

DIAGNÓSTICO DAS NEUROPATÍAS PERIFÉRICAS

PERFIL DOS PACIENTES SEM DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO ESTABELECIDO

WILSON MARQUES JÚNIOR * — RONALDO FRANCISCO HERRERA *
AMILTON ANTUNES BARREIRA **

RESUMO — Em 35 dentre os 209 pacientes (acometidos por neuropatías periféricas não se conseguiu estabelecer o diagnóstico etiológico. A média de idade foi 37,7 anos e a faixa etária preferencialmente acometida, entre 20 e 50 anos. A investigação laboratorial desses pacientes foi mais extensa que a dos com diagnóstico definido. A proporção entre exames laboratoriais normais e anormais foi 11:1. Os diagnósticos topográficos principais foram: polineuropatias axonais, 5 casos; multineuropatias e radiculopatias, 3 casos cada. Nossos achados são discutidos e confrontados aos da literatura em relação às neuropatías de diagnóstico indefinido.

PALAVRAS-CHAVE: neuropatías periféricas, etiologia não-estabelecida, perfil dos pacientes.

Diagnosis of peripheral neuropathies: profile of patients with non established etiological diagnosis.

SUMMARY — No etiological diagnosis was obtained, for 35 of 200 patients studied. Mean patient age was 37,7 years and the preferentially affected age range was 20 to 50 years. Laboratory investigation was more extensive among these patients than among patients with a defined diagnosis. An 11:1 ratio was obtained between normal and abnormal laboratory tests. The major topographic diagnoses were: axonal polyneuropathies, 5 cases; multineuropathies and radiculopathies, 3 cases each. The present findings are discussed and compared with the literature concerning neuropathies of undefined diagnosis.

KEY WORDS: peripheral neuropathies, non-established etiology, patients' profile.

No presente estudo propomo-nos a analisar características clínicas e laboratoriais dos pacientes com neuropatias periféricas que, mesmo após investigação extensa, não tiveram os respectivos diagnósticos etiológicos estabelecidos.

MATERIAL E MÉTODOS

Utilizaram-se os dados obtidos dos pacientes analisados nos estudos anteriores 7,8. Métodos e abreviaturas são, também, os mesmos utilizados nos estudos referidos.

RESULTADOS

Os diagnósticos etiológicos não foram definidos para: 35 (16,7%) dos pacientes com NP; 25 (24,3%) dentre os com PN; 2 (3,5%) dos com MN; 8 (16,3%) dos com MEN.

Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (**) e Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto (*): * Médico Assistente; ** Professor Associado. Apoio: CNPq, Processo 501405/91.

Dr. Amilton Antunes Barreira — Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, USP - 14049 Ribeirão Preto SP - Brasil.

A média de idade para os pacientes com o diagnóstico indefinido é 37,7, variando de 17 a 71 a. Cerca de 77% estão na faixa dos 20 aos 50 anos (Figura 1). Pertencem ao sexo masculino 54,3% dos pacientes e ao feminino, 45,7%.

A análise laboratorial foi realizada em 97,1% dos pacientes, EMG em 74,3% e biópsia em 37,4%. Todos os pacientes submetidos a biópsia fizeram, anteriormente, EMG. Foram realizados 305 exames laboratoriais, 246 sendo normais e 59 alterados. A proporção entre resultados normais e alterados foi 11:1. A média de exames por paciente foi 8,7, com uma variação de 1 a 25.

Nenhum dos exames alterados foi considerado suficiente para definir o diagnóstico. O exame que mais frequentemente se mostrou alterado foi o hemograma, em 10 pacientes. A seguir vieram: os perfis, 8 pacientes; LCR, 7 pacientes e VHS, 3 pacientes. Embora alguns exames, tidos como diagnósticos, pudessem estar alterados de início, investigações posteriores e acompanhamento clínico não permitiram a caracterização do diagnóstico etiológico da neuropatia (Tabela 1).

Os diagnósticos topográficos dominantes nos 35 pacientes com diagnóstico indefinido foram: polineuropatia, 19 casos; polineuropatia axonal, 5 casos; multineuropatia e radiculoneuropatia, 3 casos cada uma. As lesões do plexo braquial, nervo fibular e polineuropatia desmielinizante são representadas por um caso cada uma.

