

Sintomas vestibulococleares como primeira manifestação na sífilis adquirida: Relato de dois casos clínicos

Vestibulocochlear symptoms as the first manifestation of acquired syphilis: Report of two cases

Natália Cerqueira Rezende • Nayana da Silva Cunha • Jordano Sanfelixe Justino • Mario Edvin GreTERS

RESUMO

Relato de 2 casos de sífilis adquirida em pacientes do sexo masculino, que apresentaram quadro de sintomas cocleovestibulares com hipoacusia bilateral e tontura, além de alterações de outros nervos cranianos, como descrito no primeiro caso. Ambos os pacientes apresentaram desfecho favorável, com melhora dos sintomas após o tratamento. Ressaltamos a importância da suspeição diagnóstica para a doença, uma vez que pode ser curada e prevenida.

Palavras-chave: neurosífilis, otossífilis; cócleovestibular; nervos cranianos

ABSTRACT

Report of 2 cases of acquired syphilis in two male patients, which presented vestibulocochlear symptoms with bilateral hearing loss and dizziness, besides other cranial nerves disorders, as described in first case. Both patients presented positive outcome, with improvement of symptoms after treatment. It is highlighted the importance of diagnostic suspicion for the disease, once it can be cured and prevented. Keywords: neurosyphilis; otosyphilis; vestibulocochlear; cranial nerves

INTRODUÇÃO

A sífilis pode comprometer os nervos cranianos, sendo que as alterações do VIII par se manifestam por tonturas, desequilíbrio e perda auditiva súbita ou progressiva, o que leva o indivíduo a procurar atendimento otorrinolaringológico¹. Além do comprometimento neural a sífilis pode levar a sintomas vestibulococleares por envolvimento do osso temporal, orelha média, orelha interna e meningite da base do crânio. Outros pares cranianos podem ser afetados, como o nervo facial (VII par) e os responsáveis pela movimentação ocular (III, IV e VI pares), contribuindo para a suspeita diagnóstica^{2,3}. No Brasil, a sífilis atingiu altos índices de notificações entre 2010 e 2017, segundo o Sistema de Informação de Agravos de Notificação (Sinan), com 342.531 casos de sífilis adquirida, sendo 59,2% na região Sudeste⁴. Relatamos dois casos de sífilis que procuraram nosso serviço com queixas auditivas e vestibulares.

Nosso objetivo é ressaltar a importância de suspeição diagnóstica para esta doença que pode ser curada e prevenida, porém quando não reconhecida e tratada, gera elevados custos para o sistema de saúde pública, além de danos para os pacientes.

DESCRIÇÃO DOS CASOS

Relato de Caso 1

Paciente masculino, 49 anos, encaminhado da unidade básica de saúde para avaliação otorrinolaringológica por sintomas posturais caracterizados por instabilidade

Natália Cerqueira Rezende

Departamento de Otorrinolaringologia do Hospital PUC Campinas, Campinas – SP, Brasil.

Nayana da Silva Cunha

Departamento de Otorrinolaringologia do Hospital PUC Campinas, Campinas – SP, Brasil.

Jordano Sanfelixe Justino

Departamento de Otorrinolaringologia do Hospital PUC Campinas, Campinas – SP, Brasil.

Mario Edvin GreTERS

Departamento de Otorrinolaringologia do Hospital PUC Campinas, Campinas – SP, Brasil.

