

MANIFESTAÇÃO NEUROLÓGICA NA SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA IDIOPÁTICA: RELATO DE CASO

NEUROLOGICAL MANIFESTATIONS IN IDIOPATHIC HYPEREOSINOPHILIC SYNDROME: CASE REPORT

Rodrigo de Souza Castro¹; Thiago Oliveira Chaves²; Gabriela de Souza Castro³; Flávia Junqueira Protázio⁴.

1Médico Residente de Neurologia do Hospital Alberto Rassi - HGG, Goiânia, GO, Brasil; 2Médico Residente de Neurologia do Hospital de Urgências de Goiânia - HUGO, Goiânia, GO, Brasil; Acadêmica do curso de medicina do Centro Universitário de Anápolis - UniEVANGÉLICA, Goiânia, GO, Brasil; 4 Docente do curso de medicina da Pontifícia Universidade Católica - PUC, Goiânia, GO, Brasil.

Resumo

Objetivo: Relatar um caso de Síndrome Hipereosinofílica Idiopática que se manifestou principalmente com manifestações neurológicas, com resposta importante a corticoterapia.

Descrição do caso: Paciente sexo masculino, 47 anos, procurou atendimento médico devido a queixa de "formigamento e fraqueza nas mãos e nas pernas há 6 meses". Foi internado pelo setor de neurologia. Há 6 meses da internação iniciou-se um quadro de parestesia tipo formigamento e queimação associada a paresia em todo membro inferior esquerdo que não o impedia de deambular. Apresentou no último mês piora da paresia inclusive do membro inferior direito que passou a ser mais acometido com parada de deambulação. Após dois meses de tratamento com corticoide apresenta melhora dos sintomas, o paciente deambula com o auxílio de uma bengala. **Considerações Finais:** O diagnóstico precoce associado a terapêutica adequada melhora o prognóstico do paciente podendo levar em alguns casos a cura.

Abstract

Objective: To report a case of idiopathic hypereosinophilic syndrome manifested primarily with neurological manifestations and important response to corticosteroid therapy. **Case description:** A male patient, 47 years old, sought medical care due "tingling and weakness in the hands and legs for 6 months." He was admitted to the neurology sector. Six months before the admission in the hospital he had a paresthesia like tingling and burning associated with paresis in left leg that did not stop his walk. On last month presented with increased of paresis including right leg, worsening the gait. After two months the treatment with corticosteroids showed improvement of symptoms, at this time the patient use a walking stick to walk better. **Comments:** The early diagnosis associated with appropriate therapy improves prognosis of the patient and some patients have cure of the disease.

Palavras-chave:

Síndrome
Hipereosinofílica
idiopática.
Parestesia.
Eosinófilos.
Medula óssea

Keyword:

Hypereosinophilic
syndrome.
Paresthesia.
Eosinophils. Bone
marrow.

*Correspondência para/ Correspondence to:

Flávia Junqueira Protázio

INTRODUÇÃO

A síndrome Hipereosinofílica idiopática (SHI) é uma desordem mieloproliferativa rara, marcada pela contínua superprodução de eosinófilos. Caracteriza-se por lesões em múltiplos órgãos, como consequência da infiltração eosinofílica e por elevada eosinofilia absoluta no sangue periférico¹. Sua natureza ainda permanece desconhecida e a relação da SHI com leucemia eosinofílica crônica é controversa.²

O diagnóstico é empírico e definido por Hipereosinofílica persistente sem nenhuma etiologia justificável (parasitária, alérgica ou outra) associada a comprometimento orgânico.² Hipereosinofilia similar à da SHI ocorre também nas eosinofilias reativas.² O objetivo deste estudo foi apresentar um relato de caso de SHI que se manifestou clinicamente como polineuropatia periférica, com resposta importante a corticoterapia.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente sexo masculino, 47 anos, casado, ensino fundamental incompleto, destro. Foi admitido na enfermaria de Neurologia com queixa de “formigamento e fraqueza nas mãos e nas pernas há 6 meses”.

Cerca de 6 meses antes da internação iniciou-se um quadro de parestesia tipo formigamento e queimação associada a paresia em todo Membro Inferior Esquerdo (MIE) que não o impedia de deambular. No último mês apresentou piora da paresia inclusive do Membro Inferior Direito (MID) que passou a ser mais acometido com parada de deambulação. Associado a esse período iniciou acometimento motor e sensitivo com padrão em luva de Membros Superiores (MMSS).

Referiu nesse intervalo de 30 dias quadro de otalgia não supurativa associada a 2 episódios de paresia facial padrão infranuclear (uma há 20 dias e outra há 7 dias da internação com primeira com remissão total (SIC) a fisioterapia). Negou alterações gastrointestinais, urinárias ou sugestivas de disautonomias.

