

SINDROME DE GUILLAIN-BARRÉ COMO MANIFESTAÇÃO DO LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

REGISTRO DE UM CASO

PEDRO F. MOREIRA FILHO *
DANIEL CINNICINATUS*
MARCOS R. G. FREITAS**

OSVALDO JOSÉ M. NASCIMENTO *
FRANCISCO JORGE S. PORTO ***
PAULO CESAR SANTOS ***

As manifestações neurológicas mais frequentemente encontradas no lupus eritematoso sistêmico são decorrentes de alterações de pequenas artérias e arteríolas encefálicas e meníngeas. Destacam-se os distúrbios psíquicos, crises convulsivas focais ou generalizadas, hemiplegia, afasia, coréia e hemorragia subaracnóidea. Os distúrbios do sistema nervoso periférico são mais raramente vistos e, segundo Glaser, ocorrem em cerca de 1 a 2% dos casos. Destes, em raras oportunidades, têm sido descritos alguns casos de síndrome de Guillain-Barré.

A oportunidade que tivemos de observar uma jovem do sexo feminino com L.E.S. que apresentou sinais e sintomas de polirradiculoneurite com dissociação albumino-citológica no líquido cefalorraqueano, nos levou ao seguinte relato.

OBSERVAÇÃO

A.C.S.P. (Registro 21413, Hospital Universitário Antonio Pedro), sexo feminino, 22 anos de idade, branca brasileira, examinada em novembro de 1977. Início 40 dias antes da internação quando apresentou dor e edema no joelho direito e hipertermia. Cerca de 30 dias após passou a apresentar parestesias de extremidades com fraqueza nos quatro membros, seguindo-se logo de disfagia e dificuldade respiratória. Antecedentes pessoais: dermatite de contato a lã e plástico; rinite alérgica à poeira. *Exame físico* — T.A. 110x70 mmHg. Pulso 160 bpm. T. axilar 36,5°C. Ausculta cardíaca: ritmo regular em dois tempos, bulhas normofonéticas. Ausculta pulmonar: estertores subcrepitantes e roncos disseminados principalmente à direita. Abdome: ausência de visceromegalias. *Exame neurológico*: Tetraplegia hipotônica. Arreflexia superficial e profunda generalizada. Hipoestesia tátil e dolorosa no terço distal dos membros inferiores. Dor à compressão das panturrilhas. Pupilas iguais, não reagentes à luz. Paralisia completa da motilidade extrínseca dos olhos. Paralisia bilateral do ramo motor do nervo trigêmeo. Diplegia facial periférica. Disfonia e disfagia com

Trabalho da disciplina de Neurologia do Departamento de Medicina Clínica de Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense: * Auxiliares de ensino; ** Professor assistente; *** Residentes de Clínica Médica.

paralisia do IX e X nervos cranianos, bilateralmente. Paralisia bilateral dos músculos inervados pelo XI e XII nervos cranianos.

Exames complementares — Hemácias 2.800.000/mm³. Hemoglobina 7,22g%. Hematócrito 24%. Velocidade de hemossedimentação 45/28mm. Leucócitos 8.800/mm³ (basófilos 0%, eosinófilos 0% mielócitos 0% bastões 6%, segmentados 82%, linfócitos 11% e monócitos 3%). Plaquetas normais. Glicose 124mg%. Uréia 109mg%, Creatinina 1,1mg%. Reações para sífilis negativas. Pesquisas de células L.E., fator anti-nuclear e fator anti-DNA positivas. Complementos séricos: C₃ 65 mg% (V.N: 60 a 120 mg%); C₄ 22mg% (V.N: 20 a 40mg%). Eletroforese de proteínas: proteínas totais 74mg%, albumina 2,07%, alfa-1-globulina 0,39%, alfa-2-globulina 1,33%, betaglobulina 1,40%, gamaglobulina 2,21%. Imunoeletroforese de proteínas; Iga 437mg%, IgM 207mg%, IgG 2071mg%. Mucoproteínas 4,6mg% em tirosina. Gasometria: pH 7,3, po₂ 44%, p CO₂ 42%. Urina: albuminuria (++) , cilindros granulosos, proteinuria de 24 horas 2,19g. Líquido cefalorraqueano: em 06-11-77 15 células/mm³ com predominância de mononucleares, proteínas 14mg%, glicose 113mg%; em 10-11-77 zero células/mm³, proteínas 35mg%, glicose 85mg%; em 16-11-77 5 células/mm³, glicose 50mg%, proteínas 84mg%; em 27-11-77 4 células/mm³, proteínas 64mg%, glicose 50mg%. Radiografia do tórax: velamento em ambos os pulmões. Biópsia do nervo sural direito: Intensa fibrose e espessamento do perineuro, fibrose do endoneuro e diminuição do número de fibras mielinizadas (Fig. 1); espessamento da parede dos vasa nervorum por hipertrofia da média arteriolar (Fig. 2).

