

SINDROME DE MILLER FISHER

RELATO DE UM CASO

PAULO E. MARCHIORI **
MILBERTO SCAFF *
DAGOBERTO CALLEGARO **
JOSÉ LAMARTINE DE ASSIS ***

A polirradiculoneurite aguda (PRN) admite formas clínicas que envolvem os nervos cranianos^{1,2,4,5,9}. Estes podem ser o início da PRN aguda, ou ser toda sua manifestação clínica⁹. Os nervos cranianos mais acometidos são as faciais frequentemente determinando diplegia facial^{7,9}. O comprometimento de outros nervos como o glossofaríngeo, vago, hipoglosso e eventualmente o trigêmeo é ainda mais raro e se expressa com paresia do movimento ocular para cima, ptose palpebral, paresia do olhar lateral, poupando, geralmente, o movimento do olhar para baixo e a musculatura intrínseca^{1,2,3,4,5,6,7,8,10,12}. Em grande frequência ocorre oftalmoplegia externa e parcial, embora, possa ser completa ou somente a musculatura intrínseca ocular pode ser acometida^{4,5,6,9,10,12,14}.

Após a descrição da forma mesencefálica da PRN em 1937 por Guillain e Kreis, houve também a descrição de oftalmoplegia externa, ataxia e arreflexia em alguns pacientes por Miller Fisher⁸. A polineurite craniana constitui também uma forma de envolvimento dos nervos cranianos na PRN.

OBSERVAÇÃO

C.A.S., sexo masculino, 34 anos de idade, brasileiro, RG-2.070.348-I. Foi examinado em 31-10-1978 referindo quadro sugestivo de infecção de vias aéreas superiores há 20 dias. Houve adormecimento da mão esquerda e logo a seguir da mão direita, há 5 dias. Instalaram-se rapidamente visão dupla e dificuldade intensa na deambulação, preservando os movimentos ativos nos quatro membros, em 48 horas. Interrogatório sobre os diversos aparelhos nada de importante informou. *Antecedentes mórbidos* — Disestesia fugaz na região palmar e periorbicular esquerda há um ano. *Exame físico* — temperatura axilar 37,2°C, pulso 84 batimentos por minuto e a pressão arterial de 130x80mm Hg; nada havia de especial, com exceção do sistema nervoso que mostrou oscilações

Trabalho realizado no Departamento de Neuropsiquiatria, Divisão de Neurologia (Serviço do Prof. Horacio Martins Canelas) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo: * Assistente; ** Livre Docente; *** Professor Adjunto.

discretas e sem alterações com os olhos fechados; marcha com instabilidade e alargamento da base de sustentação discretas; movimentos voluntários preservados e sem déficit motor; Stewart-Holmes positivo bilateralmente; reflexos miotáticos abolidos; tonus muscular diminuído. Hipoestesia tátil, térmica e dolorosa nas regiões plantares e palmares; cinético-postural preservada com apalestesia nos quatro membros. *Exame dos nervos cranianos* — Déficit do olhar conjugado para cima, ptose palpebral à esquerda, paresia do sexto nervo bilateralmente, maior à direita, com fadiga após movimentos repetidos do piscamento; movimento vertical para baixo preservado; reflexos fotomotor, consensual, acomodação e convergência normais. Demais nervos normais.

Exames complementares — Eletrocardiograma compatível com hipertrofia septal assimétrica. Líquido cefalorraquiano com dissociação proteino-citológica (106 mg% de proteína: 0 células); perfil eletroforético do LCR normal, ao passo que o das proteínas séricas mostrou discreto aumento de beta-globulinas. Eletrencefalograma e exame eletromiográfico normais.

Evolução — Iniciada a terapêutica com cortosina (50 U) ocorreu piora global e progressiva nos três primeiros dias. A partir de então houve recuperação da marcha que prosseguiu com melhora da sensibilidade, equilíbrio, coordenação e reflexos profundos no 8º, 9º, 10º, 13º, 14º dias, respectivamente. Também houve melhora acentuada dos movimentos oculares, porém persistiu discreto déficit do movimento conjugado para cima e diplopia mínima. Alta hospitalar em 20-11-1978, restando ainda discreta alteração do movimento conjugado do olhar para cima e mínima paresia do sexto nervo com ligeira diplopia.

COMENTARIOS

O acometimento neurológico deste paciente, 15 dias após infecção de vias aéreas superiores é referida como uma forma benigna de polirradiculoneurite aguda^{2,3,4}, sendo o sexo masculino o mais afetado⁸.

