

## Relato de Caso

**Polineuropatia desmielinizante inflamatória crônica: relato de caso***Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: case report*

**Amanda Kaori Hamamoto<sup>1</sup>, Beatriz Ferreira Cunha<sup>2</sup>, Luana Nozella Monteiro Koba<sup>3</sup>,  
Tayla Ranieri Martins<sup>4</sup>, Tony Maronesi Bagio<sup>5</sup>, Eloíza Zacharini de Lima<sup>6</sup>**

Hamamoto AK, Cunha BF, Koba LNM, Martins TR, Bagio TM, Lima EZ. Polineuropatia desmielinizante inflamatória crônica: relato de caso/ Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: case report. Rev Med (São Paulo). 2023 maio-jun;102(3):e-201779.

**RESUMO:** A Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica é uma doença de caráter progressivo, incapacitante e rara, sendo necessário maior entendimento para melhor abordagem propedêutica e terapêutica, agregando maior qualidade de vida ao paciente. O objetivo deste estudo é relatar o caso de um paciente do sexo masculino, 48 anos com queixa de perda de movimentos de 4º e 5º quirodáctilo bilateral, associado a perda de força de membros superiores há dois meses atendido em Unidade Básica de Saúde. Realizado diagnóstico de Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica em serviço especializado e iniciado tratamento com imunoglobulina. Atualmente encontra-se estável clinicamente com metilprednisolona. O tratamento atual baseia-se na diminuição do processo inflamatório e consequente melhora dos sintomas, entretanto não possui um esquema terapêutico com fortes evidências de superioridade entre as opções disponíveis.

**PALAVRAS-CHAVE:** Polineuropatias; Síndrome de Guillain-Barré; Mononeuropatias; Neurologia; Medicina.

**ABSTRACT:** Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy is a progressive, disabling, and rare disease, which requires greater understanding for a better propaedeutic and therapeutic approach, providing a better quality of life to the patient. The aim of this study is to report the case of a patient 48-year-old male patient seen in a Basic Health Unit with a complaint of loss of movement of the 4th and 5th fingers of both hands, associated with loss of upper limb strength for two months. The patient was diagnosed with Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy by a specialized service and started treatment with immunoglobulin. He is currently clinically stable and on methylprednisolone. The current treatment is based on the reduction of the inflammatory process and consequent improvement of symptoms. However, there is no robust evidence indicating the better therapeutic regimen among the available options.

**KEYWORDS:** Polyneuropathies; Guillain-Barre syndrome; Mononeuropathies; Neurology; Medicine.

1. Estudante do curso de Medicina do Centro Universitário Católico Salesiano Auxilium (UniSALESIANO). Escola de Medicina. Araçatuba, São Paulo, Brasil. <https://orcid.org/0000-0002-6112-3704>. E-mail: kaori@hotmail.com
2. Estudante do curso de Medicina do Centro Universitário Católico Salesiano Auxilium (UniSALESIANO). Escola de Medicina. Araçatuba, São Paulo, Brasil. <https://orcid.org/0000-0001-8501-840X>. E-mail: biafecunha@gmail.com
3. Estudante do curso de Medicina do Centro Universitário Católico Salesiano Auxilium (UniSALESIANO). Escola de Medicina. Araçatuba, São Paulo, Brasil. <https://orcid.org/0000-0003-1409-8582>. E-mail: luananozella@hotmail.com
4. Estudante do curso de Medicina do Centro Universitário Católico Salesiano Auxilium (UniSALESIANO). Escola de Medicina. Araçatuba, São Paulo, Brasil. <https://orcid.org/0000-0003-1992-7503>. E-mail: taylaranieri@gmail.com
5. Estudante do curso de Medicina do Centro Universitário Católico Salesiano Auxilium (UniSALESIANO). Escola de Medicina. Araçatuba, São Paulo, Brasil. <https://orcid.org/0000-0002-9093-7125>. E-mail: tonymaronesi@gmail.com
6. Professora do curso de Medicina do Centro Universitário Católico Salesiano Auxilium (UniSALESIANO). Escola de Medicina. Araçatuba, São Paulo, Brasil. <https://orcid.org/0000-0002-3057-3331>. E-mail: eloiza\_zl@hotmail.com

**Endereço para correspondência:** Tony Maronesi Bagio. Rodovia Senador Teotônio Vilela, 3821, Alvorada, Araçatuba, SP. CEP: 16016-500.