Correspondência

Natália Cerqueira Rezende
rezendenc12@gmail.com

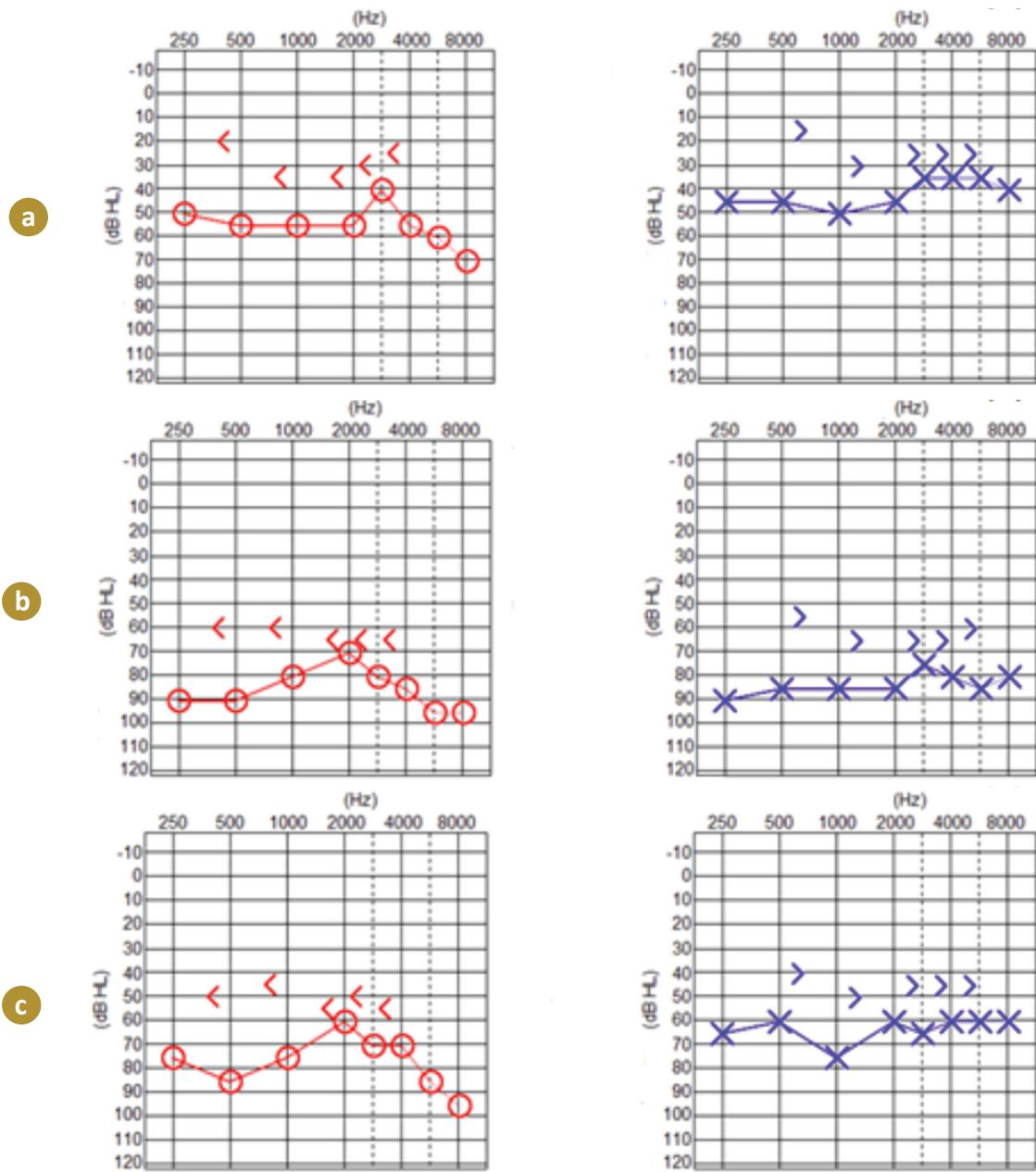
Artigo recebido a 8 de Fevereiro de 2021. Aceite para publicação a 29 de Junho de 2021.

corporal à deambulação e tontura não rotatória há 1 semana, tendência de queda para esquerda e diplopia. História prévia de paralisia facial direita há 15 dias, com melhora espontânea, seguida de paralisia facial esquerda. Relatava piora súbita da audição bilateralmente há 7 dias, além de cefaleia diária desde o início dos sintomas. Ao exame físico, o exame neurológico padrão apresentava-se com alteração de equilíbrio estático, com abasia e tendência de queda para a esquerda, além do dinâmico, com marcha lentificada, sem déficits focais. Apresentava movimentação ocular preservada, porém com queixa de diplopia no desvio ocular em abdução bilateral. Na análise da face, havia desvio de

rima para direita, com paralisia facial à esquerda grau II na classificação de House Brackmann (HB). Exame otorrinolaringológico geral sem alterações, incluindo a otoscopia. Durante a avaliação otoneurológica, seguiu-se o padrão da bateria HINTS (*Head Impulse Nystagmus Test of Skew*). Não foram visualizados nistagmos espontâneo ou nistagmo de fixação ocular frontal e lateral bilateral, com *head impulse test* (HIT) sem alterações. Entretanto, o exame de cobertura alternada dos olhos com olhar fixo e alinhados aos olhos do examinador (*cover test* ou teste *Skew deviation*), apresentava desalinhamento ocular vertical para esquerda, sugerindo alteração vestibular de etiologia central.

