

## ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA E NEUROSSÍFILIS

ELIOVA ZUKERMAN \*  
SÉRGIO ZATZ \*\*

Reavaliemos neste trabalho a possível correlação de causa e efeito entre o processo sífilítico e a esclerose lateral amiotrófica (ELA) pelo fato de termos tido a oportunidade de examinar uma paciente que apresentou concomitância clínica de ambas as entidades.

Schaffer, em 1896<sup>20</sup>, foi dos primeiros a citar a sífilis como um dos fatores etiológicos a ser considerado na ELA. Desde então foram registrados numerosos casos responsabilizando a sífilis como possível fator causal das síndromes amiotróficas (neurônio motor periférico) e/ou espásticas (neurônio motor central), quer seja como sífilis parenquimatosa associada à tabes ou à paralisia geral progressiva<sup>2, 4, 6, 7, 9, 11, 12, 13, 14, 15, 19, 21, 22, 25, 26</sup>.

Ao lado dos autores que afirmam existir relação de causa e efeito entre a lues e a ELA<sup>3, 12, 19, 22, 25</sup> outros acreditam haver simples coincidência entre as duas entidades<sup>1, 10, 15, 16, 18</sup>. Alguns aventam a hipótese de ser a sífilis, como outros processos tóxico-infecciosos, simples fator desencadeante de uma moléstia endógena em indivíduo predisposto<sup>5</sup>.

São descritas algumas características clínicas que permitem diferenciar os casos de ELA de origem degenerativa daqueles de síndrome amiotrófico-espástica secundária a outros processos que afetam a medula e o bulbo, em particular os de natureza sífilítica. Esses últimos apresentam um início relativamente brusco, evolução por surtos, assimetria de comprometimento muscular nos membros superiores, precedência de atrofia proximal em relação às distais. Por outro lado, na ELA de origem degenerativa, o início é insidioso, a evolução lenta, o acometimento muscular simétrico e predominantemente distal. Além disso, outros aspectos que levam ao diagnóstico da forma secundária são a presença de sinais indicativos de lesão medular transversa (comprometimento assimétrico das vias longas de sensibilidade e motricidade) e de fenômenos parestésicos de tipo radicular, assim como a raridade de fasciculações musculares e de comprometimento bulbar<sup>5, 11, 17, 22, 24</sup>.

Nas referências registradas na literatura médica predomina o ponto de vista de ser a concomitância entre ELA e sífilis resultante de simples coinci-

---

Trabalho do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina, apresentado no IX Congresso Nacional de Neurologia, Psiquiatria e Higiene Mental (Rio de Janeiro, GB — julho de 1969): \* Professor Adjunto; \*\* Médico residente.

dência, embora alguns autores ainda admitam relação causal entre ambas<sup>3, 12</sup>. Esse enunciado difere sensivelmente daquele adotado por autores mais antigos, que consideravam, em sua maioria, a existência de uma ELA de etiologia sifilítica.