Os dois pacientes sem diagnóstico topográfico foram acometidos por multineuropatia ou polirradiculopatia e por lesão do nervo ulnar ou síndrome do desfiladeiro torácico (Tabela 2).

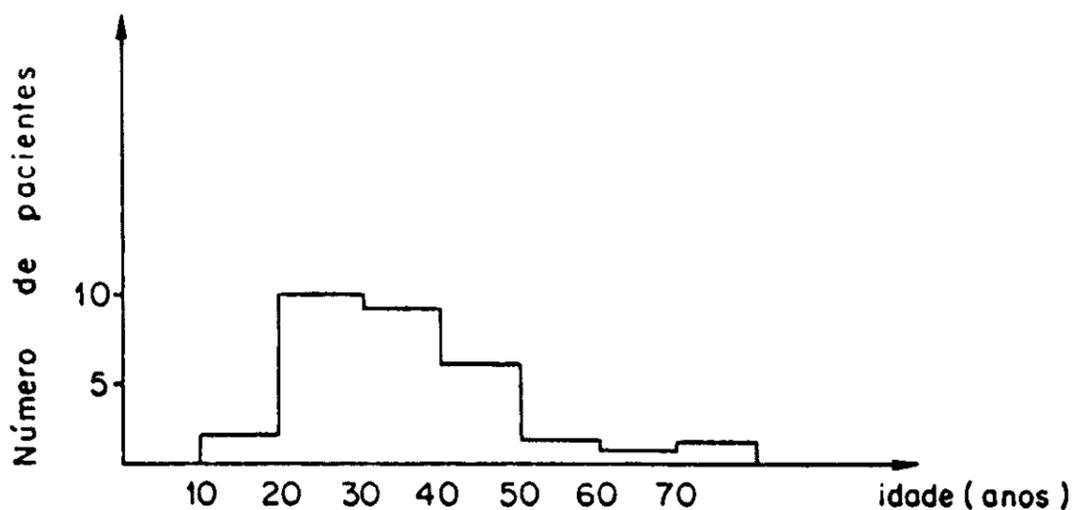


Fig. 1. Distribuição dos pacientes com neuropatia periférica de diagnóstico indefinido segundo a idade.

COMENTARIOS

Dentre nossos casos, 18,5% não tiveram o seu diagnóstico definido, sendo a indefinição da ordem de: 24,3% para as PN, 3,5% para as MN e 27,6% para as MEN. As últimas e as PN representam os grupos de afecção de diagnóstico etiológico mais difícil entre as NP. As MN são diagnosticadas mais frequentemente, em termos de etiologia. Para Matthews⁸, 69,6% dos casos de NP ficaram sem diagnóstico e, em muitos dos casos classificados como de etiologia conhecida, o agente implicado poderia não ter relação de causa e efeito com a neuropatia. Prineas¹¹ encontrou 8,5% de pacientes sem diagnóstico. Aimard e col.¹ encontraram apenas 2,3% de pacientes em que não definiram o diagnóstico. Dyck e col.⁴ relatam que permaneceram sem diagnóstico 24% de seus casos. Fagius⁶ não fez o diagnóstico em 74% dos casos, MacLeod e col.⁶ em 13% e Corvisier e col.³ em 11%. A variabilidade é grande, portanto: de 3 a 70%. Atribuímos essas diferenças aos métodos dissimilares de seleção dos pacientes e aos diferentes métodos de avaliação que foram utilizados.

Tabela 1. Exames alterados nos pacientes sem diagnóstico.

