

CRISES TÓNICAS PAROXÍSTICAS EM DUAS DOENTES DE RAÇA NEGRA COM ESCLEROSE MÚLTIPLA

JOÃO DE SÁ, M. HELENA COELHO

Clínica de Neurologia do Hospital de Santa Maria. Lisboa.

RESUMO

São apresentados os casos clínicos de duas doentes de raça negra com esclerose múltipla, oriundas de Cabo Verde, nas quais foram observadas crises Tónicas dolorosas. Nos dois casos a Ressonância Nuclear Magnética (RNM) permitiu visualizar as placas hipoteticamente responsáveis por estes fenómenos paroxísticos.

SUMMARY

Paroxysmal tonic seizures in two black patients with multiple sclerosis

We present the clinical cases of two black patients from the Cabo Verde Islands, in whom Painful Tonic Seizures have been witnessed. In both cases the diagnosis of multiple sclerosis would be certainly established and Magnetic Resonance Imaging (MRI) disclosed the cervical spinal cord lesions that, hypothetically, were responsible for the paroxysmal attacks.

INTRODUÇÃO

As crises tónicas dolorosas (CTD) são um dos raros tipos de fenómeno paroxísticos conhecidos como podendo ocorrer durante o curso clínico da esclerose múltipla (EM). Matthews, em 1958¹, introduziu este ramo para designar breves e repetitivos episódios em que os membros assumiam uma postura *tetânica*, frequentemente muito dolorosa. Cabe a este autor o mérito de ter sido o primeiro a descrever detalhadamente estes fenómenos, reconhecendo-os como fazendo parte do espectro de manifestações clínicas da EM.

A EM é uma doença neurológica rara em indivíduos de raça negra que vivem em regiões tropicais; pelo contrário, neuromielites ópticas (doenças de Devic), diagnosticam-se frequentemente nestas latitudes. têm contudo um curso clínico monofásico e as histórias clínicas sugerem invariavelmente tratar-se de encefalomyelites postinfecciosas ou postvacinais².

Relatamos dois casos clínicos de doentes de raça negra oriundas do Arquipélago de Cabo Verde, nas quais, o aparecimento de CTD foi determinante para o diagnóstico de EM.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1 — L.R., raça negra, sexo F, 42 anos, é natural da ilha de S. Vicente (Cabo Verde), onde residiu até ao aparecimento dos primeiros sinais clínicos da doença.

Em 1986, em plena saúde, desenvolveu em poucos dias um quadro de paraparesia ascendente e atraso miccional, ficando impossibilitada de deambular sem apoio de terceiros.

Transferida para o Hospital de Santa Maria em Lisboa, o exame geral era normal, evidenciando o exame neurológico uma paraparesia espástica, simétrica (graus 3/4), com hiperreflexia ostendinosa nos membros inferiores, sinal de Babinski bilateral, nível de sensibilidade D4/D5 para todos os tipos de sensibilidade e globo vesical palpável.

Uma mielografia então realizada foi normal, revelando o exame citoquímico do líquido (LCR) 19 linfócitos por c.c. e

37mg de proteínas por 100ml. A imunoelectroforese mostrou bandas oligoclonais de IgG no LCR (soro normal). Todos os exames serológicos realizados no sangue e no LCR foram negativos.

Os potenciais evocados visuais e auditivos foram normais; os somatosensitivos obtidos por estimulação dos membros superiores mostraram ondas com tempos de latência, amplitudes e morfologia normais. Por estimulação dos membros inferiores, contudo, as respostas lombares eram normais, mas as ondas corticais tinham um atraso bilateral, de acordo com uma lesão medular a nível dorsal ou lombar.

Medicada com ACTH e fisioterapia, a doente melhorou, apresentando no momento da alta apenas uma discreta paraparesia espástica, sem alterações das sensibilidades ou dos esfíncteres. Regressou a S. Vicente, não voltando a ter novos sintomas neurológicos durante dois anos.

Em 1988 sentiu durante duas semanas uma sensação de descarga eléctrica, irradiando ao longo de toda a coluna, desencadeada pelos movimentos de anteflexão da coluna. Depois, repentinamente, começou com crises durando cerca de 50 segundos, sucedendo-se de 5 em 5 minutos com um padrão repetitivo: sentia uma dor intensíssima no membro superior esquerdo que assumia uma postura mantida com abdução do ombro, semiflexão do cotovelo, punho e articulações metacarpofalangeas e extensão completa dos dedos da mão. Os músculos lateroflexores cervicais homolaterais eram também envolvidos, ficando o pescoço em rotação externa e lateroflexão esquerda.

