

Otosífilis: Um diagnóstico raro em Otorrinolaringologia

Otosyphilis: A rare diagnosis in Otorhinolaryngology

Tavares S. • Rodrigues H. • Silva I. • André C. • Proença V. • Antunes L.

RESUMO

A incidência de sífilis adquirida tem aumentado nos últimos anos. A otossífilis pode surgir em qualquer fase da infecção por *Treponema pallidum* e manifesta-se habitualmente por hipoacusia, acúfenos, vertigem e desequilíbrio. O diagnóstico resulta da combinação das manifestações clínicas, com a evidência serológica de sífilis e a exclusão de outras causas de hipoacusia neurosensorial.

Apresenta-se o caso clínico de um doente do sexo masculino, de 27 anos, com hipoacusia e acúfenos bilaterais, progressivos, com 3 meses de evolução, a que se associou paralisia facial periférica esquerda com 3 dias de evolução. Após investigação etiológica confirmou-se sífilis (RPR = 64 dil. e TPHA = 1/1280) e excluíram-se outras causas, diagnosticando-se otossífilis com paralisia facial periférica. O doente foi medicado com penicilina G e prednisolona, ambas por via endovenosa, com remissão da sintomatologia.

A sífilis continua a ser uma doença prevalente. Perante um doente com manifestações cocleovestibulares inexplicáveis deve ser averiguada a hipótese diagnóstica de otossífilis.

Palavras-chave: otossífilis, sífilis, hipoacusia neurosensorial, paralisia facial periférica, neurosífilis

ABSTRACT

*The incidence of acquired syphilis has increased during the last years. Otosyphilis can appear at any stage of the infection with *Treponema pallidum*. Hypoacusia, tinnitus, vertigo and disequilibrium are major symptoms. The diagnosis results from a combination of clinical manifestations with serologic evidence of syphilis and exclusion of other causes for neurosensorial hypoacusia.*

We present a clinical case of a 27 year-old male patient, with a 3 months longstanding bilateral and progressive hypoacusia and tinnitus and 3 days facial palsy. The etiological investigation confirmed the presence of syphilis (RPR = 64 dil. and TPHA = 1/1280) and exclusion of other causes; the diagnosis of otosyphilis and facial palsy was established. The patient was treated with intravenous penicillin G and prednisolone which resulted in remission of the symptoms. Syphilis continues to be a prevalent disease. When facing a patient with unexplained cochleovestibular manifestations otosyphilis should be considered as a possible diagnosis.

Keywords: otosyphilis, syphilis, neurosensorial hypoacusia, peripheral facial palsy, neurosyphilis

INTRODUÇÃO

A incidência de sífilis adquirida tem vindo a aumentar nos últimos anos, com uma taxa mundial de 12 milhões de casos por ano. Este aumento é especialmente evidente em homens que têm relações homossexuais, tornando-se responsáveis por cerca de 64% dos casos de infecção adquirida em 2006.¹

A sífilis é causada pelo *Treponema pallidum*. A forma mais frequente de transmissão é por via sexual, existindo, contudo, outras formas de transmissão. A maioria dos casos ocorre na população sexualmente activa: dos 15 aos 30 anos nas mulheres e, dos 15 aos 54 anos nos homens. Classicamente, a doença progride ao longo de várias fases, sendo o grau de infecciosidade muito mais elevado nas fases mais precoces da doença. O período de incubação dura cerca de 3 semanas. A sífilis primária corresponde ao aparecimento de uma lesão cutânea ou da mucosa, o cancro duro indolor, associada a linfadenomegalia regional indolor. Esta lesão acaba por passar despercebida muitas vezes e pode permanecer durante cerca de 3 a 6 semanas, em média. A sífilis secundária caracteriza-se por uma

Sara Tavares

Interna do Internato Complementar de ORL do Hospital Garcia de Orta

Hugo Rodrigues

Interno do Internato Complementar de ORL do Hospital Garcia de Orta

Inês Silva

Interna do Internato Complementar de ORL do Hospital Garcia de Orta

Carla André

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta

Vítor Proença

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta

Luís Antunes

Director do Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta

Correspondência:

