

SÍNDROME DE MILLER FISHER E NEURITE ÓPTICA

RELATO DE CASO

ALZIRA A. SIQUEIRA CARVALHO*, MARIA DE LOURDES S. GALVÃO**,
MARIA SHEILA G. ROCHA *, ANA CLAUDIA PICCOLO*, SOLYON C. MAIA*

RESUMO - Descreve-se um caso de síndrome de Miller Fisher associada a neuropatia óptica desmielinizante bilateral, confirmada pelo exame de potencial evocado visual, sugerindo possível comprometimento do sistema nervoso central nessa síndrome.

PALAVRAS-CHAVES: síndrome de Miller-Fisher, neurite óptica, potencial evocado visual.

Miller Fisher syndrome and optic neuritis: case report

ABSTRACT - We report a case of Miller Fisher syndrome and bilateral demyelinating optic neuropathy suggesting the possible involvement of central nervous system in this syndrome. The optic neuritis was confirmed by visual evoked potential.

KEY WORDS: Miller Fisher syndrome , optic neuritis, visual evoked potential.

A síndrome de Miller Fisher é uma desordem rara, esporádica, caracterizada por oftalmoparesia, ataxia e arreflexia, tendo sido descrita pela primeira vez por Fisher em 1956^{1,2}. O acometimento do segundo nervo craniano foi descrito em poucos casos, sugerindo envolvimento associado do sistema nervoso central (SNC) na patogênese desta síndrome^{3,4}.

Descrevemos um caso de síndrome de Miller Fisher com provável acometimento do SNC , caracterizado pela presença de neurite óptica bilateral, comprovada através do exame de potencial evocado visual, padrão reverso (PEV-PR).

CASO

Paciente masculino de 24 anos de idade que deu entrada em nosso serviço em julho de 1999 com história de desequilíbrio e turvação visual há uma semana. Negava febre, alterações gastrointestinais ou fraqueza muscular. Ao exame, o paciente encontrava-se consciente e orientado, normotenso e sem alterações clínicas significativas. Apresentava marcha atáxica que piorava com o fechar dos olhos. O exame da força muscular não evidenciou déficit motor. Os reflexos osteotendinosos estavam abolidos globalmente. O reflexo cutâneo plantar apresentava resposta em flexão bilateralmente. A sensibilidade superficial estava preservada e a profunda revelava discreta diminuição da sensibilidade vibratória nos quatro membros. As manobras índex-nariz e calcanhar-joelho estavam normais. O exame dos nervos cranianos evidenciou paresia do VI nervo craniano bilateralmente e a fundoscopia revelou discreta palidez de papila bilateralmente com acentuação da escavação fisiológica . Os demais nervos cranianos estavam normais.

Considerando o quadro clínico de ataxia, arreflexia e oftalmoparesia, a hipótese de síndrome de Miller Fisher foi considerada e corroborada pelo estudo do líquido cefalorraquidiano que mostrou dissociação proteínocitológica. Os exames laboratoriais de rotina estavam normais. As sorologias para o vírus Epstein-Barr, vírus da imunodeficiência humana e citomegalovírus foram negativas. A pesquisa de anticorpos anti-GQ1b não pode ser

*Serviço de Neurologia Clínica do Hospital Santa Marcelina (HSM) - São Paulo; **Residente de Neurologia – HSM. Aceite: 22-agosto-2000.

