cronológica a degeneração dos cordões posteriores, das células dos cornos anteriores da região lombar dando a impressão de uma combinação de sintomas de tabes e atrofia muscular espinal progressiva. Essas lesões degenerativas podem ser sus-tadas pela administração de vitamina E, regredindo a sintomatologia neurológica quando esta não se encontra excessivamente adiantada.

Em face desses resultados experimentais, foram feitas tentativas de transposição à clínica, no tratamento de certas doenças degenerativas cuja etiologia é ainda obscura. Assim, Bicknell tratou 36 doentes com germe de trigo: dos 18 casos com distrofia muscular, melhoraram 12; um caso de atrofia muscular Charcot-Marie sem melhoras; um caso de amiotonia congênita melhorado; 2 de tabes dorsal sem melhoras; 4 casos de esclerose lateral amiotrófica, um melhorado e um quasi curado.

Wechsler em Março de 1940 expõe a Sociedade de Neurologia de Nova York o resultado do tratamento de 2 doentes com esclerose lateral amiotrófica pela vitamina E sintética (alfa-Tocopherol) na dose de 9 a 18 mmgr. de acetato de alfa-tocopherol. Um caso melhorou grandemente e o outro restabeleceu-se. Em comunicação ulterior ele apresenta 20 casos tratados pelo alfa-tocoferol, óleo de germe de trigo, e alimentos ricos em vitamina E. 11 casos apresentaram melhoras sensíveis. Stoné como Wecker, associam a vitamina E e a B obtendo melhoras em cinco casos de distrofia muscular.

Este último autor em interessantes observações sobre a participação das vitaminas E e B na gênese da tabes dorsal conclue que essa doença "é causada por uma interação de diversos agentes nocivos, mais precisamente pela invasão do sistema nervoso central pelos espiroquetas e deficiência das vitaminas E e B".

Contra essas conclusões levantaram-se alguns autores negando que a vitamina E causasse melhoras ou curas nos processos de atrofia mus-

cular ou distrofia muscular. Shelden, Butt, Woltman não puderam observar qualquer manifestação de melhora evidente; Alpers, Gaskill, Cantarow, Yaskin, Denker, Scheinman e outros concluíram também negativamente, quer com a vitamina E sintética, quer com o óleo do germe de trigo associados ou não a vitamina B. Muito recentemente, em setembro de 1942 Schwartz, Gammon e Masland, de Filadelfia, publicam um trabalho no *The Journal of Nervous and Mental Disease* em que relatam observações realizadas em 18 pacientes tratados pelo alfa-tocoferol por via oral concluindo pela ausência de aproveitamento dos pacientes.

Tendo em outubro de 1941 comparecido ao nosso consultório com um intervalo de 2 dias dois casos de distrofia miotônica, que passamos a relatar resumidamente, e como não existe terapêutica eficiente para esses casos, decidimos ensaiar a vitamina E associada ao complexo B. No primeiro caso, podemos considerar o resultado como bom, conforme foi verificado pelos distintos colegas da Sociedade de Neuropsiquiatria do Rio Grande do Sul, a qual apresentamos este caso. O segundo caso mostrou melhoras nítidas, embora não tão acentuadas como o primeiro (o que pode ter sido influenciado pela menor atenção ao tratamento deste último caso).

Arí S. B. com 40 anos, branco, solteiro, brasileiro, bancário.

Anamnese familiar: Pai, Arnaldo R. S. B., falecido de uremia aos 69 anos, em 1939. Em 1930 começou a manifestar sinais de catarata em ambos os olhos. — Foi submetido a uma intervenção ocular um mês antes de seu falecimento. Isaura R. — mãe de Arnaldo e Alcides R. S. B. (tio do paciente e pai do outro paciente que apresentamos) — sofreu uma afecção ocular, cuja natureza o paciente ignora, que deixou-a cega aos 59 anos. Outros membros da família, linha R. apresentaram catarata: a tia avó do paciente, Vitalina R., irmã de Isaura R., e sua filha Paqueta, esta tendo sofrido a ablação do cristalino; Redonda R. prima de Arnaldo e Alcides, linha R. também submetida a intervenção ocular por catarata. Alcides G. S. B. primo do paciente (pais, irmãos) apresenta sintomatologia semelhante a do paciente. Uma irmã de Alcides, ha poucos dias falecida, apresentava segundo este, sintomatologia semelhante. Arí é o mais velho dos irmãos. (um irmão e três irmãs, sendo que uma delas, de 39 anos atualmente, embora bem nutrida, apresenta discreta perturbação da marcha).

Antecedentes pessoais: cancro sífilítico ha 20 anos (Wasserman atualmente negativo) blenorragia. Amebíase intestinal.

