

SARCOSPORIDIOSE MUSCULAR

REGISTRO DE UM CASO

JOÃO ARIS KOUYOUMDJIAN *
WALDIR ANTONIO TOGNOLA **

A infestação muscular por coccídeos do gênero *Sarcocystis* é ocorrência rara no homem. Desde o século passado pouco mais de três dezenas de casos foram descritos e, desses, alguns com diagnóstico duvidoso^{1,3,4,5,6,8,9}. A infestação ocorre na musculatura cardíaca e/ou esquelética e muitos casos foram achados de autópsia com pouca ou nenhuma representação clínica^{1,6}. Foram descritos dois casos no Brasil: o primeiro por Freitas em 1946⁵ e o segundo por Köberle em 1958⁸; ambos foram achados de autópsia em músculo cardíaco. Os achados histopatológicos da sarcosporidiose no músculo são característicos, mantendo contudo muitas similaridades com a toxoplasmose devido à proximidade taxonômica dos dois animais. Algumas vezes o diagnóstico final da moléstia pode ser difícil de ser firmado pois, além dos achados histopatológicos semelhantes em alguns aspectos, não existem provas imunológicas que possam permitir distinguir concretamente uma sarcosporidiose de uma toxoplasmose muscular⁶.

Neste registro é relatado caso altamente sugestivo de sarcosporidiose muscular em paciente clinicamente considerada como tendo síndrome miopática tipo cinturas.

OBSERVAÇÃO

A.D.F.P., 29 anos, registro 128.002 do Hospital de Base da FMSJRP, branca, procedente de Fernandópolis (SP). Data de internação: 16/04/84. Relata que há cerca de 4 anos começou a perceber fraqueza nos membros inferiores com dificuldade para se erguer de lugares baixos ou subir escadas. Após cerca de dois anos notou também fraqueza nos membros superiores com dificuldade para erguer coisas pesadas na altura dos ombros. Nega alterações de pele ou dificuldade à deglutição. Relata leve artralgia e mialgia difusa desde o início do quadro. Nega qualquer problema de saúde anterior. Não havia casos semelhantes na família ou evidência de consanguinidade. Exame Físico — normal. Exame Neurológico — marcha miopática característica, levantar miopático com grande dificuldade, déficit motor nos membros inferiores simétrico (proximal e dorsiflexão dos pés), déficit motor nos membros superiores simétrico (proximal), déficit motor no grupo muscular da loja anterior do pescoço com grande dificuldade para realizar anteflexão da cabeça, leve mialgia à compressão de massas musculares, leve atrofia muscular; a musculatura facial estava intacta, não havia fasciculações e a deglutição era normal; reflexos profundos hipoativos difusamente. Exames complementares

Trabalho da Disciplina de Neurologia da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FMSJRP): * Chefe da Disciplina; ** Professor-Associado da Disciplina.

— eletroneuromiografia compatível a processo miopático; creatinofosfoquinase 78 u (normal: 20-70); hemograma normal; VHS 21 mm; reações para toxoplasmose (IgG) positiva 1/64 e IgM negativa; reação de Machado-Guerreiro negativa; eletrocardiograma normal. Foi realizada biópsia do músculo deltóide esquerdo sendo o material submetido a inclusão com parafina e corado segundo técnicas convencionais com hematoxilina-eosina. O aspecto geral mostrava fibras musculares com tamanho e forma normais exceto pela hipertrofia ao redor dos cistos maiores. A disposição dos núcleos era normal e não havia evidência de reações de degeneração tais como basofilia ou necrose. O tecido conjuntivo e os vasos sanguíneos eram normais. De permo a esse tecido muscular normal apareciam dezenas de formações císticas de formato cilíndrico que predominavam em alguns fascículos. Não se observava qualquer reação inflamatória ou proliferação conjuntival ao redor de cistos e estes variavam de 30 a 500 micra aproximadamente de diâmetro. Alguns cistos ocupavam parte da fibra muscular e outros ocupavam 5 ou 6 fibras conjuntamente, porém a maioria preenchia o volume de uma ou duas fibras. As fibras musculares ao redor dos cistos maiores apresentavam-se consideravelmente maiores (hipertrofiadas) sem contudo apresentarem qualquer reação inflamatória. Nos cortes longitudinais se observou em pelo menos uma oportunidade um cisto com extensão de 3 milímetros («tubo de Miescher») e, em vários outros cistos, observou-se extensão de 300 a 800 micra. Não foram visualizados esporozoítos no interior dos cistos. Em alguns cistos observou-se presença de cápsula espessa eosinofílica com estriações transversais grosseiras, a partir da qual e originavam septos que dividiam o interior dos cistos em compartimentos. A presença dessa cápsula não pode ser confirmada com segurança, pois poderia representar apenas parte da fibra muscular não acometida. A presença de cistos sem atividade inflamatória, seu diâmetro, sua extensão, a possível presença de cápsula e septos são critérios seguros segundo a literatura para o diagnóstico de sarcosporidiose (Fig. 1).