Caracterizados por dores excruciantes, estes movimentos involuntários paroxísticos podiam ser desencadeados quer pela mobilização activa ou passiva dos segmentos envolvidos, quer pela estimulação táctil da pele do ombro ou da face esquerda do pescoço, quer ainda por estímulos sonoros ou luminosos.

A doente foi reinternada. O exame neurológico era sobreponível ao realizado na data da alta dois anos atrás. O electroencefalograma realizado durante os paroxismos era normal. Os potenciais evocados visuais mostraram agora aumento da latência da primeira onda de acordo com uma

lesão bilateral da vida óptica. Ressonância nuclear magnética (RNM) cranioencefálica e medular cervical mostrou lesões múltiplas da substância branca periventricular e uma lesão única na transição entre o bulbo e a medula cervical (Fig. 1A/B).

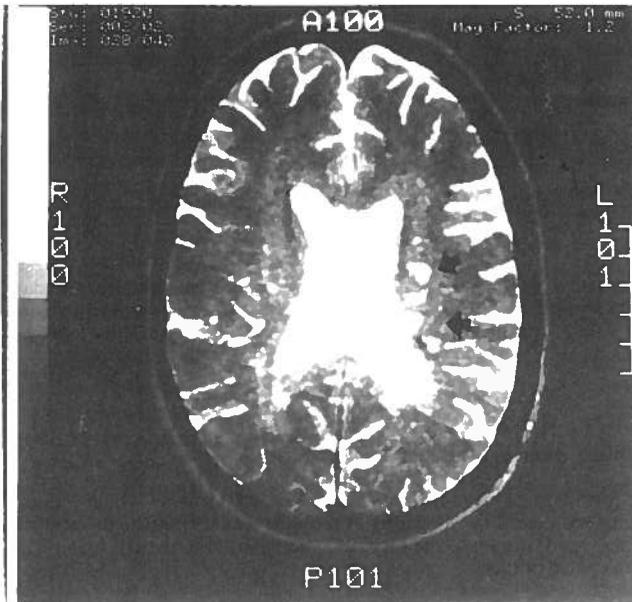


Fig. 1A — 1,5 T (Signa GE); axial SE 2600/100: Múltiplas placas desmielinizantes com distribuição periventricular (setas).

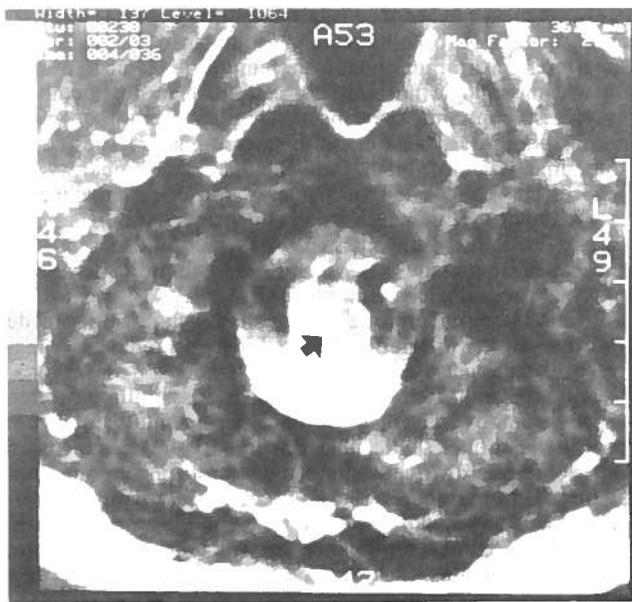


Fig. 1B — 1,5 T (Signa GE); axial, SE 2000/80: Placa desmielinizante na transição entre o bulbo e a medula cervical (seta).

A doente foi medicada com carbamazepina (200 mg 3x/dia), ficando assintomática ao fim de uma semana.

Caso 2 — M.C.E., sexo F., raça negra, 32 anos e igualmente natural da ilha de S. Vicente onde viveu até à idade adulta, residindo em Portugal desde 1986.

Sempre saudável, sentiu em Fevereiro de 1988 parestesias e diminuição da força do membro inferior esquerdo. O

déficite motor agravou-se no dia seguinte afectando igualmente o membro superior homolateral e envolvendo posteriormente os membros direitos, ficando a doente obrigatoriamente confinada ao leito, notando então incontinência de esfínteres. Quatro dias depois da instalação destes sintomas, notou acentuada diminuição da acuidade visual no olho direito, seguida de turvação da visão no olho esquerdo. Estes sintomas estabeleceram-se ao longo de uma semana, não tendo sido precedidos de surto febril ou administração de vacinas.