#### OBSERVAÇÃO

M.F.S., 51 anos, parda, brasileira, casada, atendida no ambulatório de Neurologia da Escola Paulista de Medicina, pela primeira vez, em 30-7-1968. A paciente relatava estar perfeitamente bem até há um ano atrás, quando passou a sentir dores na região cervical e na clavícula esquerda, as quais pioravam com a movimentação do pescoço e dos braços. Há 6 meses apresentou fraqueza do dedo médio da mão direita, que rapidamente se estendeu a todo o membro superior direito. Há 4 meses apareceu idêntica sintomatologia no membro superior esquerdo. Concomitantemente notou "tremores" nos músculos afetados, os quais progressivamente se tornaram mais delgados e fracos, levando a grande diminuição de capacidade de movimentos em ambos os membros superiores. Desde o início da moléstia sofreu dores articulares, acompanhadas de inchaço e parestesias nas mãos. *Antecedentes pessoais* — A paciente abortou por 4 vezes (gravidezes de 3 a 4 meses) e 3 filhos morreram com menos de 1 ano de idade, de causa ignorada. Posteriormente deu à luz 6 filhos vivos e saudios. Negou outros antecedentes mórbidos de relevância. Negou doença semelhante à sua em qualquer de seus familiares. *Exame clínico* — Aspecto geral bom. Mucosas coradas. Pressão arterial 120x80; pulso 84 bpm rítmico; temperatura axilar 36,5°C. Fígado palpável a 4 cm do rebordo costal na linha hemiclavicular direita; bordo fino, consistência levemente aumentada, superfície lisa e algo dolorosa. *Exame ginecológico* revelou cistocele, retocele, rotura de perineo de 2º grau e vulvo-vaginite tricomonótica. *Exame oftalmológico* mostrou pterígio interno no olho direito; exame dos fundos oculares sem anormalidade. *Exame neurológico* — Hipotrofia bilateral dos músculos dos membros superiores e da cintura escapular. Mãos de aspecto lustroso, edemaciadas, com aumento de volume articular e grande hipotrofia dos músculos das regiões tenar, hipotenar e dos interosseos palmares e dorsais. Antebraços com hipotrofia muscular global bilateralmente. Nos braços essa hipotrofia mostrava-se menos acentuada, estando mais acometido o músculo tríceps. Hipotrofia bilateral dos músculos deltoide, trapézio, esternocleidomastóideo, supraespinhoso, infraespinhoso, rombóide e grande dorsal. Fasciculação discreta nos músculos acometidos pelas hipotrofias, principalmente na cintura escapular. Discretos movimentos de adução e abdução dos dedos indicador e médio da mão esquerda; a movimentação dos braços se fazia unicamente as custas dos músculos proximais do tronco e cintura escapular. Grande diminuição de força e acentuada hipotonia dos músculos acometidos pelas hipotrofias. Reflexos ósteo-tendinosos abolidos nos membros superiores. A *eletromiografia* (10-8-68) mostrou alterações sugestivas de comprometimento motor de tipo neurogênico periférico, com sinais de soprimento neuronal atual; foram examinados os músculos de ambos os membros superiores, na eminência tenar e hipotenar, bíceps, tríceps, deltóides e trapézios. A *eletromiografia* da língua (30-8-68) resultou normal. O exame da sensibilidade superficial e profunda em todos os segmentos não mostrou qualquer alteração. O exame do tono muscular, força e motricidade no tronco, cintura pélvica e membros inferiores mostrou-se normal. O equilíbrio estava conservado e a marcha se fazia com ausência de movimentação associada dos membros superiores. Alguns reflexos musculares profundos (patelares, adutores, médio-plantares e aquileus) apresentaram respostas exaltadas e policinéticas, bilateralmente. Além disso, havia outros sinais piramidais evidentes: Rossolimo bilateral, Babinski esboçado à esquerda e comprometimento dos reflexos cutâneo-abdominais (ausentes à esquerda, respostas mínimas à direita). Esfínteres sem alterações. Piquismo normal.

*Exames complementares* — *Reação sorológica para lues*: negativa em 31-7-1968, em 14-8-1968 e 26-8-1968, apresentando título positivo até diluição 1/4 em 10-1-1969

e até diluição 1/16 em 23-6-1969. *Exames de líquido cefalorraqueano (Quadro 1). Exame radiológico de coluna cervical (5-8-68):* osteoartrose, sem sinais de lesão óssea focal. *Exame radiológico de mãos, antebraços e clavículas (8-1-69):* acentuada osteoporose dos ossos longos e das extremidades das falanges metacarpianas e punhos. *Outros exames* — Hemograma, urina tipo I, pesquisa de células LE, mucoproteínas, proteína C reativa, provas funcionais hepáticas, exame radiológico de joelho e tórax, dosagem de colesterol e PBI, foram todos normais.

Data	Células mm <sup>2</sup>	Proteínas mg%	Reação do benjoin coloidal	Reações de floculação e Steinfeld	Reação de Wasserman
1-8-68	20	75	desvio p/a esquerda	positivas	positiva título 36
27-8-68	14	68	desvio p/a esquerda	positivas	positiva título 61
7-1-69	3	48	desvio p/a esquerda	positivas	positiva título 37
23-6-69	1,8	46	desvio p/a esquerda	positivas	positiva título 28

*Quadro 1 — Caso M.F.S. Resultados de 4 exames de líquido cefalorraqueano, sendo o material colhido mediante punção lombar; em todas as vezes o material era límpido e incolor, sendo normais as dosagens de cloretos, de glicose e uréia, assim como a reação de desvio de complemento para cisticercose e o exame bacteriológico. Nos quatro exames a reação celular foi de tipo linfomonocitária.*