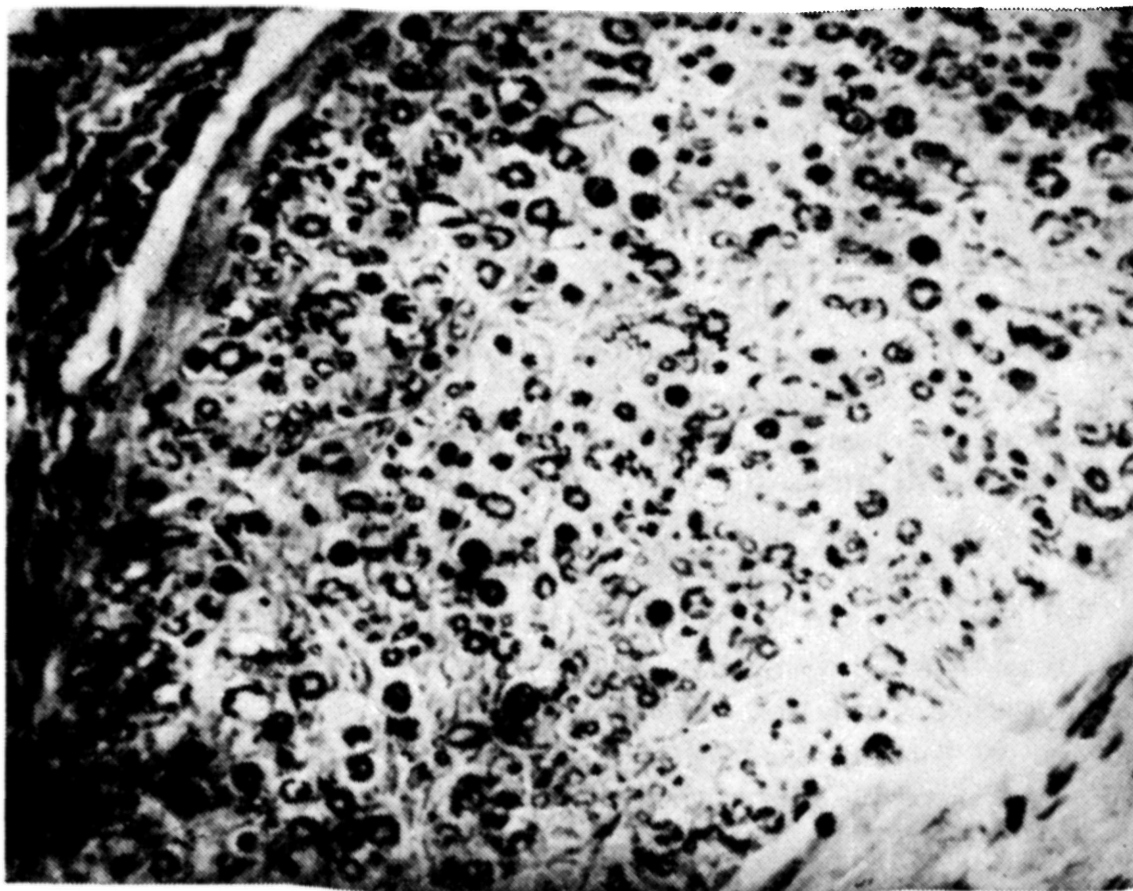


Fig. 1 — Caso A.C.S.P. Nervo sural direito. Fibrose do perineuro e rarefação das fibras nervosas mielinizadas (T. Gomori, 100x).