Dentre as comorbidades referiu Hipertensão Arterial, e Diabetes Melitus com controle medicamentoso adequado. Ex- Etilista (6 doses

de destilado/semana) parou havia 2 anos e ex-tabagista (5maços/ano) parou havia 25 anos. Relatou exposição a vacina para Influenza já com 2 meses de início do quadro. Acidente Ofídico há 25 anos sem relato de uso de soro antiofídico necessitando de hemotransfusão; parto (nascimento) sem intercorrências, crescimento e desenvolvimento sem alterações.

Ao exame físico paciente apresentava ectoscopia sem alterações, exame cardíaco e pulmonar sem alterações. Ao exame abdominal o mesmo apresentava esplenomegalia volumosa com espaço de Traube ocupado.

No exame neurológico o mesmo encontrava-se vigíl, contactuante, orientado auto-alopsiquicamente. As gnosias e praxias estavam preservadas. Pares Cranianos sem alterações, o tônus e o trofismo preservados tetrasegmentar. A Força em MMSS (porção proximal): MSD Grau V + e MSE Grau V; na porção distal: Grau III Bilateralmente. Em MMII (porção proximal) MID Grau IV + MIE IV; (porção distal): Grau II Bilateralmente, configurando uma tetraparesia assimétrica pior acometimento a esquerda, desproporcionada de predomínio crural. Apresentava Hiporreflexia tetrasegmentar pior a esquerda. O reflexo Aquileu foi invocável bilateralmente. Não apresentava sinais de liberação piramidal.

Artrestesia Preservada. Hipopalestesia em MIE (5-7s). Termo-algesia preservada. Parestesia em formigamento em palmas e plantas (tipo “luvas” e “botas”).

Em relação aos axiais de face apresentava um reflexo glabellar inesgotável e reflexo orbicular dos lábios presentes. A avaliação da coordenação foi prejudicada, mas aparentemente não apresentava lateropulsão e rechaço, a marcha era inaplicável. Não apresentava sinais de meningismo.

Trouxe consigo um exame de hemograma realizado 3 dias antes da internação evidenciando Leucocitose de 28.300 as custas de 72 % de eosinófilos.

Na admissão foi repetido exame que mostrou aumento do número de leucócitos 38.800 com 60% de eosinófilos, dosagem de IgE aumentada 920 (referência: < 156), dosagem de vitamina B12, função renal, hepática, eletroforese de

proteínas sem alterações. Realizou eletroneuromiografia que evidenciou polirradiculoneuropatia axônio-desmielinizante, envolvendo fibras sensitivas e motoras agudas e subagudas com sinais de atividade de severa intensidade. A ultrassonografia de abdome total evidenciou esplenomegalia de 17,3 cm. A Ressonância Magnética de neuro-eixo estava dentro dos padrões da normalidade.

Solicitado a avaliação do hematologista realizou-se mielograma que evidenciou medula óssea normocelular e normomaturativa nas séries vermelha e megacariocítica, esta com diminuição da plaquetogênese. Hipercelularidade na série granulocítica devido ao grande aumento de eosinófilos. O exame anatomopatológico do fragmento ósseo mostrou medula hipercelular em relação a idade com predomínio da série granulocítica e aumento de eosinófilos. O ecocardiograma transtorácico estava dentro da normalidade.

Foi então iniciada terapêutica com prednisona 2 mg/kg por 4 semanas apresentou ainda na internação melhora marcante do quadro sensitivo-motor e da redução da eosinofilia, recebendo alta para acompanhamento ambulatorial.

No momento, dois meses após alta hospitalar paciente segue em acompanhamento no ambulatório de neuromuscular com melhora importante da Força em MMSS e MMII já consegue deambular sozinho com ajuda de bengala, refere melhora da parestesia em MID e MMSS persistindo apenas com leve parestesia em MIE. Segue em uso de Prednisona 120 mg/dia com redução gradual de 20 % a cada 4 semanas conforme orientação da equipe de hematologia.

DISCUSSÃO

A Síndrome Hipereosinofílica Idiopática foi inicialmente descrita por Hardy e Andresson em 1968, com um quadro de eosinofilia arrastada de causa desconhecida.¹ O estudo do National Institute of Health constatou que a maioria dos pacientes acometidos pela SHI eram homens na proporção de 9:1, acometendo a faixa etária de 20 a 50 anos.³ Tais características epidemiológicas se repetem no caso em questão relatado.