*Evolução* — Durante sua internação a paciente recebeu, por via intramuscular, 24.000.000 U. de penicilina em 30 dias, num esquema de 18.000.000 U. de penicilina procaina e 6.000.000 U. de penicilina benzatina. Referiu melhora das dores articulares e das parestesias nas mãos. Após a alta hospitalar, em 9-9-68, recebeu mais 6.000.000 U. de penicilina benzatina (1.200.000 U. por via intramuscular de 5 em 5 dias). Retornou para controle em 6-1-69 referindo dores nas regiões escapulares e cervicais ao realizar movimentos de lateralização da cabeça. Voltou a ter parestesias episódicas nos dedos das mãos. Exame neurológico e clínico praticamente inalterados. Récebeu mais 4.800.000 U. de penicilina benzatina por via intramuscular. O último controle clínico foi feito em 21-1-70, aproximadamente um ano e meio após a primeira consulta. A paciente disse ter passado bem nos últimos 5 meses, referindo melhora da força do membro superior direito e desaparecimento do “inchaço” das mãos há 4 meses. Entretanto, persistiam as parestesias, tendo “ferroadas” e sensação de “eletricidade” nos músculos afetados pelas hipotrofias. Ao exame neurológico notou-se discreto aumento das hipotrofias musculares nos antebraços e cintura escapular bilateralmente, além de fasciculação muscular episódica nessas últimas regiões. Desapareceu o aspecto edemaciado e lustroso das mãos. A paciente não podia flexionar os dedos bilateralmente, porém conseguia executar melhor os movimentos de lateralização nos dedos da mão esquerda. A movimentação restante dos membros superiores permaneceu praticamente inalterada, sendo algo melhor à direita. Desapareceram as dores ao efetuar movimentos de lateralização da cabeça. Havia dor à pressão dos músculos trapézios e dos membros superiores, principalmente nos braços. Sinal de Babinski esboçado bilateralmente, mais evidente à esquerda. Reflexos cutâneo-abdominais presentes bilateralmente, sendo menos evidentes à esquerda. Sensibilidade globalmente conservada. Restante do exame inalterado.

#### COMENTÁRIOS

O caso apresentado se refere a mulher de 51 anos de idade, com história de afecção neurológica de evolução subaguda, iniciada com dores indefinidas

na região da cintura escapular bilateralmente, evoluindo rapidamente para um quadro de amiotrofias acentuadas em todos os músculos da cintura escapular, dos membros superiores e, em particular, dos músculos próprios das mãos. Ao exame neurológico constatou-se síndrome amiotrófica de tipo neuropático nos membros superiores e cintura escapular bilateralmente, ao lado de síndrome piramidal em ambos os membros inferiores. Não havia quaisquer perturbações de sensibilidade ou de esfínteres. O estado mental se manteve íntegro. Os exames de líquido céfalo-raqueano mostraram pleocitose (linfo-mononuclear), hiperproteino-raquia, positividade das reações globulínicas e das reações para a sífilis. No sangue a reação sorológica para sífilis positivou-se após certo tempo.

Trata-se de um quadro clínico de esclerose lateral amiotrófica (ELA) — amiotrofias neuropáticas simétricas na cintura escapular e mãos, ao lado de síndrome piramidal nos membros inferiores — acrescida de manifestações dolorosas, possivelmente de tipo radicular, que se apresentou com evolução subaguda. Os resultados dos exames do líquido céfalo-raqueano levaram ao diagnóstico de neuro-lues parenquimato<sup>sa</sup>.

Após a instituição da penicilino-terapia a paciente foi acompanhada durante 18 meses ocorrendo, nesse período, discreta piora das hipotrofias musculares, sem progressão ou aparecimento de outros distúrbios neurológicos. Houve ligeira melhora da movimentação do membro superior esquerdo. A evolução das alterações do líquido céfalo-raqueano mostrou diminuição da síndrome inflamatória, com permanência da positividade das reações para a sífilis. A reação de Wasserman no sangue, inicialmente negativa, positivou-se com títulos progressivamente crescentes.

