

Uma Causa Inesperada de Tetraparésia – Caso Clínico *An Unexpected Cause of Tetraparesis – Clinical Case*

Susana Barbosa, Énio Pereira, Lúcia Meireles Brandão, Paula Felgueiras, Diana Guerra, Alfredo Pinto

Resumo

Os autores apresentam o caso clínico de uma mulher de 83 anos que recorreu ao serviço de urgência por diminuição da força nos membros. Ao exame físico apresentava tetraparésia, com força muscular grau 1/5 nos membros inferiores, grau 3/5 nos membros superiores e reflexos osteo-tendinosos abolidos. A punção lombar mostrava dissociação albumino-citológica. Assumido o diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré e iniciou imunoglobulinas. Verificou-se agravamento clínico progressivo com insuficiência respiratória e necessidade de ventilação não invasiva. Identificada massa epigástrica à palpação abdominal, pelo que foi realizada tomografia computadorizada abdominal que mostrou múltiplas imagens nodulares das superfícies peritoneais, volumosa massa com 13 cm de diâmetro e múltiplas adenomegalias. Realizada biópsia da massa abdominal, cuja histologia foi compatível com linfoma difuso de grandes células B, variante centroblástica. Evolução clínica desfavorável, tendo a doente falecido. Os autores apresentam este caso pela forma rara de apresentação do linfoma.

Palavras-chave: Debilidade Muscular; Linfoma Não-Hodgkin; Quadriplegia; Síndrome de Guillain-Barré

Abstract

The authors report a clinical case of an 83-year-old-woman who was attended the Emergency Service for decreased strength in her limbs. The physical examination presented tetraparesis, with muscle strength grade 1/5 in the lower limbs, grade 3/5 in the upper limbs and absent deep tendon reflexes. The lumbar puncture showed albuminocytologic dissociation. It was assumed a diagnosis of Guillain-Barre syndrome and immunoglobulins were started. Progressive clinical deterioration with respiratory failure and need of non-invasive ventilation have followed. Palpable abdominal mass, leading to an abdominal CT scan showed multiple nodules of peritoneal surfaces, large mass with 13 cm diameter and multiple enlarged lymph nodes. Biopsy of abdominal mass histology compatible with centroblastic variant of diffuse large B-cell lymphoma. Started corticosteroid therapy, with unfavorable clinical course, and the patient died. The authors report this case due to rare form the lymphoma was presented.

Keywords: Guillain-Barre Syndrome; Lymphoma, Non-Hodgkin; Muscle Weakness; Quadriplegia

Introdução

A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma polineuropatia inflamatória desmielinizante aguda simétrica, caracterizada por arreflexia, neuropatia motora ascendente, podendo envolver os pares cranianos.^{1,2} A SGB é raro, estimando-se uma incidência de 1-2/100000 pessoas em todo o mundo,³ sendo a principal causa de tetraparésia aguda flácida nos países ocidentais.⁴ Em 2/3 dos casos ocorre após infeções gastrointestinais e respiratórias.^{2,4} No entanto, a SGB tem sido associada a algumas doenças sistémicas, nomeadamente a doenças hematológicas, sendo o linfoma de Hodgkin o mais frequente.¹⁻⁶ A associação com o linfoma não-Hodgkin é extremamente rara,^{1,4,7,8} ocorrendo em menos de 0,3% dos casos.² Os autores apresentam o caso de uma doente com linfoma não-Hodgkin, cuja manifestação inicial foi a SGB.

