

MANIFESTAÇÕES NEUROLÓGICAS PERIFÉRICAS DA PERIARTERITE NODOSA. RELATO DE TRÊS CASOS

CLEMENTE A. B. PEREIRA *
HELIO LÔBO **

WILSON SANVITO ***
RAUL NEGRÃO FLEURY ****

As manifestações clínicas das doenças do tecido conjuntivo se revestem de um caráter sistêmico em consequência da distribuição deste tecido no organismo. Do ponto de vista neurológico, as manifestações ocorrem em virtude de comprometimento vascular e são sempre secundárias a este evento, pôsto que o tecido conjuntivo inexistente como elemento de sustentação do sistema nervoso⁶. As alterações encontradas nas artérias de pequeno e médio calibre, que irrigam o tecido nervoso, podem levar ao aparecimento de quadros clínicos os mais diversos^{1, 3, 7}. É bem conhecido o quadro neurológico atribuído ao lupus eritematoso disseminado, caracterizado principalmente por crises convulsivas e confusão mental, em virtude de comprometimento preferencial do sistema nervoso central. O quadro neurológico da periarterite nodosa (PAN) também se reveste de aspectos particulares e bem conhecidos, em virtude de comprometimento preferencial do sistema nervoso periférico. Desde que Kussmaul e Maier (citados por Roger e col.⁸) descreveram uma doença caracterizada por anemia, caquexia, má estado geral e sinais de polineurite, sem fator etiológico determinado, tem sido chamada a atenção para os aspectos neurológicos da PAN. A incidência de manifestações neurológicas nos doentes com PAN é relativamente alta, podendo chegar, no sistema nervoso central, a 20% como referem Malamud e Foster (citados por Roger e col.⁸) em seus 200 casos estudados. No sistema nervoso periférico a frequência de manifestações neurológicas é extremamente variável segundo os estudiosos: Wright 18%, Gruber 19%, Arkin 20%, Boud 33%, Lovshin e Kernohan 52%⁵.

Julgamos oportuno o relato de três casos de PAN com manifestações neurológicas periféricas pelas características clínicas de que os mesmos se revestem.

OBSERVAÇÕES

CASO 1 — M.J., sexo masculino, com 40 anos de idade, pardo, brasileiro (R.G. 20.446). Paciente atendido no Hospital do Servidor entre 13-12-1962 e 13-5-1967, com episódios repetidos de derrame pleural esquerdo e orquitepididimite. Em 16-6-

Trabalho da Clínica Neurológica (Dr. Roberto Melaragno Filho) e do Departamento de Anatomia Patológica (Dr. Luiz C. Mattosinho França) do Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo: * Residente de Neurocirurgia; ** Médico auxiliar da Clínica Neurológica; *** Assistente da Clínica Neurológica; **** Assistente do Departamento de Anatomia Patológica.

1967 sentiu dor intensa nos membros inferiores acompanhada de parestesias nas regiões plantares, impossibilitando a deambulação. O exame clínico evidenciou edema e dor no testículo esquerdo, além de dispnéia e hepatosplenomegalia. A temperatura durante a internação variou de 36,5 a 38,8°C. O exame neurológico mostrou hipotrofia muscular nos membros inferiores, predominando à esquerda; abolição do reflexo aquileo esquerdo; força muscular diminuída no pé esquerdo; sinal de Lasègue positivo bilateralmente a 45°; hipoestesia dolorosa em bota no membro inferior esquerdo. A afecção evoluiu sempre com o mesmo quadro suicidando-se o paciente em 2-8-1967. *Exames complementares* — *Hemograma*: 10,4 (65%) de hemoglobina; hematócrito 36%; 18.800 leucócitos por mm³ (1% de neutrófilos metamielócitos, 5% de neutrófilos bastonetes, 70% de neutrófilos segmentados, 8% de eosinófilos, 5% de linfócitos, 10% de monócitos). *No sangue*: uréia 25 mg%; glicemia 90 mg%; mucoproteínas 6,8 mg%. *Eletroforese das proteínas séricas*: diminuição de albumina e aumento de gamaglobulina. *Provas de labilidade proteica*: turvação do timol 13,8 unidades MacLagan; floculação do timol fortemente positiva; Hanger fortemente positiva; lugol fortemente positiva. *Líquido cefalorraqueano* (material obtido mediante punção lombar): normal.