FIGURA 1

a: audiometria tonal prévia; **b:** audiometria tonal anterior ao tratamento de neurosífilis; **c:** audiometria tonal com melhora dos limiares após 20 dias do início do tratamento; O: via aérea direita; X: via aérea esquerda; <: via óssea direita; >: via óssea esquerda.



Nos exames complementares, a audiometria tonal apresentava piora importante dos limiares em relação ao exame audiométrico anterior realizado há 1 ano, sem alteração no índice de reconhecimento de fala (IRF) (figuras 1a e b).

Realizado exame de vídeo HIT com diminuição de ganho do reflexo vestibulo ocular (VOR) em canais horizontais e anteriores bilateralmente e, com sacadas cobertas em ambos os canais horizontais e no anterior esquerdo e descobertas em canal anterior e posterior à direita (figura 2). Por tratar-se de doença com possibilidade de infecção de todos os segmentos do sistema nervoso

central, o acometimento dos labirintos, inclusive dos canais semicirculares, ocorre de forma aleatória e pode ser uni ou bilateral.

Submetido à ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio que exibia VII e VIII nervos cranianos com trajeto normal, notando-se discreto espessamento e realce destes, mais evidente no fundo do conduto auditivo interno bilateralmente. Espessamento grosseiro e focal da leptomeninge na face lateral do polo temporal esquerdo, associado a edema vasogênico córtico-subcortical do parênquima subjacente, com discreto aspecto tumefativo apagando sulcos locais (figura 3).

FIGURA 2

Vídeo HIT com diminuição de ganho do reflexo vestibulo ocular (VOR) em canais horizontais e anteriores bilateralmente, com sacadas cobertas em ambos os canais horizontais e no anterior esquerdo e descobertas em canal anterior e posterior à direita.