História da doença atual: Em 1932, notaram as pessoas da família que o paciente apresentava certa dificuldade na marcha. Tempos após notou que emagrecia, tornava-se-lhe difíceis certos movimentos: tinha dificuldade em iniciar a marcha após um período em que estivera sentado; dificuldade em abrir a mão após um movimento de preensão. Ha 2 para 3 anos, quedas relativamente frequentes, em algumas das quais foi-lhe impossível retomar, de pronto, a posição erécta; outras vezes, acontecia chegar junto a um bonde ou ônibus estender a mão para subir ao estribo e ficar assim, por alguns segundos, imobilizada a mão estendida e as pernas, outras vezes. Contraturas passageiras para os membros inferiores.

Ultimamente a diminuição progressiva da força muscular que acompanhava o seu "emagrecimento" era tão acentuada que o paciente não conseguia torcer uma chave de luz. O aspeto físico sofria uma modificação caracterizada por uma lordose cervical com projeção da cabeça para frente. Notou também diminuição da acuidade visual em O. E. Diminuição progressiva da potência sexual.

Ao exame objetivo notamos um tipo longilíneo, desnutrido. Fácies inexpressiva, miopática com dupla ptose palpebral não muito acentuada. Lordose acentuada da região cervical com projeção da cabeça para frente por atrofia esternocleidomastoideo e trapézio (pescoço de cisne). Calvície. Atrofia muscular atingindo a face, pescoço, membros superiores e inferiores (menos acentuada) predominando nas extremidades distais e poupando o deltoide e os músculos do tronco. Marcha esgarçada. Mobilidade passiva aumentada, exceto durante as paratomias. Mobilidade ativa: grande diminuição da força muscular principalmente acentuada nas extremidades distais: o paciente não chega a mover a agulha do dinamômetro. Reação miotônica; espontânea à execução de movimentos voluntários e à percussão dos músculos. Abolição dos reflexos profundos dos membros superiores e dos aquileos nos membros inferiores. Reflexos patelares diminuídos. Reflexos superficiais vivos. Ausência de distúrbios esfinteranos. Ausência de distúrbios das sensibilidades subjetiva e objetiva exceptuada a diminuição da acuidade visual já mencionada. Ausência de libido. Lesões tróficas da pele nas regiões dos cotovelos e sacra; queda dos pêlos nos membros inferiores.

Nada de anormal nos outros aparelhos. Altura 1,71m, peso 52 quilos, pulso a 70 por minuto, temperatura axilar normal, tensão arterial 13 e 9. O exame radiológico revelou discreta osteoporose de ambos os pés. Glóbulos vermelhos 4.890.000 por mm³; glóbulos brancos 8.900; forma hemática normal; creatinina 1 miligrama 42%; potássio 30 miligramas 672% (com causa de erro); sódio 2 gramas 978 por mil. O exame oftalm. realizado pelo Dr. Saul Fontoura revelou opacificações em forma de flocos do cristalino.

Diante desta sintomatologia em que notamos a associação de atrofia muscular com tendência à generalização acompanhada de reação miotônica e com o característico familiar (um primo irmão 2 anos mais moço que o paciente com a mesma doença) e uma incidência de catarata acentuada nos antecedentes familiares, diante desta sintomatologia repetidos, impõem-se o diagnóstico de distrofia miotônica, doença heredo-familiar, de etiologia desconhecida, também denominada miotonia atrófica.

Submetemos o paciente a terapêutica pela vitamina E natural, vias oral e parenteral e numa dosagem de 200 unidades Pacinilinn por dia associada ao complexo B conforme usam Wechsler e Stone. Além disto prescrevemos um regime rico em verduras, gemas de ovos, pão integral, amendoim. Ao fim de 3 meses o paciente havia aumentado 9 quilos de peso. A força muscular melhorara sensivelmente tendo a agulha do dinamômetro marcado 1 quilo. Os fenômenos miotônicos sofreram uma redução acentuada: o paciente não sofreu nenhuma queda mais e a facilidade dos movimentos foi sensivelmente maior. Pelo exame objetivo.

destacamos ainda a reação do tipo miotônico; mas esta já não aparecia nem com a mesma frequência nem intensidade ao curso dos *movimentos voluntários* o que permite uma vida social melhor ao paciente. Ha 2 meses tornamos a rever o paciente que mantinha as melhoras acima indicadas (facilmente torce uma chave de luz, toma o bonde ou ônibus), conservando-se ele sob a mesma terapeutica, embora com doses mais atenuadas.

SEGUNDA OBSERVAÇÃO

Alcides G. S. B., 38 anos, branco, brasileiro, solteiro.

Anamnese familiar: pai, Alcides R. S. B., falecido de tuberculose da laringe. Sofria de uma afecção ocular que o paciente não soube precisar. Duas irmãs e três irmãos sendo que uma delas falecida ha algumas semanas, apresentava sintomatologia semelhante a do paciente. Outros dados da anamnese familiar já relatados na observação anterior, de Arí S. B., primo irmão do paciente.