Sara Calado Vasconcelos Tavares
Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Garcia de Orta
Av. Torrado da Silva
2801-951 Almada

disseminação sistémica da bactéria, com aparecimento de exantema maculo-papular, febre, cefaleias, mau estar geral, anorexia e linfadenomegalias. Seguidamente, a doença pode entrar numa fase latente (precoce ou tardia) de infecção subclínica, detectável apenas por testes serológicos. Esta fase pode durar desde 6 meses a vários anos. A última fase da doença e que ocorre em cerca de um terço dos doentes não tratados, é a fase terciária ou tardia, caracterizada por doença progressiva e destrutiva que envolve a aorta ascendente ou o sistema nervoso central (SNC), incluindo alterações oftalmológicas e/ou otológicas e, pelo aparecimento de lesões granulomatosas, as “gomas”, que podem atingir qualquer órgão. Esta fase ocorre entre 5 a 30, ou mais anos, após a primoinfecção. Cerca de dois terços dos doentes não tratados acabam por controlar a sua infecção e não progridem para a fase terciária. Em 40% dos casos, o SNC é invadido durante a fase inicial de disseminação da doença, o que leva a que possam ocorrer manifestações neurológicas em qualquer uma das fases da sífilis. Os pares cranianos mais frequentemente envolvidos são o VII e o VIII (40%) e com manifestação habitual de perda gradual da expressão facial, hipoacusia e acufenos. Seguidamente, os II, III e IV pares cranianos são os mais atingidos (25%).¹

A otossífilis é considerada uma variante distinta da neurosífilis mas, na prática, pode surgir em qualquer uma das fases da sífilis, incluindo a sífilis congénita.¹ A prevalência de otossífilis nos doentes seguidos em Otorrinolaringologia é de 570 a 653 por 100.000, o que corresponde aproximadamente a uma prevalência 25 vezes superior àquela presente na população em geral.² Num estudo realizado a uma população de 181 doentes com hipoacusia neurosensorial de causa desconhecida, foi diagnosticada otossífilis em 4,9% dos casos.³ Na prática, não é exequível o diagnóstico definitivo de otossífilis por testes serológicos da endolinfa/perilíngua ou por exames histológicos do osso temporal. O diagnóstico de otossífilis é estabelecido pela associação de manifestações clínicas, evidência serológica de sífilis e exclusão de outras causas de perda auditiva neurosensorial.^{1,4} Os sintomas mais frequentemente presentes na otossífilis são: a perda auditiva progressiva unilateral ou bilateral de ligeira a moderada, acufenos, vertigem e desequilíbrio.^{1,3} A otossífilis congénita é habitualmente bilateral e mais grave.

A sífilis é diagnosticada, preferencialmente, por métodos indirectos e, dentro destes, por testes serológicos. Os testes serológicos estão por sua vez divididos em testes não treponémicos (detectam anticorpos IgM e IgG contra antígenos lipídicos) e treponémicos (detectam anticorpos contra antígenos específicos do *Treponema*). Os testes não-treponémicos (por exemplo o VDRL (*Venereal Disease Research Laboratory*) e o RPR (*rapid plasma reagin*) são úteis no diagnóstico da infecção e os testes treponémicos (por exemplo o TPHA (*treponema pallidum haemagglutination*) podem ser

usados para a confirmação do diagnóstico. Os testes não treponémicos podem ser posteriormente utilizados para a verificação da eficácia da terapêutica (após 1 ano na sífilis primária e 2 anos na sífilis secundária); contrariamente, os testes treponémicos, permanecem positivos após a terapêutica em cerca de 90% dos casos. Na grande maioria dos casos de otossífilis, os parâmetros do líquido cefalo-raquidiano (LCR) são normais, o que muitas vezes causa um dilema para o diagnóstico.^{1,3} Os testes treponémicos no LCR são positivos em 7% dos doentes com hipoacusia neurosensorial sem outra causa conhecida e em 7% dos doentes com disfunção cocleovestibular.¹ Qualquer doente com perda auditiva neurosensorial inexplicável e alterações vestibulares que tenha um teste treponémico positivo deverá ser tratado para uma possível otossífilis.¹

