RPDI
Maio > Agosto 2012 / Vol. 8 > N.º 2

CASO CLÍNICO / *CLINICAL CASE*

Mielite por *Schistosoma haematobium*

Schistosoma haematobium myelitis

/ J. Narciso[1] / E. Santos[1]/ M. Crespo[1]
/ A. Nogueira[1] / A. Ruivo[1] / C. Lourenço[2]
/ O. Neto[3] / P. Guerra[4] / J. Castro[5]
/ C. Gasparinho[1]

[1] Departamento de Medicina do Hospital dos SAMS (Serviços de Assistência Médico-Social do Sindicato dos Bancários do Sul e Ilhas). Lisboa. Portugal
[2] Departamento de Medicina Física e Reabilitação do Hospital dos SAMS. Lisboa. Portugal
[3] Departamento de Patologia Clinica do Hospital dos SAMS. Lisboa. Portugal
[4] Departamento de Anatomia Patológica do Hospital dos SAMS. Lisboa. Portugal
[5] Departamento de Imagiologia do Hospital dos SAMS. Lisboa. Portugal

Correspondência:

Jorge Narciso
Hospital dos SAMS
R. Cidade da Gabela n.º 1
1840-017 Lisboa

Telefone: +351 21 8422236
Telemóvel: +351 96 2954821
e-mail: jnarciso@sapo.pt

/ Resumo

A schistosomose é uma doença incomum em Portugal. No entanto, os contactos estreitos com África, em especial com os países de língua oficial portuguesa, possibilitam que doenças infecciosas comuns nos países da África Subsaariana possam emergir no nosso país.

A este propósito apresentamos o caso clínico de um homem de 44 anos, angolano, com paraplegia de instalação rapidamente progressiva, transferido para a nossa Instituição após 2 meses de evolução. A impressão diagnóstica inicial apontava para uma secção medular na transição dorso-lombar consequência de uma eventual lesão ocupando espaço com compressão ou de mielite. O estudo etiológico efectuado, com pesquisa de ovos positiva para *Schistosoma haematobium* nas fezes e em material de ressecção pulmonar e estudo serológico igualmente positivo para *Schistosoma* permitiu chegar ao diagnóstico de mielite schistosómica.

Em conclusão, perante um doente com um quadro de paraplegia de instalação súbita, proveniente duma zona endémica de schistosomose, há que colocar esta patologia no topo da lista de diagnósticos possíveis, pois a sua detecção precoce é determinante para o sucesso terapêutico.

Palavras-chave: Schistosomose, *Schistosoma haematobium*, mielite.

/ Abstract

Schistosomiasis is an uncommon disease in Portugal. However, close contacts with Africa, especially with Portuguese-speaking countries, make infectious diseases common in Sub-Saharan African countries able to emerge in our country. For this purpose, we present a case report of a 44-year old Angolan man, with paraplegia of rapidly progressive onset, transferred to our institution after 2 months of evolution. Initial diagnostic impressions pointed to a spinal cord pathology consequence of either an eventual lesion occupying space with compression or to myelitis. The etiologic study positive for Schistosoma haematobium eggs in stools and in pulmonary resection material and serologic study equally positive for Schistosoma, allowed the diagnosis of schistosomal myelitis.

In conclusion, schistosomal infection should always be included in differential diagnosis, when a patient with sudden onset of paraplegia returns from a schistosomiasis endemic zone, since a prompt diagnosis is crucial to the therapeutic success.

Key-words: *Schistosomiasis, Schistosoma haematobium, myelitis.*

/ Introdução

A schistosomose ou bilharziose, como também é designada em honra de Theodor Bilharz, médico alemão que identificou o parasita em 1852[1], é uma doença tropical causada por parasitas do género ***Schistosoma***, que afecta residentes e turistas que contactem com águas onde existam os caracóis que actuem como hospedeiro intermediário.

As espécies de parasitas que mais comummente provocam doença humana são o *Schistosoma haematobium*, adquirido sobretudo em África, Médio Oriente, Turquia e Índia; o *Schistosoma mansoni* que se encontra em especial na África Subsaariana, Médio Oriente, América do Sul e Caraíbas; e o *Schistosoma japonicum* que se encontra somente na Ásia[2].

