

Síndrome de opsoclonia-mioclonia-ataxia em paciente com AIDS

Opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome in an AIDS patient

Thiago Cardoso Vale¹, Rodrigo Alencar e Silva², Mauro César Quintão e Silva Cunningham², Débora Palma Maia², Sarah Teixeira Camargos², Francisco Cardoso²

RESUMO

É relatado aqui o caso de uma mulher de 38 anos com AIDS que desenvolveu a síndrome de opsoclonia-mioclonia-ataxia em um período diferente dos outros casos já relatados na literatura. A síndrome de opsoclonia-mioclonia-ataxia já tinha sido relatada como manifestação inicial de AIDS, assim como no momento da soroconversão de HIV e na síndrome de reconstituição imune. Este caso é único, uma vez que a paciente tinha contagem elevada de CD4 e carga viral negativa no momento em que a síndrome de opsoclonia-mioclonia-ataxia ocorreu.

Descritores: Transtornos da motilidade ocular; Ataxia; Mioclonia; Marcha atáxica; HIV

ABSTRACT

We report the case of a 38-year-old woman with AIDS who developed opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome during a period different from other cases reported in literature. Opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome had already been reported as the initial neurological presentation of AIDS, as well as at the time of HIV-seroconversion and immune reconstitution syndrome. Our case is unique since the patient had an elevated CD4 count and negative viral load in the period when the opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome occurred.

Keywords: Ocular motility disorders; Ataxia; Myoclonus; Ataxic gait; HIV

INTRODUÇÃO

A síndrome de opsoclonia-mioclonia-ataxia (OMAS) caracteriza-se por movimentos sacádicos multidirecionais e contínuos dos olhos, acompanhados por mioclonia generalizada e, menos frequentemente, ataxia cerebelar, tremor postural, encefalopatia e distúrbios do com-

portamento, sendo também conhecida como a “doença dos olhos e pés dançantes”⁽¹⁾. Embora a maioria dos casos de OMAS sejam paraneoplásicos (tipicamente associados a câncer da mama e de pulmão de pequenas células), tóxico-metabólicos ou idiopáticos, alguns ocorrem após infecção. Existem relatos dessa síndrome em pacientes com AIDS após soroconversão e como parte da síndrome de reconstituição imunológica⁽²⁾. Até onde se sabe, é apresentado aqui o primeiro caso de OMAS em uma paciente com AIDS sem critérios para ambos os cenários anteriores do curso da infecção.

RELATO DE CASO

Mulher de 38 anos de idade, com histórico de esquizofrenia há 16 anos e AIDS desde os 30 anos de idade. Fazia uso de haloperidol e levomepromazina desde o diagnóstico, além de terapia antirretroviral (TARV) composta por lamivudina, tenofovir e atazanavir realçado por ritonavir. Ela recebeu o diagnóstico de AIDS em 2002, após apresentar pneumonia recorrente, sinusite e dois episódios de infecção por herpes-zóster. Em 2004, recebeu o primeiro esquema de tratamento TARV após contagem CD4+ de apenas 39 células/mm³. Inicialmente, a paciente não aderiu ao tratamento, o que resultou em uma contagem de CD4+ de 13 células/mm³ em 2005 e instigou um novo esquema TARV. Sua contagem de CD4+ aumentou gradualmente e resultou em uma carga viral negativa no início de 2006. Em abril de 2010, com uma contagem de CD4+ de 537 células/mm³ e carga viral negativa, a paciente apresentou vômitos, cefaleia, marcha instável de base larga, bradicinesia, rigidez, hipomímia facial e leves movimentos irregulares

¹ Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, MG, Brasil.

² Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG, Brasil.

Autor correspondente: Thiago Cardoso Vale – Hospital das Clínicas, Neurologia, Avenida Professor Alfredo Balena, 100, 3ª andar – Santa Efigênia – CEP: 30130-100 – Belo Horizonte, MG, Brasil – Tel.: (31) 3409-9417 – E-mail: thiago.vale@ufjf.edu.br

Data de submissão: 13/10/2012 – Data de aceite: 24/4/2013

e incontroláveis dos olhos, cabeça e dedos de ambas as mãos. Ela recebeu o diagnóstico de OMAS e síndrome parkinsoniana induzida por drogas. A tomografia computadorizada do crânio foi normal e a imagem de ressonância magnética do cérebro revelou anormalidades não específicas de substância branca em áreas periventriculares, hemisférios cerebelares, lobo temporal esquerdo e tálamo (Figura 1). A análise do líquido mostrou pleocitose (22 leucócitos/mm³ com 95% de linfócitos), 43mg/dL de proteínas e 49mg/dL de glicose. A coloração por *Gram* do líquido, as culturas e o VDRL foram negativos. O teste do antígeno por látex da criptococose e as reações em cadeia da polimerase (PCR), para tuberculose e para vírus do herpes simples, foram negativos. As sorologias para IgM de protozoárias e virais (toxoplasmose, citomegalovírus, vírus do herpes simples) também foram negativas. A paciente foi tratada com clonazepam, apresentando melhora gradual dos vômitos, cefaleia, ataxia e opsoclonia, mas com persistência da mioclonia distal nos membros superiores.