## INTRODUÇÃO

A Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica (PDIC) é uma doença de caráter autoimune que acontece por conta de respostas imunes celulares e humorais que irão agir contra antígenos dos nervos periféricos, gerando uma manifestação progressiva de debilidade sensório-motora, afetando a qualidade de vida dos pacientes<sup>1-4</sup>.

O primeiro relato presente sobre a doença ocorreu em 1969 e foi descrito pelo neurologista britânico Thomas<sup>5</sup>. Porém, a PDIC só foi aceita como entidade nosológica em 1975 em um relato de caso feito pelo neurologista americano Dick<sup>6</sup>.

A prevalência da PDIC varia de 1 para 7,7 por 100.000 habitantes<sup>4,7</sup>. Por conta de sua diversidade de manifestações clínicas e ausência de marcadores específicos para seu diagnóstico, os estudos epidemiológicos apresentam valores discrepantes da sua incidência<sup>1,3,4</sup>.

APDIC também pode acometer crianças, geralmente entre 5 e 18 anos, enquanto nos adultos, principalmente entre a quarta e sexta década de vida<sup>4</sup>. O sexo masculino é mais acometido pela enfermidade<sup>4,7</sup>.

Em relação a sua fisiopatologia, a PDIC é uma doença de caráter autoimune gerada por respostas imunes celulares e humorais<sup>4,8</sup>. Essas manifestações atacam antígenos dos nervos periféricos, gerando um processo de desmielinização e, conseqüentemente, uma degeneração axonal<sup>4,8</sup>.

Em sua forma clássica, as manifestações clínicas da PDIC são monofásicas, progressivas ou recidivantes, simétricas e evoluem lentamente ao longo de um período de dois meses<sup>4,7,8</sup>. Dormência, parestesia, fraqueza muscular, alterações de nível sensorial, hiporeflexia ou arreflexia, fadiga e alterações de equilíbrio são alguns achados clínicos<sup>7,8</sup>. Também pode ocorrer acometimento de pares cranianos, sendo o mais afetado o sétimo par<sup>4,7,8</sup>.

Também é importante mencionar que existem outras formas de manifestações da doença<sup>4</sup>. Além da forma clássica (mais comum), também pode se apresentar de maneira sensorial, focal, motora, aguda e pela Síndrome de Lewis-Summer<sup>4,8</sup>.

O diagnóstico da doença é baseado no quadro clínico, nos resultados dos estudos eletrofisiológicos, análise do líquido cefalorraquidiano e, em casos raros, biópsia dos nervos periféricos<sup>2</sup>.

O tratamento não medicamentoso da enfermidade é baseado nas práticas de atividade física e fisioterapia<sup>2,4</sup>. Em relação ao medicamentoso, os tipos de tratamento mais utilizados são administração endovenosa de imunoglobulinas, corticosteroides e plasmaférese<sup>4,9,10</sup>.

Desde 2016 até o presente momento, foram encontrados apenas dois casos de Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica sem causa aparente definida<sup>11,12</sup>.

## RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 48 anos, procedente de Araçatuba-SP, casado, procura atendimento em Unidade Básica de Saúde (UBS) do município em janeiro de 2019 relatando quadro de perda de movimentos de 4º e 5º quirodáctilo bilateral, associado a perda de força de membros superiores há dois meses (Figuras 1 e 2). Apresenta histórico de tabagismo, diabetes mellitus tipo 2 insulino-dependente de difícil controle há sete anos em uso de insulina NPH 40 UI/dia, com baixa adesão ao tratamento e hipotireoidismo em uso de levotiroxina 50 mcg/dia. Solicitados exames laboratoriais com fator antinuclear, VDRL, fator reumatoide e HIV negativos. Referenciado ao serviço secundário de neurologia para avaliação especializada.