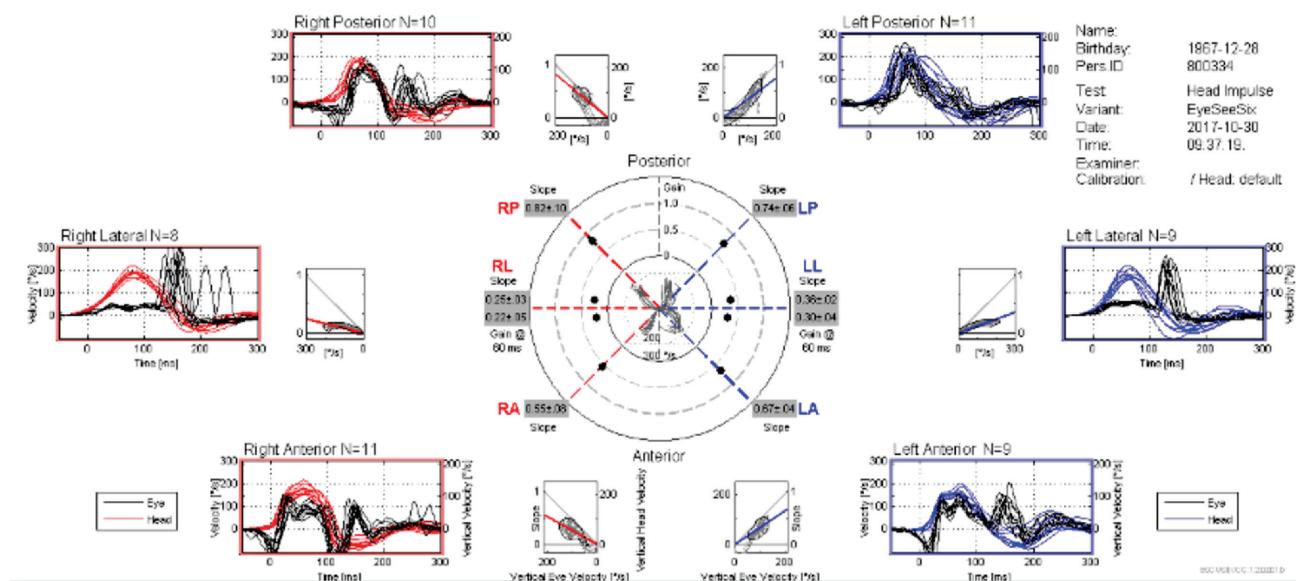
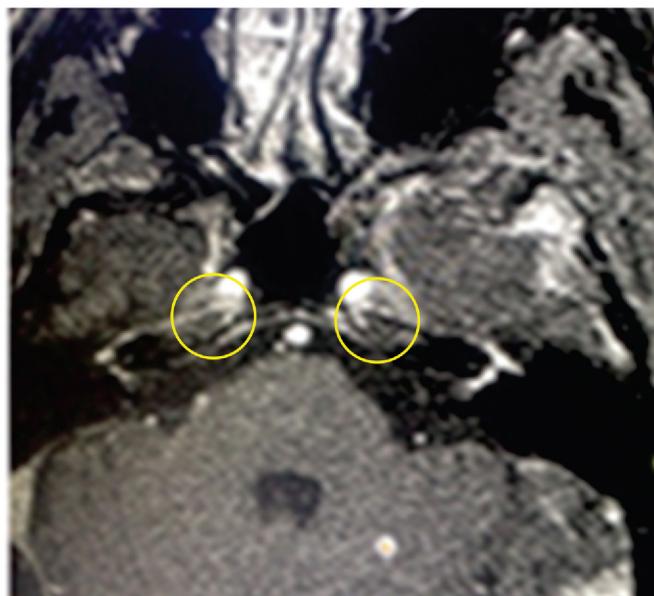
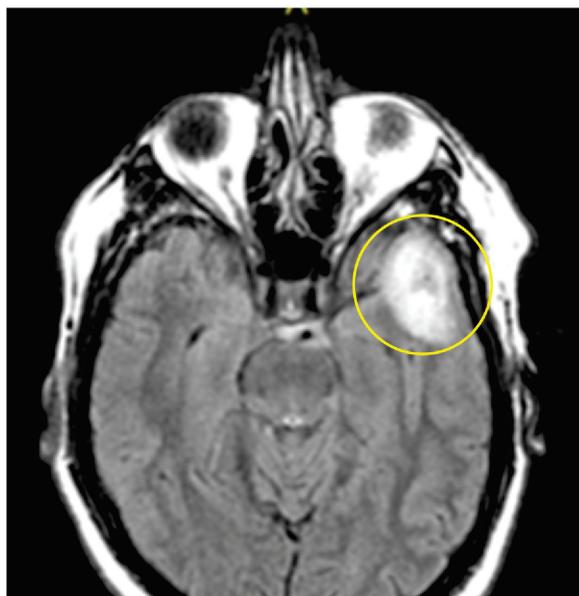


FIGURA 3

RNM seqüência T1 axial com contraste: à esquerda hipersinal da leptomeninge e do parênquima subjacente do polo temporal esquerdo com apagamento dos sulcos locais (círculo vermelho); à direita realce do VII e VIII pares bilateralmente (círculos vermelhos); A anterior; B posterior.



Com relação aos exames laboratoriais ressaltamos os resultados de VDRL reagente 1/256 (adotado como valor de referência a titulação maior ou igual a 1/16 para diagnóstico de primo-infecção de sífilis adquirida, de acordo com Ministério da Saúde do Brasil), teste treponêmico de FTA-ABS sérico reagente, sorologias para HIV e Hepatite B (Anti-Hbs) negativas e positiva para Hepatite C (HCV). Devido aos altos índices de VDRL sérico e suspeição do quadro de infecção neurológica, foi dosado o VDRL no líquido, com titulação de 1/8 (considera-se exame alterado titulação reagente, independentemente do valor).

Após conclusão diagnóstica de neurosífilis, paciente foi submetido à antibióticoterapia com penicilina G cristalina endovenosa, na dose diária de 24.000.000 UI por 21 dias, com melhora dos limiares tonais na audiometria (figura 1c), da cefaleia e da paralisia facial para grau I na escala de HB, dentro da normalidade. Relatou melhora significativa das queixas de instabilidade com normalização da marcha, no entanto, devido indisponibilidade do aparelho de vídeo HIT na ocasião, não foi possível realizar o exame comparativo após término do tratamento.

