

POLIRRADICULONEURITES DE EVOLUÇÃO PROLONGADA

A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CORTICÓIDE-DEPENDENTES

ANTONIO RODRIGUES DE MELLO *

JAMES PITÁGORAS DE MATTOS **

JOSÉ LUIZ DE SÁ CAVALCANTI **

Guillain, Barré e Strohl descreveram, em 1916, uma síndrome clínica observada em dois soldados franceses, caracterizada por alterações motoras (tetraplegia) de evolver sub-agudo, abolição dos reflexos profundos, conservação dos superficiais, parestesias, leve alteração da sensibilidade objetiva, dor à compressão das massas musculares, discreta modificação nas reações elétricas dos nervos periféricos e músculos, e hiperalbuminose liquórica com ausência de reação celular (dissociação albumino-citológica). O quadro liquórico do primeiro paciente era de 2-4 células/mm³ com 2.500 mg% de albumina e, do segundo, de 3-4 células/mm³ com 850 mg% de albumina. Os autores interpretaram os sintomas como sendo devidos ao acometimento infeccioso ou tóxico das raízes raqueanas, dos nervos periféricos e dos músculos. Walter¹¹ e, posteriormente, Haymaker e Kernohan¹² localizaram a lesão primária na região onde as raízes sensitivas e motoras se unem para formar o nervo raquidiano.

Nos últimos anos numerosos casos foram publicados, sendo referidas diferentes formas clínicas de apresentação desta síndrome e aduzidos novos argumentos para o debate sobre a sua provável etiologia. Margairaz e Poyart⁸ relataram os casos de dois irmãos que apresentaram a condição mórbida, com intervalo de 38 dias de um para o outro, ambos com evolução favorável, admitindo a origem imunológica. Manifestando-se 1 a 4 semanas após intervenções cirúrgicas variadas, Arnason e Asbury² observaram 6 casos de síndrome de Guillain-Barré-Strohl; dois dos pacientes faleceram, sendo confirmada anatomopatologicamente a polirradiculoneurite inflamatória. Os autores admitiram que o ato cirúrgico, agindo como fator desencadeante, levou à liberação de um antígeno e, este, à resposta imunológica culminando em polirradiculoneurite.

Thomas e col.¹⁰ relataram 5 casos de polineuropatia crônica recidivante, considerando-os como variante da síndrome de Guillain-Barré-Strohl, baseados no estudo anátomo-patológico de três casos; em um deles a recorrência ma-

Trabalho do Instituto de Neurologia da U.F.R.J. (Prof. Deolindo Couto), apresentado ao V Congresso Brasileiro de Neurologia (São Paulo, 12-15 de julho, 1972): * Professor Adjunto; ** Auxiliares de ensino.

nifestou-se como conseqüência da supressão da medicação corticosteróide. Estes autores fazem referência a 14 casos recidivantes, publicados por diferentes autores. Nestes, a idade do aparecimento foi de 4 a 50 anos; o intervalo entre as recorrências variou entre 2 meses e 13 anos; o número de recorrência de 1 até 5, em alguns casos espontâneas e, em outros, determinadas pela supressão de corticosteróides. Três pacientes estudados por Matthews e col.⁹ apresentaram polineuropatia crônica, de etiologia desconhecida, desenvolvendo estado de dependência aos corticosteróides. Cook e col.⁵ descreveram a relação entre a atividade da doença e a presença de imunocitos (células mononucleares basófilas atípicas) circulantes. Drachman e col.⁶ contribuíram para o conceito moderno de considerar a síndrome em apreço como manifestação imunoalérgica, análoga à neurite alérgica experimental. A argumentação baseou-se na apresentação do caso de um paciente que, 5 meses depois de ter sido submetido a transplante renal e estando sob tratamento imunossupressivo, apresentou a síndrome de Guillain-Barré-Strohl. Drachman e col. assinalaram a ineficiência do tratamento imunossupressivo, mesmo nas manifestações iniciais.

Finalmente, um mesmo paciente pode ser vítima de polirradiculoneurite aguda várias vezes, segundo afirmativa de Cambier e Brunet⁴, para os quais as recidivas podem ocorrer com intervalos de 3, 6 e até 10 anos, de modo idêntico ou um pouco diferente, à conta da mesma causa ou de fatores etiológicos diversos.

O B S E R V A Ç Õ E S

CASO, 1 — C.R.A.J., 13 anos, sexo feminino, brasileira (Reg. n.º 15.014). Em dezembro de 1965 a paciente começou a apresentar fraqueza nos membros inferiores, prejudicando a marcha e determinando quedas freqüentes. *Exame neurológico* — Paraplegia crural flácida e arrefléxida. Dor à compressão das massas musculares. Não existia déficit sensitivo. Os exames complementares de rotina não mostraram alterações significativas, com exceção do exame de líquido cefalorraqueano que mostrou dissociação albumino-citológica. Medicada com corticosteróides, a paciente obteve grande melhora, recebendo alta curada 3 meses após a internação (3-2-66).

