

DISAUTONOMIA AGUDA ASSOCIADA A LINFOMA DE HODGKIN

MANUELA CRESPO, LUISA CORREIA, FAUSTINO FERREIRA, JOSÉ LUÍS DUCLA-SOARES
Clínica Universitária de Medicina I. Hospital de Santa Maria/Faculdade de Medicina de Lisboa. Lisboa

RESUMO/SUMMARY

Descreve-se um caso de disautonomia aguda associada a Linfoma de Hodgkin num doente de 31 anos. A avaliação da função autonómica revelou falência dos sistemas simpático e parassimpático, com excepção da função sudomotora, sugerindo integridade das fibras simpáticas colinérgicas.

Palavras-chave: *Pandysautonomia aguda; sistema nervoso simpático; sistema nervoso parassimpático; síndrome paraneoplásica.*

ACUTE DISAUTONOMIA ASSOCIATED TO HODGKIN LYMPHOMA

The case of a 31 man with acute disautonomia involving the prasympathetic and sympathetic systems but sparing sympathetic cholinergic division is presented. A Hodgkin lymphoma was diagnosed allowing the diagnosis of a paraneoplastic syndrome.

Key words: *Acute pandysautonomia; sympathetic nervous system; prasympathetic nervous system; paraneoplastic syndrome.*

INTRODUÇÃO

A falência autonómica aguda é uma neuropatia rara, que tem sido descrita associada a infecções virais¹⁻³, doenças autoimunes⁴ e neoplasias^{5,6} em particular linfoma de Hodgkin^{7,8}. A apresentação clínica pode ser muito variável: há casos de pandysautonomia grave e formas mais ligeiras, com sintomas limitados ao tubo digestivo² ou apenas a taquicardia ortostática.

Apresentamos um caso de disautonomia aguda associado a linfoma de Hodgkin.

CASO CLÍNICO

Tratava-se de um homem de 31 anos, previamente saudável, admitido pelo Serviço de Urgência por síncope ortostática, atonia vesical, alteração do transit intestinal e febre, sintomas estes com quatro dias de evolução. O exame objectivo revelava hipotensão ortostática grave e ausência de reflexos osteo-tendinosos. A radiografia de tórax evidenciava alargamento do mediastino, e a

investigação subsequente identificou um linfoma de Hodgkin, de tipo celularidade mixta.

Os exames laboratoriais bioquímicos foram normais e as serologias para Herpes simplex e Vírus de Epstein Barr negativas. A análise do liquor revelou proteínas elevadas (72 mg/dL). A função autonómica avaliada no 11º dia de doença, antes da instituição de qualquer terapêutica, confirmou a existência de disautonomia simpática e parassimpática grave (Quadro I).

O estudo electrofisiológico, incluindo a avaliação do reflexo simpático cutâneo, foi normal. A biópsia do nervo safeno externo não revelou quaisquer anomalias, mas a biópsia muscular evidenciou agrupamentos de fibras musculares, com normal diferenciação das fibras tipo I e II, achados compatíveis com neuropatia periférica. Um mês após o início das queixas o doente iniciou terapêutica com 9a-fludrohidrocortisona na dose de 1mg/dia. A avaliação da função autonómica realizada alguns dias após início desta terapêutica não mostrou diferenças significativas em

Quadro I – Avaliação do sistema nervoso autônomo

	1ª observação	2ª observação
RR (≥ 16 ppp)	1,9	1,6
RV ($\geq 1,17$)	1,0	1,0
30:15 ($\geq 1,19$)	-	1,0
PO (≤ 10 mmHg)	50	41
PE (≥ 17 mmHg)	1	3
RCP (presente)	presente	Presente
DGS (++++)	++++	++++
PE	-	1
PS	-	1
Noradrenalina D / O (224 \pm 104 / 386 \pm 99 pg/ml)	31 / 45	19/83

RR: variação da frequência cardíaca com a respiração profunda;
 RV: variação da frequência cardíaca com a manobra de Valsalva;
 30:15: variação da frequência cardíaca com o ortostatismo ativo;
 PO: variação da pressão arterial sistólica com o ortostatismo;
 PE: variação da pressão arterial diastólica com o esforço isométrico;
 RCP: reflexo cutâneo plantar;
 DGS: densidade de glândulas sudoríparas;
 PE: variação da pressão arterial com a exposição ao frio;
 PS: variação da pressão arterial com o stress;
 D: decúbito;
 O: ortostatismo.

relação à anterior, exceção feita da variação da pressão arterial com o ortostatismo, provavelmente consequente a esta terapêutica. A quimioterapia para o linfoma de Hodgkin foi parcialmente eficaz, estando o doente em estado crítico seis meses após o início das queixas.

