

SÍNDROME DE MILLER FISHER: RELATO DE CASO

MILLER FISHER SYNDROME: CASE REPORTIS

**TATIANE CELEIRO NASCIMENTO^{1a} ; AMANDA MOTA PACHECO¹ ;
GISELE APARECIDA FÓFANO² ; BRUNO DOS SANTOS FARNETANO² ;**



^a tatianeceleiro@hotmail.com

¹ Discente Medicina UNIFAGOC | ² Docente Medicina UNIFAGOC

RESUMO

Introdução: A Síndrome de Miller Fisher (SMF), descoberta em 1956 por Charles Miller Fisher, é uma variante benigna limitante da Síndrome de Guillain-Barré e caracteriza-se pela tríade clínica ataxia, oftalmoplegia e arreflexia, podendo apresentar diversas variações. Associa-se a uma dissociação albumino-citológica (DAC) no líquor. É uma doença autoimune rara, que apresenta incidência de 1:1.000.000 de pessoas anualmente. Descrevemos um caso clínico que apresentou variações da tríade clássica com o objetivo de contribuir com evidências da rara síndrome neurológica, visto que existem poucos relatos e revisões casuísticas da SMF publicados. **Relato de caso:** Paciente sexo feminino, 29 anos, branca, com a história de dispneia, tosse e voz anasalada iniciada há 48 horas e precedida por quadro viral sete dias antes. Ao exame físico apresentava paralisia facial periférica bilateral, disfagia e reflexos osteotendíneos globais ausentes. Na data da admissão evoluiu com broncoaspiração e sepse, sendo necessário intubação orotraqueal. Considerando o quadro de arreflexia e paralisia de nervos cranianos, suspeitou-se de Síndrome de Miller Fisher, que foi corroborada com análise liquórica. O tratamento foi realizado com administração imunoglobulina endovenosa na dose total de 2g/kg e houve necessidade de traqueostomizar a paciente. **Conclusão:** Por se tratar de uma entidade neurológica rara, o conhecimento da SMF é de extrema importância dentre os profissionais da saúde, uma vez que o reconhecimento da tríade clássica e suas possíveis variações em determinadas situações clínicas instituem a aplicação do tratamento quando indicado e previnem complicações do paciente, o que proporciona melhor qualidade de vida para esse.

Palavras-chave: Síndrome de Miller Fisher. Ataxia. Paralisia Supranuclear Progressiva. Sistema Nervoso Periférico.

ABSTRACT

Introduction: Miller Fisher Syndrome (SMF), discovered in 1956 by Charles Miller Fisher, is a benign limiting variant of Guillain-Barré Syndrome and is characterized by the clinical triad ataxia, ophthalmoplegia and garelexia and may present several variations. It is associated with albumin-cytological dissociation (CAD) in CSF. It is a rare autoimmune disease that has an incidence of 1: 1,000,000 people annually. We describe a clinical case that presented variations of the classic triad in order to contribute with evidence of the rare neurological syndrome, since there are few published reports and case series reviews of the FMS. **Case report:** A 29-year-old white female patient with a history of dyspnea, cough, and nasal voice started 48 hours ago and preceded by a viral condition seven days earlier. Physical examination revealed bilateral peripheral facial paralysis, dysphagia and absent global osteotendinous reflexes. On admission, the patient developed bronchial aspiration and sepsis requiring orotracheal intubation. Considering the picture of cranial nerves andflexlexia and paralysis, it was suspected that Miller Fisher Syndrome was corroborated with cerebrospinal fluid analysis. The treatment was performed with intravenous immunoglobulin administration at a total dose of 2 g / kg and the patient had to be tracheostomized. **Conclusion:** Because it is a rare neurological entity, knowledge of SMF is extremely important among health professionals, since the recognition of the classic triad and its possible variations in certain clinical situations institute the application of treatment when indicated and prevent it complications, which provides a better quality of life for this patient.

Keywords: Miller Fisher Syndrome. Ataxia. Progressive Supranuclear Palsy. Peripheral Nervous System.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Miller Fisher (SMF), descoberta em 1956 por Charles Miller Fisher, é uma variante benigna limitante da Síndrome de Guillain-Barré (SGB) - doença desmielinizante aguda inflamatória e autoimune que acomete o sistema nervoso periférico - e caracteriza-se pela tríade clínica ataxia, oftalmoplegia e arreflexia, podendo apresentar diversas variações. É uma doença de caráter evolutivo que ocorre geralmente posterior a uma infecção do trato respiratório ou gastrointestinal e está relacionada a uma dissociação albumino-citológica (DAC) - aumento exacerbado na contagem de proteínas - no líquor^{1,2}.