Retorna em fevereiro de 2020 relatando piora do quadro e refere que há seis meses iniciou diminuição de força em membros inferiores bilateral e hiperemia em mão esquerda há um mês. Referenciado novamente ao serviço de neurologia e solicitado radiografia de tórax, que atestou espondilose dorsal incipiente, e de mãos, sem alterações.

Paciente retorna a UBS em setembro referindo que ainda não passou por avaliação com neurologista. Solicitado eletroneuromiografia (ENMG) de membros superiores devido ao quadro de parestesia das mãos, além da ressonância magnética de crânio. Em novembro de 2020, retorna com o resultado da ENMG de membros superiores que atesta neuropatia sensitiva e motora desmielinizante acometendo os membros superiores de grau grave.

Em dezembro de 2020 passou no neurologista pelo ambulatório médico de especialidade na qual foi solicitado nova ENMG de membros superiores. Resultado em janeiro de 2021 com laudo de polineuropatia sensitiva/motora de predomínio desmielinizante grau grave com sinais de desnervação em músculos 1 interdorsal bilateral. Tendo em vista o resultado do exame, o neurologista encaminhou o paciente para o ambulatório de especialidades em um hospital referência na capital do estado de São Paulo.

Chamado para consulta com a equipe de neurologia do hospital na capital paulista em abril de 2021 mencionando piora do quadro de fraqueza, parestesia e iniciado quadro de dor em queimação e atrofia muscular em membros superiores. Além da piora da hipoestesia tátil e dolorosa em bota de membros inferiores e perda de força a dorsiflexão e flexão plantar bilateral. Na ocasião, foi aventada a hipótese de mononeuropatianeuropatia múltipla confluyente provavelmente associada a vasculopatia secundária ao diabetes mellitus tipo 2.

Solicitado nova ENMG, com resultado em abril de 2021 com o seguinte laudo: potencial de ação composto (CMAP) e potencial de ação sensitivo (SNAP) extremamente reduzidos com alguma redução na velocidade de condução de alguns nervos. ENMG com padrão de reinervação principalmente em músculo distal, sem sinais irritativos.

Padrão sensitivo-motora desmielinizante com componente axonal associado. Tendo em vista o resultado, foi proposto de terapia imunoglobulina endovenosa por três meses.

Retorno em agosto de 2021 sem o resultado terapêutico esperado com a imunoglobulina, sendo o tratamento otimizado com pulsoterapia de 1g metilprednisolona endovenosa uma vez ao dia por três dias consecutivos. Após uma semana, realizou o mesmo tratamento uma vez por semana por três semanas e, por fim, novamente o referido tratamento uma vez ao mês.

Solicitado ressonância magnética de cervical para avaliação de complicações em setembro de 2021 pela

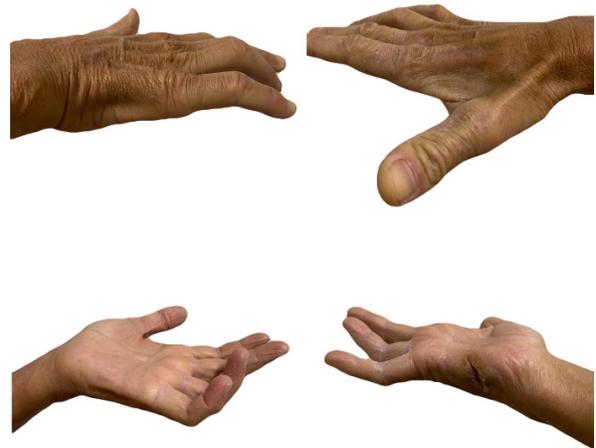
equipe de neurologia do ambulatório de especialidades de neurologia. Apresenta como laudo retificação da coluna cervical, uncoartrose cervical em C5-C6 bilateral, abaulamento das fibras posteriores em C2-C3 e C3-C4, complexos disco-osteofitários em C5-C6 e C6-C7, com indícios de estenose cervical (Figura 3).