Antecedentes pessoais: Cancro sífilítico em 1924. Reação de Wassermann naquela época: três cruces. Submeteu-se a tratamento pelo Neosalvarsan e bismuto com relativa regularidade. Poluções noturnas diárias durante muitos anos atingindo até 8 por noite. Após os 28 anos são frequentes ainda as poluções noturnas, em número de uma a duas por noite. Enfraquecimento da energia sexual.

H. M. A. Há 8 para 10 anos começou a apresentar enfraquecimento geral acompanhado de emagrecimento de certas regiões do corpo e diminuição da força muscular. Dificuldade para a execução de certos movimentos: muitas vezes, ao tentar sintonisar o aparelho de rádio sua mão ficava presa ao botão sem que lhe fosse possível realizar a descontração muscular. Mesmos fenômenos para os membros inferiores, ao levantar, ao início da marcha. Quédas em que não podia erguer-se senão passado um lapso de tempo necessário a reaquisição dos movimentos voluntários. Distúrbios tróficos das unhas nos pés.

Exame objetivo: — Ao exame objetivo notamos um tipo displásico. Ptose palpebral à direita. Discreta atrofia da hemiface esquerda. Voz baixa e nasalada, disartria provocada às palavras de prova. Lordose da região cervical (conforme se vê na radiografia) por trofia do esternocleidomastoideo e trapezio. Atrofia muscular predominando na face posterior do braço e antebraço e menos acentuada nas mãos. Atrofia muscular predominando nas extremidades distais dos membros inferiores, apresentando-se os pés em extensão motivada pela retração do tendão de Aquiles. Os músculos do tronco foram poupados; igualmente os abdominais. Marcha escarvante, esboçando às vezes movimentos de galinaceo. Motilidade passiva aumentada, excepto quando surge as paratonias. Motilidade ativa: grande diminuição da força muscular nos territórios dos músculos atrofiados. Dinamometria: M. D.: 5 k.; M. E. 4 k. Reação miotônica; espontânea à execução de movimentos voluntários e provocada à percussão dos músculos. Reflexos fotomotores preguiçosos. Reflexos osteodentinosos dos membros superiores abolidos; igualmente os aquileos. Reflexos patelares vivos. Reflexos superficiais vivos. Ausência de dis-

túrbios esfínteraneos. Ausência de distúrbios da sensibilidade subjetiva e objetiva, exceptuada uma sensação cenestésica de astenia vital. Lesões tróficas para as unhas dos pés. Discreto tremor à execução dos movimentos.

Nada de maior para os outros aparelhos. Pulso a 70, tensão arterial 13 e 9, peso 58.

No exame oftalmológico realizado pelo prof. Corrêa Meyer revelou apenas uma diminuição de agudeza visual em ambos os olhos e hipermetropia, blefarite escamosa e discreta ptose palpebral direita.

Em face dessa sintomatologia em que se somam sinais de atrofia muscular distribuído à face e membros, acompanhada de reação miotônica e distúrbios tróficos glandulares (impotência sexual, lesões das fâneras) com uma incidência predominante de catarata somos levados a afirmar o diagnóstico de **DISTROFIA MIOTÔNICA** ou **MIOTONIA ATRÓFICA**.

Como o paciente anterior, esse foi submetido ao tratamento pela vitamina E natural associado ao complexo B, uma ampola de cada em dias alternados mais 4 cc. a odia. As melhoras apresentadas foram nítidas: o paciente engordou cerca de seis quilos, o estado geral melhorou, a disposição psíquica para o trabalho mais viva e, principalmente as paratonias sofreram uma melhora: o paciente não caiu mais, os movimentos tornaram-se mais fáceis.

O paciente interrompeu há mais de um mês o tratamento e os fenômenos sofreram um reavivamento embora não tenham chegado à intensidade anterior.

—o—

O interesse dessas nossas observações encontra-se no fato de serem dois casos de distrofia miotônica, doença heredo familiar que se não constitui propriamente uma raridade, não é muito frequente.

Creio que em nosso meio são os primeiros casos relatados à Soc. de Med. de Porto Alegre. A grande incidência da catarata notadas nas famílias desses doentes leva-nos a supor que a hereditariedade se processa de uma forma isolada por certos caracteres que integram a sintomatologia completa da doença.

Por outro lado há o interesse de um depoimento local sobre a questão tão debatida, atualmente, sobre a influência da vitamina E. natural ou sintética nos distúrbios musculares idiopáticos ou de origem neurítica, de certas doenças degenerativas de etiologia obscura.

Conforme puderam observar os ilustres colegas da Sociedade de Neurologia e Psiquiatria e o nosso presado col. Dr. Antonio Azambuja que acompanhou o primeiro caso, tendo-o examinado por mais de uma vez, somos de parecer que a vitamina E. age favoravelmente sobre a energia muscular e, principalmente, sobre a reação miotônica, atenuando-a.

(*) Germe de trigo Dutra.