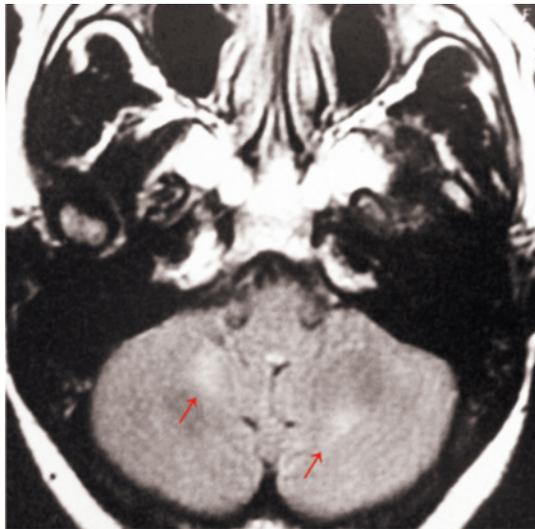


Figura 1. Sequência de imageamento por ressonância magnética ponderada em T1 com contraste, mostrando hiperintensidades não específicas nos hemisférios cerebelares (setas vermelhas)

DISCUSSÃO

Existem pouquíssimos relatos de casos de OMAS em pacientes com HIV⁽³⁻⁵⁾. Todos os casos foram relatados em quatro diferentes estágios de infecção por HIV: três casos como apresentação neurológica inicial, dois casos na ocasião da soroconversão do HIV, dois casos como parte da síndrome de reconstituição imunológica e um caso na ocasião de reativação de tuberculose. O presente caso é singular, visto que a paciente possuía elevada

contagem de CD4 e carga viral negativa no período em que ocorreu a OMAS.

O mecanismo subjacente à patogênese de OMAS ainda não é conhecido. Mesmo assim, evidências robustas sustentam uma base autoimune para OMAS, afetando o tronco cerebral, a formação reticular pontina paramediana e circuitos cerebelares^(1,4). Um mecanismo humoral poderia ser sugerido pela resposta de OMAS à imunoterapia em alguns pacientes e pela detecção de autoanticorpos. Zandman-Goddard et al.⁽⁵⁾ demonstraram que pacientes com HIV que têm contagens estáveis de CD4+ são mais propensos a ter quadros autoimunes do que a população em geral e que eles frequentemente têm uma variação de autoanticorpos mesmo quando estão assintomáticos. Por outro lado, devido à ausência de autoanticorpos específicos em todos os casos de OMAS e à incapacidade de passivamente transferir OMAS a animais, o caso para o envolvimento de imunidade humoral é enfraquecido, sugerindo o papel de imunidade mediada por células. A síndrome de OMAS associada ao HIV pode ser a consequência de uma inflamação de desequilíbrio, em que uma proporção CD4/CD8 reduzida, além de um nível crítico de células CD4+ funcionais para uma eficiente citotoxicidade de CD8+, resulta em disfunção de circuitos do tronco cerebral e cerebelares em indivíduos suscetíveis⁽³⁾. A síndrome OMAS pode melhorar espontaneamente, quando é leve, ou pode requerer imunoterapia quando os sintomas são persistentes. Em função das dificuldades de usar terapia de imunossupressão em pacientes HIV+ e pela baixa gravidade de sua síndrome OMAS, a paciente do presente relato foi tratada com benzodiazepínicos. Ela melhorou rapidamente, mas continuou com a mioclonia distal.

CONCLUSÃO

Este é um relato de caso de uma paciente com AIDS que desenvolveu a síndrome de OMAS em um período particular da infecção não relatado anteriormente na literatura.

REFERÊNCIAS

1. Wong A. An update on opsoclonus. *Curr Opin Neurol.* 2007;20(1):25-31.
2. Kanjanasut N, Phanthumchinda K, Bhidayasiri R. HIV-related opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome: report on two cases. *Clin Neurol Neurosurg.* 2010;112(7):572-4.
3. Scott KM, Parker F, Heckmann JM. Opsoclonus-myoclonus syndrome and HIV-infection. *J Neurol Sci.* 2009;284(1-2):192-5.
4. vanToorn R, Rabie H, Warwick JM. Opsoclonus-myoclonus in an HIV-infected child on antiretroviral therapy--possible immune reconstitution inflammatory syndrome. *Eur J Paediatr Neurol.* 2005;9(6):423-6.
5. Zandman-Goddard G, Shoenfeld Y. HIV and autoimmunity. *Autoimmun Rev.* 2002;1(6):329-37.