Necrópsia (Necrópsia do Instituto Médico-Legal. Exame histológico HSPE: P67-87) — Na autópsia definiu-se quadro anatômico de periarterite nodosa, com presença de panvasculites agudas (proliferativas, exsudativas e necrotizantes) e panvasculites cicatriciais de artérias de pequeno e médio calibre (Fig. 1, A) em múltiplas localizações (rins, miocárdio, fígado, musculatura esquelética, testículos). O material, sendo proveniente de autópsia médico-legal, não contou com a colheita sistemática de fragmentos de nervos periféricos, não sendo possível a avaliação de alterações anatómicas nestas localizações. No sistema nervoso central foram observadas panvasculites em pequenas artérias da leptomeninge, não havendo lesões parenquimatosas dependentes de comprometimento vascular localizado. Na substância cinzenta, estavam presentes, aspectos disseminados de contração neuronal, havendo concomitantemente proliferação glial e satelitose.

CASO 2 — S.C.A.G., sexo feminino, com 69 anos de idade, branca, brasileira (R.G. 140.133). Em 26-6-1966 a paciente foi atendida no Serviço de Neurologia informando que sua moléstia começara há 20 dias com quadro do tipo gripal. Concomitantemente começou a apresentar perda de força na mão direita e, depois, na esquerda. Em 22-6-1966 apresentou perda súbita de forças nos membros inferiores. *Exame clínico* — Paciente febril (37,5°C). Pressão arterial 160/120. *Exame neurológico* — Paciente sonolenta, com hipotonia muscular generalizada e diminuição global das forças nos 4 membros. Reflexos profundos abolidos nos 4 membros. Não houve colaboração da paciente para a avaliação da sensibilidade. Estrabismo divergente no olho esquerdo desde a infância. Na enfermaria a paciente continuou sonolenta, dispnéica, com febre nos 6 primeiros dias. Faleceu no 20º dia de internação. *Exames complementares* — *Hemograma*: 10,8 (67%) de hemoglobina; hematócrito 38%; 21.000 leucócitos por mm³ (0,5% de neutrófilos mielócitos, 3% de neutrófilos metamielócitos, 7% de neutrófilos bastonetes, 78% de neutrófilos segmentados, 3% de eosinófilos, 6,5% de linfócitos, 1,5% de monócitos). *No sangue*: uréia 65 mg%; glicemia 219 mg%; mucoproteínas 7,5 mg%. *Hemosedimentação*: 4 mm na primeira hora. *Exame de urina tipo 1*: normal. *Líquido cefalorraqueano* (material colhido mediante punção lombar): normal.

Necrópsia (A66-141) — A autópsia mostrou existirem panvasculites agudas e cicatriciais em localizações múltiplas (rins, supra-renais, fígado, pâncreas). São bem marcadas as alterações vasculares em nervos periféricos, não havendo sinais de comprometimento isquêmico, intenso e focal de nervos, mas um processo de degeneração secundária de fibras mielínicas, sem qualquer sistematização. Estas alterações são presentes ao longo de raízes nervosas espinhais, onde as vasculites são freqüentes e marcadas (fig. 1 B e C). A periarterite nodosa predomina no quadro mórbido, havendo, além das lesões para o lado do sistema nervoso periférico, alterações sistêmicas intensas, principalmente em relação aos rins e supra-renais.