CASO CLÍNICO

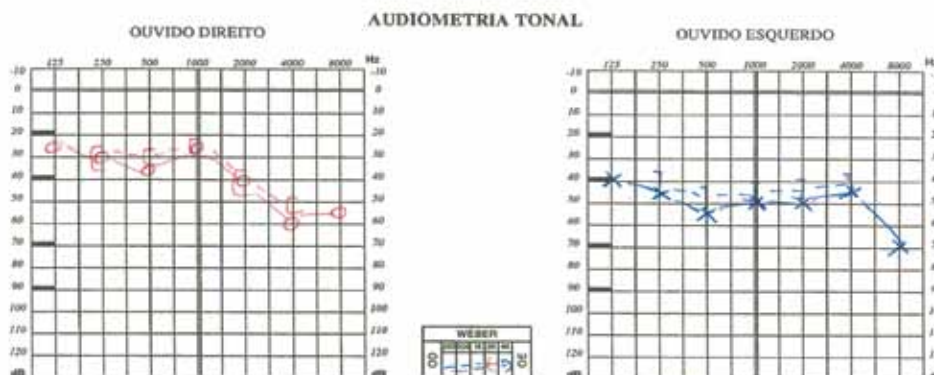
Um doente do sexo masculino, de 27 anos, raça caucasiana, recorreu ao Serviço de Urgência (SU) de Otorrinolaringologia do nosso hospital, referindo hipoacusia bilateral, mais evidente à esquerda e acufenos contínuos, persistentes e bilaterais, com 3 meses de evolução e agravamento progressivo, a que se associou paralisia facial periférica esquerda com 3 dias de evolução.

Referia ainda, epistaxes frequentes e autolimitadas, com formação de crostas abundantes nas áreas de *Little*, bilateralmente, com 7 meses de evolução, altura em que teria iniciado medicação tópica com mometasona. Apresentava ainda um quadro clínico, desde há cerca de 3 meses, de dor e outros sinais inflamatórios do joelho que corresponderia a uma lesão lítica da porção externa da rótula esquerda, seguida recentemente em consulta de Ortopedia. Para esta gonalgia o doente teria sido medicado sucessivamente com diclofenac, ibuprofeno e metamizol, com pouco controlo da dor mas controlo dos restantes sinais inflamatórios.

Como antecedentes pessoais o doente referia ter asma e rinite alérgica com obstrução nasal crónica, medicado com mometasona tópica diariamente e salbutamol e beclometasona tópicos, nos períodos de agudização da doença. Tratava-se de um doente com actividade desportiva intensa, sendo praticante de bicicleta de todo o terreno (BTT) e escalada, negando hábitos tabágicos, alcoólicos ou toxicofílicos, alergias medicamentosas ou alimentares. Sob o ponto de vista de dados epidemiológicos, tratava-se de um doente homossexual, com múltiplos parceiros nos últimos meses e mantendo relações sexuais desprotegidas.

Ao exame objectivo observava-se uma paralisia facial periférica esquerda moderada (envolvimento dos três andares da face, sem capacidade de mobilização da região frontal esquerda, com encerramento incompleto do olho esquerdo, apagamento do sulco nasogeniano esquerdo e ligeiro desvio da comissura labial para a direita) com teste de *Shirman* demonstrando normal