A schistosomose pode assumir formas agudas e crónicas. A forma aguda, conhecida como febre de Katayama, que é mais comum nos viajantes para áreas endémicas, surge 14 a 84 dias após a exposição e apresenta-se com febre, calafrios, mialgias e artralgias, podendo em alguns casos evoluir para uma doença mais grave com dispneia, diarreia, dores abdominais, hepato-esplenomegalia e sinais neurológicos, podendo inclusive levar à morte[3,4].

As formas crónicas são o resultado da reacção inflamatória associada aos ovos retidos durante a migração intestinal ou vesical ou após embolização no fígado, pulmões ou sistema nervoso central, e da consequente formação de granulomas e posterior fibrose dos tecidos[5]. Surgem meses ou anos após a exposição, podendo envolver múltiplos órgãos, nomeadamente a schistosomose gastrointestinal que surge mais frequentemente ligada aos *S. mansoni* e *S. japonicum* e que provoca diarreias recorrentes com sangue, dores abdominais, hepato-esplenomegalia e ascite[6-9], e a schistosomose genito-urinária provocada pelo *S. haematobium* e que se traduz em hematúria, fibrose vesical, hidronefrose, insuficiência renal e eventualmente no aparecimento de carcinoma da bexiga[10,11].

Estima-se que existam 700 milhões de pessoas em risco de serem infectadas em 74 países endémicos, estando actualmente mais de 207 milhões infectadas em todo o mundo, 93% das quais vivem na África Subsaariana[12,13]. Dos mais de 200 milhões de doentes infectados, 120 milhões são sintomáticos e 20 milhões têm doença grave[14], apontando as estimativas para mais de 200.000 óbitos anuais[15].

/ Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 44 anos de idade, raça negra, natural e residente em Luanda, com antecedentes de diabetes mellitus medicado com glibenclamida e metformina. No dia 1 de Maio de 2010 refere diminuição da sensibilidade das regiões plantares, seguida de lombalgia intensa que durou 3 dias e pela extensão da diminuição da sensibilidade ao longo dos membros inferiores.

A 4 de Maio surge hipertermia de 38ºC e dificuldade na mobilização dos membros inferiores, que rapidamente evoluiu para paralisia completa, acompanhada de retenção urinária seguida de incontinência urinária e posteriormente fecal.

Recorre a uma clínica em Luanda onde esteve internado até ao dia 1 de Julho, data em que é evacuado para o nosso Hospital, desconhecendo-se que terapêutica terá efectuado. No





Figura 1: RMN em T1 a) Sagital e b) coronal da medula com gadolínio, mostrando edema do cone medular com focos de impregnação intra-medular anormal pelo contraste paramagnético.

que diz respeito a exames complementares, segundo o doente, terá efectuado Tomografia Axial Computorizada (TAC) e Ressonância Magnética Nuclear (RMN) da coluna que não apresentariam alterações.

O exame neurológico efectuado à entrada mostrou paraplegia flácida completa, hipostesia com nível em D12, reflexos osteo-tendinosos ausentes nos membros inferiores e cutâneo-plantares sem resposta. O restante exame objectivo não apresentava alterações relevantes.

Em resumo, estávamos perante um homem de 44 anos, angolano, com paraplegia de instalação rapidamente progressiva com 2 meses de evolução, internado durante este período numa clínica de saúde privada, em Luanda, sendo a impressão diagnóstica inicial a favor de uma secção medular na transição dorsolombar consequência de uma eventual lesão ocupando espaço com compressão ou por um quadro de mielite.

A avaliação laboratorial efectuada inicialmente mostrou Hb-14,4 g/dL, Leucócitos – 4,5x103 / uL (N-3.1, E-0.4, L-0.8, M-0.2), Plaquetas – 225x10^3/uL, VS -21 mm, PCR – 9,3 mg/L, funções renal e hepática normais.

Os exames culturais foram negativos, com excepção da urina asséptica onde se isolou E. coli. Os estudos laboratoriais efectuados, incluindo testes serológicos para o VIH e os vírus das hepatites, serologias para doença de Lyme, *Mycoplasma* e sífilis, foram negativos.