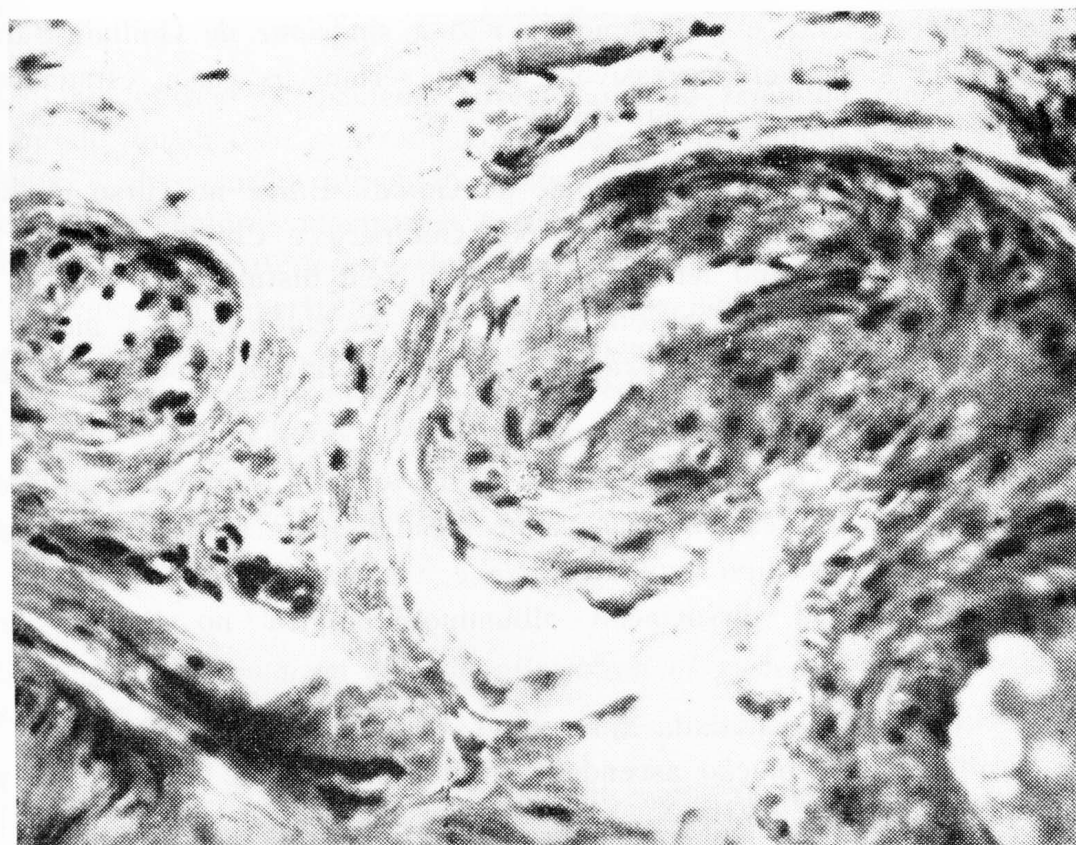


Fig. 2 — Caso A.C.S.P. Nervo sural direito. Espessamento da parede dos vasos por hipertrofia da média arteriolar (H.E., 240x).

Evolução — Foi feito o uso de corticosteróide, recuperando a pacientes as funções dos nervos cranianos e melhorando da insuficiência respiratória. Seguiu-se melhora dos movimentos com os membros superiores, quando em 29-01-78 houve ruptura da artéria inominada como complicação de traqueostomia, levando ao óbito. Não foi permitida a autópsia.

COMENTARIOS

Coube a Ginzler e Fox⁴, em 1940, a primeira observação do acometimento do sistema nervoso periférico no L.E.S., referindo-se a uma paciente com paralisia bilateral do nervo radial. Em 1948, Sedgwick e Von Hagen¹² descreveram um caso de polineuropatia com aumento de proteínas no líquido cefalorraqueano associado a esta enfermidade do colágeno. Heptinstall e Sowry⁶ fizeram, em 1952, estudo histopatológico em paciente com L.E.S., que apresentara fraqueza muscular generalizada de predomínio distal, arreflexia tendínea e distúrbios sensitivos nos membros inferiores. Dos 5 pacientes com neuropatia periférica associada ao L.E.S. estudados por Bailey e col.¹, dois apresentavam aumento das proteínas líquóricas.