Encaminhado à neurocirurgia pelo ambulatório de especialidades, a qual, após avaliação, optou por não abordar cirurgicamente o paciente devido aos riscos superarem os benefícios.

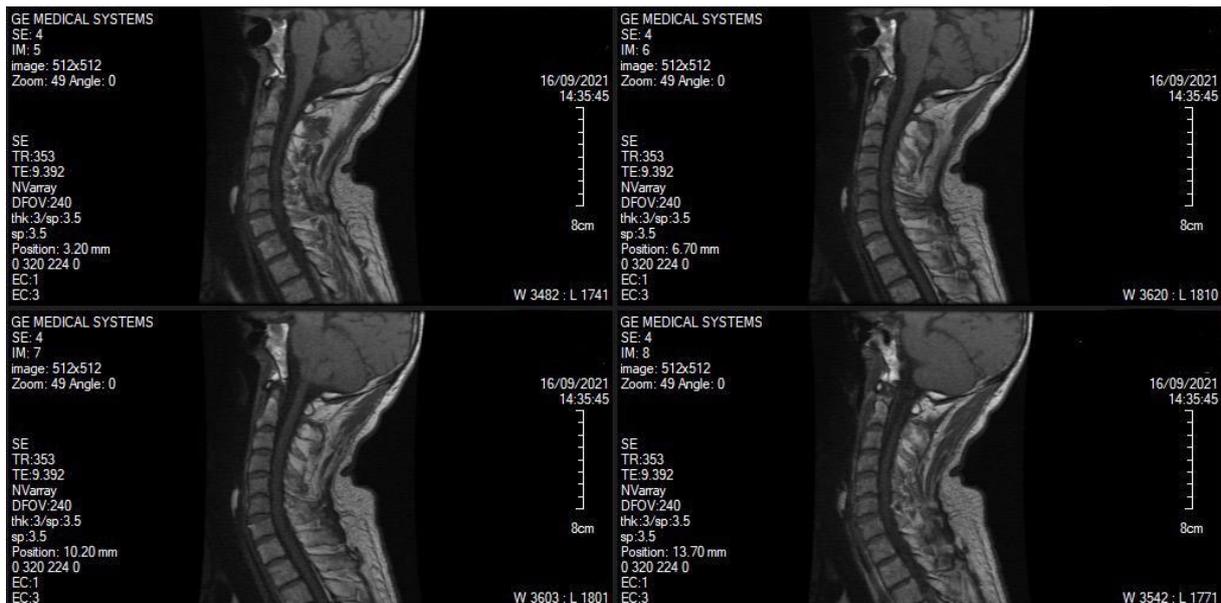
Atualmente, o paciente encontra-se estável clinicamente mantendo o tratamento com metilprednisolona.



**Figura 1** - Mão direita evidenciando atrofia da musculatura dorsal interóssea.



**Figura 2** - Atrofia da musculatura interóssea dorsal da mão. A: Mão direita em pronação. B: Mão esquerda em pronação. C: Mão direita em supino. D: Mão esquerda em supino.



**Figura 3** - Ressonância Magnética cervical com estenose cervical.

## DISCUSSÃO

A PDIC é uma doença de caráter autoimune descrita pela primeira vez em 1969 sendo caracterizada por manifestação progressiva de debilidade sensorio-motora<sup>1,2</sup>. Em relação a dados epidemiológicos, sua incidência é mais comum em homens entre 40 e 60 anos, sendo que o caso apresentado corresponde a um paciente de 48 anos<sup>3,4</sup>.

A PDIC pode estar associada a entidades clínicas de caráter sistêmico entre 10% a 20% dos casos, sendo as principais a infecção concomitante com o vírus da imunodeficiência humana, hepatite B e C<sup>2</sup>. Outras condições muito associadas são Síndrome de Sjogren, doença intestinal inflamatória, lúpus eritematoso sistêmico, tireoidite de Hashimoto, tireotoxicose, psoríase, melanoma, diabetes mellitus e Doença de Charcot-Marie-Tooth<sup>2</sup>. No caso apresentado, paciente é portador de diabetes mellitus na qual não realiza tratamento adequado e também possui hipotireoidismo.

