

NEUROPATIA IDIOPÁTICA DO PLEXO LOMBOSSACRO EM CRIANÇA

RELATO DE CASO

ISAC BRUCK*, SÉRGIO A. ANTONIUK*, FRANCISCO B. DA CUNHA**, ROSANE T. GONÇALVES**,
GILBERTO I. HAMAMOTO***, ROSANA H. SCOLA****, LINEU C. WERNECK*****

RESUMO - Os autores relatam um caso de plexopatia lombossacra em criança e em que a extensa investigação, incluindo ressonância nuclear magnética normal, biópsia muscular compatível com desinervação inicial e eletromiografia normal, afastou condições associadas. O paciente apresentava dor intensa, fraqueza e atrofia do membro inferior esquerdo, reflexo aquileu ausente e reflexo patelar diminuído à esquerda. Parestesia no membro envolvido acompanhava o quadro. O tratamento realizado foi dexametasona por um mês e morfina intratecal durante três meses. A evolução foi favorável, apresentando, após um ano, atrofia discreta do membro acometido e leve parestesia do músculo iliopsoas esquerdo.

PALAVRAS-CHAVE: plexo lombossacro, neuropatia, idiopatia.

Idiopathic lumbosacral plexus neuropathy in childhood: case report

ABSTRACT - We describe a lumbosacral plexus neuropathy case in childhood in which detailed investigation, including electromyography and magnetic resonance imaging, was normal. Muscle biopsy showed mild denervation. No underlying condition was detected. The patient presented with pain, weakness and light atrophy in left lower limb, reduced reflex at the ankle, loss of the quadriceps reflex and paresthesia in involved limb. Recovery after one year was almost complete, with persistent slight weakness and atrophy.

KEY WORDS: lumbosacral plexus, idiopathic neuropathy.

Nas últimas três décadas, numerosos relatos estabeleceram a neuropatia idiopática do plexo braquial como uma síndrome caracterizada por início súbito de dor e diminuição da força muscular na distribuição do plexo braquial. A evolução é geralmente favorável com recuperação completa em alguns meses. Entretanto, se a sintomatologia for severa e prolongada, pode ocorrer atrofia dos músculos atingidos e fraqueza permanente. Os plexos podem ser acometidos bilateralmente e todas as idades são susceptíveis. A causa é desconhecida, embora mecanismos auto imunes e virais tenham sido sugeridos^{2,3,6,7,9}. A plexopatia lombossacra primária (PLP) é uma entidade clinicamente semelhante à neuropatia braquial idiopática, exceto pela localização dos sintomas. Os primeiros casos acometendo crianças foram publicados na década de 80 e em dez anos somente seis casos foram relatados na literatura, o que demonstra a raridade desta afecção^{6,8,9}.

Estudo realizado nas Disciplinas de Neuropediatria do Departamento de Pediatria e Neurologia (Serviço de Doenças Neuromusculares) do Departamento de Clínica Médica da Universidade Federal do Paraná, Curitiba: *Professor Assistente de Neuropediatria; **Médico Residente; ***Médico Oncologista; ****Professor de Clínica Médica; *****Professor Titular de Neurologia. Aceite: 8-maio-1996.

Relatamos o caso de uma criança cuja apresentação clínica foi dor lancinante no membro inferior esquerdo, resistente ao tratamento medicamentoso, no qual a investigação diagnóstica mostrou tratar-se de plexopatia lombossacra primária. Pela raridade do caso achamos oportuno o seu relato.

RELATO DO CASO

NAO Jr, 10 anos, masculino, branco, internou em agosto-1993 por apresentar-se há um mês com dor na região inguinal e Joelho esquerdos (E), em pontada, contínua, de forte intensidade, exacerbando-se à movimentação do membro inferior E, cedendo pouco com uso de analgésicos. Febre antecedeu o quadro em uma semana. Não havia antecedentes de traumas, imunizações recentes, exposição a toxinas ou soros heterólogos, ou história familiar semelhante, sendo a criança hígida até então. Exame físico - O paciente mostrava-se com fácies de dor e atitude antálgica de flexão da coxa sobre o quadril à E. Os demais dados do exame físico geral e segmentar foram normais. O exame neurológico apresentava-se com alterações limitadas ao membro inferior E: tônus preservado, fraqueza muscular de quadríceps (4/5) e iliopsoas (4/5). Hiporreflexia de aquileu e arreflexia de patelar E, bem como hiperestesia na distribuição de 1ª raiz lombar E.