É uma doença rara, que apresenta incidência de 1:1 000 000 de pessoas anualmente. De etiologia autoimune, na SMF ocorre um mimetismo celular que atua contra os抗ígenos GQ1b, GD3 e GT1a presentes na bainha de mielina onde ocorre sua degradação³. A hipótese diagnóstica pode ser corroborada pelo estudo do líquido cefalorraquidiano, eletroneuromiografia (EMG) ou teste imunoenzimático ELISA para anticorpo anti-GQ1b, todos associados à anamnese, que irá visar algum relato infeccioso anteriormente coeso com quadro clínico que apresente a tríade clássica e/ou suas variações^{1,3}. Os diagnósticos diferenciais incluem encefalite de Bickerstaff, síndrome de Guillain-Barré e hipertensão intracraniana idiopática².

Embora a SMF seja autolimitada, considera-se tratar os pacientes para prevenir possíveis complicações tais como insuficiência respiratória. Dentre os tratamentos disponíveis, podemos citar imunoglobulinas intravenosa (IgIV), plasmaférese e uso de corticoide isolado ou associado as terapias relatadas^{2,4}. A descrição do caso clínico a seguir tem como objetivo acrescentar mais informações acerca da rara síndrome neurológica, visto que existem poucos relatos e revisões casuísticas da SMF publicados. Foi obtido um consentimento livre e esclarecido em que o paciente autoriza a utilização dos dados clínicos contidos neste artigo.

RELATO DE CASO

Paciente sexo feminino, 29 anos, branca, foi admitida em hospital de alta complexidade, em dezembro de 2018 com a história de dispneia, tosse e voz anasalada, iniciada há 48 horas e precedida por quadro viral sete dias antes. Ao exame físico, apresentava paralisia facial periférica bilateral, disfagia e reflexos osteotendíneos globais ausentes. Evoluiu com broncoaspiração e sepse, necessitando de intubação orotraqueal, sendo internada em Unidade de Terapia Intensiva na data da admissão. Não foi possível verificar se a paciente apresentava ataxia, mas, considerando o quadro de arreflexia e paralisia de nervos cranianos, suspeitou-se da Síndrome de Miller Fisher. Para corroborar a hipótese, foi realizado um estudo do líquido cefalorraquidiano, e a contagem de proteínas mostrou-se aumentada, evidenciando uma dissociação albumino-citológica

que, associada ao quadro clínico, confirmou o diagnóstico.

Iniciou-se o tratamento com Imunoglobulina endovenosa na dose total de 2g/kg por 5 dias. Foi traqueostomizada no terceiro dia de internação pela possibilidade de tempo prolongado de recuperação, porém sete dias após início do tratamento a paciente evoluiu com recuperação completa e obteve alta hospitalar, com cânula metálica.

Foi realizada traqueoscopia ambulatorial com decanulação bem sucedida. Trinta dias depois a paciente apresentava-se em bom estado geral, sem alterações na voz; negou dispneia e relatou apenas cansaço aos esforços.

DISCUSSÃO

A tríade clássica da Síndrome de Miller Fisher - ataxia, oftalmoplegia e arreflexia, correlacionada com a dissociação albumino-citológica, valida o diagnóstico⁵. No caso relatado não foi possível evidenciar se a tríade estava presente na paciente, uma vez que não se pode verificar se havia ataxia, já que a paciente não estava deambulando, mas a análise do LCR ao apresentar hiperproteinorraquia corroborou a hipótese. Outros exames como investigação de anticorpo anti-GQ1b e eletroneuromiografia poderiam reforçar o diagnóstico¹, mas não foi possível sua realização na paciente porque não estavam disponíveis na unidade hospitalar. Além disso, a paciente também apresentava quadro viral anterior. Infecções respiratórias ou gastrointestinais preegressas parecem contribuir para a formação de anticorpos anti-GQ1b por meio de reações imunológicas cruzadas^{2,6}.

As manifestações clínicas da SMF podem apresentar variações, dentre as quais podemos citar disbasia, astasia, ataxia de tronco, paresia de nervos cranianos e diplopia¹. A paciente em discussão apresentou como alteração a paralisia do VII par de nervos cranianos - nervo facial - sendo este par de nervo craniano o mais descrito na literatura como acometido².

Quanto à abolição dos reflexos osteotendineos, um achado quase constante na SMF, alguns autores sugerem que sua causa é a interrupção das vias facilitadoras no tegumento do mesencéfalo, resultando em alterações reflexas nível medular; outros acreditam que a arreflexia necessita do envolvimento seletivo das vias sensitivas dos reflexos de estiramento, conforme Miller-Fisher propôs^{1,5,7}.