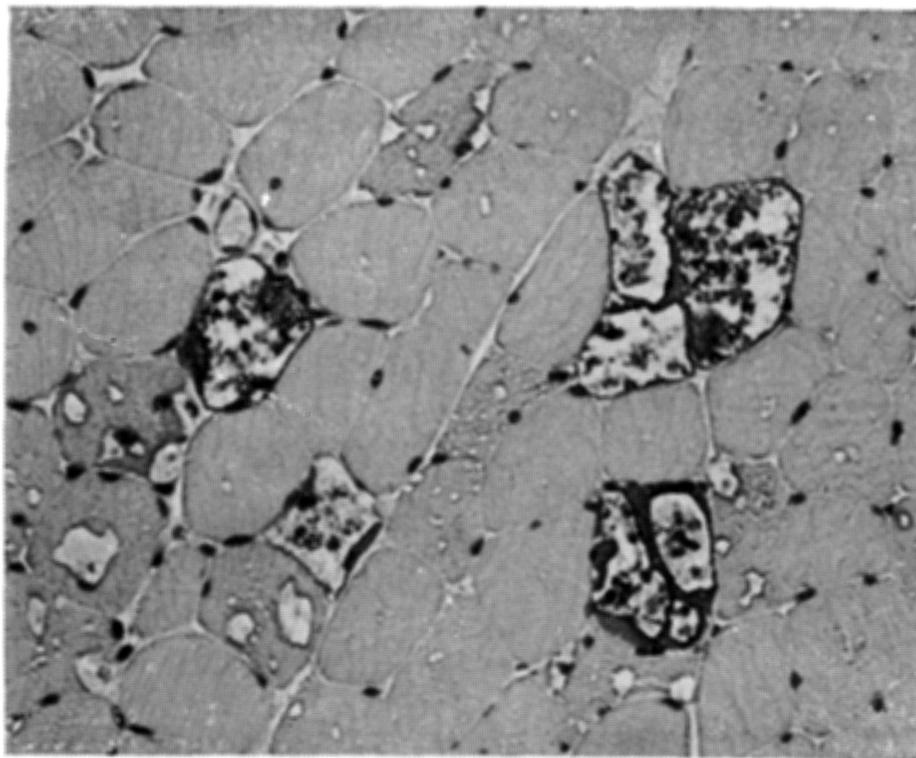


Fig. 1 — Caso A.D.F.P. Biópsia muscular demonstrando detalhes da infestação muscular por *Sarcocystis*. (HE 160 X).