De acordo com a literatura, o aspecto simétrico das amiotrofias, a presença de fasciculações musculares na cintura escapular e a evolução progressiva da síndrome neurológica seriam elementos indicativos do diagnóstico de moléstia de Charcot. Entretanto, a presença de manifestações clínicas do tipo radicular, de evolução subaguda e sinais de neurosífilis em atividade revelados pelo exame do líquido céfalo-raqueano fazem pensar preponderantemente em meningomielite sífilítica, possivelmente com comprometimento circulatório da medula, dependente da artéria espinal anterior a esse nível<sup>23</sup>.

Por outro lado, os aspectos terapêuticos merecem algumas considerações. As opiniões são praticamente unânimes em que a ELA de origem sífilítica deve receber tratamento específico precoce e intenso. Nessa eventualidade as manifestações clínicas podem sofrer estabilização em sua evolução, sendo os resultados tanto melhores quanto mais precoce a instituição da medicação<sup>3, 10, 12, 13, 21, 22</sup>; alguns autores preconizam mesmo, em todas as síndromes que lembram a ELA, se os antecedentes pessoais comportarem a idéia de sífilis, a necessidade do tratamento específico, mesmo que sejam negativas as reações sorológicas<sup>14</sup>. A melhora clínica e laboratorial após tratamento com penicilina poderia propiciar um diagnóstico retrospectivo, afirmando-se a origem sífilítica do quadro neurológico, pois a verdadeira molés-

tia de Charcot não responde à penicilinoterapia, tendo evolução inexorável. Em nossa paciente ocorreu, com a penicilinoterapia, praticamente uma estabilização do quadro clínico neurológico. Pensamos ser esse resultado da terapêutica um argumento favorável à afirmação da natureza sífilítica do processo.

Outro elemento significativo para o diagnóstico de meningiomielite sífilítica é a concomitância do aparecimento, em uma mesma paciente, de duas entidades relativamente raras<sup>17, 27</sup>, isto é, a moléstia de Charcot e a neurosífilis. O raciocínio baseado em dados estatísticos nos levou a concluir pela existência de uma relação de causa e efeito entre a síndrome neurológica apresentada por essa paciente e o fator etiológico presente.

#### RESUMO

É relatado um caso clínico de esclerose lateral amiotrófica (ELA), caracterizado por amiotrofias extensas na cintura escapular e membros superiores, associadas a exaltação dos reflexos osteotendinosos nos membros inferiores, com sinal de Rossolimo bilateral e sinal Babinski esboçado a esquerda, sem distúrbios sensitivos ou esfinterianos, em mulher de 51 anos de idade e com história progressiva de um ano. O exame de líquido cefalorraqueano permitiu o diagnóstico de neurosífilis parenquimatosa. Chamando a atenção para a raridade dessa associação, os AA. discutem o papel da neuro-lues como fator causal da síndrome de ELA, concluindo por uma provável relação de causa e efeito no caso descrito, por ter havido estabilização do quadro sintomatológico após terapêutica penicilínica.

#### SUMMARY

*Amyotrophic lateral sclerosis and neurosyphilis. A case report.*

A clinic case of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) in a 51 years old woman is reported. The patient exhibited signs of pyramidal system and anterior motor neuron involvement. The cerebrospinal fluid examinations showed clear cut indications of parenchymatous neurosyphilis.

Attention is called to the rarity of the association above mentioned. The role of neurosyphilis as an aetiological factor of ALS is discussed. The authors conclude that in the case described there is a close relationship between the two entities.

#### REFERÊNCIAS

1. ALAJOUANINE, T.; THUREL, R.; CASTAIGNE, P.; GRAVELEAU, J. & TREMBLAY, E. — Deux cas de sclérose latérale amyotrophique associée au tabes. Rev. Neurol. (Paris) 83:291, 1950.
2. BAKER, A. B. — Clinical Neurology. Segunda edição. Vol. 2, pág. 928. Harpers and Row, New York, 1962.

