

SÍNDROME DE MILLER FISHER

RELATO DE UM CASO

LUIZ ANTONIO DE LIMA RESENDE *
REYNALDO JOSÉ RIOS BATTISTUTA *
TAKASSU SATO **
NELSON ANTONIO DE BORTOLI ***

Fisher descreveu, em 1956, a síndrome de oftalmoplegia, ataxia e arreflexia em três pacientes⁴. Enfatizou sua relação com a síndrome de Guillain-Barré e comentou a semelhança do quadro apresentado por um de seus pacientes com as manifestações de uma das formas clínicas de oftalmoplegia incidindo no curso de polineurite infecciosa, descrita segundo ele por Collier em 1932.

O pequeno número de casos registrados na literatura, as controvérsias existentes sobre a topografia das lesões e a escassez de dados referentes ao exame otoneurológico, motivaram esta publicação.

OBSERVAÇÃO

L.J.P., 27 anos, branco, brasileiro, registro 101537-HC. Atendido em 03/08/82, com história de virose de vias aéreas superiores há 10 dias. Há 7 dias, concomitantemente ao desaparecimento dos sintomas de infecção, surgiram subitamente cefaléia supra-orbitária à direita e vertigens; há três dias, diminuição da acuidade visual à direita e diplopia; há um dia, sensação de parestesias nas extremidades. *Exame físico* — Bom estado geral, eupneico, afebril. PA = 13/8 cm de Hg; frequência cardíaca = 70 batimentos/minuto; temperatura axilar = 37°C. Sem outras alterações, exceto as do exame neurológico: marcha atáxica, discreta diminuição global de força muscular, arreflexia profunda apendicular global, hipopalestesia em extremidades e hipoestesia táctil palmo-plantar. Oftalmoplegia externa completa, com ptose palpebral discreta à esquerda e elevador da pálpebra íntegro à direita. Anisocoria, a pupila direita sendo maior que a esquerda; reflexos fotomotores bradireagentes e reflexo de acomodação normal. Disfagia, disfonia e paralisia facial periférica discretas. (Fig. 1). *Exames complementares* — Glicemia de jejum: 120 mg/100ml. Teste de tolerância à glicose; na fase aguda, discreta alteração da curva glicêmica compatível a intolerância a carboidratos; dois meses após o início do quadro, normal. Exame otoneurológico: ausência de nistagmo optocinético vertical e horizontal e de movimentos sacádicos de atração visual; ausência completa de resposta nistágmica na estimulação rotatória pendular e

Trabalho realizado no Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo: * Médico Residente; ** Professor Assistente-Doutor; *** Médico Assistente.