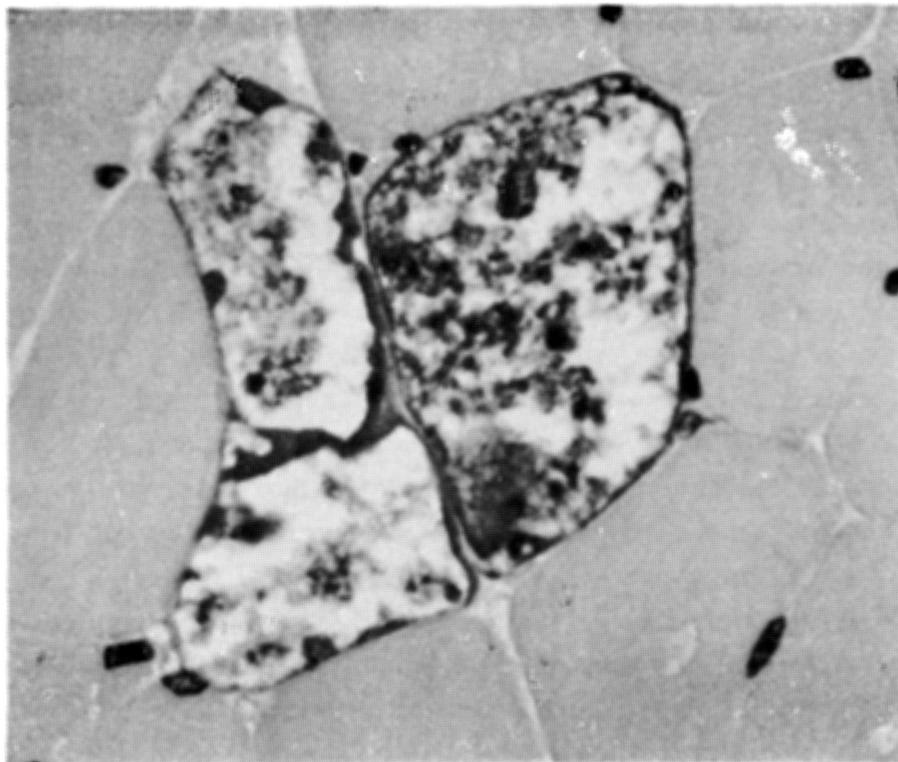


Fig. 2 — Caso A.D.F.P. Biópsia muscular demonstrando infestação parasitária por Sarcocystis no interior das fibras musculares. (HE 400 X).

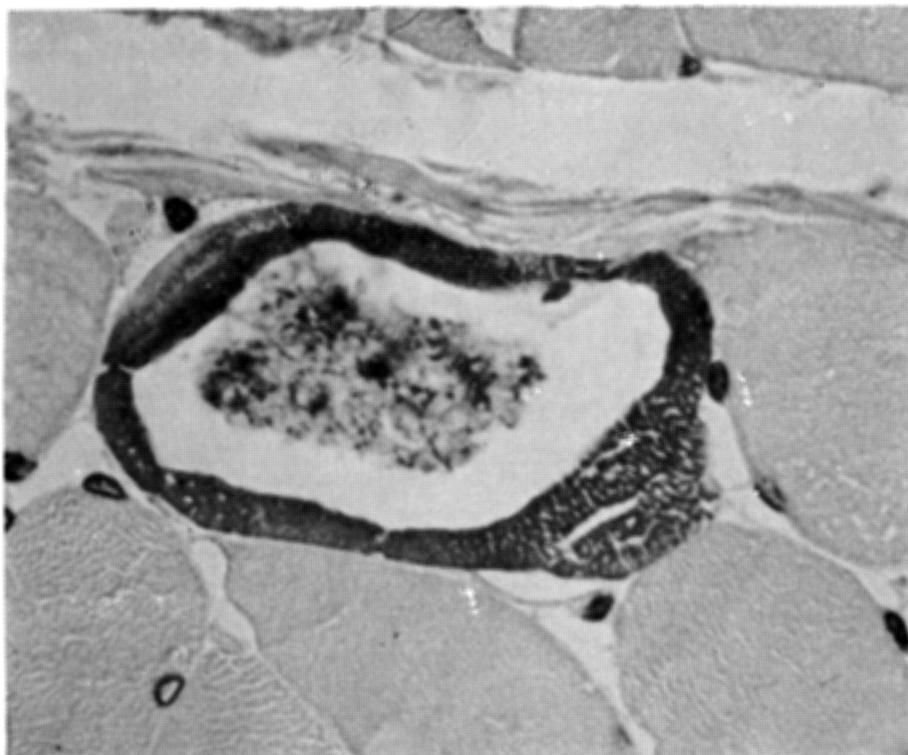


Fig. 3 — Caso A.D.F.P. Biópsia muscular demonstrando outro detalhe da infestação da fibra muscular por Sarcocystis. (HE 400 X).