Admitida no serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, o exame geral era normal, evidenciando o exame neurológico as seguintes alterações: contava dedos a 50 cm à esquerda e; à direita, apenas percebia a luz e distinguia vultos. O fundo ocular esquerdo era normal, existindo à direita discreta palidez temporal da papila. Os reflexos fotomotores pupilares estavam abolidos. Havia uma acentuada tetraparesia flácida, simétrica (graus 0/1), com reflexos osteotendinosos vivos e com área aumentada, cutâneo abdominais abolidos e sinal de Babinski bilateral.

Foi efectuado estudo por RNM da medula cervical e do encéfalo (Fig.2 A). A medula estava muito alargada com sinal heterogéneo nas sequências realizadas; o exame cranioencefálico não revelou alterações. O LCR da doente tinha 20 linfócitos por c.c. e 80 mg de proteínas por 100 ml, revelando a imunoelectroforese escassas bandas oligoclonais de IgG (soro normal).



Fig. 2A — 1,5 T (Signa GE); sagital, SE 600/200: A medula cervical está muito alargada (seta). A heterogeneidade do sinal sugere a existência de áreas de necrose, edema e cativação.

Foi colocado o diagnóstico de síndrome de Devic, ficando medicada com prednisona (45 mg/dia). Uma semana mais tarde havia acentuada melhoria da acuidade visual, sendo a doente já capaz de contar dedos a um metro à direita e a três metros à esquerda e, duas semanas depois, recuperava igualmente do déficit motor, alimentando-se sem ajuda sentada num cadeirão. Nesta altura foram observadas as seguintes CTD: subitamente contraíam-se, com dores terebrantes, os músculos lateroflexores esquerdos do pescoço e do membro superior homolateral, ficando o pescoço em flexão lateral e assumindo o membro superior esquerdo uma postura com o ombro em aducção, o cotovelo e o punho em flexão parcial e

a mão firmemente fechada com os dedos completamente flectidos, com os polegares em adução e flexão.

Estes ataques eram breves, duravam apenas alguns segundos e repetiam-se cerca de vinte vezes por dia. Eram desencadeados por movimentos activos e passivos da coluna cervical e do membro superior, mas ao contrário do primeiro caso relatado, não por estímulos tácteis ou sensoriais. A doente esteve sempre consciente durante estes ataques, não revelando o registo poligráfico de EEG realizado quaisquer anomalias.

Medicada com carbamazepina (200 mg 3×/dia) estes episódios paroxísticos remittiram quatro dias depois de iniciada esta terapêutica e não reapareceram quando o fármaco foi suspenso um mês mais tarde.

A doente teve alta em Maio de 1988. Seis meses mais tarde era reinternada com oftalmoplegia internuclear e hemiparesia esquerda. RNM cranioencefálica então realizada (Fig. 2 B) mostrava múltiplas lesões hiperintensas em T2, localizadas no cerebelo, tronco cerebral e substância branca periventricular. Desde então vários outros surtos têm ocorrido.

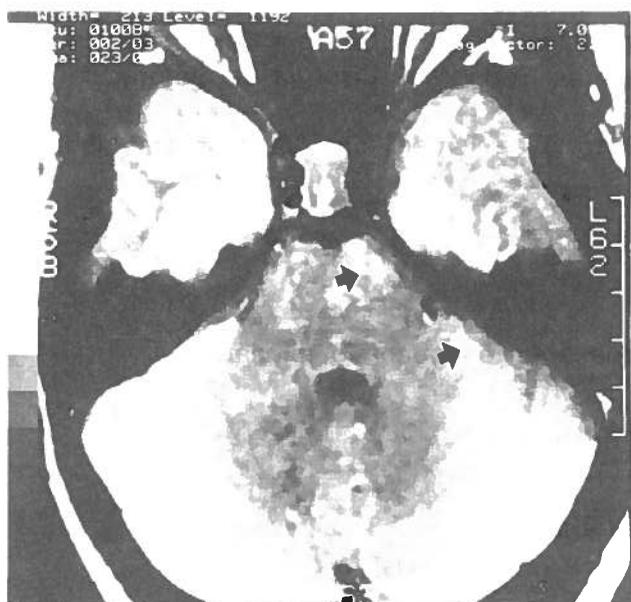


Fig. 2B — 1,5 T (Signa GE); axial, SE 2600/30: Múltiplas placas na protuberância e no cerebelo (setas).