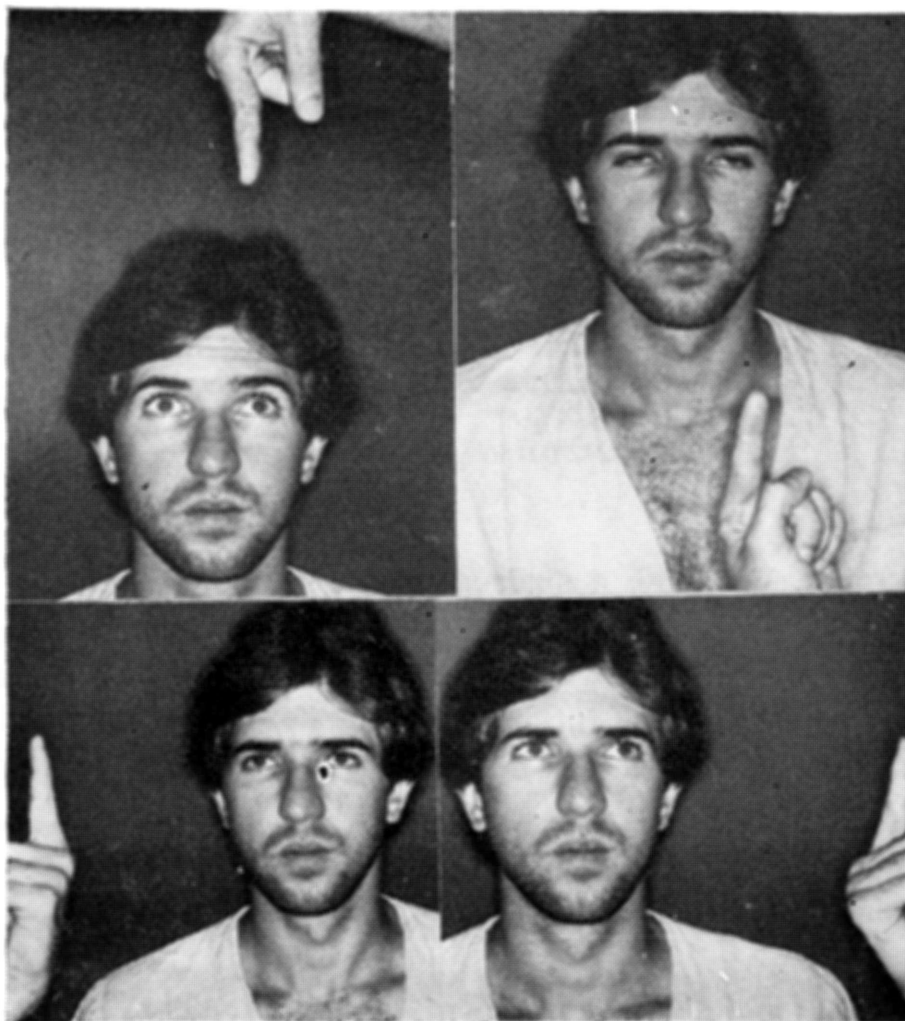


Fig. 1 — Caso L.J.P.: oftalmoplegia externa, poupando os elevadores das pálpebras. Fotografias tiradas no décimo dia de internação.

calórica, com o paciente referindo náuseas e fortes vertigens durante o exame; ausência do reflexo do estapédio à esquerda; timpanometria e audiometria normais. O mesmo exame, exceto as provas calóricas, realizado dois meses depois, evidenciou apenas alterações do nistagmo optocinético, com breve inscrição após o estímulo, rapidamente seguida pelo desaparecimento dos movimentos oculares. Líquido cefalorraqueano (LCR), por punção suboccipital, mostrou dissociação proteíno-citológica com 2,0 células e 51 mg/100ml de proteínas totais. Eletroencefalograma (EEG) compatível a desmielinização segmentar dos neurofilamentos, de predomínio crural; o estudo da onda F (avaliação dos tempos de latência, análise dos potenciais evocados) mostrou valores anormais. Eletroencefalograma normal. Potencial evocado visual normal. Radiografias do crânio normais. No sangue: eletrólitos, hemograma, fosfatase alcalina, bilirrubinas, TGO, DHL, CPK, uréia e creatinina normais.

Ocorreu melhora clínica a partir do 10º dia de internação, com o desaparecimento da anisocoria e reaparecimento dos movimentos conjugados horizontais de pequena amplitude. No 13º dia surgiram movimentos oculares conjugados verticais, houve remissão da disfagia e ocorreu melhora da disfonia, a qual diminuiu progressivamente até a recuperação completa da voz em dois dias. No 27º dia de evolução o exame neurológico evidenciava paralisia do olhar conjugado para a direita, hipotonia e

arreflexia. O paciente não apresentava mais ataxia na marcha nem alterações sensitivas. Na fase aguda da doença surgiu paralisia facial periférica esquerda, discreta, com reflexo do estapédio abolido; na fase de recuperação surgiu paralisia facial periférica direita, com déficit motor acentuado e reflexo do estapédio normal. Dois meses após o início do quadro o exame neurológico mostrou apenas arreflexia profunda apendicular.

COMENTARIOS

O aparecimento de cefaléia, parestesias, oftalmoplegia, ataxia, arreflexia, sinais de comprometimento bilateral dos VII, IX, X e XI nervos cranianos, após virose de vias aéreas superiores, e a remissão quase completa dos sinais e sintomas em algumas semanas, caracterizou, em nosso paciente, a síndrome de Miller Fisher. A ausência total de resposta nistágmica na estimulação rotatória pendular e calórica e de nistagmo optocinético vertical e horizontal, a hiperglicemia transitória e a dissociação proteíno-citológica no LCR também foram características ^{1,2,3,4,5,6,8,9}.

Discute-se a topografia das lesões responsáveis pelas manifestações oculares. A simetria de instalação e de recuperação da síndrome oftalmoplégica, o acometimento em geral moderado dos elevadores das pálpebras, a preservação da musculatura intrínseca na maioria dos casos e o alinhamento dos olhos no período de imobilidade completa depõem a favor de uma lesão central ^{1,2,3,4,6}. A oftalmoplegia externa incompleta, assimétrica, com ptose palpebral, comprometimento da musculatura intrínseca e diplopia importante, em alguns casos, sugere, entretanto, participação periférica ^{1,2,3,4,6}. Nosso paciente apresentou comprometimento inicial do desvio ocular conjugado para a direita, seguido por oftalmoplegia externa completa, com ptose parcial à esquerda, anisocoria transitória e reflexos fotomotores bradirroagentes. Referiu diplopia durante todo o período de internação. Tais achados são compatíveis a distúrbios neurológicos centrais e periféricos.