COMENTARIOS

Os animais do gênero *Sarcocystis* são coccídeos (Apicomplexa) relacionados taxonomicamente aos do gênero *Toxoplasma*, *Plasmodium* e *Isospora* 2,11,13,17. Existem várias espécies de *Sarcocystis* em animais domésticos e selvagens e segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS) as taxas de prevalência podem ser muito elevadas nesses animais. Apresentam ciclo vital complexo envolvendo dois animais: um representa o hospedeiro definitivo, com desenvolvimento de reprodução sexuada do parasita, e o outro representa o hospedeiro intermediário, com desenvolvimento de reprodução assexuada do parasita. As espécies de *Sarcocystis* que atingem o homem podem ser: *Sarcocystis hominis*, *Sarcocystis suihominis* e *Sarcocystis lindemanni*. Esse último parece que na realidade não representa espécie distinta e a OMS não o reconhece como patogênico ao homem 14,15. *S. hominis* e *S. suihominis* eram denominados *Isospora hominis* até 1972 2,17. O homem é o hospedeiro definitivo, realizando um ciclo sexuado intestinal e os bovinos e suínos, são os hospedeiros intermediários, neles realizando-se ciclo assexuado com formação de cistos na musculatura. Em algumas espécies pouco definidas de *Sarcocystis* (entre elas a controvertida espécie *S. lindemanni*), o homem pode atuar como hospedeiro intermediário (formando cistos musculares) sendo que o(s) hospedeiro(s) definitivo(s) nesse caso são desconhecidos. Assim, o homem pode apresentar duas formas de sarcosporidiose: intestinal (maioria dos casos) e muscular (rara). O ciclo vital desses animais envolve, portanto, obrigatoriamente dois hospedeiros vertebrados 1,12,14,15,16. O hospedeiro intermediário se infesta através da ingestão de esporocistos provenientes das fezes do hospedeiro definitivo. Os esporocistos entram em reprodução assexuada (esquizogonia) nas células endoteliais dos vasos sanguíneos originando merozoítos que se instalam em músculos esqueléticos e/ou cardíaco originando cistos macro ou microscópicos. O hospedeiro definitivo se infesta através da ingestão da musculatura contendo cistos com centenas de cistozoítos no seu interior. Estes vão desenvolver macro e microgametócitos na mucosa intestinal, originando posteriormente oocistos e esporocistos (reprodução sexuada, esporogonia) que serão eliminados nas fezes. É relatada a possibilidade de autoinfestação interna ou externa. A sarcosporidiose intestinal humana era até há pouco tempo diagnóstico raro de ser feito. Após a aplicação de técnicas adequadas conseguiu-se demonstrar que a infestação intestinal no homem gira em torno de 6 a 10% e é de distribuição universal 15. Na maioria dos casos o quadro é assintomático, porém podem ocorrer náuseas, dores abdominais e diarreia 3 a 6 horas após a ingestão de carne infestada e mal cozida 14,15. Após 14 a 18 dias ocorre o período de eliminação máxima de esporocistos, podendo ocorrer novamente dores abdominais e diarreia. São raros os casos clínicos mais sérios e o tratamento é sintomático. A sarcosporidiose muscular representa exemplo de infestação muscular parasitária e dessa forma pode se juntar a outras formas mais comuns de miopatias parasitárias 7. A infestação pela *Trichinella spiralis*, nematodo de ocorrência rara no Brasil, representa a mais importante forma e é frequente no contexto mundial; a moléstia é conhecida com triquinose e apresenta como hospedeiros o homem e o porco, sendo adquirida por ingestão de carne suína mal cozida. A infestação por *Cysticercus cellulosae*, fase larvária do platielminto

Taenia solium, é mais importante e frequente em nosso meio, apesar de serem pouco comuns os casos com manifestações clínicas musculares exuberantes. A infestação por *Toxoplasma gondii*, coccídeo parecido com o *Sarcocystis*, é também pouco frequente em termos musculares, apesar de sua grande incidência sistêmica. Pode se dizer que em termos brasileiros as doenças musculares parasitárias são de ocorrência rara ou provavelmente não diagnosticadas devido à pouca repercussão clínica motora. A primeira descrição dos sarcocistos em animais coube a Miescher em 1843 em músculos de ratos⁶. Ele relatou a presença de corpos cilíndricos alongados semelhantes a linhas brancas que podiam ser vistos macroscopicamente e que continham esporos no seu interior. Em 1863, Lindemann relatou três casos clínicos que hoje são contestados e, em 1893, Kartulis parece que descreveu o primeiro caso realmente definido de sarcosporidiose muscular¹. Posteriormente outros casos foram descritos e coube a Jeffrey⁶ e a Beaver e col.¹ realizarem ampla revisão de literatura, encontrando 28 e 40 casos, respectivamente, descritos até então no homem. A maioria dos casos de sarcosporidiose muscular humana não causam sintomatologia clínica ou o fazem de maneira leve^{1,2,6,9,11,14,15,16}. Algumas vezes parece estar associada a sintomas gerais, miosites localizadas ou mais raramente polimiosites e, finalmente, miocardiopatias; pode ocorrer eosinofilia no sangue periférico e foi descrito caso associado a broncoespasmo. Não se conhecem os fatores responsáveis pela sintomatologia clínica, porém se sabe que os cistos podem sobreviver vários anos na musculatura, não causando reação inflamatória pericística e podem, eventualmente, produzir uma substância tóxica⁷. Provavelmente a sarcosporidiose muscular humana seja muito mais comum do que se supõe, pois o músculo não é rotineiramente examinado como outros órgãos em autópsias ou mesmo em biópsias na prática médica diária⁶.

