

POLIRRADICULONEVRITES AGUDAS ASSOCIADAS À FEBRE ESCARO-NODULAR

TERESINHA EVANGELISTA, JOSÉ PIMENTEL, MARIA DE LURDES SALES LUIS
Serviço de Neurologia. Hospital de Santa Maria

RESUMO

Descrevem-se três casos de Febre Escaro-nodular com envolvimento do sistema nervoso periférico. De acordo com o perfil temporal da instalação do quadro neurológico e com os exames laboratoriais e neurofisiológicos realizados, os autores admitem que o nervo periférico pode estar comprometido nesta doença por dois processos patogénicos diferentes. Um devido à acção directa do agente, traduzido provavelmente por vasculite dos *vasa nervorum*. O outro através de um mecanismo imunológico desencadeante de síndrome de Guillain-Barré.

SUMMARY

Mediterranean fever with peripheral nerve involvement

We have recorded three cases of Mediterranean Fever harboring peripheral nerve involvement. According to the time of occurrence of the neurological symptoms, the cerebrospinal fluid analysis and electromyographic features, we admit that the peripheral nervous system can be involved in two ways in this disease. One due to the direct action of the pathogenic agent, giving place to a vasculitis. The other by an immunological mechanism originating a Guillain-Barré syndrome.

INTRODUÇÃO

As manifestações neurológicas mais frequentes da Febre Escaro-nodular (FEN) são as mialgias e a meningoencefalite¹. Estudámos três casos desta afecção associados a compromisso dos nervos periféricos. Apesar de se tratar de uma associação rara^{2,3} é importante discutir os mecanismos prováveis deste envolvimento tendo em conta a elevada prevalência de FEN nos países mediterrânicos. O nosso objectivo é tentar responder às seguintes questões: terá o atingimento do nervo periférico o mesmo mecanismo patogénico da afecção primária, isto é, tratar-se-á de uma vasculite? Será o resultado de uma agressão imunológica traduzida por uma síndrome de Guillain-Barré (SGB)? Poderão ser ambos responsáveis pela neuropatia?

CASOS CLÍNICOS

Caso I - Uma doente do sexo feminino de 75 anos veio ao hospital por um quadro sindrómico constituído por febre, mialgias, exantema máculo-papular da face palmar das mãos e plantar dos pés e uma pápula hemorrágica na face interna da coxa esquerda. Quatro dias mais tarde

iniciou-se uma tetraparésia progressiva, assimétrica (predominantemente dos membros direitos) acompanhada de abolição dos reflexos osteotendinosos. A infecção pela *Rickettsia Connori* (RC) foi confirmada pela reacção de Weil-Felix (com aumento da titulação durante o período de convalescença) e pela positividade da imunofluorescência directa e indirecta realizada no soro. O exame citoquímico do líquido cefalorraquidiano (LCR) foi normal. No conjunto, o electromiograma (EMG) mostrou sinais de lesão neurogénica (fibrilhação em repouso; traçados intermediários em contracção voluntária máxima, com alguns potenciais polifásicos instáveis de duração normal) nos seguintes músculos: curto abdutor do polegar direito, tíbiais anteriores e pediosos (assimétricos mais acentuados à direita). As velocidades de condução motora (VCM) dos nervos ciáticos popliteus externos foram normais (60 m/seg. à direita e 51 m/seg. à esquerda) embora assimétricos e com potenciais de resposta muscular de pequena amplitude. O estudo das ondas F (TCF - 43.8 m/seg., 8 respostas em 20 estímulos) foi também normal. As velocidades de condução sensitivas e amplitude dos potenciais estavam dentro dos limites normais para a idade (VCS do nervo cubital esquerdo - 40 m/seg. com amplitude de 50 µv no segmento

punho-dedo V; VCS do nervo safeno externo esquerdo no segmento perna-tornozelo - 34,8 m/seg. com amplitude de 10 μ v). Estes achados eram sugestivos de uma polineuropatia assimétrica, predominantemente motora e axonal. A doente foi medicada com Eritromicina durante 15 dias tendo-se verificado uma recuperação lenta do défice motor.

Caso II - Um homem de 69 anos foi observado no serviço de urgência por febre, mialgias e exantema máculo-papular das mãos e pés, respectivamente nas faces palmar e plantar. No décimo primeiro dia de evolução da doença iniciou-se um quadro neurológico constituído por tetraparésia simétrica, com hipotonia e abolição dos reflexos osteotendinosos, disartria, diplegia facial e diplopia. A análise citológica do LCR revelou dissociação albumino-citológica. A reacção de Weil-Felix foi positiva (com aumento da titulação durante o período de convalescência). O EMG mostrou traçados neurogêneos sem potenciais de desnervação nos músculos estudados (pedioso e curto abductor do polegar direitos). A VCM do nervo ciático popliteu externo direito era muito lenta (17,5 m/seg.) com um tempo de latência distal longo (9 mseg.) e ausência de ondas F. O potencial sensitivo do nervo safeno externo direito no segmento perna-tornozelo estava ausente. A VCS do nervo cubital direito no segmento punho-dedo V era muito lenta (22,7 m/seg.) com baixa amplitude do potencial sensitivo (10 μ v). No conjunto, o quadro é sugestivo de polirradiculoneuropatia sensitivo-motora, desmielinizante, do tipo SGB. A duração total do tratamento com Rifampicina foi de 15 dias; por volta do vigésimo dia de evolução da doença iniciou-se a recuperação do quadro neurológico.

