

# Miopatias

**Profa. Dra. Carla Bargi Belli**

**FMVZ-USP**

# Miosite

- Nomenclaturas: miopatia pós-exercício, rabdomiólise, azotúria, mioglobínúria paralítica, doença da segunda-feira
- Causas:
  - Exercício além do suportado para o momento
  - Outras
- Fatores predisponentes:
  - falta de treinamento
  - condições ambientais
  - dieta
  - desidratação/alterações eletrolíticas
  - lesões prévias

# Fisiopatogenia – Lesão muscular

- Na fisiopatogenia há envolvimento de:
  - produção de ácido láctico
  - produção de radicais livres
  - alterações eletrolíticas
  - menor aporte sanguíneo

# Manifestações Clínicas

- Dependem da gravidade:
  - dificuldade para caminhar / claudicação
  - dor à palpação muscular (principalmente MPs)
  - tremores musculares
  - sudorese
  - ansiedade
  - taquicardia / taquipneia / hipertermia
  - relutância em se mover
  - decúbito
  - oligúria / anúria / poliúria
  - mioglobínúria

# Fisiopatogenia – Lesão renal

- Desidratação
- Mioglobina:
  - necrose tubular aguda (peroxidação lipídica da membrana das células tubulares)
  - isquemia

# Complicações

- insuficiência renal
- laminite
- lesão do músculo cardíaco
- tecido fibroso

# Diagnóstico

- Histórico
- Manifestações
- Exames laboratoriais:
  - Ht e Pt
  - CK e AST
  - U e Cr
  - urinálise
  - gasometria

# Tratamento

- Finalidades: interromper os danos musculares; corrigir alterações hídricas e eletrolíticas; aliviar a dor; manter a função renal
- caminhadas ? (em casos leves) / repouso
- evitar decúbito
- fluidoterapia
- glicose
- AINEs (dor ↓ perfusão muscular)
- tranquilizantes ?
- DMSO (como AI e diurético)



# Tratamento

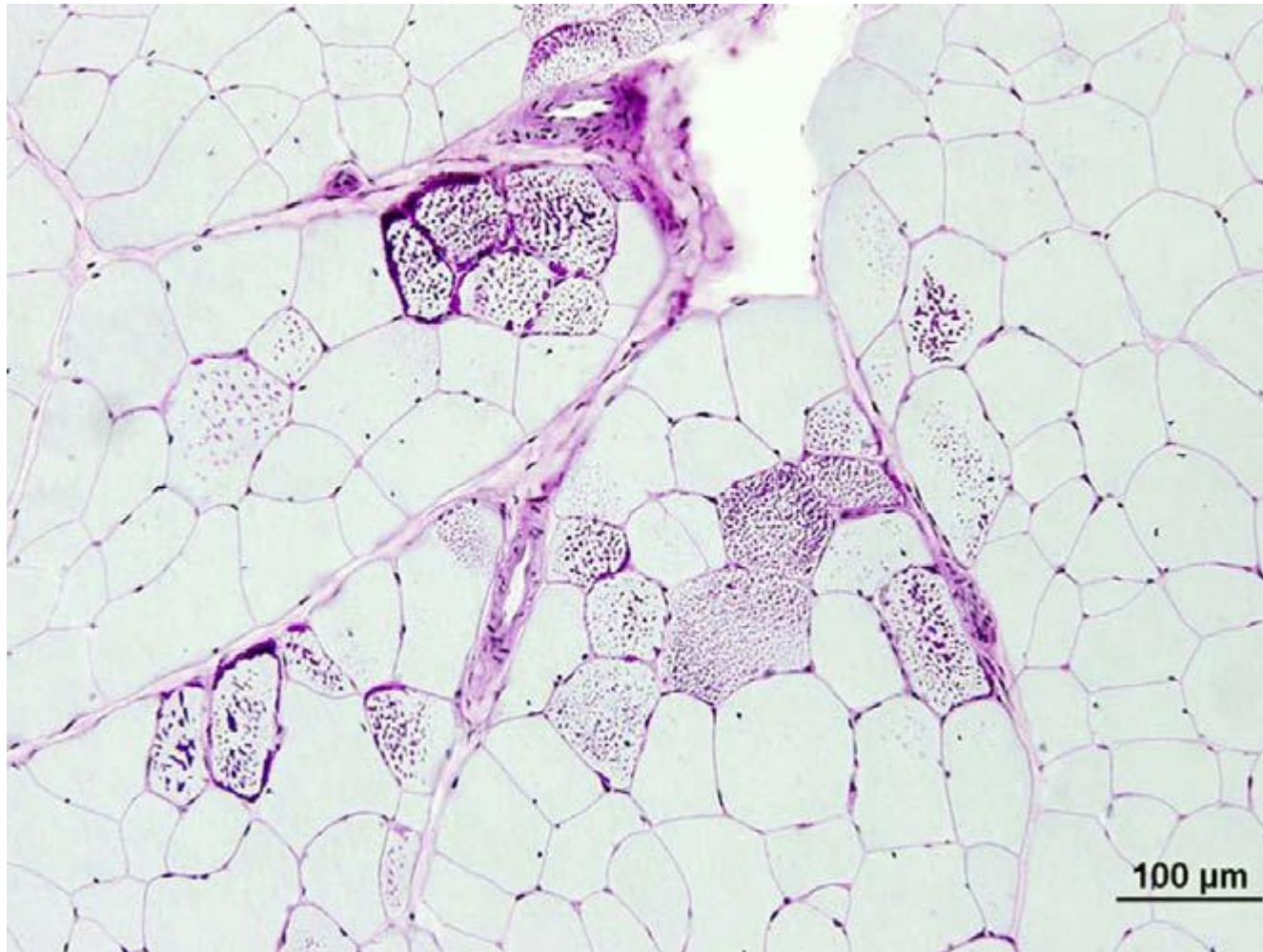
- relaxantes musculares
  - Coltrax®
  - metocarbamol
- massagem
- monitorização da urina e função renal
- prevenção da laminite
- Para aumentar diurese:
  - furosemida? (age em alça) – 1-2 mg/kg IV,
  - dopamina (5 $\mu$ g/kg/min),
  - manitol – 1g/kg IV ( $\uparrow$  demanda de O<sub>2</sub> pelos túbulos e pode  $\uparrow$  injúria isquêmica; evitar em anúria com hiperhidratação – edema pulmonar)
- bicarbonato? (diminui a peroxidação lipídica pela mioglobina)