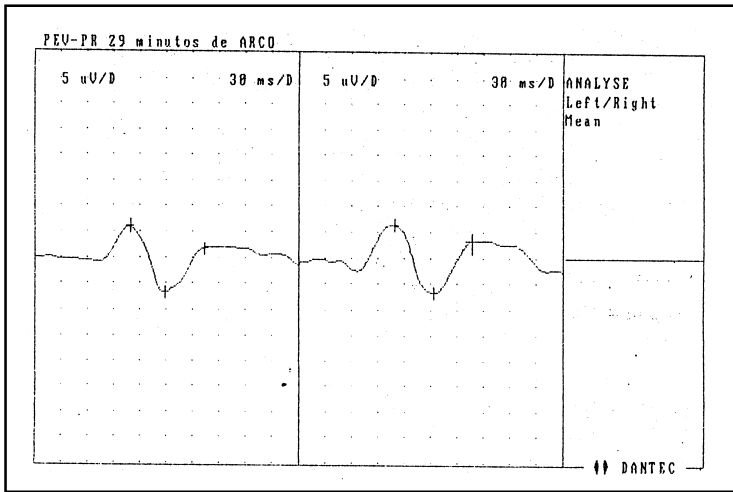


Fig 1. Potencial evocado visual padrão reverso evidencia aumento bilateral das latências absolutas com 29 minutos de ARCO, P100 com latência de 148 ms à esquerda e 153 ms à direita (Normal: <109 ms).

realizada. A eletroencefalografia (EEG) realizada uma semana após o início dos sintomas não evidenciou anormalidades. O PEV-PR evidenciou comprometimento bilateral do nervo óptico (Fig 1) e foi sugestivo de neurite óptica. A tomografia de crânio, ressonância magnética cerebral e o eletroencefalograma não evidenciaram anormalidades.

O paciente evoluiu com melhora progressiva do quadro clínico em 2 semanas, não tendo sido instituído tratamento com imunoglobulina endovenosa, plasmafereze ou corticoesteróides, em vista da melhora clínica precoce. Após 3 meses de evolução, o paciente estava clinicamente recuperado, não mais referindo qualquer sintoma.

DISCUSSÃO

O quadro clínico de oftalmoparesia, ataxia e arreflexia associado a hiperproteinorraquia, possibilita o diagnóstico de síndrome de Miller Fisher¹⁻⁴. No caso relatado, além do quadro clássico, observou-se o comprometimento do nervo óptico bilateralmente, comprovado pelo estudo do PEV-PR.

O comprometimento dos nervos cranianos é frequente nas polirradiculoneurites agudas, particularmente do VII, IX, X, VI e III em ordem decrescente de frequência². O nervo óptico é raramente comprometido^{3,4}. A abolição dos reflexos osteotendinosos sugere o acometimento nervoso periférico, achado quase constante dessa entidade. Os principais achados descritos na ENMG são o aumento das latências distais e anormalidade dos potenciais de ação dos nervos sensitivos⁵. Em alguns dos casos descritos, nenhuma anormalidade foi encontrada, o que poderia ser explicado pelo fato de estudos de condução nervosa sensitiva e motora avaliarem os segmentos distais dos nervos periféricos, sendo portanto pouco sensíveis às alterações dos seus segmentos mais proximais⁵.

Outra questão polêmica refere-se à etiologia da ataxia, se de origem sensitiva ou cerebelar. No nosso paciente a natureza da ataxia parecia ser sensitiva, frente ao quadro clínico descrito. Na literatura pesquisada persistem as controvérsias a esse respeito, pois os estudos imuno-histoquímicos revelam que os anticorpos anti-GQ1b, envolvidos nesta entidade, coram tanto neurônios sensitivos no gânglio da raiz dorsal quanto uma população de neurônios cerebelares^{6,7}. A rigor, é possível que os dois mecanismos estejam associados.

Em relação ao acometimento dos nervos cranianos, cabe lembrar que as fibras dos nervos oculomotores são ricas em antígenos GQ1b, o que possivelmente justifica o acometimento destas fibras nessa síndrome^{6,7}.

Quanto ao acometimento do II nervo craniano, algumas considerações são pertinentes. A neuropatia óptica desmielinizante associada à síndrome de Miller Fisher foi raramente descrita, sendo de grande importância a investigação clínica visando ao diagnóstico diferencial com outros processos patológicos do SNC, como os processos infecciosos, granulomatosos, doenças desmielinizantes e as vasculites^{3,8}.

