

MIASTENIA GRAVIS: RELATO DE CASO

MYASTHENIA GRAVIS: CASE REPORT

ALINE DE SOUZA RIBEIRO¹, CLARISSA BRETTAS MORAIS¹, POLLYANNA ANTONIA DUARTE VITOR¹, WESLEY MOREIRA VIEIRA^{2*}

1. Médico residente de Medicina Intensiva do Hospital Márcio Cunha; **2.** Médico integrante do corpo clínico do Hospital Márcio Cunha.

* Avenida José Barcelos, 697, Bethânia, Ipatinga, Minas Gerais, Brasil. CEP: 35164-069. wesleymed2@gmail.com

Recebido em 06/03/2024. Aceito para publicação em 14/03/2024

RESUMO

Miastenia gravis (MG) é uma doença neurológica autoimune que afeta a porção pós-sináptica da junção neuromuscular e é interposta por autoanticorpos contra o receptor nicotínico de acetilcolina e tirosina quinase músculo-específica. As manifestações clínicas mais comuns são a presença de fadiga extrema, fraqueza muscular, dispneia, voz anasalada, dificuldade para mastigar e engolir, ptose palpebral e diplopia. O presente trabalho se propõe a relatar a dificuldade diagnóstica encontrada, diante de uma paciente acometida por esta doença pouco frequente. A presente pesquisa possui caráter quantitativo, observacional, retrospectivo e ocorreu em um hospital filantrópico no interior de Minas Gerais, no período de 15 de dezembro de 2023 a 01 de fevereiro de 2024. Foi analisado o prontuário de uma paciente do sexo feminino com 20 anos de idade em atendimento Hospitalar. O presente relato visa alertar e conscientizar as pessoas sobre os sintomas e as características dessa doença, facilitando assim sua suspeição e diagnóstico precoce.

PALAVRAS-CHAVE: Doenças da junção neuromuscular; miastenia gravis; neurologia.

ABSTRACT

Myasthenia gravis (MG) is an autoimmune neurological disease that affects the postsynaptic portion of the neuromuscular junction and is caused by autoantibodies against the nicotinic acetylcholine receptor and muscle-specific tyrosine kinase. The most common clinical manifestations are the presence of extreme fatigue, muscle weakness, dyspnea, nasal voice, difficulty chewing and swallowing, eyelid ptosis and diplopia. The present work aims to report the diagnostic difficulty encountered in a patient affected by this uncommon disease. This research has a quantitative, observational, retrospective nature and took place in a philanthropic hospital in the interior of Minas Gerais, from December 15, 2023 to February 1, 2024. The medical records of a 20-year-old female patient were analyzed. age treated at the hospital in question. This report aims to alert and make people aware of the symptoms and characteristics of this disease, thus facilitating its suspicion and early diagnosis.

KEYWORDS: Neuromuscular junction diseases; myasthenia gravis; neurology.

1. INTRODUÇÃO

A miastenia gravis (MG) é uma doença neurológica autoimune que afeta a porção pós-sináptica da junção neuromuscular e é interposta por autoanticorpos contra o receptor nicotínico de acetilcolina e tirosina quinase músculo-específica. Isto provém na redução do número de unidades ativas e provoca bloqueio funcional da junção neuromuscular que se manifesta por fraqueza e fadiga dos músculos voluntários com avanço após repouso³.

É definida pela presença de autoanticorpos que procedem contra partículas da membrana pós-sináptica das ligações neuromusculares. Compreende-se que as imunoglobulinas que atacam os Receptores de Acetylcolina (Anti-AChRs) assim como a Tirosina Quinase Músculo-Específica (Anti-MuSK) são os mais comumente encontrados em pacientes com doença miastênica⁴.

Possuem autoanticorpos imunoglobulina G1 (IgG1) e G3 (IgG3), que exercem um papel patogeneticamente fundamental, lesionando o receptor nicotínico de acetilcolina (AChR), onde realiza a fixação do complemento e diminui o número de AChRs com o passar dos anos. Ainda, os anticorpos afetam outras proteínas da junção neuromuscular pós-sináptica, que é capaz de comprometer a transmissão neuromuscular. A maioria dos pacientes não consegue verificar os seus fatores precipitantes no início da doença. Entretanto, minoritariamente, possuem relação a doenças infecciosas virais como, por exemplo, herpes simples e hepatite C. Além disso, achados da literatura ressaltam uma potencial associação causal com estresse emocional, cirurgias, traumas, uso de antibióticos e gestação, podendo manifestar a predisposição genética como fator preponderante da MG⁵.