DISCUSSÃO

A ocorrência de disautonomia num doente com uma neoplasia, na ausência de qualquer outra doença demonstrável favorece a hipótese de se tratar de uma manifestação paraneoplásica. Kimmel¹⁰ descreveu um doente com seminoma, neuropatia autonômica associada a anticorpos anti-hu, mas também com alterações sensitivas. No caso presente, por razões técnicas, não foi possível procurar a existência destes anticorpos.

Este caso exibiu sintomas graves de disfunção simpática e parassimpática. A avaliação dos reflexos cardiovasculares revelou respostas muito diminuídas e os níveis de noradrenalina eram baixos em repouso e após "tilt".

Notavelmente, a função sudomotora analisada por meio da iontoforese de pilocarpina e do reflexo plantar cutâneo revelou uma função simpática colinérgica pós-

ganglionar preservada. Tanto quanto sabemos, este é o segundo doente descrito com estas características no contexto de disautonomia aguda paraneoplásica; o outro é o de um homem de 65 anos de idade com carcinoma brônquico, em quem a sede da lesão autonômica era a via aferente ou as suas conexões centrais⁶. A existência de lesões aferentes ou centrais pode ser considerada nos casos em que uma resposta vasoconstrictora é inductível pelo esforço mental ou pela estimulação pelo frio, mas não pela estimulação da via aferente dos reflexos simpáticos, como é o caso do esforço isométrico ou do ortostatismo. No caso presente não é possível postular a existência de lesões aferentes ou centrais, visto não haver variação tensional significativa com a exposição ao frio ou com o esforço mental. A preservação das fibras envolvidas na função sudomotora reflecte provavelmente a sua diferente constituição, visto serem fibras colinérgicas. A histologia muscular e o elevado teor de proteínas no liquor apontam para uma lesão periférica, mas não é possível excluir uma lesão central concomitante.

BIBLIOGRAFIA

1. NEVILLE BGR, SLADEN GE: Acute autonomic neuropathy following primary herpes simplex infection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984;47:648-50
2. VASALO M, CAMILLIERI M, CARON BL, LOW PA: Gastrointestinal motor dysfunction in acquired selective cholinergic dysautonomia associated with infectious mononucleosis. *Gastroenterology* 1991;100:252-8
3. YAHR MD, FRONTERA AT: Acute autonomic neuropathy. Its occurrence in infectious mononucleosis. *Arch Neurol* 1975;32:132-3
4. GUESBLATT M, GOODMAN A, RUBENSTEIN AE, BENDER NA, CHOI HS: Autonomic neuropathy associated with autoimmune disease. *Neurology* 1985;35:261-4
5. CHIAPPA KH, YOUNG RR: A case of paraneoplastic autonomic dysfunction. *Neurology* 1973;23:423
6. PARK DM, KOHNSON RH, CREAN GP, ROBINSON JF: Orthostatic hypotension in bronchial carcinoma. *Br Med J* 1972;3:510-1
7. AN LIESHOUT JJ, WIELING W, AN MONTFRANS GA, SETTELS JJ, SPEELMAN JD, ENDERT E, KAREMAKER JM: Acute dysautonomia associated with Hodgkin's disease. *J Neurol Neurosurg Psych* 1986;49:830-2
8. LEVY YL, BARRON AS, SHAHIN S, HAIM N, BROOK JG: Sympathetic dysautonomia as a remote effect of Hodgkin's lymphoma. *Am J Med* 1993;95:340
9. HOELDTKE RD, DAVIS KM: The orthostatic tachycardia syndrome: evaluation of autonomic function and treatment with octreotide and ergot alkaloids. *J Clin Endocrinol Metab* 1991;73:132-9
10. KIMMEL DW, O'NEILL BP, LENNON VA: Subacute sensory neuropathy associated with small cell lung carcinoma: diagnosis aided by autoimmune serology. *Mayo Clin Proc* 1988;63:29-32