

POLIRRADICULONEURITE RECIDIVANTE

RELATO DE DOIS CASOS

PAULO E. MARCHIORI *

MILBERTO SCAFF **

DAGOBERTO CALLEGARO *

ANTONIO A. ZAMBON ****

JOSÉ LAMARTINE DE ASSIS ***

A polirradiculoneurite recidivante (PRNr) é doença rara e com manifestações neurológicas, do líquido cefalorraqueano e eletromiográficas que podem ser semelhantes às da polirradiculoneurite aguda (PRNa) 1,3,4,5,19,20,21. Evolui com caráter intermitente e recidivas variáveis em tempo e duração 1,3,4,5,6,16,19,22. A recuperação dos surtos é mais lenta e pode deixar seqüelas 1,2,3,4,6,21.

Discutem-se os aspectos da história natural e imunológicos inerentes à PRNr para caracterizá-la como entidade nosológica própria.

OBSERVAÇÕES

Caso 1 — J.A.R., 19 anos, branco, brasileiro, (RG 2.086.430-B). Foi internado em 26-03-79, referindo surtos de fraqueza que se iniciam nos pés, e em 7-15 dias acometem todo o membro inferior dificultando a marcha. Doente há 12 anos. Os surtos são semelhantes e sua duração varia de 45 a 60 dias. O período intercrítico é variável. Permaneceu assintomático após a primeira manifestação por 5 anos. Nos últimos 7 anos as recidivas foram frequentes, ocorrendo 14 até o momento. O surto atual teve seu início há três semanas. Na fase inicial havia melhora espontânea e, atualmente, com o uso de ACTH a melhora tem sido mais rápida. *Exame físico geral* — Bom estado geral, pressão arterial de 110/80 mmHg e pulso de 80 bpm. *Exame neurológico* — Equilíbrio estático com oscilações sem lado preferencial ao fechar os olhos. Déficit de força moderado nos 4 membros. Marcha escarvante. Hiporreflexia profunda. Hipopalestesia que predomina nos membros inferiores. Amiotrofias nos interósseos bilateralmente e assimetria da panturrilha (esquerda 35 cm, direita 31 cm). Nervos cranianos: acuidade visual diminuída e palidez temporal do olho direito; nistagno horizontal ao olhar abduzido para a esquerda. *Exames complementares de rotina* normais. *Exame radiológico da coluna vertebral* — escoliose dextro-convexa. *Líquido cefalorraqueano* — dissociação proteinocitológica (7 leucócitos/mm³ e 150 mg% de proteínas); exame repetido um mês após continuava com dissociação proteinocitológica (1 leucócito e 101 mg% de proteínas) e havia aumento moderado de gama globulina (20,1%). *Exame eletromiográfico* — sinais de grave lesão periférica com velocidades de condução motora e sensitiva

Trabalho realizado na Divisão de Neurologia do Departamento de Neuropsiquiatria da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo: *assistente; ** livre-docente; *** professor adjunto; **** preceptor.

intensamente diminuídas. *Biópsia do nervo sural* — pobreza de neuritos, desmielinização, infiltração de colágeno e ausência de bulbo de cebola. O paciente foi tratado com cortrosina (ACTH) pela via endovenosa (50 UI), por 21 dias. Alta hospitalar em 15-06-69, melhorado. Foi mantido ACTH intramuscular. Manteve-se assintomático por um ano.

Caso 2 — I.F.N., 16 anos, branca, brasileira, RG 2.103.064-F. Foi internada em 29-10-79, referindo que aos 12 anos de idade apresentou cefaléia e febre seguidas de fraqueza insidiosa nos membros, mais intensa à esquerda, câimbras e parestesias esporádicas. Esta sintomatologia prolongou-se por um mês e, a seguir, melhorou lenta e progressivamente durante um ano. Aos 13 anos de idade houve repetição do quadro, ficando os pés e mãos caídos. Ocorreram mais dois surtos. O último surto se iniciou em dezembro de 1978, e foi acompanhado de atrofia dos 4 membros. Em todas as recidivas a recuperação foi lenta e espontânea, nunca ocorreram alterações esfincterianas. *Exame clínico* — Bom estado geral, pressão arterial de 100/70 mmHg, pulso de 84 bpm e temperatura axilar de 36,4. *Exame neurológico* — Pés planos e equinos bilateralmente; retração do tendão de Aquiles; hipotrofia no terço distal de ambas as coxas e hipotrofia do quarto e quinto interósseos, bilateralmente. Marcha escarvante. Déficit de força nos 4 membros, assimétrica, moderada (esquerda maior que a direita), mais intensa distalmente à esquerda. Hipotonia global. Reflexos profundos abolidos. Hipotrofia do esternocleidomastóideo esquerdo, *Exames complementares de rotina* normais. *Líquido cefalorraqueano*: dissociação proteinocitológica (1 leucócito/mm³, 83 mg% de proteínas). Novo exame de LCR em 09-11-79 com dissociação proteinocitológica mantida (1 leucócito/mm³ e 89 mg% de proteína). *Exame eletromiográfico* — compatível a intenso comprometimento periférico nos 4 membros, mais acentuado nos inferiores. *Biópsia de nervo sural* — pobreza de neuritos, desmielinização e infiltração de colágeno. A paciente foi tratada com cortrosina 25 UI/dia por via endovenosa durante 42 dias e, posteriormente, com 5 mg de prednisona por via oral. Alta hospitalar em 22-01-80, assintomática.