A lesão ocular é precoce e na maioria das vezes se faz com oftalmoplegia externa, porém, agressões eventuais completas ou somente da musculatura intrínseca podem ocorrer, determinando oftalmoplegias completas e parciais^{1,2,3,4,5,6,10,11,14}. Na fase inicial o olhar conjugado para baixo e a convergência são normais e o acometimento é maior nos movimentos do olhar para cima e lateral³, como no presente caso. Embora as lesões sejam sugestivas de alterações supranucleares e do tronco cerebral não se encontram substratos anátomo-patológico nestes locais que as justifiquem^{3,4,5,7}. São admitidas lesões periféricas dos nervos oculares e que possam ocorrer alterações dos mecanismos intramedulares^{3,4,9}.

A presença de síndrome nervosa periférica sensitivo-motora moderada nos quatro membros, com pobre comprometimento sensitivo superficial limitado as regiões palmares e plantares, contrasta com a apalestesia, arreflexia, alterações da marcha e do equilíbrio. A fisiopatologia destas alterações não estão estabelecidas, porém, acredita-se que a arreflexia depende do comprometimento seletivo das vias sensitivas dos reflexos de estiramento; o fenômeno atáxico ocorreria

por lesões das aferências espino-cerebelares e alterações das fibras da coluna de Clark 3,4,7,9.

Como frequentemente acontece, a evolução foi boa. Excepcionalmente podem ocorrer insuficiência respiratória e déficit motor intenso na síndrome de Miller Fisher 2.

RESUMO

Os autores relatam caso de um paciente de 34 anos de idade, sexo masculino com oftalmoplegia externa, ataxia severa, distúrbio de marcha, apalestesia e discreta alteração da sensibilidade superficial nas palmas das mãos e plantas dos pés. A força muscular era normal. Este quadro se iniciou no 15º dia após contrair infecção de vias aéreas superiores de provável causa viral. O paciente foi tratado com ACTH melhorando rapidamente.

SUMMARY

Syndrome of Miller Fisher: a case report.

The case of a man 34 year-old presenting upward gaze paralyse and external ophthalmoplegia without involvement of the downward gaze, accompanied by cerebellar disorders, generalized areflexia but no muscular weakness, and moderate sensory impairment of the four extremities is reported. The cerebrospinal fluid showed an albuminocytologic dissociation. Recovery was rapid and almost complete, within 3 weeks, remaining minimal paresis of the upward gaze and lateral movement in both eyes. The improvement had been coinciding with the treatment by cortosina.

REFERENCIAS

1. ARNOULD, G.; TRIDON, P.; SCHMITT, J. & GUERCI, O. — Polyradiculonévrite aiguë curables à forme ophthalmoplégique. *Otoneuroophthal.* 32:425, 1960.
2. BLAU, I.; CASSON, I.; LIEBERMAN, A. & WEISS, E. — The not-so-benign Miller Fisher syndrome. *Arch. Neurol. (Chicago)* 37:384, 1980.
3. 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.
4. FISHER, M. — An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). *N. England J. Med.* 255:57, 1956.
5. GIBBERD, F. B. — Ophthalmoplegia in acute polyneuritis. *Arch. Neurol. (Chicago)* 23:161, 1970.
6. GIBBERD, F. B. & KELLY, R. E. — Acute internal and external ophthalmoplegia with polyradiculitis of probable virus aetiology. *Brain* 87:657, 1964.
7. HAYMAKER, W. & KERNOHAN, J. W. — The Landry-Guillain-Barré syndrome: a clinicopathologic report of fifty fatal cases and a critique of the literature. *Medicine* 28:59, 1949.
8. HYNES, E. A. — Syndrome of Fisher: ophthalmoplegia, ataxia and areflexia. *Amer. J. Ophthalm.* 51:701, 1961.

9. MUNSA, T. T. L. & BARNES, J. E. — Relation of multiple cranial nerve dysfunction to the Guillain-Barré syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* (London) 28:115, 1965.
10. NEUBERT, F. R. — Complete ophthalmoplegia in acute toxic polyneuritis. *British J. Ophthal.* 42:632, 1958.
11. QQUNDA, H. B. Y. TAYLOR, W. F. — Miller Fisher syndrome in a 22 month-old child. *J. Pediat.*, 77:868, 1970.
12. SMITH, J. L. & WALSH, F. B. — Syndrome of external ophthalmoplegia, ataxia and areflexia (Fisher). *Arch. Ophthal.* 58:109, 1957.
13. WIEDERHOLT, W. C.; MULDER, D. W. & LAMBERT, H. — The Landry-Guillain-Barré-Sthohl syndrome or polyradiculoneuropathy: historical review, report on 97 patients and presente concepts. *Mayo Clin. Proc.* 39:427, 1964.
14. WILLIANS, D.; BRUST, J. C. M.; ABRAHMS, G.; CHALLENOR, Y. & DEVE-REAUX, M. — Landry-Guillain-Barré syndrome with abnormal pupils and normal eye movements: a case report. *Neurology (Minneapolis)* 29:1033, 1979.

Departamento de Neuropsiquiatria, Divisão de Neurologia — Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo — Caixa Postal 3461 — 01000 São Paulo, SP — Brasil.