Perfil I e II (8 pacientes)	albumina: 5 (aumento) proteínas totais: 2 (aumento) TGO, DHL, fósforo, cloro, cálcio, bilirrubinas totais, ácido úrico, fosfatase alcalina: 1 (aumento)
Hematológico (10 pacientes)	macrocitose: 6 eosinofilia: 4 leucopenia: 2 anemia, microcitose, desvio para a esquerda: 1
LCR (7 pacientes)	opalescência (Pandy, Nonne, Weichbrodt): 7 proteínas totais (aumento): 3
VHS (3 pacientes)	aumentada: 3
Eletroforese de proteínas (2 pacientes)	aumento de frações: 2
Proteína C Reativa (2 pacientes)	positiva: 2
Mucoproteínas (fração tirosina)	aumentadas: 2
Creatinina	aumentada: 2
RX coluna/tórax	processo específico: 1 enfisema: 1
RX coluna lombossacra (2 pacientes)	espondilartrose: 1 acentuação da lordose: 1
FAN	presente
Células LE (1 paciente)	presente
VDRL (1 paciente)	positivo: 1
Sorologia triplíce (1 paciente)	Machado Guerreiro positivo: 1
Urina rotina	proteinúria: 1
Imunofluorescência para toxoplasmose	positiva: 1
Caroteno	diminuído: 1
Vitamina C	diminuída: 1
Vitamina A	diminuída: 1
Ácido urico	aumentado: 1
RX coluna cervical	espondilartrose: 1
Fosfatase alcalina	aumentada: 1
Mielografia cervical	compressão mínima: 1

Tabela 2. Diagnóstico topográfico dos pacientes com diagnóstico etiológico indefinido.

Diagnóstico topográfico	Número de casos
Polineuropatia	19
Polineuropatia axonal	5
Multineuropatia	3
Radiculopatia	3
Polineuropatia mielínica	1
Lesão do plexo braquial	1
Lesão do nervo fibular	1

Obs. — Em 2 pacientes não foi realizado nem o diagnóstico topográfico e nem o diagnóstico *sinдрômico*.

Idade

A média de idade dos pacientes com diagnóstico indefinido foi 37,7 anos, discretamente maior que a da população do nosso estudo, 33,5 anos. Esta posição é mantida em relação às PN (35,3 anos) e se acentua em relação às MEN (30,5 anos). Os pacientes de Matthews⁹ com bom prognóstico tinham média de idade de 30,2 anos e os com mau, 43,2 anos. A média de idade dos pacientes de Fagius⁵ foi 58,6 e a dos de Corvisier e col.³ 64,7 anos, maiores que a dos nossos, portanto.

A variação de idade de nossos pacientes com diagnóstico indefinido foi de 16 a 71 anos, menor que a de nossa população de estudo, que foi de 18 dias a 81 anos. Para Matthews esta variação foi de 5 a 48 anos, para os pacientes com bom prognóstico, e de 21 a 61 anos, para os com mau prognóstico. Fagius⁵ relata variação de 24 a 79 anos e Corvisier e col.³ de 15 a 85 anos.

A variação em nossos pacientes foi semelhante à de Corvisier e col.³ e mais ampla que a de Matthews⁹ e Fagius⁵. Em relação ao total dos nossos pacientes, nota-se menor amplitude no lado esquerdo da curva de distribuição de idade das neuropatias de etiologia indeterminada, podendo-se inferir que as crianças têm suas NP diagnosticadas com mais eficiência ou, o que nos parece mais provável, menos vezes se identificam NP em crianças. Na realidade NP, são consideradas incomuns nas idades mais baixas.

Sexo

Houve predomínio do sexo masculino (54,3% para 45,7%), coincidindo com o que havia sido observado na população geral de estudo.

Exames Complementares

A avaliação laboratorial foi realizada em 97,1% dos pacientes do presente grupo contra 79,9% da população de estudo; EMG em 74,3% contra 54,4% e a biópsia de nervo em 34,1% contra 14,3%. Embora mais investigados, estes pacientes constituíram grupo de casos mais complexos, pois permaneceram sem diagnóstico. Um fato que chama a atenção é a existência de pacientes sem diagnóstico definido e sem EMG (25,7%), sem biópsia (68,6%) e, em 1 caso (2,9%), sem avaliação, inclusive laboratorial. Seguimento por tempo curto é a explicação para tais casos.

Outro fato interessante é que, frequentemente, são encontrados exames alterados, mas insuficientes para explicar o caso em seu conjunto. Deve-se ressaltar, porém, que a não conclusão do diagnóstico é um fato, mesmo em serviços de referência como o de Peter James Dyck.