O estudo da auto-imunidade, nomeadamente o despiste dos Anticorpos Antinucleares (ANA), foi igualmente negativo.

Efectuou ainda na admissão radiografia do tórax que não apresentava alterações e RMN da coluna que revelou um alargamento da medula entre D7 e o cone medular. Após injecção de gadolínio, foram identificadas áreas de reforço nodular envolvendo o cone e a face posterior da medula (Fig. 1).

A TAC toraco-abdomino-pélvica mostrou múltiplas lesões nodulares, dispersas por ambos os pulmões, com halo em vidro despolido (Fig. 2).

A 6 de Junho foi realizada punção lombar, apresentando o líquor 50 células por mL, proteínas - 200 mg/dL, glicose – 50 mg/dL, sendo os exames culturais, VDRL e PCR para vírus Herpes simplex todos negativos. O exame citológico não detectou células neoplásicas.

A pesquisa de ovos, quistos e parasitas nas fezes identificou ovos de *Schistosoma haematobium* (Fig. 3a). A mesma pesquisa na urina foi negativa.

Colocou-se como hipótese diagnóstica mais provável estarmos perante uma mielite de etiologia schistosómica, ficando ainda por esclarecer o quadro pulmonar, pelo que efectuou primeiro broncoscopia com lavado, que foi inconclusiva, e posteriormente ressecção pulmonar por videotoracoscopia.

O estudo microbiológico do tecido pulmonar detectou, também, ovos de *Schistosoma haematobium*. Este achado foi confirmado pelo exame anatomopatológico dos fragmentos do pulmão onde se identificaram numerosos granulomas epitelióides, alguns envolvendo estruturas sugestivas de corresponder a ovos de *Schistosoma* (Fig. 3b).

Foi enviado para o Instituto de Higiene e Medicina Tropical, em Lisboa, líquor e soro, sendo a serologia (método ELISA) para *Schistosoma* positiva no soro.

Desta forma, chegámos ao diagnóstico de mielite e granulomatose pulmonar por *Schistosoma haematobium*, tendo o doente sido medicado com praziquantel 50 mg/kg/dia durante 14 dias e prednisolona 1,5 mg/kg/dia, que manteve durante mais de 4 meses, com desmame lento.

Após conclusão da terapêutica com praziquantel, cerca de 1 mês após o internamento, assistimos a uma melhoria neuromotora, apresentando movimentos activos nos membros

inferiores, com força muscular de grau 2 numa escala de 1 a 5, sobretudo nos segmentos proximais, ao nível da anca e joelhos. Mantinha ausência de controlo de esfíncteres.

A RMN da coluna de controlo então efectuada mostrou uma evolução muito favorável do processo de mielite, com reposição da habitual morfoestrutura medular, com excepção de pequeno e ténue foco de hipersinal em T2 retrosomático. Para além disso desapareceram completamente os focos intra ou extra-axiais de impregnação anómala pelo produto de contraste paramagnético.

Da mesma forma, na TAC Torácica houve uma redução significativa das opacidades nodulares parenquimatosas de ambos os pulmões.

Da avaliação conjunta com Neurologia e Fisiatria foi considerado que o doente tinha potencial de reabilitação pelo que foi transferido para um centro de reabilitação.

Um ano após alta, embora mantendo um deficiente controlo dos esfíncteres, apresentava uma significativa recuperação neurológica, com movimentos activos dos membros inferiores com força muscular de grau 3, que lhe permitiam marcha com ortóteses longas nos membros inferiores e apoio de andarilho.



Figura 2: TAC Torácica em que se visualizam múltiplas lesões nodulares bilaterais, com halo em vidro despolido, periféricas, dispersas por ambos os pulmões.

/ Discussão

Este caso colocou-nos múltiplas dificuldades pela sua singularidade.

