

NEUROPATIA VASCULÍTICA NA GRANULOMATOSE DE WEGENER

Relato de caso

Hildo Azevedo Filho¹, Carolina da C. Correia², Otávio Lins³, Oscar Coutinho⁴, Paulo de Almeida⁵, Claudio Henrique F. Vidal⁶

RESUMO - O acometimento neurológico no curso da granulomatose de Wegener atinge 15-50% dos pacientes, porém como sintomatologia inicial não é comentado na literatura. Relatamos o caso de uma paciente com mononeurite múltipla secundária a granulomatose de Wegener, enfocando os aspectos de antecipação do quadro neurológico em relação aos sintomas sistêmicos, a contribuição diagnóstica da biópsia do nervo sural e a boa evolução do quadro neurológico.

PALAVRAS-CHAVE: granulomatose de Wegener, neuropatia, vasculite.

Vasculitic neuropathy in Wegener granulomatosis: case report

ABSTRACT - The neurologic involvement during Wegener granulomatosis reaches 15-50% of patients, however as initial symptomatology is not commented in the literature. We describe a patient with Wegener's granulomatosis and mononeuritis multiplex, emphasizing the fact that neurologic manifestations anticipated systemic symptoms, and also focusing on the diagnostic contribution of sural biopsy and the good outcome of neurologic disease.

KEY WORDS: Wegener 's granulomatosis, vasculitic neuropathy.

A granulomatose de Wegener (GW) caracteriza-se por seu comprometimento vasculítico inflamatório e necrotizante sistêmico, distinguindo-se das outras vasculites pela predileção de lesões no trato respiratório e sistema renal^{1,2}. Estas características valeram-lhe o termo "ELK syndrome" (E- ear, nose and upper airway, L- lung, K- kidneys).

A mononeurite múltipla, classicamente, é referida como a manifestação mais frequente das neuropatias vasculíticas, tendo a poliarterite nodosa como sua maior representante³. Estatísticas atuais inferem que as polineuropatias assimétricas, bem como as polineuropatias distais simétricas, são pelo menos tão frequentes quanto a mononeurite múltipla^{4,5}.

Relatamos um caso de mononeurite múltipla secundária a GW, no qual o quadro neurológico foi um dos sintomas iniciais, antecipando as usuais formas de apresentação desta patologia, ressaltando desta forma, a conduta já consagrada na literatura, de busca exaustiva para uma provável causa primária, quando diante de uma disordem neuropática.

CASO

Paciente branca de 65 anos, branca, admitida em maio de 1999 com queixa de cefaléia há 15 dias secundária a sinusite, associada com diminuição da acuidade visual à esquerda. Dois dias após, passou a apresentar dormência e déficit motor nos membros inferiores. Informava antecedentes de sinovite de tornozelos há 60 dias e tosse seca.

Exame clínico da admissão: dor à palpação de seios paranasais. Exame neurológico: Reflexo fotomotor direto diminuído à esquerda, marcha com pé caído à esquerda, força grau II (MRC) à esquerda para flexão dorsal do pé e IV (MRC) à direita para flexão plantar, hipoestesia táctil-dolorosa em botas de cano curto e no território do nervo mediano à esquerda, reflexos aquilianos abolidos e hipoatividade do reflexo patelar esquerdo.

Na investigação evidenciou-se: ENMG com padrão de mononeurite múltipla, axonal, sensitivo-motora; C-ANCA positivo 1/ 320; proteína C reativa positiva; VHS 96; CT de tórax normal; provas de função renal, normais; biópsia de nervo sural revelou áreas de necrose fibrinóide em arteriola do epineuro, associada à infiltrado mononuclear; LCR: Pleocitose linfomonocitária discreta, proteinorraquia e glicorraquia normais.

Neurocentro- Hospital Santa Joana Recife PE: ¹Professor Assistente de Neurocirurgia da Universidade Federal de Pernambuco (UFPE); ²Neurologista; ³Neurofisiologista; ⁴Clinico; ⁵Pneumologista; ⁶Residente do programa de neurocirurgia do Hospital da Restauração, Recife PE.

Recebido 3 Janeiro 2000, recebido na forma final 14 Dezembro 2000. Aceito 18 Dezembro 2000.

Dra. Carolina da Cunha Correia - Neurocentro - Rua Joaquim Nabuco 200 - 52011-000 Recife PE - Brasil. E-mail: ccc@truenet.com.br

A paciente recebeu pulsoterapia inicial com metilprednisolona, associando-se posteriormente ciclofosfamida e prednisona orais. Evoluiu com melhora importante do quadro motor, regressão da neurite óptica, porém no 2º mês desenvolveu quadro respiratório de vasculite pulmonar, notando-se também destruição do septo nasal neste ínterim.

DISCUSSÃO

As mononeurites múltiplas podem ser manifestações de vasculites sistêmicas ou outras patologias como a sarcoidose, diabetes, linfoma e síndrome de imunodeficiência adquirida¹⁻⁵. A junção dos aspectos clínicos mais característicos da GW, nem sempre está presente nas avaliações iniciais dos pacientes. Cerca de 90% dos casos podem ter sintomas envolvendo os seios paranasais e nariz no início do quadro, porém a falta de achados pulmonares e renais ou mesmo um curso indolente da doença, podem resultar no seu retardo diagnóstico maior que um ano em 30% dos casos².