Fazendo revisão da síndrome de Guillain-Barré, Cambier e Brunet², citam a dissociação albumino-citológica como frequente nas polineuropatias devidas à colagenoses. No lupus, citam os referidos autores, ocorreria polirradiculo-

neurite de evolução lenta e prolongada e não a síndrome de Guillain-Barré de instalação aguda e evoluer regressivo. Assim seriam os casos estudados por Sickert e Clark¹³, Siguier e col.¹⁴ e Tyrer¹⁵.

Talvez o primeiro caso de síndrome de Guillain-Barré no curso de doença lúpica, tenha sido a paciente estudada por Goldberg e Chitanondh⁵ em 1953. Esta apresentara de inopino tetraparesia flácida sem distúrbios sensitivos objetivos. Houve regressão parcial do quadro com recrudescência 3 meses após. Nos 2 surtos apresentados o exame do líquido cefalorraqueano evidenciou dissociação albumino-citológica.

Segundo Dick e col.³ o acometimento do sistema nervoso periférico no L.E.S. pode ocorrer de três maneiras: a neuropatia mista simétrica progressiva, a polirradiculoneurite do tipo Guillain-Barré e a mononeuropatia múltipla. Nas duas primeiras haveria dissociação albumino-citológica no líquido cefalorraqueano.

A paciente por nós estudada apresentou, de modo súbito, tetraplegia hipotônica e arreflexa, de evolução ascendente com acometimento bilateral de vários nervos cranianos (III, V, VII, X, XI e XII) e dissociação albumino-citológica no líquido cefalorraqueano. Houve regressão satisfatória do quadro, vindo a mesma a falecer por complicação de traqueostomia. A evolução aguda e ascendente da paralisia, a dissociação albumino-citológica no L.C.R. e a regressão parcial do quadro, nos levou a classificá-lo como síndrome de Guillain-Barré. A determinante etiológica pelo L.E.S. pode ser confirmada pelos exames laboratoriais específicos realizados.

O mecanismo do acometimento dos nervos periféricos na doença lúpica é bastante controvertido. Para Scheinberg¹¹ haveria deposição de material amorfo entre as fibras nervosas produzindo compressão destas. Heptinstall e Sowry⁶ observaram, mediante microscopia óptica dos nervos periféricos, fibrose perivascular, proliferação da íntima e degeneração de fibras nervosas, concluindo que o mecanismo seria isquêmico. Entretanto, Bailey e col.¹, em dois pacientes estudados, apesar de encontrarem espessamento da parede vascular dos vasa-nervorum concluíram que esta alteração não seria suficiente para o comprometimento generalizado dos nervos periféricos. Nos casos descritos por Lewis⁹ e por Goldberg e Chitanondh⁵ não havia lesão dos vasa-nervorum. Em nossa paciente o exame histológico do nervo periférico revelou fibrose e espessamento do perineuro, fibrose do endoneuro, diminuição do número de fibras mielinizadas e espessamento das paredes dos vasa-nervorum por hipertrofia da média arteriolar (Fig. 1 e 2). No entanto, tais alterações foram verificadas 60 dias após o início do quadro, já na fase de regressão da polirradiculoneurite. Acreditamos, que nas polineuropatias lúpicas de evolução crônica e progressiva as alterações primárias seriam vasculares com comprometimento secundário dos nervos periféricos. Já na síndrome de Guillain-Barré de evolução aguda a lesão primária seria nos nervos periféricos, possivelmente por mecanismo imunoalérgico ligado à doença lúpica.

RESUMO

É relatado caso de paciente jovem do sexo feminino que apresentou, de modo agudo, quadro de polirradiculoneurite com acometimento de vários nervos cranianos e dissociação albumino-citológica no líquido cefalorraqueano. Os exames complementares mostraram tratar-se de lupus eritematoso sistêmico. A biópsia de nervo periférico revelou diminuição de fibras mielínicas, fibrose do endo e perineuro e hipertrofia da camada média dos vasa-nervorum. Os autores chamam a atenção para a raridade do acometimento do sistema nervoso periférico na vigência da doença lúpica. Acreditam que a síndrome de Guillain-Barré provocada pelo lupus eritematoso sistêmico seria devido a um mecanismo imuno-alérgico.

