39º CBP Congresso Brasileiro de Pediatria
DE 09 A 12 DE OUTUBRO - PORTO ALEGRE/RS
Vamos construir o pediatra do futuro

Trabalhos Científicos

Título: Efeito Do Tratamento Com Corticosteroides Em Pacientes Com Distrofia Muscular De Duchenne: Relato De Casos De Dois Irmãos.

Autores: NALYNE CARVALHO DE OLIVEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE), GABRIELA NEVES COSTA LEÃO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE), LETÍCIA MENEZES DIAS (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE), IAGO VINÍCIUS ODARA DO NASCIMENTO ARAÚJO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE), BIANCA XAVIER DE OLIVEIRA SOUZA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE), CAMILLA KARINNE GUIMARÃES ROSA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE), MAYLLA FONTES SANDES (UNIVERSIDADE TIRADENTES), ADRIANA BARBOSA DE LIMA FONSECA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE), EMERSON DE SANTANA SANTOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE)

Resumo: INTRODUÇÃO: A distrofia muscular de Duchenne (DMD), doença de herança recessiva ligada ao X, tem curso progressivo de atrofia muscular, perda de força e capacidade locomotiva. RELATO 1: J.A.R.X, 13 anos, descobriu a DMD aos 5 anos de idade devido a quadro progressivo de perda de força muscular nos membros inferiores, elevação da CPK e história familiar de irmão mais velho acometido. Teve seu diagnóstico confirmado pelo teste molecular por sequenciamento. Paciente apresenta, atualmente, marcha anserina, sinal de Gowers, pseudo-hipertrofia da panturrilha, hiperlordose, escoliose, elevação de enzimas hepáticas e retardo mental. Faz uso de prednisona desde o diagnóstico com dose atual de 30mg. RETALO 2: J.V.R.X, 12 anos, irmão mais novo de J.A.R.X, foi diagnosticado com DMD na mesma ocasião e com quadro semelhante. Apresenta marcha anserina, sinal de Gowers e pseudo-hipertrofia da panturrilha. Refere fortes dores em perna esquerda com impossibilidade de deambulação momentânea. Possui elevação de enzimas hepáticas, disartria e retardo mental. Também faz uso de prednisona. DISCUSSÃO: Pacientes com DMD cursam com perda progressiva dos movimentos que inicia com atraso na aquisição da marcha, quedas frequentes, marcha anserina e equina. A criança se desenvolve com dificuldade para realizar movimentos, hipertrofia das panturrilhas por tecido adiposo e fibroso e levantar miopático. A postura tende a ser hiperlordótica com escoliose severa. Em torno dos 12 anos de idade, a criança se encontrará restrita à cadeira de rodas e com perda da força muscular respiratória. CONCLUSÃO: Corticoterapia é um tratamento preconizado por adiar a evolução da doença. Em ambos os casos relatados, comparando com a história natural da doença, nota-se os seus efeitos ao retardar a perda motora, atrasar a instalação de deformidades nos membros inferiores e preservar a função respiratória.