Discute-se, igualmente, se a ataxia tem origem cerebelar, vestibular ou medular por comprometimento das vias aferentes espino-cerebelares ^{1,2,3,4,6,7}. Collard e col. sugeriram uma patogenia mista, considerando a participação vestibular importante e, em alguns casos, preponderante ².

A arreflexia seria devida ao envolvimento seletivo de neurônios sensitivos especiais participantes do reflexo de estiramento ⁴. Entretanto, nosso paciente apresentou parestesias, parestesias, dissociação proteíno-citológica no LCR e velocidades de condução motora normais, compatíveis com comprometimento radicular ^{1,2,4}.

O comprometimento do desvio conjugado do olhar para a direita foi a primeira manifestação ocular a surgir e a última a desaparecer. Na fase de recuperação, o esforço do paciente em executar tal desvio levava ao aparecimento de nistagmo monocular à direita. Este achado e os dados do exame otoneurológico são análogos àqueles relatados por Collard e col. ² e sugerem participação vestibular importante, talvez responsável pela ataxia.

RESUMO

Os autores relatam caso de paciente com 27 anos de idade com oftalmoplegia externa, anisocoria, ataxia, arreflexia profunda, disfagia, disfonia, paralisia facial periférica bilateral, hipopalestesia e discreta hipoestesia táctil palmo-plantar. O quadro teve início 10 dias após virose de vias aéreas superiores e ocorreu rápida melhora após terapêutica com prednisona. Os achados do exame neurológico e dos subsidiários são compatíveis a alterações centrais e periféricas.

SUMMARY

Syndrome of Miller Fisher: a case report

The authors report a case of a 27 year old male patient who has exhibited external ophthalmoplegia, anisocoria, ataxia, absent deep reflexes, dysphagia, dysphonia, bilateral peripheral facial paralysis, hypopallesthesia and a mild sensory impairment of the four extremities. In addition, his cerebrospinal fluid showed albuminocytologic dissociation. The otoneurologic examination showed important findings. These symptoms began ten days after a "cold", and quickly subsided after prednisone therapy. Two months after the onset of clinical features, just a deep appendicular areflexia was detected on his neurological examination. The neurological signs and complementary laboratory findings suggest that both central and peripheral alterations are responsible for the clinical manifestations.

REFERÊNCIAS

1. AL-DIN, A. N.; ANDERSON, M.; BICKERSTAFF, E. R. & HARVEY, I. — Brainstem encephalitis and the syndrome of Miller Fisher — A clinical study. *Brain* 105:481, 1982.
2. COLLARD, M.; MATHE, J. F.; GUIHENNEUC, P.; COQUILLAT, C.; EBER, A. M. & RUH, D. — Syndrome de Fisher. Origine périphérique ou centrale? *Rev. neurol. (Paris)* 134:325, 1975.
3. ELIZAN, T. S.; SPIRE, J. P.; ANDIMAN, R. M.; BAUGHMAN, F. A. & LLOYD-SMITH, D. L. — Syndrome of acute idiopathic ataxia and areflexia. *Neurology (Minneapolis)* 21:281, 1971.
4. FISHER, M. — An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). *New Engl. J. Med.* 255:57, 1956.
5. GOODWIN, R. F. & POSER, C. M. — Ophthalmoplegia, ataxia and areflexia. *J. amer. med. Assoc.* 186:258, 1963.
6. MUNSAT, T. L. & BARNES, L. R. — Relation of multiple cranial nerve dysfunction to the Guillain-Barré syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 28:115, 1965.
7. RICHTER, R. B. — The ataxic form of polyradiculoneuritis (Landry-Guillain-Barré syndrome). *J. Neuropath. exp. Neurol.* 21:171, 1962.
8. SMITH, J. L. & WALSH, F. B. — Syndrome of external ophthalmoplegia, ataxia and areflexia (Fisher). *Arch. Ophthal.* 58:109, 1957.
9. WILLIAMS, D.; BRUST, J. C. M.; ABRAHMS, G.; CHALLENGOR, Y. & DEVEREAUX, M. — Landry-Guillain-Barré syndrome with abnormal pupils and normal eye movements: a case report. *Neurology (Minneapolis)* 29:1033, 1979.