3. BARRAQUER-FERRÉ, L. — Contribution a la connaissance de l'etiologie de la sclérose latérale amyotrophique. *Acta Neurol. Psychiat. Bélgica* 51:264, 1951.
4. BEERMAN, H. — cit. por DATTA e col.<sup>12</sup>.
5. BODECHTEL, G. & SCHRADER, A. — Die Amiotrophische Lateralsklerose. *In* Handbuch der Inneren Medizin, Bd. 5, Springer-Verlag, Berlin, p. 501, 1953.
6. BRAIN, W. R. — Diseases of the Nervous System. Quarta edição. Oxford Univ. Press, London, p. 607, 1951.
7. BUMKE, O. & FOERSTER, O. — Handbuch der Neurologie. Bd. 16. Springer-Verlag, Berlin, p. 525, 1936.
8. CHARCOT, J. M. — Sclérose latérale amyotrophique. *In* Leçons sur les Maladies du Système Nerveux. Segunda Edição. Vol. II, p. 213, Cert. e Fils, Versailles, Paris, 1892.
9. COOK, R. E. — cit. por DATTA e col.<sup>12</sup>.
10. CORDIER, J. — Sclérose latérale amyotrophique et syphilis. *Acta Neurol. Psychiat. Belgica* 55:998, 1955.
11. CURCIO, F. I. — Amiotrofia espinal sífilítica. *Pr. Med. Argentina* 41:3449, 1954.
12. DATTA, A.; DASADHIKARY, C. & GHOSH, S. — Syphilitic amyotrophy. *J. Indian Med. Assoc.* 47:287, 1966.
13. DESMOND, S. & O'DOHERTY, D. S. — The amyotrophic lateral sclerosis syndrome. *Dis. Nerv. Syst.* 22:305, 1961.
14. LHERMITTE, J.; FAURE-BEAULIEU; M<sup>11e</sup>. VOGT-POPP & AJURIAGUERRA, J. — Sclérose latérale amyotrophique de Charcot et syphilis. Une observation anatomo-clinique. *Rev. neurol. (Paris)* 77:131, 1945.
15. LICHTENSTEIN, B. W. & LUHAN, J. A. — Syphilitic amyotrophy. Clinical pathological report of a case complicating tabes dorsalis. *J. Neuropath. Exp. Neurol.* 5:321, 1946.
16. MORILLAS, D. — Etiopathogenic problems of amyotrophic lateral sclerosis. *Med. Española* 23:297, 1950.
17. MULDER, D. W. — Amyotrophic lateral sclerosis: clinical syndrome and differential diagnosis. *Med. Clin. North America* 44:1013, 1960.
18. RAYMOND, F. — Leçons sur les Maladies du Système Nerveux. Octave Doin, Paris, 1896.
19. REVILLA, A. G. — Syphilitic amyotrophy. *Dis. Nerv. Syst.* 7:69, 1946.
20. SCHAFFER, K. — cit. por BUMKE & FOERSTER<sup>7</sup>, pg. 628.
21. SCHWOB, R. A.; FOUQUIER, E. & FRANÇON, J. — Amyotrophie syphilitique et sclérose latérale amyotrophique. *Rev. neurol. (Paris)* 86:334, 1952.
22. SPOTA, B. B. — Sobre un caso de seudoesclerose lateral amiotrofica sífilítica. Sus relaciones con la enfermedad de Charcot. *Sem. Medica (Buenos Aires)* 4: 1867, 1932.
23. STEEGMANN, A. T. — Syndrome of the anterior spinal artery. *Neurology (Minneapolis)* 2:15, 1952.
24. VOGT-POPP, C. & BOURGUIGNON, M. G. — Sclérose latérale amyotrophique et syphilis. *Rev. neurol. (Paris)* 72:561, 1939/1940.
25. VRAA-JENSEN, G. — Amyotrophic cerebrospinal syphilis. *Acta Neurol. Psychiat. Scand.* 21:795, 1946.
26. WECHSLER, I. S.; SAPIRSTEIN, M. R. & STEIN, A. — Primary and symptomatic amyotrophic lateral sclerosis. *Amer. J. M. Sc.* 208:70, 1944.
27. ZUKERMAN, E.; CARDOSO, W.; DI MIGUELI, H.; REIS FILHO, I.; SCHWARTZMAN, J. S.; BEI, A.; MOREIRA, M. H.; GIORGI, D.; ROTBERG, A. & REIS, J. B. — Incidência da neurosífilis e suas formas clínicas em São Paulo. *Rev. Paul. Med. (São Paulo)* 70:270, 1967.