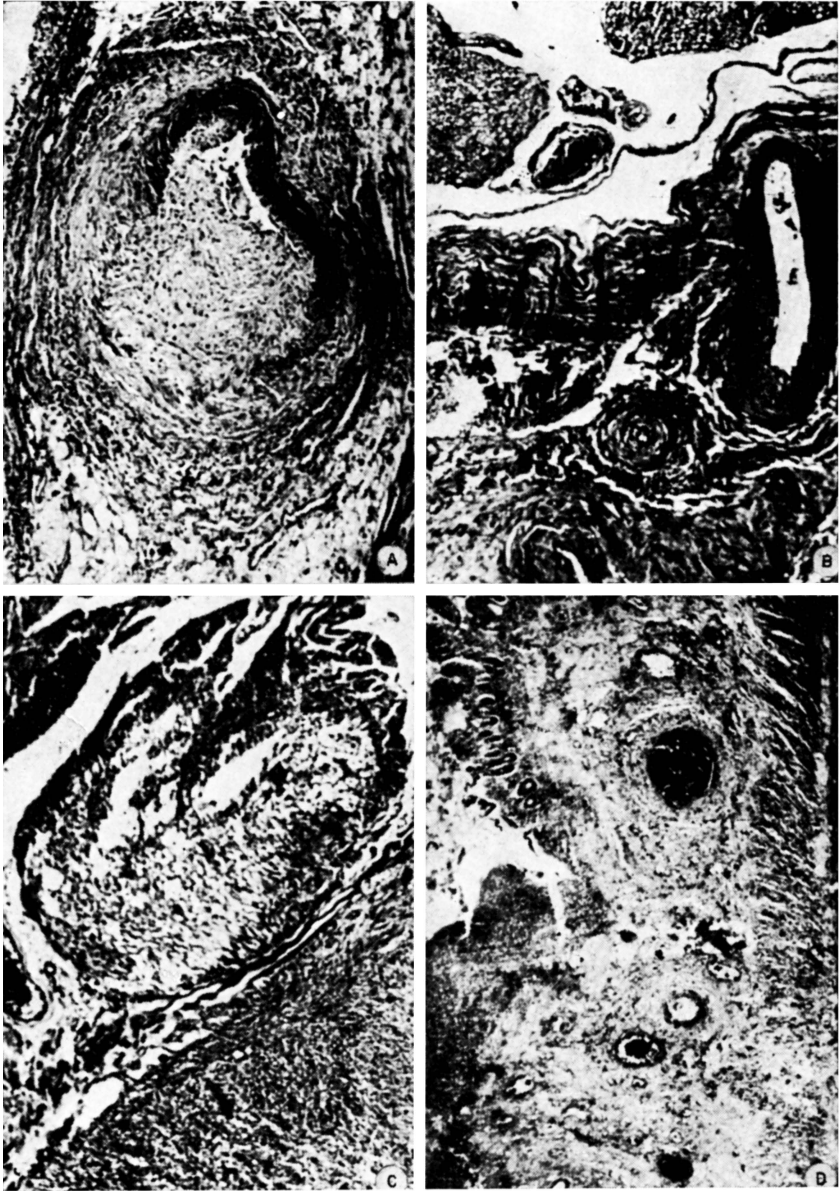


Fig. 1 — Em A (Caso 1), corte de fragmento de miocárdio (coloração H. E.; aumento 88 X); arterite cicatricial no epicárdio. Em B e C (Caso 2), fragmento de raiz nervosa espinal (coloração H.E.; aumento 88 X): arterite proliferativa junto a raiz nervosa espinal; degeneração secundária de fibras mielínicas em raiz nervosa espinal. Em D (Caso 3), fragmento de intestino delgado (coloração H.E.; aumento 35 X): arterites proliferativas, necrotizantes e exsudativas em parede intestinal; necrose e ulceração superficial da mucosa, com intenso edema da submucosa.