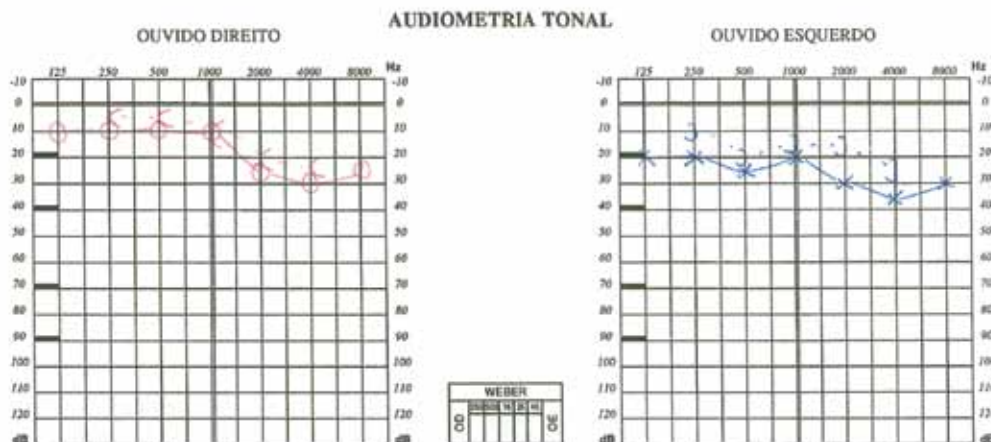
FIGURA 1
Audiograma tonal efetuado na admissão



produção de lágrimas. Tanto na otoscopia, como no exame vestibular e restante exame objectivo não se evidenciaram alterações relevantes. Foram realizados, no SU, um audiograma tonal que demonstrou hipoacusia neurosensorial ligeira a moderada bilateral, mais acentuada à esquerda (Figura 1) e um timpanograma com uma curva do tipo A bilateral. Analiticamente apresentava um hemograma normal, sem parâmetros inflamatórios aumentados, sem alterações da função renal, hepática ou outras alterações. No início da investigação diagnóstica o doente foi medicado empiricamente com aciclovir e prednisolona. Com um quadro clínico com envolvimento do VII e do VIII par, não se poderia deixar de excluir uma lesão ocupando espaço no ângulo ponto-cerebeloso, pelo que foi realizada uma ressonância magnética cerebral que apenas evidenciou pequeno reforço de sinal linear, após gadolínio, na região superior do fundo do canal auditivo interno esquerdo, compatível com envolvimento inflamatório do nervo facial esquerdo. Foi realizado estudo serológico para vários agentes onde se identificou a infecção por sífilis, com RPR de 64 diluições e TPHA de 1/1280. O restante estudo serológico veio a verificar-se negativo para o vírus herpes 1 e 2, vírus Epstein-Barr, vírus da hepatite B e C, vírus herpes simplex 1 e

2, *Brucella* spp. e *Borrelia burgdorferi*. Relativamente ao LCR, o exame citoquímico não revelou alterações e o VDRL e TPHA foram negativos. Do ponto de vista do estudo imunológico encontravam-se dentro dos limites normais as imunoglobulinas, as cadeias leves kappa e lambda, a electroforese das proteínas no soro, o factor reumatóide, os ANA (antinuclear antibodies), os anticorpos anti-DNA e a enzima conversora da angiotensina (ECA). Dadas as manifestações clínicas apresentadas, a evidência serológica de sífilis e, tendo-se excluído outras causas de hipoacusia neurosensorial, foi diagnosticada otossífilis com paralisia facial periférica e medicado com penicilina G 24MIU/dia EV (15 dias) e prednisolona 60mg/dia EV.¹ Foi excluído o envolvimento de outros órgãos alvo (fundoscopia, eletrocardiograma, Ecocardiograma e eletroencefalograma). A lesão lítica da rótula foi considerada um condroblastoma, sem relação aparente com a doença de base, pelo que ficou agendada uma patelectomia parcial. Ao longo do internamento e com a terapêutica que foi instituída, houve recuperação progressiva da acuidade auditiva (Figura 2), objectivavel em audiogramas seriados, diminuição dos acufenos, bem como, recuperação da mímica facial.