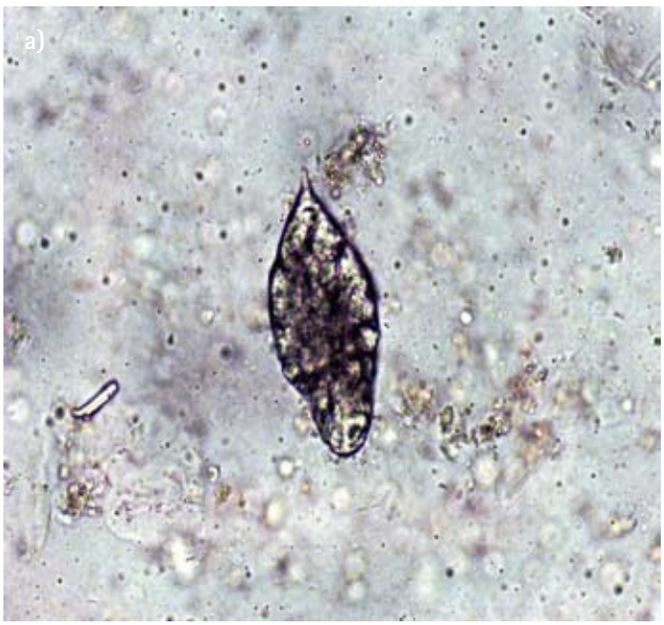
Em primeiro lugar, não é fácil pensar nesta etiologia, quando não se lida com este tipo de doentes habitualmente. Mas, existindo mais de 207 milhões de infectados, sobretudo na África Subsaariana, perante um doente com um quadro de paraplegia de instalação súbita, proveniente duma zona endémica de schistosomose, há que colocar esta entidade no topo da lista de diagnósticos possíveis. Aliás, é muito provável que novos casos desta doença surjam na Europa, dado o crescente volume das viagens internacionais de e para zonas endémicas, e o, também, crescente fluxo de imigração ou mesmo de refugiados[16]. A ausência de eosinofilia no sangue periférico não invalida o diagnóstico, pois pode suceder em cerca de um terço dos doentes, sendo mais comum esta alteração laboratorial nas fases iniciais da doença. Também o facto de os ovos de *S. haematobium* terem sido encontrados nas fezes e não na urina, não sendo esta a constatação habitual, não retira valor ao diagnóstico.

Por outro lado, o envolvimento multiorgânico detectado no nosso doente, que sendo obviamente possível, não deixa de ser inesperado, e daí o investimento no diagnóstico etiológico das lesões pulmonares, que do ponto de vista imagiológico eram descritas como "lesões nodulares com halo em vido despolido, periféricas, dispersas por ambos os pulmões (Secundárias? Infecciosas?)", colocando um amplo diagnóstico diferencial. Mas o envolvimento pulmonar parece ser mais comum do que se pensava inicialmente, podendo surgir nas formas agudas, nomeadamente em doentes acabados de regressar de países endémicos, e também nas formas crónicas, em que a formação de granulomas e posterior fibrose pode ser complicada por hipertensão pulmonar e cor pulmonale[17,18].

A neuroschistosomose tem uma prevalência desconhecida, constituindo uma grave forma de apresentação da doença, que nos casos do *S. mansoni* e do *S. haematobium*, mais comummente assume a forma de mielopatia aguda[19]. A patogenia desta mielopatia é mal conhecida, mas o quadro clínico resulta sobretudo da resposta inflamatória do hospedeiro aos ovos, os quais podem chegar à medula em qualquer fase da doença, sobretudo durante a evolução para a fase crónica ou associada às outras formas crónicas[20,21].

O quadro clínico da mielorradiculopatia schistosómica é bem conhecido, iniciando-se com dor lombar, alterações da sensibilidade dos membros inferiores e disfunção urinária, que rapidamente progridem para diminuição da força dos membros inferiores, impotência e finalmente paraplegia. Estas manifestações surgem de forma aguda ou subaguda, de agravamento progressivo e o quadro neurológico completo instala-se, tipicamente, em aproximadamente duas a três semanas[22].