Diagnóstico Sindrômico e Topográfico

Para apenas 2 dos 35 pacientes com diagnóstico indefinido não se fez o diagnóstico sindrômico. Para um deles criou-se um impasse entre a definição de multineuropatia e polirradiculopatia. Eventualmente, problema desse tipo é difícil de ser resolvido. O outro caso é o de um paciente em relação ao qual ficou-se em dúvida sobre tratar-se de lesão de nervo ulnar ou síndrome do desfiladeiro torácico.

As PN representaram a maioria das NP sem diagnóstico definido, com 25 dos 35 casos. Em 19 delas não foi possível sequer identificar se se tratava de lesão axonal ou mielínica. O segundo grande grupo de polineuropatias é o das axonais. Aqui novamente, sem a indicação da anamnese, é difícil o diagnóstico, mesmo quando haja métodos disponíveis para dosagem dos tóxicos mais comuns.

As MEN constituem grupo cujo diagnóstico pode ser difícil, mesmo o topográfico, que em vários de nossos casos só foi feito pela EMG. Muitas vezes as manifestações são polimorfas, exigindo grande conhecimento do método e um apoio substancial de exames laboratoriais para o diagnóstico, tendo em vista a extensa gama de possibilidades etiológicas a ser considerada.

As raízes dos nervos espinhais são susceptíveis à maioria das doenças que afetam o sistema nervoso. Não são tão acessíveis aos métodos de investigação como

são os nervos periféricos, de tal forma que, após termos excluído patologias como degenerações osteoartrósicas, hérnias de disco, malformações ósseas, tumores e algumas doenças sistêmicas metabólicas, torna-se difícil definir a etiologia. Foi o que aconteceu com os 3 casos sem diagnóstico que, embora tendo pouca representatividade em termos absolutos, considerando o conjunto de diagnósticos definidos, constituem número representativo, levando-se em conta que o total de radiculopatias do grupo foi 5.

Diagnóstico Etiológico

É necessária uma reavaliação dos pacientes que constituem esta presente casuística, para investigação intensiva com vistas à definição do diagnóstico etiológico. A investigação deverá ter como meta, em particular no caso das polineuropatias, a procura dos diagnósticos de polineuropatia crônica desmielinizante inflamatória, gamopatias monoclonais "de etiologia incerta" e de fatores ambientais. Tal atitude, certamente, contribuirá para o aumento do índice de diagnósticos etiológicos.

REFERÊNCIAS

1. Aimard G, Trovillas P, Fournier G, Devic M, Remarques à propos d'une statistique hospitalière de 129 cas de neuropathies périphériques. *Lyon Méd* 1976, 235:295-302.
2. Bradley WG. Diseases of the spinal roots. In Dyck PJ, Thomas FK, Lambert EH, Bunge R (eds): *Peripheral Neuropathy*. Ed. 2. Philadelphia: Saunders, 1984, p 1368-1383.
3. Corvisier N, Vallat JM, Hugon J, Lubeau M, Dumas M. Les neuropathies de cause indéterminée. *Rev Neurol (Paris)* 1987, 143:279-283.
4. Dyck PJ, Oviatt KF, Lambert EH. Intensive evaluation of referred unclassified neuropathies yields improved diagnosis. *Ann Neurol* 1981, 10:222-226.
5. Fagius J. Chronic cryptogenic polyneuropathy. *Acta Neurol Scand* 1983, 67:173-180.
6. MacLeod JG, Tück RR, Pollard JD, Cameron J, Walsh JC. Chronic polyneuropathy of undetermined causa. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984, 47:530-535.
7. Marques W Jr, Barreira AA. Diagnóstico das neuropatias periféricas: aspectos gerais da população em estudo. *Arq Neuro-Psiquiat (São Paulo)* 1992, 50:433-440.
8. Marques W Jr, Barreira AA, Herrera RF. Diagnóstico das neuropatias periféricas: alguns fatores relevantes para a realização do diagnóstico. *Arq Neuro-Psiquiat (São Paulo)* 1992, 50:441-447.
9. Matthews WB. Cryptogenic polyneuritis. *Froc R Soc Med* 1952, 45:667-669.
10. Parry GLG. Mononeuropathy multiplex. *Muscle and Nerve* 1985, 8:493-498.
11. Prineas JW. Polyneuropathies of undetermined cause. *Acta Neurol Scand* 1970, 46:5-72.