

POLINEUROPATIA AGUDA ATÍPICA NA VIGÊNCIA DE DOENÇA DE CHAGAS CRÔNICA

REGISTRO DE UM CASO

*J. FORTES-RÊGO **

O uso da nomenclatura epônima aplicada a síndromes pode representar óbice no evoluir do respectivo conhecimento, em face das dificuldades à precisa delimitação conceitual. Exemplo pode ser colhido entre as polineurites agudas. Em 1916 Guillain, Barré e Strohl descreveram dois pacientes com “distúrbios motores, abolição dos reflexos tendinosos com preservação dos reflexos cutâneos, parestesias com ligeiro acometimento da sensibilidade objetiva, dor à pressão dos músculos, leves alterações nas reações elétricas dos nervos e dos músculos e um muito marcado aumento no conteúdo de albumina do líquido cefalorraquidiano na ausência de reação celular”¹³. A essa descrição Draganescu e Claudian aplicaram, em 1927, a denominação de síndrome de Guillain-Barré¹⁵. Em 1936 Guillain¹² reenfatizou a descrição e deu ênfase à dissociação albumino-citológica e ao prognóstico favorável. Em 1949 Haymaker e Kernohan (citados por vários autores) reportaram 50 casos fatais sob o título de síndrome de Landry-Guillain-Barré, assinalando que, quando Landry em 1859 descreveu a forma de paralisia que recebeu seu nome, havia três grupos clínicos a serem diferenciados um dos quais indistinguível daquele descrito por Guillain, Barré e Strohl; ademais, Haymaker e Kernohan teriam constatado, na própria série, uma unidade patológica entre doentes com paralisia de Landry e outros com síndrome de Guillain-Barré. A partir de então a confusão tem aumentado na literatura especializada. Enquanto autores fiéis aos conceitos originais propõem “critérios exatos” para a formulação diagnóstica da síndrome de Guillain-Barré^{4,16,17,19}, outros^{15,20} apliam os horizontes conceituais dessa condição mórbida; há ainda os que se referem a “variantes” da síndrome de Guillain-Barré. Swash²¹, por exemplo, sugere classificá-la em: casos com o clássico começo subagudo; polirradiculoneuropatia inflamatória recidivante; polirradiculoneuropatia inflamatória crônica; casos com manifestações centrais; casos com outras complicações; síndrome de Miller Fisher. Esta última, descrita pela primeira vez em 1956, pelo autor que lhe empresta o nome⁶, caracteriza-se pela ocorrência simultânea de oftalmoplegia, ataxia e arreflexia; completaria o quadro a inexistência de debilidade muscular, pelo menos claramente definida. Com relação às alterações oculares, os três pacientes de Fisher apresentavam oftalmoplegia externa completa, sendo que, em dois, havia também ptose moderada; em todos, as pupilas estavam discretamente dilatadas, de forma simétrica, e reagiam preguiçosamente à luz. Pequenas variações têm sido

Trabalho realizado no Departamento de Medicina Especializada da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília: * Professor de Neurologia.

comunicadas, Gibberd¹⁰ as localiza em 4 grupos: oftalmoplegia completa; oftalmoplegia externa completa e pupilas normais; oftalmoplegia externa parcial e envolvimento pupilar completo; oftalmoplegia externa parcial e envolvimento pupilar parcial. Williams e col.²², reportam-se ao caso de paciente com alterações pupilares na ausência de debilidade dos músculos extra-oculares. Como regra geral, às alterações dos oculomotores, somam-se as de outros nervos cranianos, notadamente do facial, vago e glossofaríngeo, que sempre bilateralmente^{1,11,14}. A síndrome de Fisher, é considerada benigna, nada obstante haver vozes discordantes, a exemplo de Blau e col.² que registram os casos de dois pacientes que requereram traqueostomia e ventilação assistida. Ambas são tidas como indeterminadas no que concerne à etiologia; alguns agentes, contudo, têm sido incriminados na de Guillain-Barré-Stohl: sulfanilamida, terapia pela febre, sarampo, doença com inclusões citomegálicas, cirurgia e fenômenos alérgicos²⁰. Gibberd e Kelly¹¹ publicam os casos de três pacientes, nos quais a polineuropatia foi atribuída "a um vírus" em razão da constatação, nos três, da elevação do título de anticorpos contra a parotidite. Nos Estados Unidos da América do Norte, um programa nacional de imunização contra a influenza teve de ser interrompido em decorrência do surgimento de 1.098 casos de Guillain-Barré, dos quais 58 foram fatais¹⁴. Quanto à rara síndrome de Miller Fisher que totalizaria até 1970 nada mais que treze casos²⁰, não encontramos senão uma referência a agente etiológico: trata-se do paciente apresentado por Nouailhat e col.¹⁸, cuja sintomatologia instalou-se cinco dias após injeção de soro antitetânico. Um aspecto curioso dessa entidade consiste na possibilidade de recidiva; Buge e col.³ relatam caso, que seria o segundo registrado até o presente; o fenômeno se deu com um intervalo de doze anos.