As recomendações internacionais disponíveis baseiam o diagnóstico na presença de manifestações clínicas de mielopatia ou mieloradiculopatia, na evidência de exposição ao parasita (presença de ovos nas fezes ou na urina ou na biopsia rectal e estudos serológicos positivos no soro ou no líquor) e da existência de lesão inflamatória na medula, detectada quer por alterações do líquor quer por imagens sugestivas na RMN[23]. Este quadro clínico é, no entanto, de diagnóstico difícil, pelas dificuldades de confirmação, sendo que as possibilidades de êxito da terapêutica



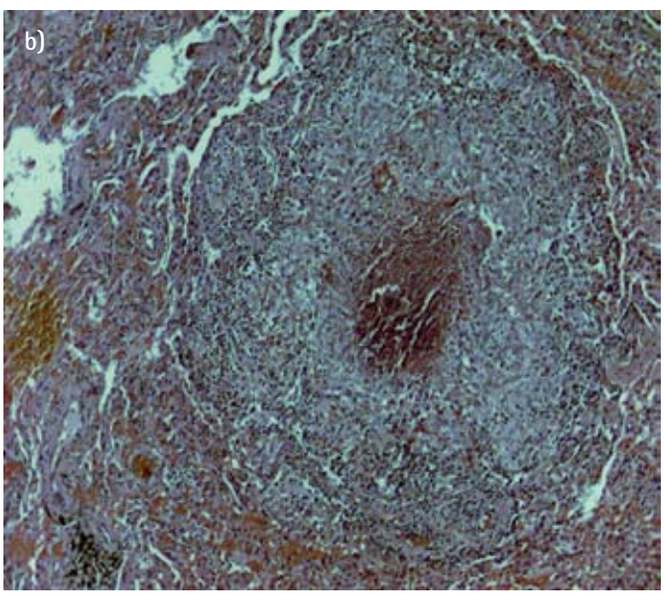


Figura 3: a) Ovo de *Schistosoma haematobium* observado nas fezes, com o espigão terminal característico. b) Exame histológico dos fragmentos de pulmão (H&Ex10) onde se identifica granuloma epitelióide, com necrose central, contendo ovo de *Schistosoma*.

estão intimamente ligadas à rapidez do diagnóstico e ao uso da terapêutica mais adequada, razão pela qual um país como o Brasil, em que se estima existirem 6 milhões de pessoas infectadas pelo *S. mansoni*, desenvolveu um programa de vigilância e controlo[24].

A decisão de qual a terapêutica a efectuar, nomeadamente que fármacos, em que doses e com que duração, foram questões de difícil resposta dada a variabilidade das recomendações encontradas na literatura. No entanto, podemos concluir que assenta em três pilares fundamentais.

Em primeiro lugar na utilização de schistosomicidas, sendo o praziquantel o medicamento de escolha, na dose de 40-60 mg/kg/dia, variando a sua duração, de 1 a 14 dias[21,23,25].

Por outro lado, dado que os sinais e sintomas desta doença resultam, sobretudo, da resposta inflamatória do hospedeiro aos ovos depositados na medula, é fundamental o uso de fármacos com efeito anti-inflamatório potente. Desta forma a terapêutica com corticóides é essencial para alcançarmos resultados clinicamente significativos. Da revisão da literatura disponível, verificamos não serem consensuais nem as doses nem a duração, sendo os esquemas mais utilizados, os seguintes: prednisolona 1 mg/kg/dia durante 6 meses[23] ou prednisolona 1,5 – 2 mg/kg/dia, 3-4 semanas, seguido de desmame lento[20], ou ainda pulsos de metilprednisolona 15 mg/kg/dia, 5 dias, seguido de prednisolona em dose de 1,5-2 mg/kg/dia, 4 semanas[20] ou 1 mg/Kg/dia, 6 meses[23].

Mas é preciso não esquecer a importante morbilidade associada e as sequelas neurológicas que em muitos casos sobrevêm a esta doença, pelo que não menos importante que a terapêutica farmacológica, a implementação precoce de um programa de reabilitação, levado a cabo por uma equipa multidisciplinar, é determinante para a evolução.

Em conclusão, a schistosomose é uma et iologia incomum de paraplegia no nosso país, que não podemos esquecer perante um doente oriundo duma zona endémica. Esta é uma das raras causas tratáveis de paraplegia, pelo que o rápido diagnóstico e a instituição imediata da terapêutica adequada são fundamentais para o sucesso..

Agradecimento

Os autores agradecem ao Professor Jorge Atouguia pelo extraordinário apoio prestado na orientação deste caso clínico.

Conflitos de Interesse

Os autores declaram que não existem conflitos de interesse.