A MG é uma doença autoimune que afeta as junções neuromusculares, resultando sinais e sintomas caracterizados por fraqueza muscular, ptose palpebral e, em casos mais avançados, crises de falência respiratória. Além disso, refere-se a uma condição rara, com prevalência mundial premeditada em 20 por 100.000 indivíduos. Em contrapartida, existem evidências que indicam progresso nesses números nos últimos anos³.

De acordo com a classificação dos pacientes com

MG, nota-se divisão em quatro grupos tendo em conta o padrão de fraqueza. Na Tabela 1 estão indicados os grupos e os respectivos sinais.

Tabela 1. Classificação da MG conforme Osseman e Genkins (1971).

GRUPO	SINAIS
Grupo I: ocular	Ptose, diplopia
Grupo II: generalizada leve	Acometimento ocular e de extremidades, com a forma bulbar, onde têm alterações da fala (anasalada, voz pelo nariz) proeminentes
Grupo III: generalizada moderado-grave	Sinais oculares ou bulbares, acometimento variável da musculatura apendicular, sem crises
Grupo IV: aguda fulminante	Sinais generalizados com acometimento bulbar proeminente, com crises
Grupo V: grave de instalação tardia	Generalizada, sinais bulbares proeminentes, com crises

Fonte: Osseman e Genkins (1971)⁶

As manifestações clínicas abrangem a musculatura estriada esquelética, sendo mais comuns a presença de fadiga extrema, fraqueza muscular, dispneia, voz anasalada, dificuldade para mastigar e engolir, ptose palpebral e diplopia. Os sintomas são desenvolvidos de maneira flutuante, onde o paciente normalmente acorda com energia e ao longo do dia apresenta condição física prejudicada².

O diagnóstico é efetuado primeiramente por meio da história clínica do paciente. Se o paciente acorda sem fraqueza muscular e finaliza o dia com fraqueza severa, as pálpebras caídas, presença de fadiga e respiração ofegante com melhora em repouso, suspeite-se de MG. O diagnóstico é complementado mediante exames laboratoriais e neurofisiológico, conhecido como eletroneuromiografia¹.

Os objetivos deste trabalho são relatar a dificuldade diagnóstica diante de uma paciente acometida por esta doença pouco frequente; caracterizar os fatores que desencadeiam o início dos sintomas e que podem qualificar e antecipar o diagnóstico da crise e tratamento da Miastenia Gravis; descrever as opções de tratamento disponíveis para Miastenia Gravis e o melhor perfil terapêutico.

Esse trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa sob o Certificado de Apresentação de Apreciação Ética número 76005523.8.0000.8147.

2. CASO CLÍNICO

Sexo feminino, 20 anos, comparece ao pronto atendimento encaminhada pelo neurologista com suspeita de sinusite complicada. Paciente relata voz hipernasal, disfagia principalmente para líquidos, redução de força muscular em mão direita há 3 meses aproximadamente, com piora progressiva. Avaliada pelo clínico e internada para neurologia clínica. No exame físico apresentava Glasgow 15, orientada, isocoria fotorreagente, movimentação ocular extrínseca preservada, sem desvio do olhar, ausência de diplopia no desvio forçado e mantido do olhar, semiptose palpebral bilateral, redução na manutenção e elevação

do véu palatino, redução da força em membro superior direito, 4º e 5º quirodáctilos direitos com dificuldade de extensão, movimentação ativa dos membros, sensibilidade preservada, ausência de reflexos patológicos, sem ataxia, marcha atípica, sem sinais/sintomas infecciosos, realizado teste com piridostigmina com resposta satisfatória. Exames prévios: tomografia crânio e videonasolararingoscopia sem alterações significativas, eletrocardiograma dentro dos limites de normalidade.

Dessa forma, foi solicitado ressonância magnética de crânio, eletroneuromiografia segmentar bulbar e membros, exames laboratoriais e avaliação fonoaudiologia. Paciente recebeu alta com piridostigmina, 30mg, três vezes ao dia, solicitação de exames de imagem e gráficos para serem realizados ambulatorialmente, e posterior avaliação do início do corticoide após conclusão dos exames.