O caso apresentado neste relato mostra uma paciente com quadro miopático tipo cinturas de aparecimento recente associado a mialgia leve, sem história familiar de casos semelhantes ou consanguinidade. A paciente foi submetida a biópsia muscular, com o diagnóstico de polimiosite. O diagnóstico de sarcosporidiose, nesse caso como em qualquer outro, foi baseado exclusivamente nos achados histopatológicos. Os cistos musculares ou sarcocistos podem ser encontrados nos músculos esqueléticos das extremidades, diafragma, abdome, tórax, laringe e língua e ainda no músculo cardíaco. Os cistos são em geral cilíndricos e alongados com diâmetro variando de 60 a 200 micra e comprimento de 400 a 1000 micra, podendo algumas vezes alcançar alguns milímetros, sendo visto macroscopicamente como linhas brancas e sendo denominados nesse caso de tubos de Miescher. Os cistos podem apresentar membrana limitante hialina e radialmente estriada, através da qual surgem finos prolongamentos que vão dividir o cisto em compartimentos. No interior do cisto em geral aparecem os esporozoítos ou corpúsculos de Rainey, de forma arredondada, ovalada, alongada ou, mais tipicamente, em meia-lua, medindo de 4 a 10 micra por 12 a 16 micra^{1,6,7,10,16}. Beaver e col.¹, revendo todos os casos de sarcosporidiose descritos, agruparam-nos em 7 subtipos de acordo com os achados histopatológicos. Esses subtipos incluíam variações no tamanho do cisto, presença ou ausência de cápsula, presença ou ausência de septos, presença ou ausência de esporozoítos, tamanho

dos esporozoítos quando presentes e, finalmente, localização dos cistos (músculo esquelético ou cardíaco). Em pouco mais de três dezenas de casos descritos não existe, portanto, uniformidade nos achados talvez em decorrência da idade dos cistos ou eventualmente do envolvimento de espécies diferentes. A única outra infestação parasitária com formação de estruturas císticas no músculo humano que podem ser confundidas com sarcosporidiose em bases histomorfológicas é a toxoplasmose⁶. As diferenças em geral são evidentes, porém uma clara distinção entre os cistos de ambas as patologias pode ser algumas vezes impossível. As reações imunológicas tipo Sabin-Feldman não servem para a distinção precisa entre a toxoplasmose e a sarcosporidiose e infelizmente não existe qualquer reação específica para esta última⁶. Os cistos na toxoplasmose são em geral ovais, raramente excedem 60 micra de diâmetro, têm cápsula indefinida e os esporozoítos não ultrapassam 5 micra^{1,6,16}. Em resumo, os principais achados histopatológicos da sarcosporidiose que os diferenciam da toxoplasmose são relacionados a: comprimento do cisto; diâmetro do cisto; característica da cápsula (espessura e estriações); divisão do cisto em compartimentos mediante septos; tamanho dos esporozoítos. Poucos casos registrados na literatura preenchem todos esses critérios e a simples presença de apenas um ou dois deles pode ser sugestiva da doença. Parece ser também achado característico do sarcocisto a capacidade de induzir hipertrofia muscular para acomodar cistos de até 100 micra¹. No caso apresentado a presença de cistos com os diâmetros e comprimentos descritos independente da presença da cápsula ou esporozoítos já autoriza o diagnóstico⁶.

RESUMO

Um caso de sarcosporidiose muscular em uma paciente de 29 anos de idade é relatado. O quadro clínico evidenciava síndrome miopática tipo cinturas com leve mialgia de 4 anos de evolução. A biópsia muscular do músculo deltóide mostrou a presença de formações císticas de permeio a fibras musculares normais. O diâmetro, comprimento e provável cápsula dessas formações são características da infestação pelo coccídeo *Sarcocystis* sp. Outras características histopatológicas e a distinção com as formações císticas da toxoplasmose são comentadas. A maioria dos casos descritos na literatura — pouco mais de três dezenas — evidencia a ausência de quadro clínico típico, devendo a moléstia entrar no diagnóstico diferencial ocasional das doenças musculares esqueléticas ou cardíacas, inflamatórias e/ou parasitárias.