Após o reconhecimento da especificidade de cerca de 90% do C-ANCA na granulomatose de Wegener, ganhou-se outro "aliado" diagnóstico, ao passo que o padrão peri-nuclear (p-ANCA) viria a auxiliar na caracterização de outras formas de vasculite³.

O acometimento neurológico no curso da GW esteve presente em 15-50% dos pacientes em algumas séries^{1,2}, especificamente a neuropatia periférica exibe prevalência de 11 a 16%⁶, porém como manifestação inicial não é comentado na literatura.

Os dados eletrofisiológicos nas mononeuropatias múltiplas mostram alterações assimétricas e multifocais, com redução das amplitudes dos potenciais de ação musculares compostos, velocidades de condução pouco alteradas, associado com aspectos eletroneuromiográficos de desnervação parcial⁷. Portanto, o padrão de uma degeneração axonal numa distribuição multifocal, principalmente com achados clínicos sugestivos de doença do tecido conectivo, devem alertar a possibilidade de uma neuropatia vasculítica.

O presente caso, escasso de sintomas sistêmicos, teve na biópsia do nervo sural achados diagnósticos fundamentais, ratificando que embora em outras classes de neuropatias, a análise histopatológica não seja essencial ao diagnóstico, por se dispor de outros recursos, no grupo das vasculites nervosas periféricas, o método fornece subsídios de grande valia, influenciando decisivamente na terapêutica da afecção⁸. A presença de autoanticorpos, sozinhos, mesmo ANCA, não é suficiente para presumir a existência de uma neuropatia vasculítica⁶. A frequência

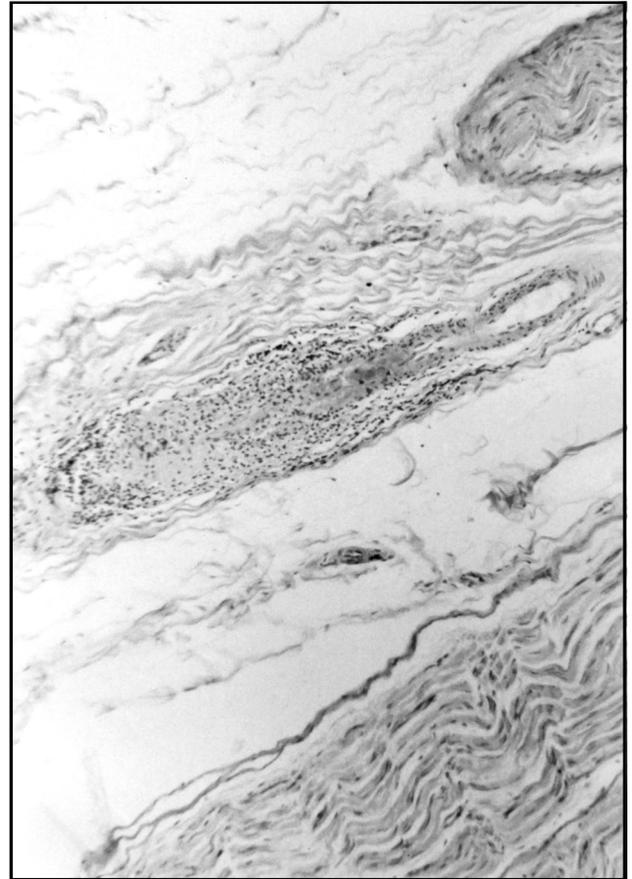


Fig 1. Biópsia de nervo sural - Necrose fibrinóide em arteriolo do epineuro, associada a infiltrado linfomonocitário (HE 40X).

de alterações diagnósticas (inflamação de pequenos vasos) nas biópsias do nervo sural chega a 58% em algumas séries⁹.

Chamamos à atenção, para a boa evolução neurológica deste caso, confirmando o relato da literatura de bom prognóstico das neuropatias periféricas associadas à vasculite sistêmica⁹; contrapondo-se ao infeliz curso sistêmico da patologia de base.

REFERÊNCIAS

1. Moore PM, Cupps TR. Neurological complications of vasculitis. *Ann Neurol* 1983;14:155-167.
2. Hoffman GS, Kerr G, Leavitt RY, et al. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann Intern Med* 1992;116:488-498.
3. Kafka SP, Condemi JJ, Marsh DO, Leddy JP. Mononeuritis multiplex and vasculitis. *Arch Neurol* 1994;51:565-568.
4. Bouche P, Leger JM, Travers MA, Cathala HP, Castaigne P. Peripheral neuropathy in systemic vasculitis: clinical and electrophysiologic study of 22 patients. *Neurology* 1986;36:1598-1602.
5. Harati Y, Niakan E. The clinical spectrum of inflammatory-angiopathic neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986;49: 1313-1316.
6. Olney RK. Neuropathies associated with connective tissue disease. *Sem Neurol* 1998;18:63-72.
7. Swash M, Schwartz MS. Neuromuscular diseases: a practical approach to diagnosis and management. 3.Ed. London: Springer, 1997:133-160.
8. Barohn RJ. Approach to peripheral neuropathy and neuronopathy. *Sem Neurol* 1998;18:7-18.
9. Hawke SHB, Davies L, Pamphlett R, Guo YP, Pollard JD, Mcleod JG. Vasculitic neuropathy, a clinical and pathological study. *Brain* 1991;114:2175-2190.