Um mês depois de ter sido interrompida a administração de corticosteróides, a paciente voltou a apresentar a mesma sintomatologia, sendo reinternada. O exame neurológico foi semelhante ao anterior, embora as alterações motoras não fossem tão marcantes quanto as da primeira internação. O exame de líquido cefalorraqueano mostrou dissociação albumino-citológica. Medicada durante um mês com vitaminas e fisioterapia, a paciente não obteve melhora. A adição de dexametasona à medicação determinou grande melhora, inicialmente rápida para tornar-se lenta ulteriormente. A paciente teve alta, curada, 7 meses após a reinternação.

Em princípios de dezembro de 1970 (4 anos e 3 meses após a alta hospitalar) a paciente voltou a apresentar sintomatologia semelhante, ou seja, fraqueza nos membros inferiores dificultando a marcha e fraqueza em ambas as mãos. O exame neurológico mostrou marcha escarvante, força diminuída nos membros superiores e inferiores, sendo mais intensa nos inferiores, de maior comprometimento distal. Hipotonia generalizada. Reflexos profundos diminuídos nos membros superiores e abolidos nos inferiores. Não havia déficit sensitivo. Exames de líquido cefalorraqueano mostraram dissociação albumino-citológica (Quadro 1). Medicada com dexametasona, a paciente passou a melhorar, desta vez lentamente. A dose foi progres-

sivamente reduzida e mantida baixa até outubro de 1971, quando vimos a paciente pela última vez. Nessa ocasião a paciente de nada se queixava e o exame neurológico mostrava somente abolição dos reflexos profundos nos membros inferiores.

Data	Células/mm ³	Proteínas mg%	Uso de corticosteróides
6-12-65	0	65	—
18- 7-66	1	66	—
4- 1-71	1,4	30	—
17- 3-71	1,2	30	há um mês

Quadro 1 — Caso 1. Exames de líquido cefalorraqueano mostrando dissociação albumino-citológica.

CASO 2 — M.V., 33 anos, sexo masculino, brasileiro, ferroviário (Reg. n.º 5.935). O paciente relatou início insidioso da moléstia em abril de 1956, com inapetência e dores generalizadas; depois passou a sentir dormência, começando pelos pés, atingindo as pernas e coxas, seguida de dificuldade na marcha, assim como na deglutição. Permaneceu nessas condições por 4 meses, quando melhorou. *Exame neurológico* — Sinal de Romberg, marcha parética, força diminuída nos 4 membros, hipotonia generalizada. Reflexos profundos diminuídos nos membros superiores e abolidos nos inferiores. Hipoestesia tátil, térmica e dolorosa “em meia e em luva” nos 4 membros. Dor à compressão das massas musculares. Miofasciculações e hipotrofia na língua. Amiotrofia nos 4 membros, com predominância distal. *Exames complementares* — Biopsia muscular: nas panturrilhas direita e esquerda, atrofia muscular provavelmente neurogênica. Exames de líquido cefalorraqueano mostrando dissociação albumino-citológica (Quadro 2). Com a administração de dexamestasona durante 8 meses houve melhora lenta. Em seguida o quadro clínico manteve-se estacionário. Após a alta hospitalar, em agosto de 1960, o acompanhamento ambulatorial mostrou que toda vez que o medicamento era interrompido ocorria piora do quadro clínico. Dessa maneira, a moléstia evoluiu sujeita a remissões sucessivas, tornando-se, então, corticóide-dependente.

Data	Células/mm ³	Proteínas mg%	Uso de corticosteróide
4-4-57	2	50	—
12-3-59	8,8	122	há mês e meio

Quadro 2 — Caso 2. Exames de líquido cefalorraqueano mostrando dissociação albumino-citológica.

COMENTÁRIOS

A síndrome de Guillain-Barré-Strohl é caracterizada por polirradiculoneurite, de instalação aguda ou sub-aguda, acompanhada de dissociação albumino-citológica no líquido cefalorraqueano, usualmente regressiva. Segundo os autores franceses, estes elementos são fundamentais e devem ser considerados com todo rigor. Por esta razão tivemos, inicialmente, o cuidado de

considerar os nossos casos como polirradiculoneurite de evolução prolongada, se bem que alguns autores a considerem como variante evolutiva da síndrome de Guillain-Barré-Strohl. Há necessidade, também, de discriminarmos entre recidiva e recaída: no primeiro caso os sintomas se reproduzem em episódios independentes, surpreendendo o paciente completamente curado; no segundo, os sintomas reaparecem antes do paciente encontrar-se completamente curado.