COMENTARIOS

O aspecto peculiar da PRNr em ambos os casos foi o caráter intermitente, o que acrescido da elevada freqüência dos surtos permite incluí-los entre as formas mais raras de PR^{1,3,4}. Como está referido na literatura a freqüência e os intervalos dos surtos são variáveis^{2,3,4,6,9,14,16,19,21}. O caso 1 permaneceu assintomático, após desenvolver o primeiro surto, por 5 anos; as recidivas se tornaram mais freqüentes, irregulares e com duração de 45-60 dias. No caso 2 que tem início insidioso, a duração foi um ano. As manifestações clínicas podem ser semelhantes às da doença monofásica^{3,4}, porém, são mais comuns o início insidioso^{3,7} e a duração prolongada. O aparecimento de situações tormentosas ou evoluções atípicas podem ocorrer^{4,5,6,11,12,13,14,17,18}. A recuperação pode ser total, embora por vezes, incompleta e com seqüelas^{3,4,6}, como em nossos dois casos. Pode haver hipertrofia permanente de nervos ou ocorrer somente nos surtos^{3,4,9,10,19}.

Embora se creia ser a PRNr uma forma evolutiva de PRNa^{4,5,6,14}, compartilhamos com os autores que acreditam ser a PRNr uma entidade nosológica própria, por sua história natural, evolução prolongada e recuperação com ou sem seqüelas³. A natureza da doença permanece obscura^{2,3,6}. A etiopatogenia da PRNa revela imunidade celular comprometida. Na forma recidivante as alterações humorais são maiores, encontrando-se imunoglobulina M e a fração 3 do complemento (C3) depositadas na bainha de mielina do sistema nervoso periférico^{7,15}. Neste caso acredita-se ser a célula de Schwann o órgão de choque da reação de hipersensibilidade tardia desencadeada por múltiplos antígenos, que podem ser determinados pela existência de vírus latente (lento?), responsável pela doença em indivíduos geneticamente determinados^{3,4,7,15}. A imunoglobulina M depositada quebra a barreira hêmato-neural aumentando os antígenos da célula de Schwann; a conseqüente reação dependente do linfócito B determina distúrbio metabólico e trófico do axônio com ataque de macrófagos, iniciando o processo auto-agressivo^{7,15}.

Por esses aspectos citados acreditamos ser a PRNr entidade independente da PRNa, com recidivas dependentes das nuances das reações antígeno-anticorpo inerentes a cada indivíduo. Podemos sugerir que, desencadeada a doença, esta se autoperpetua pela presença constante do antígeno desencadeador, ou pelas alterações imunológicas presentes inicialmente. O caráter genético pode ser confirmado pela presença da doença em familiares de pacientes³. A análise dos antígenos de histocompatibilidade (HLA — AW-30, 31; A-1, B8; DRW-3, DW3) poderá diferir a PRNa da PRNr⁸. O tratamento deverá ser feito inicialmente com imunossupressão por corticosteróides (prednisona — 100 mg/dia em adultos e 1,5 mg/kg dia em crianças). Deve-se acertar a mínima dose terapêutica como manutenção. Os casos com pequena ou ausência de resposta poderão ser imunossuprimidos com azatioprina (3mg/kg/d) ou ciclofosfamida (2mg/kg/d). Outras drogas antidisimunes e antilinfocíticas como o poly-ICLC podem ser utilizadas. A plasmaferese pode ser usada como tratamento auxiliar.

RESUMO

São relatados dois casos com polirradiculoneurite recidivante com dissociação proteinocitológica no líquido cefalorraqueano. São discutidos os aspectos imunológicos e a história natural da polirradiculoneurite recidivante, sendo esta admitida como uma entidade nosológica própria, independente da polirradiculoneurite aguda.