# Prevenção

- Treinamento adequado
- Alimentação
- Vit. E e Se ?
- Prognóstico

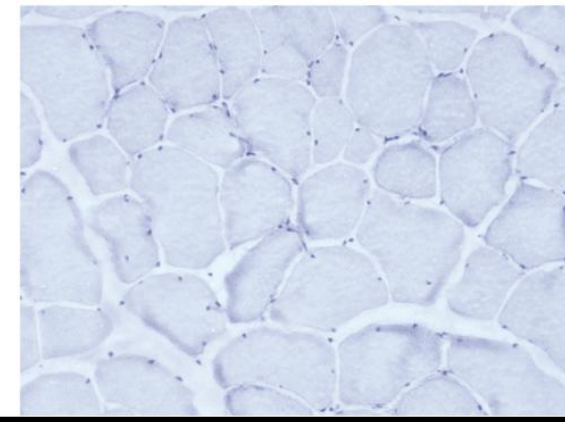
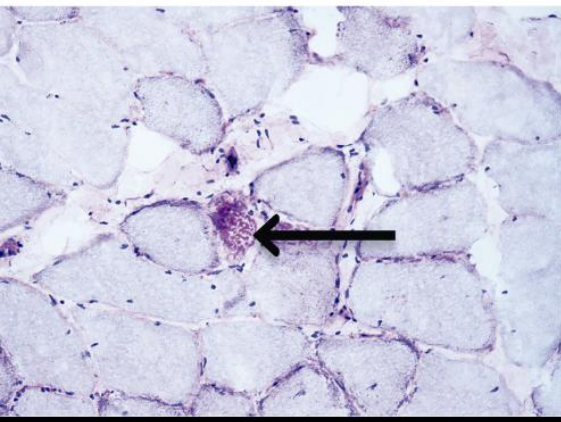
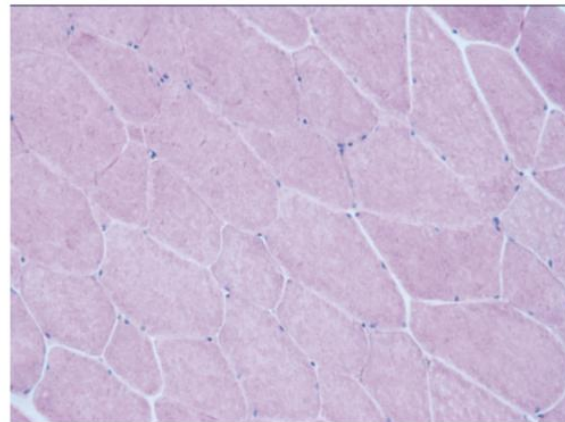
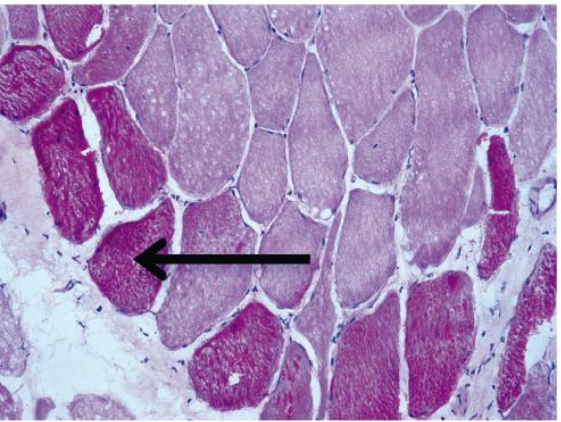
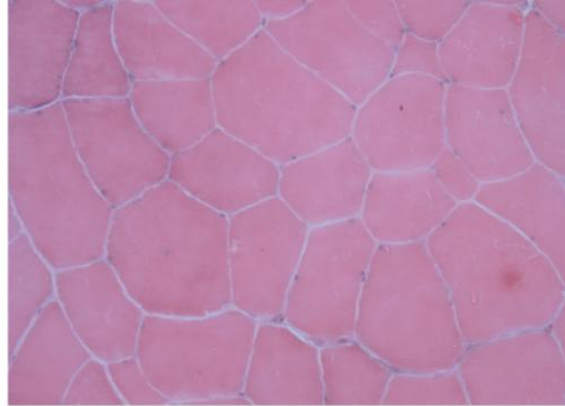
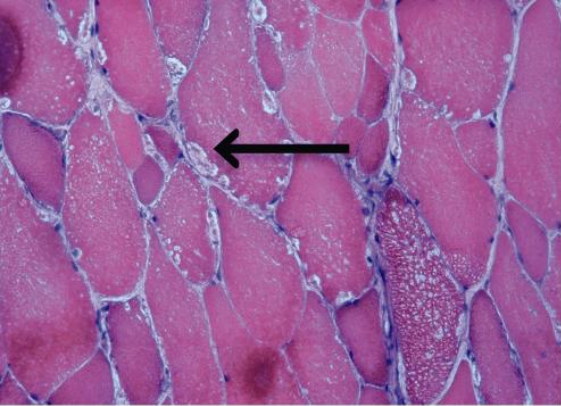
# Miopatia por Estocagem de Polissacarídeos