DISCUSSÃO

As CTD, bem como outros fenómenos paroxísticos, constituem manifestações raras da EM e têm uma fisiopatologia ainda mal esclarecida. Os estudos experimentais de Raminski³ no nervo periférico de ratos distróficos, mostraram claramente existir uma lentificação do influxo nervoso nos locais de desmielinização, determinando a sua condução retrógrada e anterógrada por vias vizinhas. Este fenómeno, denominado condução efática (CE), apesar da falta de evidências experimentais, é geralmente aceite como o mecanismo fisiopatológico das CTD¹.

Osterman⁵, ao constatar que todos os casos de CTD até então relatados correspondiam a doentes que tinham lesões na medula ou no tronco cerebral, postulou que fenómenos de CE ocorrendo nestes locais, seriam responsáveis, não só

por CTD, como também por todos os outros tipos de ataques paroxísticos que podem ser observados em doentes com EM. A associação entre ataques paroxísticos e focos de desmielinização medular está hoje bem estabelecida. Tal é o caso do Japão, país onde é sabido existir grande incidência de CTD a par do frequente envolvimento da medula durante o curso da EM¹.

Nos nossos casos EM é um diagnóstico definitivo com base em critérios de ordem clínica e laboratorial e os padrões dos fenómenos paroxísticos que observámos são semelhantes aos de outros relatos na literatura sob a designação de CTD ou de crises distónicas dolorosas^{1,6,8,12,13}. Em ambos, tal como predizia a clínica, foi possível evidenciar por RNM a existência de lesões medulares.

No primeiro caso foi o aparecimento do sinal de Lhermitte e das CTD, dois anos após o episódio de mielite, que permitiu considerar o diagnóstico de EM como provável, impondo a realização dos estudos complementares necessários para a sua confirmação. A RNM mostrou nesta altura a existência de uma placa isolada na transição entre o bulbo e a cervical, que, plausivelmente, estará relacionada com as CTD observadas.

O segundo caso é, na sua forma de apresentação, semelhante a outros relatos na literatura como síndromes ou doenças de Devic, nos quais a inflamação e a desmielinização são de tal forma grave que ocasionam extensas áreas de necrose e cavitação da medula^{7,8}. A RNM da medula cervical revelou alterações consistentes com um processo com tal grau de severidade. O curso clínico ulterior, com uma evolução por surtos, é porém pouco usual para uma neuromielite óptica, considerada por alguns autores⁹ como uma doença desmielinizante com perfil evolutivo monofásico, sendo este mais um exemplo que corrobora a opinião daqueles outros^{10,11} que consideram não se justificar a individualização da doença de Devic como entidade nosológica separável da EM.

Não existem dados epidemiológicos sobre a EM no arquipélago de Cabo Verde que fica porém situado numa latitude em que a incidência da EM é reconhecidamente muito baixa¹⁷. Tanto quanto sabemos este é o primeiro relato de CTD em doentes de raça negra, bem como o primeiro a incluir imagens por RNM das lesões hipoteticamente responsáveis por estes fenómenos paroxísticos.

BIBLIOGRAFIA

- MATTHEWS W.B.: Paroxysmal symptoms in multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1975; 38: 617-623.
- MATTHEWS W.B.: Tonic seizures in disseminated sclerosis. *Brain* 1958; 81: 193-206.
- OSUNTOKUN B.O.: The pattern of neurological illness in tropical Africa, experience of Ibadan Nigeria *J Neurol. Sci* 1971; 12: 417-442.
- RASMINSKY M.D.: Ectopic generation of impulses and cross-talk in spinal nerve roots of dystrophic mice *Ann Neurol* 1978; 3: 351-357.
- OSTERMAN P.O., WESTERBERG C.E.: Paroxysmal attacks in multiple sclerosis. *Brain* 1975; 98: 189-202.
- MATTHEWS W.B.: Clinical aspects of M.S. in: *Mc Alpine's Multiple Sclerosis Churchill Livingstone Inc.* 1991; p.p. 66-67.
- SHIBASAKI H., KUROIWA Y.: Painful tonic seizures in multiple sclerosis *Arch Neurol* 1974; 30: 47-51.
- KREINDLER A., CARDAS M., PETRESCO A., BOTEZ M.I.: Considerations sur l'etiopathogénie des crises toniques dans l'encéphalomyélite disséminée. *Rev Neurol (Paris)* 1962; 107: 353-369.
- HASSIN G.B.: Neuroptic myelites versus multiple sclerosis: a pathology study *Arch Neurol* 1937; 1083-1099.