SUMMARY

Recurrent polyradiculoneuropathy: report of two cases.

Two cases of patients with relapsing polyradiculoneuropathy with high protein level in cerebrospinal fluid are reported. The immunological features and the natural history of the relapsing polyradiculoneuropathy are discussed. This disease is considered a particular auto-immune nosologic condition, independent from acute polyradiculoneuropathy.

REFERENCIAS

1. ARNASON, B. G. W. — Inflammatory polyradiculoneuropathies *in* Dyck, P. J.; Thomas P. K. & Lambert E. H. (eds.) — *Peripheral Neuropathy*. Saunders. Philadelphia, 1975, pg. 1110.
2. ASHWORTH, B. & SMYTH, G. E. — Relapsing motor polyneuropathy. *Acta neurol. scand.* 45:342, 1969.
3. AUSTIN, J. H. — Recurrent polyneuropathies and their corticosteroid treatment with five-year observations of a placebo-controlled case treated with corticotrophin, cortisone, and prednisone. *Brain* 81:157, 1958.
4. BORIT, A. & ALTROCCHI, P. H. — Recurrent polyneuropathy and neurolymphomatosis. *Arch. Neurol. (Chicago)* 24:40, 1971.
5. BOSHERS, B. & SHERMAN, I. C. — Variability of the course of the Guillain-Barré syndrome. *Neurol. (Minneapolis)* 3:789, 1953.
6. CAMBIER, J. & SCHOTT, B. — Nosologie des polyradiculonévrites inflammatoires. *Rev. neurol. (Paris)* 115:811, 1966.
7. DALAKAS, M. C. & ENGEL, W. K. — Immunoglobulin and complement deposits in nerves of patients with chronic relapsing polyneuropathy. *Arch. Neurol. (Chicago)* 37:637, 1980.
8. DALAKAS, M. C. & ENGEL, W. K. — Chronic relapsing (dysimmune) polyneuropathy: pathogenesis and treatment. *Ann. Neurol.* 9:134, 1981.
9. De'VIVO, D. C. & ENGEL, W. K. — Remarkable recovery of a steroid-responsive recurrent polyneuropathy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 33:62, 1970.
10. DYCK, P. J.; LAIS, A. C.; OHTA, M.; BASTRON, J. A.; OKAZAKI, H. & GROOVER, R. V. — Chronic inflammatory polyradiculoneuropathy. *Mayo Clin. Proc.* 50:621, 1975.
11. FISHER, M. — An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). *New England J. Med.* 255:57, 1956.
12. HAYMAKER, W. & KERNOHAN, J. W. — The Landry-Guillain-Barré syndrome: a clinico-pathologic report of fifty fatal cases and a critique of the literature. *Medicine* 28:58, 1949.
13. JANEWAY, R. & KELLY, D. L. — Papilledema and hydrocephalus associated with recurrent polyneuritis. *Arch. Neurol. (Chicago)* 15:507, 1966.
14. KERSTING, G. — L'aspect anatomo-pathologique des polynévrites expérimentales. *Rev. neurol. (Paris)* 115:843, 1966.
15. LUIJTEN, J. A. F. M. & DE LA FAILLE-KUYPER, E. H. B. — The occurrence of IgM and complement factors along myelin sheaths of peripheral nerves: an immunohistochemical study of the Guillain-Barré syndrome. *J. neurol. Sci.*, 15:219, 1972.
16. MATTEWS, W. B.; HOWELL, D. A. & HUGHES, R. C. — Relapsing corticosteroid dependent polyneuritis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 33:330, 1970.
17. MUNSAT, T. L. & BARNES, T. E. — Relation of multiple cranial nerve dysfunction to the Guillain-Barré syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 28:115, 1965.
18. PLEASURE, D. E.; LOVELAGE, R. E. & DUVOISIN, R. C. — The prognosis of acute polyradiculoneurites. *Neurology (Minneapolis)* 18:1143, 1968.
19. PRINEAS, J. W. & MCLEOD, J. G. — Chronic relapsing polyneuritis. *J. neurol. Sci.* 27:427, 1976.
20. SCHALTENBRAND, G. & BAMMER, H. — Les polyradiculonévrites d'étiologie indéterminée: la clinique et le traitement des polynévrites inflammatoires ou séreuses aiguës. *Rev. neurol. (Paris)* 115:783, 1966.
21. THOMAS, P. K.; LASCELLES, R. G.; HALLPIKE, J. F. & HEWER, R. L. — Recurrent and chronic relapsing Guillain-Barré polyneuritis. *Brain* 92:589, 1969.