Exames complementares - Hemograma, contagem de plaquetas, provas de atividade inflamatória, função renal e hepática, bioquímica e eletrólitos séricos, creatino-fosfoquinase, provas imunológicas, hemocultura, exame qualitativo de urina, radiografia simples de tórax, radiografia de articulações coxo-femorais e sacro-ilíacas, ecocardiografia, tomografia computadorizada de articulação coxo-femural, cintilografia óssea, ressonância nuclear magnética de junção tóraco-lombar e de articulação coxo-femural, eletromiografia (EMG) e estudo da neurocondução no nervo femural E foram normais. O exame do líquido cefalorraquidiano (LCR) mostrou discreta elevação das proteínas (53mg/dL). A biópsia do músculo quadríceps E revelou atrofia de fibras tipo 2 e discreto acúmulo de lipídios.

Tratamento - Iniciou-se com dexametasona via oral, mantida por um mês. O alívio do quadro doloroso foi conseguido com o uso de morfina intratecal através de catéter por período de três meses, quando se obteve controle dos sintomas. Realizou fisioterapia durante 8 meses, tempo em que deambulava com apoio. A parestesia persistiu por 4 meses após a alta hospitalar. No acompanhamento após um ano, apresentava queixa de leve fraqueza muscular e ao exame físico o membro inferior E mantinha discreta atrofia e paresia do músculo iliopsoas, reflexos normais, sensibilidade normal; deambulando e praticando esportes normalmente.

DISCUSSÃO

No final do século passado, Feinberg foi quem primeiro descreveu um caso de plexopatia, mencionando a relação desta com o vírus influenza⁶. Na década de 40, Parsonage e Turner⁵ caracterizaram clinicamente esta síndrome que passou também a ser conhecida como síndrome de Parsonage-Turner. Posteriormente, outros autores descreveram casos semelhantes, tentando correlacioná-los com o uso prévio de vacinação e soros heterólogos^{1,10}. Durante a Segunda Grande Guerra Mundial a plexopatia foi então definida como entidade e a do plexo braquial tornou-se então o modelo de discussões posteriores.

Alguns critérios foram estabelecidos para facilitar o diagnóstico, dentre estes: (1) muitos casos com antecedentes de infecções virais, vacinação e uso de soro heterólogo; (2) início agudo em horas ou dias; (3) dor frequentemente intensa no ombro e braço; (4) fraqueza e atrofia, geralmente após cessar a dor; (5) pouca ou nenhuma perda sensitiva; (6) recuperação geralmente completa; nos casos graves pode ser prolongada e com déficit residual; (7) EMG com achados consistentes com neuropatia axonal; (8) LCR geralmente normal^{3,6}.

A plexopatia lombossacra primária (PLP) é similar à braquial em muitos aspectos, diferindo porém quanto ao local de acometimento. Os primeiros casos envolvendo crianças foram descritos em 1981 por Sander e Sharp⁶ e Evans et al⁴. Como até 1993 haviam sido documentados apenas 6 casos em crianças, Thompson sugeriu que a síndrome esteja sendo subdiagnosticada⁸. Não existe predomínio quanto ao sexo e faixa etária, esta podendo ser de 2 a 15 anos⁸.

Todos os casos descritos na literatura iniciaram o quadro subitamente com dor em membro inferior, marcha claudicante ou recusando-se a caminhar^{6,8}. O caráter severo da dor foi marcante neste relato, necessitando da utilização de morfina intratecal, através de catéter, para obter-se alívio dos sintomas.

Quanto aos músculos acometidos, o iliopsoas e o quadriceps foram os mais envolvidos, ora isolados, ora associados^{8,11}. Neste caso, ambos foram acometidos.

A hiporreflexia ou arreflexia patelar e/ou de aquileu são referidas em todos os trabalhos pesquisados^{6,9,11} e ocorreram também neste paciente.

Zeharia et al. relataram o caso de um menino de 14 anos que apresentava parestesia quando do episódio agudo de plexopatia¹¹. Evans et al.⁴ descreveram 6 casos com esta manifestação. O paciente deste estudo também apresentava parestesia e, embora a literatura cite como infreqüentes as alterações sensitivas, deve-se lembrar que podem ocorrer¹¹.

O diagnóstico diferencial de pacientes com suspeita de plexopatia deve incluir também a mononeuropatia, lesão de raiz nervosa e cordão espinhal, bem como compressões. A investigação etiológica - à procura de tumores, diabetes, vasculites, lesões vasculares, hematomas, traumas, uso de soros heterólogos, discopatias e causas mais raras como a hanseníase, amiloidose e a sarcoidose - necessita ser efetuada para que se estabeleça o diagnóstico de plexopatia primária lombossacra^{6,7}.