O primeiro episódio do caso 1 foi de síndrome de Guillain-Barré-Strohl típica, com instalação aguda, dissociação albumino-citológica e recuperação relativamente rápida. O segundo episódio ocorreu um mês após encontrar-se a paciente completamente assintomática e sem uso de qualquer medicação. Aqui podemos empregar o termo recidiva e discutir a córtico-dependência. Concordamos que possa ter havido coincidência temporal quanto ao fato da recidiva surpreender a paciente sem o uso da dexametasona. Na nossa opinião, porém, tal argumentação fica comprometida pois, sem o corticosteróide, não havíamos notado alteração no seu estado durante um mês, sendo obtida grande melhora inicial com o seu uso. Quatro anos depois a paciente apresentou nova recidiva passando a recuperar-se, desta vez lentamente, desde o início. Quando a vimos pela última vez, em outubro de 1971, de nada se queixava, utilizando a dose mínima de manutenção de dexametasona. Acreditamos que, neste caso, a designação "polirradiculoneurite recidivante" esteja correta e, sob o ponto de vista evolutivo adotado por Cambier e Brunet, o classificamos como de "evolução prolongada, mas finalmente regressiva".

O caso 2 difere do primeiro não somente pela maneira de instalação como também pela evolução. O início foi insidioso, sendo lenta a melhora obtida com a dexametasona. A evolução foi marcada por exacerbações sucessivas, desencadeadas pela suspensão do medicamento. Sabemos que nestas formas prolongadas, os corticosteróides são quase sempre usados, sendo ineficazes em certos casos, parecendo influir nitidamente em outros. A interrupção do tratamento ou mesmo a redução da dose costuma levar à piora, sendo, portanto, a polirradiculoneurite, absolutamente corticóide-dependente. É preciso ressaltar que este caráter deve ser visto com muita cautela, pois, antes do advento dos corticosteróides já existiam tais formas, independentes de qualquer prescrição desta natureza, como demonstrou Barraine¹ em um caso de polirradiculoneurite de evolução prolongada durante 8 anos. De acordo com Cambier e Brunet⁴ classificamos este caso como "polirradiculoneurite crônica, corticóide-dependente, de evolução sujeita a remissões sucessivas". Por ser de instalação insidiosa, crônica e parcialmente regressiva, os autores franceses não a consideraram como síndrome de Guillain-Barré-Strohl. Entretanto, como outros admitem, julgamos tratar-se de uma variante evolutiva.

R E S U M O

São relatados dois casos de polirradiculoneurite de evolução prolongada. O primeiro caracterizou-se por ser recidivante em dois episódios e, o segundo, crônico, marcado por exacerbações sucessivas. Nos dois casos estabele-

ceu-se córtico-dependência, sendo ambos considerados como variantes evolutivas da síndrome de Guillain-Barré-Strohl.

S U M M A R Y

Chronic polyneuritis: report of two cases corticosteroid-dependents.

Two cases of chronic polyneuritis are reported. The first one was characterized by two recurrences and the second by chronic evolution with frequent exacerbations. In both there was corticosteroid-dependence. The authors concluded linking the cases to the Guillain-Barré-Strohl syndrome.

R E F E R Ê N C I A S

1. BARRAINE, R. — Cit. por CAMBIER & BRUNET⁴.
2. ARNASON, B. G. & ASBURY, A. K. — Idiopathic polyneuritis after surgery. Arch. Neurol. (Chicago) 18:500, 1968.
3. BRODY, I. A. & WILKINS, R. H. — Guillain-Barré-Strohl syndrome. Arch. Neurol. (Chicago) 18:449, 1968.
4. CAMBIER, J. & BRUNET, P. — Le Syndrome de Guillain et Barré. J. B. Baillière & Fils, Paris, 1970.
5. COOK, S. D.; DOWLING, P. C. & WHITAKER, J. N. — The Guillain-Barré syndrome: relationship of circulating immunocytes to disease activity. Arch. Neurol. (Chicago) 22:470, 1970.
6. DRACHMAN, D. A.; PATERSON, P. Y.; BERLIN, B. S. & ROGUSKA, J. — Immunosuppression and the Guillain-Barré syndrome. Arch. Neurol. (Chicago) 23:385, 1970.
7. GUILLAIN, G.; BARRÉ, J. A. & STROHL, A. — Sur un syndrome de radiculonévrite avec hyper-albuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire. Travaux Neurologiques de Guerre. Masson et Cie., Paris, 1920, pág. 445.
8. MARGAIRAZ, A. & POYART, C. — Forme familiale de polyradiculo-névrite aigue spontanément resolutive. A propos de deux cas de syndrome de Guillain-Barré observés simultanément chez deux frères. Rev. Neurol. (Paris) 113: 475, 1965.
9. MATTHEWS, W. B.; HOWELL, D. A. & HUGHES, R. C. — Relapsing corticosteroid-dependent polyneuritis. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 33:330, 1970.
10. THOMAS, P. K.; LASCELLES, R. G.; HALLPIKE, J. F. & HEWER, R. L. — Recurrent and chronic relapsing Guillain-Barré polyneuritis. Brain 92:589, 1969.
11. WALTER, F. K. — Cit. por BRODY e WILKINS³.
12. HAYMAKER, W. & KERNOHAN, J. W. — Cit. por BRODY e WILKINS³.

Instituto de Neurologia — Universidade Federal do Rio de Janeiro — Av. Venceslau Brás 95 — 20000 Rio de Janeiro, GB — Brasil.