Fisiopatogênese da SHI está relacionada a desregulação no processo de produção de eosinófilos, de causa desconhecida. Propõe-se algumas hipóteses como aumento da síntese de fatores que estimulam a gênese de eosinófilos; atividade aumentada das próprias citosinas eosinofiloipoiéticas; defeito na transmissão dos sinais dos receptores ou na regulação da eosinofiloiose.⁴

Desde 1975 os critérios utilizados para definir a SHI foram três dos seguintes:

(1) eosinofilia $> 1500 / \text{mm}^3$ por mais de seis meses (ou morte antes dos 6 meses associada com sinais e sintomas de doença Hipereosinofílica), (2) a falta de provas para parasitária, alérgica, ou outra conhecida causa de eosinofilia, e (3) sinais presuntivos de envolvimento de órgãos, tais como insuficiência cardíaca, disfunção gastrointestinal, anomalias do sistema nervoso central, febre, ou perda de peso.⁵

Foi observado no paciente uma eosinofilia de $20.376/\text{mm}^3$ três dias antes da internação e uma eosinofilia de $23.280/\text{mm}^3$ na admissão, observando assim um aumento significativo de eosinófilos. Não apresentou positividade para provas parasitológicas e na pesquisa de antecedentes pessoais o mesmo não fazia uso de nenhuma medicação prévia e não apresentava nenhuma alergia à ectoscopia. Ao exame físico foi observado esplenomegalia (confirmada pela ultrassonografia de abdome) e polineuropatia sensitiva-motora (confirmada pela eletroneuromiografia).

O quadro clínico é variável e a ordem decrescente de envolvimento é: hematológico 100%, cardiovascular 58%, cutâneo 56%, neurológico 54%, pulmonar 49% e esplênico 43%.¹

O quadro de paraparesia progressiva e parestesias em membros padrão tipo “botas” e “luvas” que levou o paciente a procurar atendimento médico, compõe as manifestações neurológicas encontradas na SHI. Moore et al.⁷ e Pellissier et al.⁸, descreveram uma polineuropatia sensitiva, Prunier et al.⁹ e Kumara et al.¹⁰, relataram paraplegia e outros déficits neurológicos.

Apesar de não ser um critério para o diagnóstico de SHI, mas para excluir outras patologias foi

realizado o mielograma e exame anatomopatológico e o resultado compatível com o quadro. Dentro dos diagnósticos diferenciais aventados, teríamos a Leucemia Aguda eosinofílica, Leucemia Mieloide Crônica, Eosinofilia com Mastocitose Sistêmica, Reação a Hipersensibilidade a medicamentos, Infecções Parasitárias, Desordens Alérgicas e Doenças Reumatológicas.

O tratamento recomendado para SHI não há consenso definido, podem ser utilizados corticosteróides, drogas imunossupressoras e drogas imunomoduladoras, na maioria dos casos a resposta ao corticoesteróides é adequada, não necessitando de outros imunossupressores, como foi no caso descrito.⁶

Mesmo com a normalização dos eosinófilos é necessário acompanhamento regular do paciente haja visto que há casos na literatura de pacientes que desenvolvem doenças linfoproliferativa anos mais tarde.¹

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Independente da manifestação clínica inicial ter sido uma alteração sensitivo-motora foi o exame físico geral que permitiu o achado da esplenomegalia e assim colaborando com o desfecho diagnóstico, remetendo à importância da anamnese e do exame semiológico completo. Afinal o diagnóstico, e conseqüente tratamento precoce da SHI melhoram a sobrevida ou até mesmo podem promover a remissão da doença.

Este artigo é isento de conflitos de interesses..

REFERÊNCIAS

1. Ronchi JI, Krebs VNC, Pietrovicz J, Nocera BV, Pedri EL, Fouani MM, et.al. Síndrome hipereosinofílica idiopática. Relato de caso e revisão de literatura. Rev. Bras. Clin. Med. 2010;8(2):177-82.
2. Scola HR, Trentin AP, Fabiani G, Mucke D, Werneck CL. Neuropatia periférica e miosite na síndrome hipereosinofílica idiopática. Arq. Neuropsiquiatria 2004;62(1):150-153.
3. Duarte MMA, Krause FL, Carpes A, Backes SD, Santos ZB. Síndrome hipereosinofílica: revisão de literatura.

Disciplinarum Scientia. Série: Ciências da Saúde. 2012; 13 (2): 265-274.

4. Roufosse F, Klion DA, Weller FP, FACP. Clinical manifestations, pathophysiology, and diagnosis of the hypereosinophilic syndromes. Up to date mar 21, 2013.
5. Helbig G, Kyrzcz-Krzemień S. Diagnostic and therapeutic management in patients with hypereosinophilic syndromes. Polskie archiwum medycyny wewnętrznej. 2011; 121: (1-2).
6. Antoniu SA. Novel therapies for hypereosinophilic syndromes. Neth J Med. 2010;68(1):304-10.
7. Moore PM, Harley JB, Fucci AS. Neurologic dysfunction in the idiopathic hypereosinophilic syndrome. Ann Intern Med. 1985;102:109-14.
8. Pellissier JF, Figarella-Bran ger D, Serratrice G. Neuromuscular diseases with eosinophilia. Med Trop (Mars). 1998;58(4 Suppl):471-6.