Existem vários tipos de PDIC, sendo a mais comum a apresentação típica, correspondente a 50% dos casos e é caracterizada por ser crônica e ter sintomas sensoriais e motores<sup>2,4</sup>. Porém, ela também pode se apresentar nas seguintes formas: apenas motora, apenas sensorial, apenas focal, aguda e a neuropatia desmielinizante multifocal sensorial e motora, também conhecida como Síndrome de Lewis-Summer<sup>2,4</sup>. Portanto, o paciente do caso enquadra-se na forma típica, pois em todo caso apresentou sintomas sensoriais e motores concomitantes.

O sintoma motor predominante é fraqueza simétrica dos membros superiores e inferiores, presente em 90% dos casos<sup>2,4</sup>. Já a arreflexia total acontece em 70% dos portadores, principalmente no reflexo aquiliano<sup>2,4</sup>. Por outro lado, a dor é raramente encontrada na PDIC e raramente há comprometimento de nervos cranianos<sup>4</sup>. Entretanto, o paciente do caso apresentou quadro de dor em aspecto de queimação, porém sem alteração no exame de pares cranianos.

A PDIC é monofásica, progressiva, recidivante, simétrica e evolui paulatinamente ao longo de 2 meses<sup>2,3,4</sup>. Ela apresenta grandes possibilidades de incapacitação, sendo que até 50% dos pacientes podem apresentar severas incapacidades temporárias e até 10% terão persistência e progressão das suas incapacidades físicas<sup>2,4</sup>.

Apoio financeiro: Não houve.

**Conflito de interesses:** Os autores declaram não haver conflito de interesses.

**Participação dos autores:** Amanda Kaori Hamamoto: Contribuições do autor: concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito. Beatriz Ferreira Cunha: Contribuições do autor: concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito. Luana Nozella Monteiro Koba: Contribuições do autor: concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito. Tayla Ranieri Martins: Contribuições do autor: concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito. Tony Maronesi Bagio: Contribuições do autor: concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito. Eloíza Zacharini de Lima: Contribuições do autor: Orientadora da pesquisa; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.

Um terço dos casos apresentam remitência e cronicidade, tal como o caso exposto, em que os sintomas aparecem com mais frequência e mais intensos<sup>2,3,4</sup>. Em contrapartida, dois terços o cursam com a doença cíclica com episódios de progressão e remissão<sup>2</sup>.

O principal diagnóstico diferencial inicial da PDIC é a Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Aguda (PDIA), tendo como representante a Síndrome de Guillain-Barré (SGB)<sup>13-14</sup>.

A diferenciação entre elas é desafiadora no início dos sintomas, sendo importante o acompanhamento temporal do paciente. Sabe-se que a PDIA geralmente atinge seu nadir dentro de quatro semanas, em contrapartida a PDIC apresenta piora progressiva ou recaída dos sintomas por mais de oito se.

O tratamento da PDIC baseia-se na redução da inflamação e consequente diminuição dos sintomas, sendo a corticoterapia, plasmaférese e a imunoglobulina endovenosa as terapêuticas mais utilizadas<sup>2,4,13-15</sup>.

Os corticosteróides são a primeira linha de tratamento, tanto pela facilidade de acesso, quanto menor custo, porém existem incertezas em relação ao modo de uso<sup>15</sup>. Evidências não mostram diferença entre altas doses de dexametasona oral por seis meses e seu uso oral diário em baixas doses de prednisolona, porém o último demonstrou maiores efeitos adversos<sup>15</sup>.

A plasmaférese e a imunoglobulina endovenosa demonstram diminuição dos sintomas a curto prazo e, consequentemente, da incapacidade, porém evidências não demonstram diferença entre elas<sup>15</sup>.

## CONCLUSÃO

A PDIC é uma doença autoimune de caráter progressivo, incapacitante e rara que acomete principalmente homens na fase adulta. Apresenta fisiopatologia complexa e não possui critérios diagnósticos bem específicos. Seu tratamento é baseado em imunoglobulinas, corticosteróides e plasmaférese, porém ainda faltam estudos para elucidar melhor seu manejo. Este estudo apresentou contribuições científicas, pois apresenta uma condição rara, pouco relatada na literatura mundial, e incapacitante, sendo essencial que os profissionais da saúde tenham conhecimento dela para que possam guiar da melhor maneira possível casos similares em suas carreiras.