CASO 3 — E.S., sexo masculino, com 30 anos de idade, branco, brasileiro (R. G. 156.386). Em novembro de 1966 o paciente apresentou quadro caracterizado por disфонia, cefaléia frontoparietal, emagrecimento e picos febris. Em maio de 1967 foi hospitalizado por hipertensão arterial, derrame pleural e pericárdico. O *exame neurológico*, nesta ocasião, mostrou déficit dos músculos esternocleidomastoideo, deltóide e grande denteado à direita, além de disartria e disfagia, traduzindo comprometimento dos 9.º, 10.º e 11.º nervos cranianos à direita. O *exame otoneurológico* evidenciou inexcitabilidade vestibular à direita e hipoeccitabilidade à esquerda. O *eletromiograma* mostrou amiotrofia neurogênica do esternocleidomastoideo direito, do trapézio direito e dos interósseos da mão direita. Na evolução, durante a internação, o paciente apresentou quadro abdominal agudo, ocasião em que foi laparotomizado. Foi constatada necrose de alça intestinal e realizada enterectomia. O exame histológico da peça ressecada revelou periarterite nodosa. (Fig. 1, D). Foi firmado, então, o diagnóstico de periarterite nodosa, cuja tradução neurológica se fez sob a forma de mononeuropatias múltiplas, incluindo a síndrome do forãme rasgado posterior.

COMENTÁRIOS

Dos três casos relatados neste trabalho, os casos 1 e 3 podem ser enquadrados, do ponto de vista clínico-neurológico, entre as mononeuropatias múltiplas. Estas neuropatias se caracterizam pelo comprometimento sucessivo de vários nervos periféricos de maneira assimétrica e desordenada. As neuropatias da PAN, pela sua maneira de instalação, geralmente súbita, recebem também a denominação de “neurites apopleitiformes”. Geralmente as manifestações de ordem sensitiva (déficit sensitivo, dor, parestesias) precedem os fenômenos motores; no período de estado as manifestações sensitivas e motoras estão quase sempre associadas. Do ponto de vista topográfico, o comprometimento é mais freqüente nos nervos dos membros inferiores; o comprometimento dos membros superiores é menos freqüente e está geralmente associado àquele dos membros inferiores. As mononeuropatias múltiplas habitualmente evoluem por surtos, sem sistematização nem simetria. Pode ocorrer também, durante a evolução, a instalação de verdadeira polineuropatia a partir de mononeuropatias múltiplas. A época de aparecimento das neuropatias em relação ao início clínico da PAN é extremamente variável: às vezes o quadro neurológico abre a cena clínica, mais comumente costuma se instalar após alguns meses do início da moléstia^{2, 3, 8}. Em nosso caso 1 o quadro neurológico, de início brusco, se instalou alguns anos após o início da moléstia, não ocorrendo remissão dos sintomas até o óbito⁴, enquanto que no caso 3 já se nota a presença de alguma manifestação neurológica (disфонia) desde o início da moléstia.

O caso 2 é de uma paciente de 69 anos, com sintomatologia neurológica de início abrupto, de evolução grave, sem remissão ou melhora até o óbito, cujo diagnóstico sindrômico foi de polirradiculoneurite de etiologia indeterminada. Do ponto de vista neurológico a paciente apresentava tetraplegia motora. O caso lembra bastante àquele publicado por Liversedge e Leather em 1953 (cit. por Roger e col.⁸), cujo quadro neurológico, traduzido por tetraplegia simétrica com dissociação albuminocitológica no líquido cefalorraqueano, recebeu também o diagnóstico de polirradiculoneurite. Em nosso caso, o líquido cefalorraqueano não evidenciou aumento de proteínas, sendo o com-

prometimento polirradicular confirmado pelo estudo anatomopatológico. A morte da paciente não se deveu a fenômenos neurológicos, constatando-se, no estudo anatomopatológico, quadro de isquemia aguda das supra-renais, provável origem do óbito. Reveste-se êste caso de um caráter excepcional pela confirmação anatomopatológica de quadro de polirradiculoneurite secundário à PAN.