10. LOWENBERG K., DEJONG R.N., FOSTER D.B.: Neuromyelites optica its relations to the progressive necrosis of the spinal cord and acute multiple sclerosis trans Amer Neurol 1941; 67: 50-61.
11. KUROIWA Y.: Neuromyelitis optica (Devic's disease, Devic's syndrome) In: Vinken and Bruyn (Eds), Handbook of Clinical Neurology vol. 3 (47): Demyelinating Diseases. Elsevier Science Publishers B.V. 1985; 379-417.
12. KURTZKE J.F.: Epidemiology of multiple sclerosis In: Vinken and Bruyn (Eds), Handbook of Clinical Neurology, vol. 3 (47):

Demyelinating Diseases. Elsevier Science Publishers B.V. 1985; 259-287.

Pedido de Separatas
M. Helena Coelho
Serviço de Neurologia
Hospital de Santa Maria
Av. Prof. Egas Moniz
1600 Lisboa

HOMENAGEM AO PROF. DOUTOR MACHADO MACEDO

Por ocasião do seu 70.º aniversário, organizada pelos Serviços de Cirurgia Cardiorácica do Hospital de Santa Cruz e Santa Maria com o apoio do Serviço de Cirurgia Cardiorácica do Hospital de Santa Marta.

No dia 8 de Fevereiro, pelas 10h. 30m. no auditório da Ordem dos Médicos em Lisboa.

PROGRAMA

10.30h. A cirurgia cardíaca nos anos 70

Dr.ª Maria Cristina da Câmara

10.40h. A problemática da rotura ventricular após enfarte agudo do miocárdio

Dr. Rui de Lima

10.50h. Controvérsias no tratamento do cancro do pulmão

Dr. Sena Lino

11.00h. A problemática da revascularização coronária

Dr. Rui Bento

11.10h. A problemática da cirurgia valvular

Dr. Queiroz e Melo

11.20h. A cirurgia cardíaca tem futuro?

Dr. Seabra Gomes

11.30h. O futuro da cirurgia cardíaca

Prof. Dr. Machado Macedo

11.45h. Beberete na Ordem dos Médicos

13.00h. Almoço de inscrição livre

Contactar o Secretariado: 418 20 20 - Isabel Nunes

418 78 69 - Maria Luiza Cadavez

Coordenação: Enf.ª Rita Cunha Ferreira

Ana Amorim

10. LOWENBERG K., DEJONG R.N., FOSTER D.B.: Neuromyelites optica its relations to the progressive necrosis of the spinal cord and acute multiple sclerosis trans Amer Neurol 1941; 67: 50-61.
11. KUROIWA Y.: Neuromyelitis optica (Devic's disease, Devic's syndrome) In: Vinken and Bruyn (Eds), Handbook of Clinical Neurology vol. 3 (47): Demyelinating Diseases. Elsevier Science Publishers B.V. 1985; 379-417.
12. KURTZKE J.F.: Epidemiology of multiple sclerosis In: Vinken and Bruyn (Eds), Handbook of Clinical Neurology, vol. 3 (47):

Demyelinating Diseases. Elsevier Science Publishers B.V. 1985; 259-287.

Pedido de Separatas
M. Helena Coelho
Serviço de Neurologia
Hospital de Santa Maria
Av. Prof. Egas Moniz
1600 Lisboa

HOMENAGEM AO PROF. DOUTOR MACHADO MACEDO

Por ocasião do seu 70.º aniversário, organizada pelos Serviços de Cirurgia Cardiorácica do Hospital de Santa Cruz e Santa Maria com o apoio do Serviço de Cirurgia Cardiorácica do Hospital de Santa Marta.

No dia 8 de Fevereiro, pelas 10h. 30m. no auditório da Ordem dos Médicos em Lisboa.

PROGRAMA

10.30h. A cirurgia cardíaca nos anos 70

Dr.ª Maria Cristina da Câmara

10.40h. A problemática da rotura ventricular após enfarte agudo do miocárdio

Dr. Rui de Lima

10.50h. Controvérsias no tratamento do cancro do pulmão

Dr. Sena Lino

11.00h. A problemática da revascularização coronária

Dr. Rui Bento

11.10h. A problemática da cirurgia valvular

Dr. Queiroz e Melo

11.20h. A cirurgia cardíaca tem futuro?

Dr. Seabra Gomes

11.30h. O futuro da cirurgia cardíaca

Prof. Dr. Machado Macedo

11.45h. Beberete na Ordem dos Médicos

13.00h. Almoço de inscrição livre

Contactar o Secretariado: 418 20 20 - Isabel Nunes

418 78 69 - Maria Luiza Cadavez

Coordenação: Enf.ª Rita Cunha Ferreira

Ana Amorim