Apesar de a SMF ser autolimitada, ela pode evoluir com complicações e por isso indica-se o tratamento com imunoglobulina ou plasmaferese nos casos moderados ou graves^{4,8}. Seu uso está considerado quando o paciente apresentar incapacidade de caminhar sozinho, doença rapidamente progressiva, agravamento da função respiratória, necessidade de ventilação mecânica ou paralisia bulbar significativa⁹. A paciente relatada, ao evoluir com broncoaspiração, necessitou de intubação orotraqueal, enquadrando-se assim no critério de agravamento da função respiratória, estando indicado o início do tratamento com gamaglobulina ou plasmaferese. Optou-se nesse caso por utilizar imunoglobulina endovenosa na dose total de 2g/kg no esquema terapêutico de 5 dias.

Os dois tipos de tratamento disponíveis são semelhantes, ambos encurtam o tempo de recuperação quando comparados com o tratamento conservador, no entanto seu uso não diminui a mortalidade⁹.

Embora a paciente tenha evoluído com piora da função respiratória, um fator agravante, sete dias após o início do tratamento a paciente apresentava recuperação completa corroborando assim com a literatura que descreve que a SMF apresenta quase sempre prognóstico favorável, com boa recuperação e sem défices residuais. O tempo de recuperação normalmente inicia-se com 2 a 4 semanas após a primeira vez em que os sintomas apareceram, podendo chegar a 6 meses para recuperação completa. A taxa de mortalidade mundial está em torno de 2% a 3%^{1,2,8}.

CONCLUSÃO

A Síndrome de Miller Fisher é uma entidade neurológica rara caracterizada pela tríade clínica ataxia, oftalmoplegia e arreflexia, mas que pode apresentar variações nas manifestações clínicas. Essa diferença de expressividade pode ter relação com a predisposição genética própria de cada indivíduo, justificando o quadro clínico distinto de um indivíduo para outro. Posto isso, o conhecimento das características e particularidades de tal síndrome é de extrema importância dentre os profissionais da saúde, uma vez que o diagnóstico é essencialmente clínico e os exames complementares são adjuvantes importantes para corroborar a hipótese. Assim, seu reconhecimento em alguma situação clínica institui a aplicação do tratamento, quando indicado, e previne complicações ao paciente, proporcionando-lhe melhor qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

- 1- Cavalcante MVT, Pimentel EFL, Marinho JGM, Ferreira JCA, Azevedo RTN, Ekert MHF. Revisão de literatura: progressão da Síndrome de Miller Fisher. *Caderno de Graduação-Ciências Biológicas e da Saúde-UNIT-ALAGOAS*. 2019 maio; 5(2):215-26.
- 2- Damiani D, Laudanna N, Damiani D. Síndrome de Miller Fisher: considerações diagnósticas e diagnósticos diferenciais. *Rev. Bras. Clin. Med.* São Paulo. 2011 nov-dez; 9(6):423-7.
- 3- Santos BPP, Dutra LMA. Relato de Caso - Síndrome Miller Fisher. *Ciências Saúde*. 2011 mar; 22(2):157-62.
- 4- Beltrame A. Portaria n. 1171. Ministério da saúde secretaria de atenção à saúde. 2015 nov.
- 5- Carvalho AAS, Galvão MLS, Rocha MSG, Piccolo AC, Maia SC. Síndrome De Miller Fisher E neurite Optica. *Arq Neuropsiquiatr*. 2000 ago; 58(3-B):1115-17.
- 6- Castro JC, Santos UM; Silva LJ. Variante Miller Fisher da Síndrome de Guillain-Barré: Relato de Caso. *Revista de Medicina e Saúde de Brasília*. 2012 ago; 1(3):143-7.
- 7- Resende LAL, Battistuta RJR, Sato T, Bortoli NA. Síndrome de Miller Fisher: relato de um caso. *Arq. Neuro-*

psiquiatria. 1984 Jun; 42(2):171-74.

8- Gomes D, Leite F, Andrade N, Vasconcelos M, Conceição R, Fineza I. Síndrome de Miller Fisher numa criança. Nascer e Crescer. 2012; 21(1): 33-36.

9- Sampaio MJ, Figueiroa S, Temudo T, Gomes S, Janeiro P, Silva RL. Síndrome de Guillain-Barré em idade pediátrica. Protocolo de actuação. 2011 abr; 42(1):33-42.