Relatos anteriores descrevendo a associação de neurite óptica com a síndrome de Miller Fisher, embora não comprovada laboratorialmente, fazem menção ao possível acometimento do SNC na síndrome^{9,10}. Em 1987, Toshniwal relatou o primeiro caso de síndrome de Miller Fisher com neurite óptica documentada através de PEV³. Em 1998, Ouhabi et al.⁴ chamam atenção para a participação do SNC na patogenia da síndrome de Miller Fisher, diante do achado de neurite óptica bilateral e presença de lesões ponto-mesencefálicas detectadas pela ressonância magnética. Em vista das características anatômicas do II nervo craniano que tem seu axônio envolvido por células oligodendrogliais, podemos considerar que seu comprometimento pode implicar em envolvimento do SNC³.

Considerando que a síndrome de Miller Fisher se caracteriza pelo desenvolvimento de autoimunidade contra proteínas antigênicas da mielina do nervo periférico^{2,6,7}, poderíamos conjecturar que a neurite óptica poderia ser decorrente de acometimento autoimune contra proteínas antigênicas em comum com a bainha de mielina do nervo periférico. A raridade do acometimento do nervo óptico, na maioria dos casos de Miller Fisher descritos, talvez possa ser justificada pela variação na concentração de proteínas antigênicas presentes na bainha de mielina, provavelmente em menor quantidade neste nervo, visto que apresenta características anatômicas distintas do nervo periférico. Também acreditamos que a expressividade clínica deve variar com relação a predisposição genética própria de cada indivíduo, justificando o quadro clínico distinto de um indivíduo para outro. Provavelmente, estudos imuno-histoquímicos e de biologia molecular, específicos para o nervo óptico, elucidariam a questão.

Quanto ao tratamento, os dados da literatura são escassos e controversos, não existindo até o momento nenhum consenso a respeito da melhor opção terapêutica para a síndrome de Miller Fisher. Há relato do uso de corticoesteróides para o tratamento da neurite óptica no curso da doença com resultados favoráveis¹¹, bem como há relatos de casos que, à semelhança do nosso, não receberam tratamento específico e evoluíram satisfatoriamente e sem sequelas neurológicas³. Portanto, a presença de neurite óptica não parece determinar uma evolução desfavorável, considerando que o nosso paciente também evoluiu sem complicações ou sequelas. Frente a esses dados, sugerimos que o tratamento de cada caso seja avaliado individualmente.

REFERÊNCIAS

1. Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). *N Engl J Med* 1956;255:57-65.
2. Arnason BGW, Soliven B. Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In Dick JP, Thomas PK, Griffin JW, Low PA, Poduslo JF (eds). *Peripheral neuropathy*. 3. Ed. Philadelphia: Saunders, 1983: 1437-1497.
3. Toshniwal P. Demyelinating optic neuropathy with Miller Fisher syndrome: the case for overlap syndromes with central and peripheral demyelination. *J Neurol* 1987;234:353-358.
4. Ouhabi H, Bourazza A, Rouimi A, Boutaleb N, Mosseddaq R. Névrite optique bilatérale et atteinte ponto-mésencéphalique à l'IRM au cours d'un syndrome de Miller-Fisher. *Rev Neurol (Paris)* 1998;154:780-782.
5. Jamal GA, Ballantyne JP. The localization of the lesion in patients with acute ophthalmoplegia, ataxia and areflexia (Miller Fisher syndrome): a serial multimodal neurophysiological study. *Brain* 1982;111:95-114.
6. Griffin JW. The Guillain-Barré syndrome and CIDP. In American Academy of Neurology Syllabi-on-CD ROM. 51st Annual Meeting. Toronto, Ontario, Canada, 1999: 7FC.001.
7. Uncini A, Lugaresi A. Fisher syndrome with tetraparesis and antibody to GQ1b: evidence for motor nerve terminal block. *Muscle Nerve* 1999; 22:640-644.
8. Petty RKH, Duncan R, Jamal GA, Hadley D, Kennedy PGE. Brainstem encephalitis and the Miller Fisher syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:201-203.
9. Mouren P, Vital-Bernard, Poinso Y, et al. Névrite optique retro-bulbaire au cours d'un syndrome de Guillain Barré. *Rev Otoneuroophthalmol* 1971;43:216-221.
10. Behan PO, Lessell S, Roche M. Optic neuritis in the Landry-Guillain-Barré-Strohl syndrome. *Br J Ophthalmol* 1976;60:58-59.