FIGURA 2
Audiograma tonal realizado aos 21 dias



DISCUSSÃO

A sífilis continua a ser uma doença prevalente na nossa sociedade, especialmente na população sexualmente activa. O diagnóstico de otossífilis pode ser difícil de realizar se não houver, por parte do médico, um grande índice de suspeição clínica e, principalmente, se não for realizada a orientação diagnóstica correcta, com pedidos dos meios complementares de diagnóstico adequados. Desta forma, perante um doente com manifestações clínicas de envolvimento do VIII par craniano (sintomas cocleovestibulares) acompanhadas ou não de envolvimento de outros pares cranianos, ou de outras manifestações neurológicas, deverá ser sempre tido em conta a hipótese diagnóstica de infecção por sífilis e, mais concretamente, a presença de otossífilis. Deverá ser realizado o estudo etiológico não descurando uma boa história clínica, incluindo contexto epidemiológico, exame objectivo, a investigação serológica abrangente de vários agentes e a investigação imunológica e imagiológica, de forma a serem excluídas outras causas. No caso clínico apresentado, para além do contexto epidemiológico do doente, as manifestações clínicas eram sugestivas de otossífilis que depois veio a ser confirmada pelo estudo etiológico realizado. Por a sífilis ser uma doença transversal a várias especialidades e por potencialmente atingir vários órgãos alvo, impõe uma abordagem multidisciplinar do doente e troca de opiniões clínicas entre vários especialistas.

Nos casos de otossífilis descritos na literatura a grande maioria não apresenta alterações no exame do LCR,^{3,1,5} pelo que não podemos depender deste resultado para excluir o diagnóstico. Uma vez confirmado serologicamente o diagnóstico de sífilis e excluídas outras causas, independentemente do resultado laboratorial do LCR, o doente deverá iniciar terapêutica para otossífilis. Como referido anteriormente, a invasão do SNC por *T. pallidum* e, conseqüentemente, a otossífilis pode ocorrer em qualquer fase da doença. Existem várias orientações terapêuticas conforme a fase da doença. No entanto, nos casos de otossífilis é recomendada terapêutica com prednisolona de 30 a 60mg diários ou em dias alternados (durante pelo menos 7 a 8 dias) e penicilina G EV, de 12 a 24MU durante 8 a 10 dias.¹

Num estudo realizado, em que se estudaram 85 casos de otossífilis, o prognóstico para a hipoacusia foi mau, tendo havido melhoria da acuidade auditiva em apenas 7% dos casos e estabilização em 92% dos casos, num prazo de 3 meses após a terapêutica.³ Em relação aos acufenos, um trabalho realizado com uma amostragem relativamente pequena, de 18 doentes, demonstrou a sua remissão em 85% dos casos.⁴ No caso apresentado constatou-se uma boa resposta à terapêutica com regressão da sintomatologia ao fim de 21 dias; o que nos parece indicativo de cura e de um prognóstico favorável. Todos os doentes com diagnósticos de sífilis secundária, ou sífilis com mais de 1 ano de evolução, devem repetir

o teste não-treponémico após 24 meses do tratamento e, os doentes com sífilis tardia, devem repetir o teste ao fim de 5 anos.

Não nos podemos esquecer ainda que o clínico tem um papel fundamental na prevenção da infecção pelo que deve tentar procurar os contactos do doente e estes devem ser tratados empiricamente para sífilis.

Referências bibliográficas:

1. Mandell G, Bennett J and Dolin R. Mandell, Douglas, and Bennett's Principles and Practice of Infectious Diseases. 7th Edition. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2009.
2. Abuzeid W, Ruckenstein M. Spirochetes in otology: Are we testing for the right pathogens. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;138:107-109.
3. Yimtae K, Srirompotong S, Lertsukprasert K. Otosyphilis: A review of 85 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;136:67-71.
4. Gleich L, Linstrom C, Kimmelman C. Otosyphilis: A diagnostic and therapeutic dilemma. *Laryngoscope* 1992; 102: 1255-1259.
5. Flint P, et al. In: Cummings CW (Ed.) *Otolaryngology: Head & Neck Surgery*. 5th Edition. Philadelphia: Elsevier Mosby, 2010; Chapter 165.