## REFERÊNCIAS

1. Koller H, Kieseier BC, Jander S, Hartung HP. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *New Engl J Med*. 2005; 352(13):1343-1356. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMra041347>.
2. Costa FRM. A. Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica: revisão bibliográfica. Covilhã: Universidade da Beira Interior; 2015. Disponível em: [https://ubibliorum.ubi.pt/bitstream/10400.6/5122/1/4026\\_7811.pdf](https://ubibliorum.ubi.pt/bitstream/10400.6/5122/1/4026_7811.pdf).
3. Lehmann HC, Burke D, Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2019;90(9):981-987. doi: <https://doi.org/10.1136/jnnp-2019-320314>.
4. Meireles ALF. Polineuropatia desmielinizante inflamatória crônica – uma revisão narrativa. *Rev Med (São Paulo)*. 2021;100(1):57-61. doi: <https://doi.org/10.11606/issn.1679-9836.v100i1p57-61>.
5. Thomas PK, Lascelles RG, Hallpike JF, Hewer RL. Recurrent and chronic relapsing Guillain-Barré polyneuritis. *Brain*. 1969; 92(3): 589-606. doi: <https://doi.org/10.1093/brain/92.3.589>.
6. Dick PJ, Lais AC, Ohta M, Bastron JA, Okazaki H, Groover RV. Chronic inflammatory polyradiculoneuropathy. *Mayo Clin Proc*, 1975;11(50):621-637.
7. Nobile-Orazio E. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy and variants: where we are and where we should go. *J Peripheral Nerv Syst*. 2014;19(1):2-13. doi: <https://doi.org/10.1111/jns5.12053>.
8. Mathey EK, Park SB, Hughes RAC, Pollard JD, Armati PJ, Barnett MH, Taylor BV, Dyck PJB, Kiernan MC, Lin CSY. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(9):973-985. doi: <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-309697>.
9. Dyck PJ, Litchy WJ, Kratz KM, Suarez GA, Low PA, Pineda AA, Windebank AJ, Karnes JL, O'Brien PC. A plasma exchange versus immune globulin infusion trial in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ann Neurol*. 1994;36(6):838-845. doi: <https://doi.org/10.1002/ana.410360607>.
10. Hahn AF, Bolton CF, Pillay N, Chalk C, Benstead T, Brill V, Shumak K, Vandervoort MK, Feasby TE. Plasma-exchange therapy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a double-blind, sham-controlled, crossover study. *Brain*. 1996;119(4):1055-1066. doi: <https://doi.org/10.1093/brain/119.4.1055>.
11. Sreeni S, Lakshmi R. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a case report. *Res J Pharm Technol*. 2016;9(12):2165-2168. doi: <https://doi.org/10.5958/0974-360X.2016.00439.X>.
12. Saad TC, Pickrell WO, Payne G, Hamandi K. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a rare cause of falls. *BMJ Case Rep*. 2019;12(12):1-4. doi: <https://doi.org/10.1136/bcr-2019-231676>.
13. Guerra AG, Cieto BB, Quoos C. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: case report during Internal Medicine Internship. *Braz J Health Rev (Curitiba)*. 4(5):21348-21357. doi: <https://doi.org/10.34119/bjhrv4n5-225>.
14. Sung JY, Tani J, Park SB., Kiernan MC, Lin CS. Early identification of 'acute-onset' chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Brain*. 2014;137(8):2155-2163. doi: <https://doi.org/10.1093/brain/awu158>.
15. Oaklander AL, Lunn MP, Hughes RAM, Schaik INV, Frost C, Chalk CH. Treatments for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP): an overview of systematic reviews. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017. 1(1): 1-33. doi: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD010369.pub2>.

Recebido: 02.09.2022

Aceito: 08.03.2023