No caso 3, o paciente apresentava elementos evidentes de moléstia sistêmica ao lado de comprometimento precoce dos nervos cranianos 9º, 10º, e 11º à direita. Além do comprometimento dos nervos cranianos referidos, o exame neurológico mostrou déficit dos músculos deltóide e grande denteado à direita e a eletromiografia evidenciou amiotrofia dos interósseos da mão direita, enquanto que as provas labirínticas evidenciaram comprometimento bilateral do contingente vestibular do 8º nervo craniano. Os elementos acima aludidos são suficientes para a caracterização do quadro de mononeuropatias múltiplas, cuja etiologia ficou esclarecida com o exame histológico de peça ressecada (segmento de intestino delgado) durante ato cirúrgico. O inusitado do quadro foi o comprometimento de vários nervos cranianos, configurando mesmo uma síndrome do forame rasgado posterior, fato inédito na literatura. Na opinião da maioria dos estudiosos o acometimento de nervos cranianos no decurso da PAN é extremamente raro e, quando ocorre, costuma lesar o nervo facial e os nervos oculomotores^{3, 4}. Mais raramente tem sido relatado o comprometimento do trigêmio, do cocleovestibular, do vagos-pinal e do hipoglosso⁵.

R E S U M O

Após ligeiras considerações a propósito das manifestações neurológicas da periarterite nodosa, são relatados três casos com comprometimento do sistema nervoso periférico. É salientada a maior freqüência de comprometimento do sistema nervoso periférico. Entre as síndromes neurológicas periféricas é ressaltada a maior freqüência das mononeuropatias múltiplas com o relato de dois casos (casos 1 e 3). O caso 2 é caracterizado pelo comprometimento polirradicular (polirradiculoneurite). Finalmente, o caso 3 é caracterizado pela associação de mononeuropatias múltiplas com uma síndrome do forame rasgado posterior. O diagnóstico da periarterite nodosa, em todos os casos, foi confirmado pelo exame histopatológico.

S U M M A R Y

*Involvement of peripheral nervous system in periarteritis nodosa.
Report of three cases.*

After brief considerations about neurologic manifestations in periarteritis nodosa, three cases with involvement of peripheral nerves are reported. Between the peripheral nerves syndromes the multiple peripheral neuritis (mononeuritis multiplex) is stressed and two cases are studied (cases 1 and 3). Case 2 was characterized by polyradicular involvement (polyradiculo-

neuritis). Case 3 was characterized by the association of multiple peripheral neuritis with jugular foramen syndrome; there is not an alike case related in the medical literature. The correct diagnosis, in all cases, was made through histological examination. Necroscopic findings are reported in two cases. Clinical features are discussed.

R E F E R Ê N C I A S

1. ALARCON-SEGOVIA, D. & BROWN, S. A. — Classification and etiologic aspects of necrotizing angitis: an analytic approach to a confused subject with a critical review of the evidence for hypersensitivity in polyarteritis nodosa. Proc. Staff Meet. Mayo Clinic 39:205, 1964.
2. FORD, R. & SIEKERT, R. — Central nervous system manifestations of periarteritis nodosa. Neurology 15, 2:114, 1965.
3. GLASER, G. H. — Collagen diseases and the nervous system. Med. Clin. North Amer. 47:1475, 1963.
4. LAPRESLE, J. & MILHAUD, M. — Les lésions du système nerveux central au cours de la périarterite noueuse. Etude anatomique de deux observations. Rev. neurol. 105:314, 1961.
5. LOVSHIN, L. L. & KERNOHAN, J. W. — Peripheral neuritis in periarteritis nodosa. Arch. int. Med. 82:321, 1948.
6. MELARAGNO Filho, R. — Aspectos neurológicos. In Afecções difusas do tecido conectivo: W. Cossermelli. Editora da Universidade de São Paulo, 1966, pág. 289-323.
7. PARKER, H. L. & KERNOHAN, J. W. — The central nervous system in periarteritis nodosa. Proc. Staff Meet. Mayo Clinic 24:43, 1949.
8. ROGER, H.; POURSIENES, Y. & ROGER, J. — Les aspects neurologiques de la périartérite noueuse. Rev. neurol. 92:430, 1955.

Clínica Neurológica — Hospital do Servidor Público Estadual — Rua Pedro de Toledo 1800 — São Paulo, SP — Brasil.