Relato de Caso 2

Paciente masculino, 56 anos, com queixa de perda auditiva súbita bilateral há 3 meses e tontura não rotatória com instabilidade multidirecional, pior à deambulação sem tendência a quedas, associada a cefaleia holocraniana diária no período. Relatava hipoacusia prévia lentamente progressiva há 1 ano. Negava comorbidades ou uso contínuo de medicações. Ao exame físico, exame neurológico geral com marcha discretamente lentificada, sem outros achados ou alteração de pares cranianos. Exame otorrinolaringológico dentro da normalidade. Foi utilizada avaliação otoneurológica com a bateria HINTS, sem qualquer alteração de nistagmo espontâneo ou de

fixação ocular frontal e lateral bilateral, HIT e *cover test* sem alterações.

Realizada avaliação complementar em que a audiometria era compatível com perda auditiva sensorioneural bilateral, IRF e limiar de reconhecimento de fala (LRF) nulos em ambas as orelhas (figura 4).

À eletrooculografia movimentação ocular preservada e a prova calórica bitermal, com ar a 50 C e 24º C, apresentou predomínio labiríntico (PL) de 10% para esquerda e preponderância direcional dos nistagmos (PD) de 29% também para a esquerda (figura 5). Segundo o Departamento de Otoneurologia da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia os valores normais para a prova calórica bitermal realizada com ar é de 19% para PL e de 17% para PD.

A RNM de crânio encontrava-se dentro dos padrões da normalidade e exames laboratoriais resultaram em VDRL sérico de 1/32, VDRL LCR de 1/1, FTA-ABS LCR reagente, sorologias HCV reagente, HIV e HbsAg não reagentes.

Reunidos o histórico e os exames do paciente, optou-se por tratamento para otossifilis com ceftriaxona endovenoso na dose de 2 gramas ao dia por 14 dias, devido ao histórico de alergia à penicilina. Após terapêutica, relatou melhora completa dos sintomas de cefaleia e tontura e recuperação ligeira da hipoacusia bilateral, documentada por melhora dos limiares na audiometria tonal, com presença de IRF e LRF bilateralmente (figura 6).

FIGURA 4

Audiometria tonal no diagnóstico de otossifilis; LRF e IRF nulos; O: via aérea direita; X: via aérea esquerda; < via óssea direita; > via óssea esquerda; limiar de detectabilidade de fala (LDF) não realizado; OD: orelha direita; OE: orelha esquerda.