SUMMARY

Muscular sarcosporidiosis: a case report.

A case of sarcosporidiosis in a 29 year-old woman is presented. The clinical picture showed a definitive myopathic pattern with symmetrical proximal weakness of shoulder and pelvic girdle and also weakness on neck flexors; the facial muscles were intact and she denied dysphagia. The histological findings after a muscle biopsy obtained from left deltoid muscle showed many round cysts within the

muscle fibres without any surrounding inflammatory reaction. The cysts diameters varied from 30 to 500 micra and the length from 300 micra to 3 millimeter (Miescher's tube). The radially striated membrane could be seen in some cysts but there was some doubt because it could represent the remaining of the peripheral muscle fibre. We could not find spores inside the cysts. Besides the largest cysts there were muscle fibre hypertrophy. The authors concluded on the diagnosis of sarcosporidiosis because of the presence, diameter and length of cysts; some remarks are made on the only other parasite that could be confused with *Sarcocystis sp: Toxoplasma gondii*.

REFERÊNCIAS

1. BEAVER, P.C.; GADGIL, R.K. & MORERA, P. — *Sarcocystis* in man: a review and report of five cases. Amer. J. trop. Med. Hyg. 28:819, 1979.
2. CORREA, M.O.A. — Isosporose humana. In R. Veronesi (ed.): Doenças Infecciosas e Parasitárias. Ed. 7. Guanabara Koogan, 1982, pg. 829.
3. DARLING, S.T. — Sarcosporidiosis in an East Indian. J. Parasit. 6:98, 1919-1920.
4. FENG, L.C. — Sarcosporidiosis in man. Report of a case in a Chinese. Chinese med. J. 46:976, 1932.
5. FREITAS, J.L.P. — Sarcosporidiose humana. Primeiro caso observado no Brasil. Rev. clin. São Paulo 20:9, 1946.
6. JEFFREY, H.C. — Sarcosporidiosis in man. Trans. royal Soc. trop. Med. Hyg. 68:17, 1974.
7. KENNEY, M. — Pathoparasitology. A Color Atlas of Parasites in Tissue Sections. Upjohn, Kalamazoo, 1973, pg. 41.
8. KÖBERLE, F. — über Sarkosporidiose beim Menschen. Z. Tropenmed. Parasit. 9:1, 1958.
9. LIU, C.T. & ROBERTS, L.M. — Sarcosporidiosis in a Bantu woman. Amer. J. clin. Pathol. 44:639, 1965.
10. MACFARLANE, L.R.S. — A Short Synopsis of Human Protozoology and Helminthology. Ed. 2. Livingstone, London, 1969, pg. 22.
11. MARDSEN, P.D. — Isosporiasis. In J. B. Wyngaarden & Lloyd H. Smith Jr. (eds.): Textbook of Medicine. Ed. 16. W.B. Saunders, Philadelphia, 1982, pg. 1748.
12. MARKUS, M.B.; KILLICK-KENDRICK, R. & GARNHAM, P.C.C. — The coccidial nature and life-cycle of *Sarcocystis*. J. trop. Med. Hyg. 77:248, 1974.
13. NEVES, D.P. — Parasitologia Humana. Ed. 5. Livraria Atheneu, São Paulo, 1983, pg. 127.
14. ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD — Zoonosis parasitarias. Série de Informes Técnicos 637. OMS, Ginebra, 1979, pg. 48.
15. ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD — Infecciones intestinales por protozoos y helmintos. Série de Informes Técnicos 666. OMS, Ginebra, 1981, pg. 56.
16. PALLIS, C.A. & LEWIS, P.D. — Involvement of human muscle by parasites. In J.N. Walton (ed.). Ed. 4. Churchill Livingstone, London, 1981, pg. 669.
17. PESSOA, S.B. & MARTINS, A.V. — Parasitologia Médica. Ed. 11. Guanabara Koogan, Rio de Janeiro, 1982, pg. 273.

Departamento de Medicina Integrada, Disciplina de Neurologia, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto — Av. Brig. Faria Lima, 5416 - 15100, São José do Rio Preto, SP - Brasil.