A EMG tem sido sugerida para detectar o sítio da lesão, onde a presença de desinervação nos músculos paraespinais excluiria a lesão do plexo. Se a desinervação mostrar-se demasiadamente extensa para justificar lesão de nervo periférico, então a plexopatia seria a principal hipótese^{8,11}. A falta de potenciais de desinervação nos músculos indica que o envolvimento é predominantemente dos axônios sensitivos, que têm menor diâmetro. Nas velocidades de condução nervosa, pelas técnicas usuais, somente detectamos os potenciais dos axônios grandes, que são mais rápidos mascarando os pequenos. Deve-se lembrar que a sensação dolorosa é transmitida por fibras de condução lenta. Neste caso, a EMG e velocidade de condução nervosa foram normais, embora tal resultado não exclua a plexopatia. Acrescenta-se o fato de a EMG ser um exame que necessita da colaboração do paciente e em crianças, muitas vezes, com a sedação, perde-se o caráter voluntário⁸.

A biópsia de músculo não foi citada pela literatura pesquisada. Os autores acreditam dever-se ao fato de o diagnóstico ter sido efetuado através da EMG na totalidade dos casos. No presente caso, foi realizado exame histoquímico do músculo quadriceps que demonstrou músculo anormal, com atrofia de fibras tipo 2 e discreto acúmulo de lipídios, compatível com desinervação inicial. A atrofia de fibras do tipo 2 pode ocorrer em diversas situações como: imobilizações, doenças da unidade motora, doenças do sistema nervoso central, hipopotassemia, uso de corticosteróides, síndrome de imunodeficiência e miastenia grave. A presença de raras fibras anguladas atroficas, coradas fortemente na NADH-tetrazolium redutase e esterase inespecífica, sugere um processo de desinervação inicial. O discreto acúmulo de lipídios pode ser de origem funcional ou medicamentosa.

Sendo a plexopatia lombossacra uma entidade muito rara e por isto pouco descrita, a etiologia e fisiopatologia são ainda totalmente desconhecidas; desta maneira o tratamento é controverso^{6,8,11}. O uso de corticosteróide é realizado pensando em mecanismos inflamatórios e autoimunes e a prednisona é o mais citado⁹. Verma e Bradley⁹ descrevem dois casos de PLP que, após o tratamento com prednisona sem sucesso, foram medicados com altas doses intravenosas de imunoglobulinas, mostrando melhora importante da sintomatologia. O paciente aqui estudado recebeu dexametasona e no acompanhamento posterior apresentou melhora do quadro clínico, porém persistindo com restrições leves.

O prognóstico é muito bom, com recuperação total na maioria dos pacientes, porém algum grau de restrição, ou até mesmo incapacidade maior pode sobrevir^{6,8,9,11}. O caso desta publicação, após um ano, ainda apresentava discreta atrofia do membro afetado e diminuição de força muscular (4/5) de iliopsoas, porém sem limitações às atividades diárias ou mesmo exercícios maiores.

Em conclusão, embora a plexopatia lombossacra primária tenha sido associada com antecedentes virais e vacinais, pode apresentar-se sem qualquer precedente. O diagnóstico é realizado pelo quadro clínico específico e investigação extensa a fim de descartar causas passíveis de tratamento. A terapêutica é controversa, embora haja certa unanimidade quanto ao uso de corticosteróides, em particular a prednisona. A recente utilização de imunoglobulina em altas doses com bons resultados parece promissora.

REFERÊNCIAS

1. Allen IM. The neurological complication of serum treatment. *Lancet* 1931;2:1128-1131.
2. Bale JF Jr, Thompson FA, Petajan JH, Ziter FA. Childhood braquial plexus neuropathy. *J Pediatr* 1979;95:741-742.
3. Charles LM Jr, Jayam-Trouth A. Braquial plexus neurophaty. *Am J Dis Child* 1980;134-300.
4. Evans BA, Stevens JC, Dyck PJ. Lumbosacral plexus neuropathy. *Neurology* 1981;31:1327-1330.
5. Parsonage MJ; Turner JWA. Neurologic amiotrophy: the shoulder-girdle syndrome. *Lancet* 1943;2:532-535.
6. Sander JE, Sharp FR. Lumbosacral plexus neuritis. *Neurology* 1981;31:470-473.
7. Thompson AJG. Misdiagnosis of intraspinal lesions in childhood. *South Afr Med J* 1991;79:382-387.
8. Thompson AJG. Idiopathic lumbosacral plexus neuropathy in children. *Dev Med Child Neurol* 1993;35:258-274.
9. Verma A, Bradley WG. High-dose intravenous immunoglobulin therapy in chronic progressive lumbosacral plexopathy. *Neruology* 1994;44:248-250.
10. Wilson G, Hadden SB. Neuritis and multiple neuritis following serum therapy. *JAMA* 1932;98:123-125.
11. Zeharia A, Mukariel M, Frishberg Y, Writer MM. Benign plexus neuropathy in children. *J Pediatr* 1990;116:276-278.