Caso III - Um doente do sexo masculino de 69 anos de idade notou diminuição progressiva de força dos membros inferiores pelo que recorreu ao hospital. O exame neurológico revelou tetraparésia grau 3-4 proporcionada, com abolição dos reflexos osteotendinosos e que evoluiu, em poucos dias para tetraplegia. Quinze dias antes o paciente referiu febre, mialgias e lesões cutâneas de características mal definidas. O diagnóstico de FEN foi confirmado pela positividade da imunofluorescência directa e indirecta no soro. A análise do LCR mostrou dissociação albumino-

citológica. O EMG revelou sinais de lesão neurogênea com alguns potenciais fibrilares em repouso nos músculos estudados (pedioso, abductor do 5º dedo e tibial anterior direitos); a VCM do nervo cubital direito foi 40 m/seg. com tempo de latência distal de 4,2 mseg. (moderadamente alterados), as ondas F estavam ausentes e a amplitude do potencial de resposta motora (eléctrodo superficial) era de 1.5 mv; a VCM do nervo ciático popliteu externo direito foi de 32 m/seg. com um tempo de condução distal muito prolongado (14,7 mseg.), ondas F ausentes e amplitude do potencial de resposta motora (eléctrodo superficial) de 0.5 mv; os estudos de condução sensitiva revelaram ausência de potenciais sensitivos distais nos nervos cubital e safeno externo direitos. Estes achados traduziam uma polirradiculoneuropatia sensitivo-motora, desmielinizante, sugestiva de SGB. Na altura da admissão hospitalar o doente estava já medicado com Tetraciclina não havendo febre nem qualquer exantema cutâneo. Pelo vigésimo dia da doença iniciou-se a melhoria da força muscular.

DISCUSSÃO

A RC aloja-se no endotélio dos vasos de médio e pequeno calibre com destruição da arquitectura vascular e infiltrado inflamatório da respectiva bainha^{4,5}. Este fenómeno de vasculite ocorre em diversos órgãos e origina enfartes múltiplos, responsáveis pelo quadro clínico. No sistema nervoso central traduz-se habitualmente por uma meningoencefalite^{4,5}.

Nos nossos doentes existem algumas particularidades que ajudam a diferenciar o caso I dos casos II e III (Quadro 1). Em primeiro lugar, o intervalo de tempo decorrido entre o início do quadro infeccioso e a instalação dos sintomas neurológicos (4 dias no caso I, 11 e 15 dias respectivamente no caso II e III). Em segundo, o resultado do exame citoquímico do LCR (normal no caso I e dissociação albumina-citológica nos restantes). Finalmente, a avaliação neurofisiológica (polineuropatia assimétrica motora e axonal no caso I e polirradiculoneuropatia sensitivo-motora, desmielinizante, nos segundo e terceiro).

A clínica do caso I sugere um envolvimento sistémico contemporâneo com o do sistema nervoso periférico. Embora não haja confirmação neuropatológica (não foi realizada

QUADRO 1 - Características clínicas, do LCR e do EMG

CASO	SEXO / IDADE	t*	LCR	EMG
I	F/75	4	Proteínas totais - 65 mg/dl Pandy, - Células - 0,1 /mm ³ (linfócitos)	Neuropatia periférica, predominantemente motora e axonal
II	M/69	11	Proteínas totais - 194 mg/dl Pandy, +++ Células - 1 /mm ³ (linfócitos)	Polirradiculoneuropatia, predominantemente desmielinizante
III	M/65	15	Proteínas totais - 194 mg/dl Pandy, + Células - 0,1 /mm ³ (linfócitos)	Polirradiculoneuropatia, predominantemente desmielinizante

* t - Intervalo de tempo expresso em dias decorrido entre o início dos sintomas da doença infecciosa e o da afecção neurológica.

biópsia do nervo) a evidência clínica - neurofisiológica permite admitir que a neuropatia observada seja de origem vascular inflamatória e que tenha ocorrido a partir da invasão do endotélio dos vasa-nervorum pela RC. Quanto aos casos II e III são típicos de SGB no que respeita quer à história natural quer ao padrão electromiográfico.

A literatura é parca em casos de polirradiculite associada à FEN^{2,3}. Bonduelle et al.², ao reverem todos os casos previamente publicados, concluíram que deveria haver certamente alguns de entre eles com SGB. Contudo, tanto quanto julgamos saber, não existe qualquer referência a neuropatia axonal relacionada com esta doença.

Em conclusão, admitimos que a infecção pela RC possa conduzir ao envolvimento do sistema nervoso periférico quer pela agressão directa do agente patogénico quer por um mecanismo imunológico.

AGRADECIMENTO - Os autores agradecem à Sra. D. Maria Gabriela Baptista a assistência técnica prestada na elaboração do manuscrito.

BIBLIOGRAFIA

1. MCDONALD J C, MACLEAN J D, MCDADE J E: Imported Rickettsial Disease. Clinical and Epidemiologic Features. *Am J Med* 1988; 85: 799-805.
2. BONDUELLE M, GIROUD P, LORMEAU G, et al.: Polyradiculonévrite avec hyperalbuminorachie et pléiocytose après piqûre d'insecte. Réactions positives pour Rickettsia Conori. *Rev Neurol* 1968; 119: 244-247.
3. SCHALTENBRAND G, BAMMER H: La clinique et le traitement des polynévrites inflammatoires ou séreuses aiguës. (Syndrome de Landry, Guillain, Barré). *Rev Neurol* 1966; 115: 783-810.
4. MILLER J Q: Tick-Borne Typhus including Rocky Mountain spotted fever. In: Vinken PJ, Bruyn GW. *Infections of the nervous system, Handbook of Clinical Neurology*, vol 35. Amsterdam: Elsevier North-Holland Biomedical press, 1978; 651-658.
5. SWAIN R H A: Rickettsial infections. In: Vinken PJ, Bruyn GW. *Infections of the nervous system, Handbook of Clinical Neurology*, vol 34. Amsterdam: Elsevier North-Holland Biomedical press, 1978; 641-649.