A presente publicação objetiva dar conhecimento da ocorrência de polineuropatia aguda em paciente chagásico.

OBSERVAÇÃO

PA (Reg. 180.712), baiano, agricultor, com 47 anos de idade, compareceu ao Hospital Universitário de Brasília em 06-07-82, relatando que, havia 45 dias, em aparente estado de saúde, começou a ver duplo, "caiu"-lhe a pálpebra superior esquerda, notou "fraqueza" nos quatro membros, "dormência" no lado direito do corpo, completando-se o quadro no lapso de uma semana; desde então, haveria discreta tendência à regressão; nunca sentira dor de cabeça, negava alterações esfínterianas e não fazia uso de bebidas alcoólicas. O exame clínico geral era normal, enquanto o exame neurológico apresentava: marcha incaracterística; nervos cranianos normais, exceto com relação ao III esquerdo por haver ptose palpebral completa, discreto aumento do diâmetro pupilar, com reação normal à luz, e pequena limitação do reto interno: leve grau de hipotonia generalizada; força muscular global conservada, mas nas provas segmentares havia diminuição, mais acentuada à direita, mostrando-se poupados apenas os adutores dos braços e os flexores e extensores dos pés; reflexos aquileus abolidos, enquanto os demais reflexos eram extremamente débeis, de forma simétrica, nos quatro membros; reflexos superficiais normais; sensibilidade normal em todas as suas formas, consignando-se somente intensa disestesia plantar bilateral; a coordenação — estática e dinâmica — estava preservada. O paciente recebeu alta prematuramente, a pedido, retornando ao Hospital a 15-08-82, quando se comprovou uma regressão quase total da ptose palpebral esquerda; de resto, o exame neurológico persistia

inalterado. *Exames complementares*: curva glicêmica, radiografias de crânio e tórax, E.C.G., E.M.G., bioquímica, hemograma e sumário de urina normais; líquido cefalorraquidiano (16-08-82): 15 células (linfócitos) por mm³ e 58mg% de proteínas, sem outras alterações; reação de Machado-Guerreiro e de imunofluorescência para Chagas no soro: reagentes.

COMENTARIOS

O paciente ora focalizado apresentou polineuropatia generalizada, cujo elemento mais saliente é a ptose completa unilateral; a sintomatologia instalou-se forma aguda, mas não foi precedida de quadro infeccioso. O mais inusitado, contudo, reside na inexistência de oftalmoplegia concomitante — havia apenas discreta limitação de um movimento ocular e ligeiro toque pupilar —, já que, na literatura compulsada, encontramos um só caso com ptose unilateral, ainda assim associada com marcada oftalmoplegia externa bilateral⁵. Se acrescermos a isso o aspecto incharacterístico do líquido cefalorraquidiano (sem dissociação albumino-citológica), torna-se difícil situar o presente quadro na síndrome de Guillain-Barré-Strohl ou na de Miller Fisher, sendo talvez mais razoável supor a ocorrência de mais uma “variante” de uma ou outra. Também não foi possível determinar a etiologia, podendo-se apenas afastar algumas inicialmente sugeridas, a exemplo do diabete, cujo eventual papel na gênese das neuropatias periféricas permanece indefinido, conforme se depreende da recente discussão que levamos a cabo nesse sentido⁸. Por outro lado, dois elementos merecem ser realçados: a abolição dos reflexos aquileus (presumivelmente anterior à sintomatologia atual, uma vez que, apesar do déficit motor ser de predomínio proximal, os patelares respondiam, ainda que debilmente) e a positividade das reações sorológicas para a doença de Chagas. Tal associação, vem sendo por nós notada desde 1972 em pacientes oriundos de zonas endêmicas em tripanosomíase e foi amplamente confirmada em pesquisa “cega” sistemática realizada na área de São Felipe (BA), em 1976, a qual resultou na caracterização de uma polineuropatia sensitivomotora⁷, que nos levaria a propor o epíteto de *forma neurítica* para essa subdivisão da forma nervosa da doença de Chagas⁹.

Como conclusão, embora não podendo asseverar a existência de uma relação causal entre a tripanosomíase e a polineuropatia aguda descritas aqui; tampouco compartilhamos do cepticismo reinante na atualidade no que tange à realidade da forma nervosa daquela.

RESUMO

O autor apresenta o caso de paciente chagásico de 47 anos, que desenvolveu de modo agudo uma polineuropatia atípica, cujo elemento mais saliente consistiu de uma ptose palpebral unilateral completa. A nomenclatura e a conceituação clínica da síndrome de Guillain-Barré-Strohl e de suas variantes são discutidas, com maior ênfase para a síndrome de Miller Fisher. É discutida também uma eventual participação da tripanosomíase no quadro neurológico.

SUMMARY

Atypical acute polyneuritis and chronic Chagas'disease: report of one case.