/ Bibliografia

1. Tan SY, Ahana A. Theodor Bilharz (1825-1862): discoverer of schistosomiasis. Singapore Med J 2007;48:184-5.

2. Gryseels B, Polman K, Clerinx J, Kestens L. Human schistosomiasis. Lancet 2006;368:1106-18.

3. Ross AG, Bartley PB, Sleigh AC, et al. Schistosomiasis. N Engl J Med 2002;346:1212-20.

4. Ross AG, Vickers D, Olds GR, Shah SM, McManus DP. Katayama syndrome. Lancet Infect Dis 2007;7:218-24.

5. Cheever AW, Hoffmann KF, Wynn TA. Immunopathology of schistosomiasis mansoni in mice and men. Immunol Today 2000;21:465-6.

6. Strickland GT. Gastrointestinal manifestations of schistosomiasis. Gut 1994;35:1334-7.

7. Shekhar KC. Tropical gastrointestinal disease: hepatosplenic schistosomiasis-pathological, clinical and treatment review. Singapore Med J 1994;35:616-21.

8. Schafer TW, Hale BR. Gastrointestinal complications of schistosomiasis. Curr Gastroenterol Rep 2001;3:293-303.

9. Bica I, Hamer DH, Stadecker MJ. Hepatic schistosomiasis. Infect Dis Clin North Am 2000;14:583-604.

10. Azinhais P, Silva L, Conceição P, et al. Schistosomíase urinária: um caso clínico diagnosticado em Portugal. Acta Urol 2009;26:55-62.

11. Khalaf I, Shokeir A, Shalaby M. Urologic complications of genitourinary schistosomiasis. World J Urol 2011.

12. World Health Organization. Schistosomiasis: Fact Sheet Number 115. 2010. (Acedido a 22-11-2010, http://www.who.com.)

13. Hotez PJ, Kamath A. Neglected tropical diseases in sub-saharan Africa: review of their prevalence, distribution, and disease burden. PLoS Negl Trop Dis 2009;3:e412.

14. Chitsulo L, Engels D, Montresor A, Savioli L. The global status of schistosomiasis and its control. Acta Trop 2000;77:41-51.

15. WHO Expert Committee. Prevention and control of schistosomiasis and soil-transmitted helminthiasis. Technical report series. Geneva: World Health Organization 2002.

16. Meltzer E, Artom G, Marva E, Assous MV, Rahav G, Schwartzt E. Schistosomiasis among travelers: new aspects of an old disease. Emerg Infect Dis 2006;12:1696-700.

17. Schwartz E. Pulmonary schistosomiasis. Clin Chest Med 2002;23:433-43.

18. Soares Souza A, Jr., Marchiori E, Maluf Cury P, Gasparetto EL, Escuissato DL. Acute pulmonary schistosomiasis: correlation between the high-resolution CT and pathological findings. Rev Port Pneumol 2007;13:741-4.

19. Ferrari TC. Spinal cord schistosomiasis. A report of 2 cases and review emphasizing clinical aspects. Medicine (Baltimore) 1999;78:176-90.

20. Ferrari TC. Involvement of central nervous system in the schistosomiasis. Mem Inst Oswaldo Cruz 2004;99:59-62.

21. Carod-Artal FJ. Neurological complications of Schistosoma infection. Trans R Soc Trop Med Hyg 2008;102:107-16.

22. Silva LC, Maciel PE, Ribas JG, et al. Schistosomal myeloradiculopathy. Rev Soc Bras Med Trop 2004;37:261-72.

23. Lambertucci JR, Silva LC, do Amaral RS. Guidelines for the diagnosis and treatment of schistosomal myeloradiculopathy. Rev Soc Bras Med Trop 2007;40:574-81.

24. Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde, Brasil. Guia de vigilancia epidemiológica e controle da mielorradiculopatia esquistossomótica. Brasília: Ministério da Saúde 2006. (Acedido a 05-10-2011, http://www.saude.gov.br/bvs.)

25. Ferrari TC, Moreira PR, Cunha AS. Clinical characterization of neuroschistosomiasis due to Schistosoma mansoni and its treatment. Acta Trop 2008;108:89-97.