Caso clínico

Sexo feminino, 83 anos. Admitida no Serviço de Urgência por diminuição progressiva da força, inicialmente nos membros in-

feriores (MI) e posteriormente nos membros superiores (MS) com uma semana de evolução. Antecedentes pessoais de hipertensão arterial, fibrilhação auricular permanente, insuficiência cardíaca de etiologia valvular e neoplasia do cólon, submetida a hemicolectomia esquerda em 2006, sem evidência de doença ativa. Ao exame objetivo: vigil e orientada. Eupneica em repouso e sem sinais de dificuldade respiratória. Apirética. Pressão arterial: 160/54 mmHg e Fc: 96 bpm. Auscultação cardíaca: arritmica, com sopro sistólico mitral grau III/VI. Auscultação pulmonar sem alterações. Abdómen: mole, depressível e indolor. Massa epigástrica de consistência dura. Sem edemas periféricos. Tetraparésia com força muscular grau 1/5 nos membros inferiores (MI) e grau 3/5 nos membros superiores (MS). Reflexos osteo-tendinosos abolidos. Análises: Hb 10,2 g/dL (normocítica e normocrómica), leucócitos 4280/μL, plaquetas 213 000/mm³, ureia 21mg/dL, creatinina 0,66 mg/dL, Na 138 mmol/L, K 4,2 mmol/L, LDH 450 UI/L, transaminases normais, velocidade de sedimentação (VS) 115 mm, proteína C reactiva (PCR) 1,9 mg/dL. Radiografia de tórax sem alar-

Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia, Castelo Branco, Portugal



Figura 1: TC abdominal e pélvica: múltiplas imagens nodulares das superfícies peritoneais.



Figura 2: TC abdominal e pélvica: massa de 13 cm de diâmetro, que envolve o útero, sem planos de clivagem com o reto e bexiga.

gamento do mediastino. Realizada punção lombar compatível com dissociação albumino-citológica (células 2903, eritrócitos 2900, leucócitos 3, proteínas 144 mg/dL, glicose 79 mg/dL). A tomografia computadorizada (TC) da coluna cervical não mostrou evidência de compressão medular. Electromiografia dos membros: sinais compatíveis com uma polineuropatia aguda sensitivo-motora mista de predomínio axonal, com sinais de desnervação ativa e grave dano axonal motor, mais acentuada nos MI. Assumido SGB e iniciadas imunoglobulinas endovenosas durante 5 dias. No entanto, agravamento clínico progressivo, com insuficiência respiratória e necessidade de ventilação não invasiva. Durante o internamento, do estudo complementar realizado: eletroforese das proteínas com pico IgG kappa sobreposto a um fundo de aumento policlonal; ANAs e ANCAs negativos; serologias víricas (hepatite B, C e VIH) negativas; TC abdominal mostrou ascite de médio volume, com múltiplas imagens nodulares das superfícies peritoneais, suspeitas de traduzirem implantes (Fig. 1), volumosa massa de 13 cm de diâmetro, que envolvia o útero, sem planos de clivagem com o reto e bexiga (Fig. 2) e múltiplas adenomegalias nas cadeias ilíacas. Realizada biópsia de massa abdominal, cuja histologia foi compatível com linfoma difuso de grandes células B, variante centroblastica (Fig. 3). Iniciada corticoterapia (prednisolona 1 mg/kg/dia). Verificado agravamento clínico progressivo e evolução para a morte.

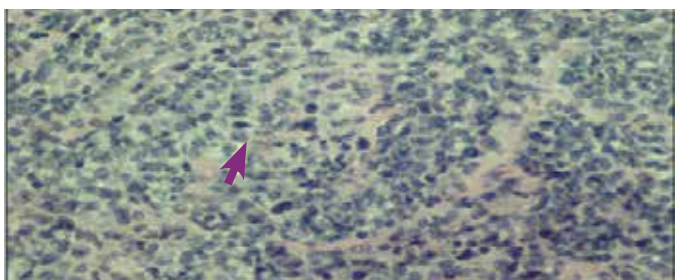


Figura 3: Histologia da biópsia de massa abdominal: Linfoma difuso de grandes células B, variante centroblastica (seta - células com núcleo vesiculoso e hiper cromáticas, centroblasto).