- PSSM1 e 2
  - há mutação no gene da glicogênio sintase 1, autossômico dominante
  - há síntese desregulada de glicogênio e há comprometimento do metabolismo aeróbico do glicogênio
  - há acúmulo (vacúolos) subsarcolemal de polissacarídeos resistente à amilase
- Foi identificada em QM, mas já foi reconhecida em outras raças
- As manifestações em geral começam com 2-3 anos de idade
- Há episódios repetidos de miosite
- Há músculos firmes e doloridos, rigidez, espasmos da pele, tremores musculares, sudorese, fraqueza e relutância em se mover com exercícios leves, intolerância ao exercício.
- CK e AST elevadas em geral, às vezes até em repouso
- Diag: biópsia muscular, teste genético (para tipo 1)



Finno et al. (2009)

Biopsia do músculo semimembranoso. Observar numerosas fibras com acúmulo anormal de polissacarídeos após remoção do glicogênio normal pela amilase e coloração com ácido periódico de Schiff



*Characteristic skeletal muscle histopathology in type 1 PSSM compared with muscle from a matched control stained with*

- haematoxylin and eosin showing sub-sarcolemmal vacuolation (arrow) and marked variation in fibre size*
- periodic acid schiff (PAS) showing increased glycogen accumulation (arrow)*
- periodic acid schiff following predigestion with diastase revealing abnormal diastase-resistant polysaccharide.*

# Miopatia por Estocagem de Polissacarídeos

- Tratamento: repouso e tratar miosite
- Prevenção:
  - mudança alimentar: menos carboidratos e mais lipídeos como fonte de energia
  - incrementos muito graduais de exercício
    - para aumentar a capacidade do músculo em oxidar gordura e glicogênio. Começar após duas semanas do início da dieta

# HYPP

- Paralisia Periódica Hipercalêmica
- Em QM, raças relacionadas e cruzamentos
  - Descendentes do “Impressive”.
- Mutação no canal de sódio, autossômica dominante
- Como resultado, há um fluxo excessivo de entrada de sódio e de saída de potássio das células, resultando em despolarização persistente de células musculares seguido de fraqueza temporária

# HYPP

- As manifestações em geral começam com 2-3 anos de idade
- Vai de assintomático a episódios de tremores musculares e fraqueza. Os homozigotos podem ter disfagia e dispneia. Estimulação pode aumentar os tremores
- Nos intervalos das crises os animais parecem normais
- Os episódios estão ligados a dietas com alto potássio mas são imprevisíveis
- Podem ocorrer episódios ligados a jejum, sedação pesada, transporte, estresse mas não ao exercício. Em geral a CK está normal
- Há teste genético. Nas crises pode ocorrer aumento de K e leve diminuição de Na



# HYPP

- Tratamento:
  - casos leves: exercício leve + fonte de carboidrato (aveia, xarope de milho – estimula aumento de insulina que diminui K sérico)
  - casos severos: glicose 5% (6 mL/kg) sozinha ou combinada com bicarbonato de sódio (1–2 mEq/kg, com ou sem insulina) e gluconato de cálcio (0.2–0.4 mL/kg da solução a 23% diluída em glicose 5%)
- Prevenção:
  - evitar muito K (ex. não usar alfafa), exercícios regulares
  - A dieta deve conter 0.6% a 1.1–1.5% de K, com total de <33 g
- se não adianta, usar medicamentos que diminuem potássio
  - acetazolamida (2–3 mg/kg VO, BID ou TID) or hidroclorotiazida (0.5–1 mg/kg VO, BID)