Após 20 dias da alta hospitalar, paciente é admitida no mesmo nosocomio com insuficiência respiratória aguda, cianótica, Glasgow 3, sendo prontamente intubada e sedada. Encaminhada para a Unidade de Terapia Intensiva e administrado 1 ciclo de imunoglobulina humana, apresentado 2 reintubações por fraqueza respiratória. Intercorre com sepse foco pulmonar nosocomial, tratada com antibioticoterapia guiada por cultura. Submetida a traqueostomia após 15 dias de tubo orotraqueal.

Na enfermaria foi realizado mais 1 ciclo de imunoglobulina humana e decanulação. Recebeu alta hospitalar apresentando leve dificuldade em manter olhar para cima, ausência de ptose palpebral, melhora quase completa da fenda palpebral ao fechamento forçado dos olhos, fraqueza leve a moderada de flexão e extensão do pescoço, fraqueza leve de abdução dos ombros e flexão do quadril, sem sinais de descompensação colinérgica. Alta hospitalar com prescrição de piridostigmina, 60mg, cinco vezes ao dia, prednisone, 20mg, pela manhã e azatioprina, 100mg, às 15h, acompanhamento da fisioterapia, fonoaudiologia e cirurgia torácica para avaliar timectomia (realizada posteriormente em outra instituição).

3. DISCUSSÃO

A MG é uma doença rara, mas sempre deve ser suspeitada na presença de fraqueza ocular, muscular e bulbar, principalmente quando os sintomas são exacerbados ao final do dia. A paciente em questão apresentou sintomas clássicos da doença como disfonia, disfagia e ptose ocular. A avaliação por um especialista possibilitou uma identificação mais rápida da doença e o início do teste terapêutico com piridostigmina, que é um inibidor da acetylcolinesterase, tendo uma resposta satisfatória e alta hospitalar com a terapêutica sintomática para uso domiciliar.

O tratamento da MG pode ser realizado de três maneiras:

- Tratamento sintomático: realizado com inibidor de acetylcolinesterase;
- _ Terapêutica com modificadores da doença: sendo

glicocorticoides e azatioprina os de primeira escolha; e,
- Terapêutica aguda: como plasmaferese, que é utilizada no contexto de crise miastênica.

Assim como descrito neste caso clínico, mesmo em vigência do tratamento, alguns pacientes apresentam exacerbação da doença diante de contextos infecciosos, traumas ou estresse emocional, sendo necessário ajuste da medicação e escalonamento da terapêutica.

4. CONCLUSÃO

A Miastenia Gravis é uma doença neurológica com história clínica característica, mas que, por não ser uma condição clínica tão frequente, é de difícil suspeição. Ao afetar a junção pós-sináptica, esta condição leva a uma fraqueza intensa da musculatura estriada esquelética podendo levar à insuficiência respiratória, colocando em risco a vida do paciente. O presente relato visa alertar e conscientizar as pessoas sobre os sintomas e as características dessa doença, facilitando o diagnóstico precoce.

5. FINANCIAMENTO E AGRADECIMENTO

Essa pesquisa foi financiada pelos próprios autores e agradecemos ao Hospital Márcio Cunha pela oportunidade de realizar esse estudo de prontuário.

6. REFERÊNCIAS

- [1] Castro D. de. Eletroneuromiografia de Fibra Única - Exame para Diagnóstico de Miastenia. 2019. Disponível em: <https://drdiegodecastro.com/eletroneuromiografia-de-fibraúnica/>. Acesso em: 09 out. 2023.
- [2] Castro D. de. Miastenia Gravis - Sintomas. 2020. Disponível em: <https://drdiegodecastro.com/miastenia-gravis-sintomas/>. Acesso em: 09 out. 2023.
- [3] Chaves KD H, Núñez MG, Chavarría VT. Miastenia gravis: fisiopatología y manejo perioperatorio. Revista Médica Sinergia, v. 6, n. 4, p. 3, 2021.
- [4] Luz AR. *et al.* Miastenia Gravis: uma análise crítica dos métodos diagnósticos e condutas terapêuticas. Revista Eletrônica Acervo Saúde, v. 15, n. 9, p. e11066, 2022.
- [5] Tsai AFS, Morais RM, Andrade VLA. Miastenia gravis: diagnóstico sugerido pela manometria esofágica de alta resolução. Um relato de caso Myasthenia gravis: diagnosis suggested by high-resolution esophageal manometry. A case report. Brazilian Journal of Development, v. 7, n. 8, p. 81008-16, 2021.
- [6] Osserman KR, Genkins G. Studies in myasthenia gravis: review of a twenty-year experience in over 1200 pacientes, Mt Sinai J Med 38: 497-537, 1971.