The author reports the case of a 47-year-old man who developed an acute polyneuritis in the course of the chronic Chagas'disease. Neurological examination on admission forty-five days after onset showed total ptosis of the left eyelid without internal and external ophthalmoplegia. There was moderate diffuse weakness in the limbs. Tendon reflexes were depressed. Plantar responses were normal. The cerebrospinal fluid cell count and protein level were raised. The relationship between chronic Chagas'disease and peripheral polyneuritis is discussed.

REFERÊNCIAS

1. BIGNAMI, A. & SERVI, M. — Acute internal and external ophthalmoplegia with muscle weakness. *Lancet* 1:1110, 1963.
2. BLAU, I.; CASSON, I.; LIEBERMAN, A. & WEISS, E. — The not-so-benign Miller Fisher syndrome. *Arch. Neurol. (Chicago)* 37:384, 1980.
3. BUGÉ, A.; RANCUREL, G.; BRAULT, J.L. & GUILLEMANDSCHADER, B. — Polyradiculonévrite aiguë à forme ophtalmoplégique. Récidive à 12 ans d'intervalle. *Nouv. Presse Méd.* 11:281, 1982.
4. CORSTON, R.N.; MCGALE, E.H.F.; STONIER, C.; ABER, G.M. & HUTCHINSON, E.C. — Abnormalities of cerebrospinal fluid amino acids in patients with the Guillain-Barré syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 44:86, 1981.
5. ELIZAN, T.S.; SPIRE, J.P.; ANDIMAN, R.M.; BAUGHMAN, F.A. & LLOYD-SMITH, D.L. — Syndrome of acute idiopathic ophthalmoplegia with ataxia and areflexia. *Neurology (Minneapolis)* 21:281, 1971.
6. FISHER, M. — An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). *New Engl. J. med.* 255:57, 1956.
7. FORTES-RÊGO, J. — Polineuropatias chagásicas. *Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo)* 37:165, 1979.
8. FORTES-RÊGO, J. — Paralisia facial periférica isolada: uma condição controversa. *Diplomata Editora. Brasília*, 1981.
9. FORTES-RÊGO, J.; MACEDO, V.O. & PRATA, A. — Alterações neurológicas periféricas na doença de Chagas crônica. *Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo)* 38:45, 1980.
10. GIBBERD, F.B. — Ophthalmoplegia in acute polyneuritis. *Arch. Neurol. (Chicago)* 23:161, 1970.
11. GIBBERD, F.B. & KELLY, R.E. — Acute internal and external ophthalmoplegia with polyradiculitis of probable virus aetiology. *Brain* 87:657, 1964.
12. GUILLAIN, G. — Radiculoneuritis with acellular hyperalbuminosis of the cerebrospinal fluid. *Arch. Neurol. Psychiat.* 36:975, 1936.
13. GUILLAIN, G.; BARRÉ, J.A. & STROHL, A. — Concerning a syndrome of radicular neuritis with hyperalbuminosis of the cerebrospinal fluid without cellular reaction. Notes on the clinical and graphic characteristics of the tendon reflexes. *In Brody, I.A. & Wilkins, R.H.: Guillain-Barré-Strohl syndrome. Arch. Neurol. (Chicago)* 18:449, 1968.
14. KEENLYSIDE, R.A.; SCHONBERGER, L.B.; BREGMAN, D.J. & BOLYAI, J.Z.S. — Fatal Guillain-Barré syndrome after the national influenza immunization program. *Neurology (Minneapolis)* 30:929, 1980.

15. MARSHALL, J. — The Landry-Guillain-Barré syndrome. *Brain* 86:55, 1963.
16. McFARLAND, H.R. & HELLER, G.L. — Guillain-Barré disease complex. *Arch. Neurol.* (Chicago) 14:196, 1966.
17. NATIONAL Institute of Neurological and Communicative Disorders. Committee Formulates Definition and Criteria of Guillain-Barré syndrome to Aid in Diagnosis. *J. amer. Med. Assoc.* 240:1709, 1978.
18. NOUAILHAT, F.; BOURDAIN, J.L.; ROCHER, P. & QUEVAUVILLERS, J. — Syndrome de M. Fisher après sérothérapie antitétanique. *Nouv. Presse Méd.* 8:2832, 1979.
19. OSLER, L.D. & SIDELL, A.D. — The Guillain-Barré syndrome. The need for exact diagnostic criteria. *N. Engl. J. Med.* 262:964, 1960.
20. QAQUNDAH, B.Y. & TAYLOR, W.F. — Miller Fisher syndrome in a 22-month-old child. *J. Pediat.* 77:868, 1970.
21. SWASH, M. — Clinical aspects of Guillain-Barré syndrome: a review. *J. royal Soc. Med.* 72:670, 1979.
22. WILLIAMS, D.; BRUST, J.C.M.; ABRAMS, G.; CHALLENGOR, Y. & DEVEREAUX, M. — Landry-Guillain-Barré syndrome with abnormal pupils and normal eye movements: a case report. *Neurology (Minneapolis)* 29:1033, 1979.

Universidade de Brasília — Departamento de Medicina Especializada — 70.910 Brasília, DF — Brasil.