SUMMARY

Guillain-Barré syndrom as a manifestation of systemic lupus erythematosus: a case report.

The case of a young female patient with acute symmetrical ascending polyneuropathy as a manifestation of systemic lupus erythematosus is reported. There was involvement of several cranial nerves and the cerebrospinal fluid showed albuminocytologic dissociation. Pathologic examination of the sural nerve showed degeneration of myelinated fibers, fibrosis of the perineurium and endoneurium, and overgrowth of the medial layer of the vasa-nervorum. The authors call attention to the uncommon involvement of the peripheral nervous system in S.L.E. They believe that a abnormal autoimmune reaction could be responsible for the nerve fiber degeneration.

REFERENCIAS

1. BAILEY, A. A.; SAYRE, G. P. & CLARK, E. C. — Neuritis associated with systemic lupus erythematosus: report of 5 cases with necropsy in 2. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) 75:251, 1956.
2. CAMBIER, J. & BRUNET, P. — Le syndrome de Guillain et Barré. Les Cahiers Baillière et Cie Paris, 1970.
3. DICK, P. J.; THOMAS, P. K. & LAMBERT, E. L. — Angiopathic neuropathy in connective tissue diseases. In Peripheral Neuropathy. W. B. Saunders Company, 1975.
4. GINZLER, A. M. & FOX, T. T. — Disseminated lupus erythematosus: cutaneous manifestation of systemic disease: report of a case. Arch. Int. Med. 65:26, 1940.
5. GOLDBERG, M. & CHITANONDH, H. — Polyneuritis with albumino-cytologic dissociation in the spinal fluid in systemic lupus erythematosus: report of a case with a review of pertinent literature. Am. J. Med. 27:342, 1959.
6. HEPTINSTALL, R. H. & SOWRY, G. S. — Peripheral neuritis in systemic lupus erythematosus. Brit. Med. J. 1:525, 1952.

7. JOHNSON, R. T. & RICHARDSON, E. P. — The neurological manifestations of systemic lupus erythematosus: a clinical-pathological study of 24 cases and review of literature. *Medicine (Baltimore)* 47:337, 1969.
8. LAPRESLE, J. — Les manifestations neuropsychiatriques du lupus erythemateux disséminé. *Sem. Hôp. de Paris* 36:36, 1962.
9. LEWIS, D. C. — Systemic lupus and polyneuropathy. *Arch. Int. Med.* 116:518, 1965.
10. LICHTENFELD, P. — Autonomic dysfunction in the Guillain-Barré syndrome. *Am. J. Med.* 50:772, 1971.
11. SCHEINBERG, L. — Polyneuritis in systemic lupus erythematosus: review of the literature and report of a case. *New Eng. J. Med.* 255:416, 1956.
12. SEDGWICK, R. P. VON HAGEN, K. O. — The neurological manifestations of lupus erythematosus and periarteritis nodosa: report of 10 cases. *Bull. Los Angeles Neurol. Soc.* 13:129, 1948.
13. SICKERT, R. G. & CLARK, E. C. — Neurological signes and symptoms as early manifestations of systemic lupus erythematosus. *Neurology (Minneapolis)* 5:84, 1955.
14. SIGUIER, P.; LAPRESLE, J.; GODEAU, P.; LEY, Y. & ANAGNOSTOPOULOS, T. — Sur un cas de polyrradiculonéurite apparue au cours de l'évolution d'un lupus erythemateux aigu disséminé. *Bull. Mem. Soc. Méd. Hôp. Paris* 117:315, 1966.
15. TYRER, J. H. — La névrite périphérique associée au lupus erythemateux disséminé. *Rev. Neurol. (Paris)* 113:121, 1965.

Hospital Universitário Antonio Pedro — Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense — Rua Marquês do Paraná s/nº — 24100 Niterói, RJ — Brasil.