Discussão e Conclusão

A incidência do linfoma não-Hodgkin aumenta com a idade e o envolvimento extra-ganglionar habitualmente apresenta-se sob a forma de massas ou, por vezes, como febre de origem desconhecida.² A SGB como forma de apresentação de um linfoma não-Hodgkin é muito rara, existindo poucos casos descritos na literatura.^{4,8} O envolvimento neurológico periférico causado pelos linfomas ocorre em cerca de 5% dos casos, depende do tipo de linfoma e compreende diferentes tipos de neuropatias periféricas.^{4,6} Diversos são os mecanismos fisiopatológicos propostos, entre os quais, infiltração direta,^{2,4} compromisso vascular dos nervos periféricos⁴ e resposta inflamatória imunomediada como ocorre na SGB.^{1-6,9,10} No entanto, o envolvimento periférico pode também ser secundário à toxicidade dos fármacos quimioterápicos.¹⁻⁵ No caso clínico apresentado a doente não tinha história prévia de infeção e após instituição de imunoglobulinas endovenosas, verificou-se agravamento clínico progressivo com insuficiência respiratória e necessidade de ventilação não invasiva. Os síndromes neurológicas paraneoplásicas como o SGB são raros no linfoma não-Hodgkin.² Apesar do tratamento da doença hematológica, os défices neurológicos habitualmente persistem.^{4,6} Na presença de SGB rapidamente progressiva, sem causa aparente e que não responda ao tratamento convencional, deve ser colocada a hipótese de síndrome neurológica paraneoplásica.⁴ Os autores apresentam este caso dada a forma rara de apresentação de um linfoma não-Hodgkin, pretendendo realçar a importância da suspeita da SGB como síndrome neurológica paraneoplásica. ■

Protecção de Seres Humanos e Animais: Os autores declaram que não foram realizadas experiências em seres humanos ou animais.

Direito à Privacidade e Consentimento Informado: Os autores declaram que nenhum dado que permita a identificação do doente aparece neste artigo.

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo

Correspondência: Susana Barbosa - susana_manuela_barbosa@hotmail.com

Travessa do Caminho de Santiago, 65, Quintiães
4750-639 Barcelos

Recebido: 17.07.2015

Aceite: 02.11.2015

Referências

1. Re D, Schwenk A, Hegener P, Bamborschke S, Diehl V, Tesch H. Guillain-Barré syndrome in a patient with non-Hodgkin's lymphoma. *Ann Oncol.* 2000;11:217-20.
2. Seffo F, Daw H. Non-Hodgkin lymphoma and Guillain-Barré syndrome: a rare association. *Clin Adv Hematol Oncol.* 2010;8:201-3.
3. Hughes CL, Yorio JT, Kovitz C, Oki Y. Treatment decisions in a man with Hodgkin lymphoma and Guillain-Barré syndrome: a case report. *J Med Case Rep.* 2014;8:445.
4. Polo-Romero FJ, Sánchez-Beteta P, Perona-Buendia P, Pérez-García AM. Guillain-Barré syndrome as first presentation of non-Hodgkin lymphoma. *Neurología.* 2012;27:511-17.
5. Graus F, Ariño H, Dalmau J. Paraneoplastic neurological syndromes in Hodgkin and non-Hodgkin lymphomas. *Blood.* 2014;123:3230-6.
6. Hughes A, Britton T, Richards M. Effects of lymphoma on the peripheral nervous system. *J R Soc Med.* 1994;87:526-30.
7. Giglio P, Gilbert M. Neurological complications of Non-Hodgkin's lymphoma. *Curr Hematol Malig Rep.* 2006;1:214-9.
8. Gutiérrez-Lopez C, Plascencia-Álvarez NI, Quiñones-Aguilar S, Venegas-Torres A, Ñúñez-Orozco L. Síndrome de Guillain-Barré como manifestación paraneoplásica de linfoma No Hodgkin. *Rev Mex Neuroci.* 2008;9:239-41.
9. Grimm S, Chamberlain M. Hodgkin's lymphoma: a review of neurologic complications. *Adv Hematol.* 2011;2011:624578.
10. Vallat JM, De Mascarel HA, Bordessoule D, Jauberteau MO, Tabaraud F, Gelot A, et al. Non-Hodgkin malignant lymphomas and peripheral neuropathies – 13 cases. *Brain.* 1995;118:1233-45.