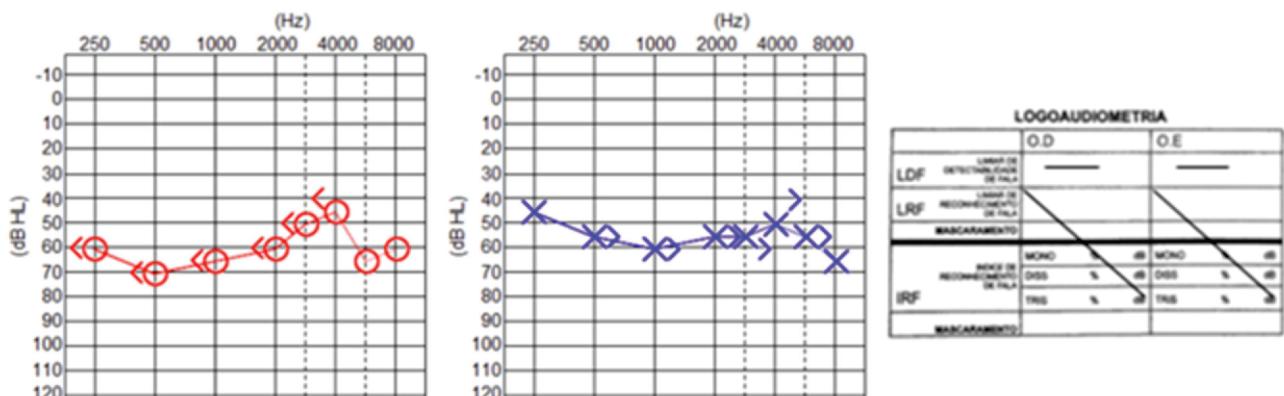
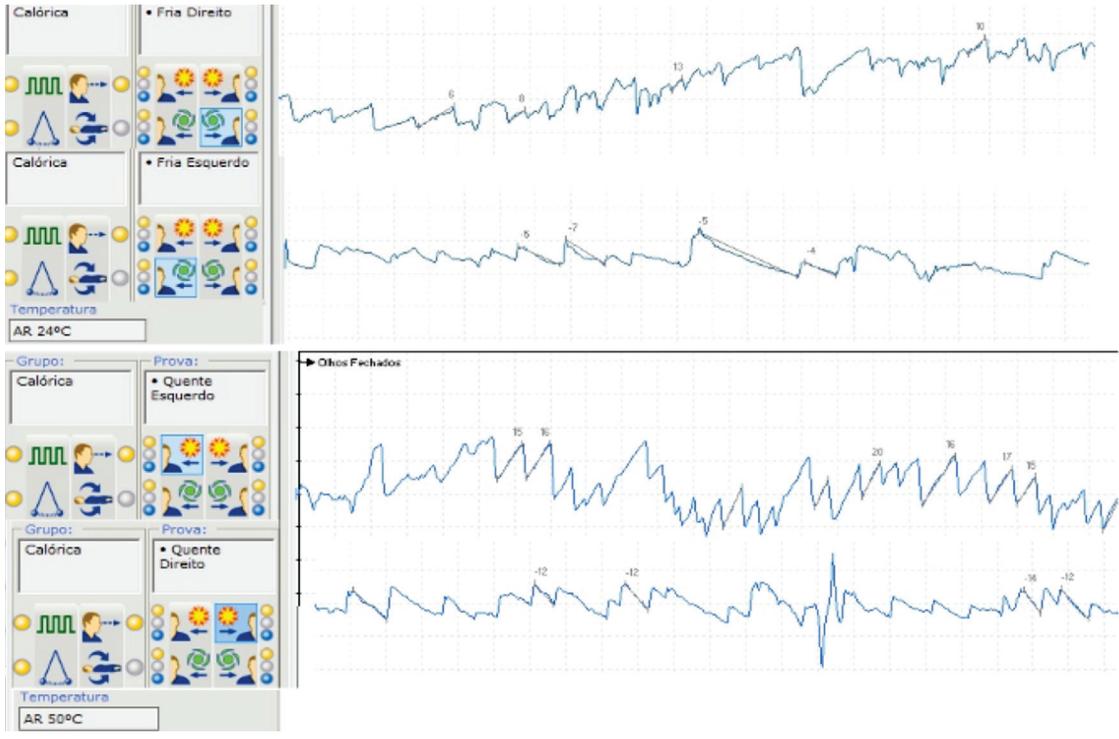


FIGURA 5

- a) Eletrooculografia com movimentação ocular preservada bilateralmente.
- b) Prova calórica bitermal, com ar a 50 C e 24 C: PD de 29% para a esquerda.

a



Pós Calórica - AR 50°C e AR 24°C

VACL Média	I	I OA	I.Fix.
• Quente Esquerdo	18	NA	NA
• Quente Direito	-10	NA	NA
• Fria Esquerdo	-5	NA	NA
• Fria Direito	9	NA	NA
• Gelada Esquerdo	NA	NA	NA
• Gelada Direito	NA	NA	NA
P.D C1	29,00% Para Esquerda		
P.L C1	10,00% Para Esquerda		

Valores de Referência:
 • P.D C1.....: 0% - 17%
 • P.L C1.....: 0% - 19%

b

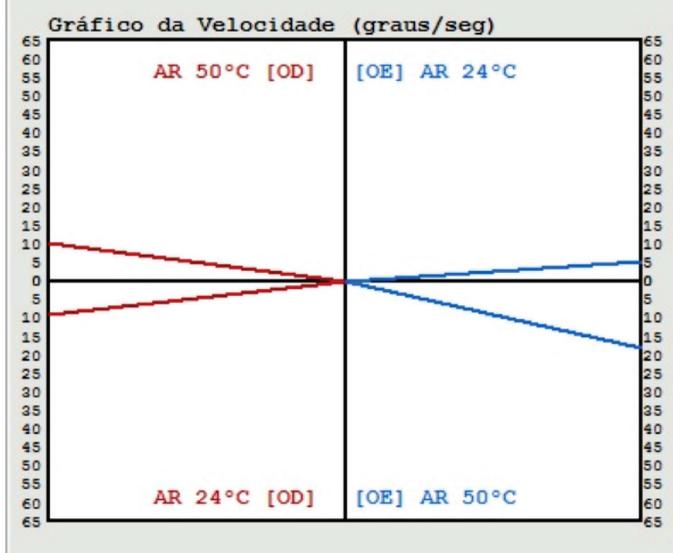
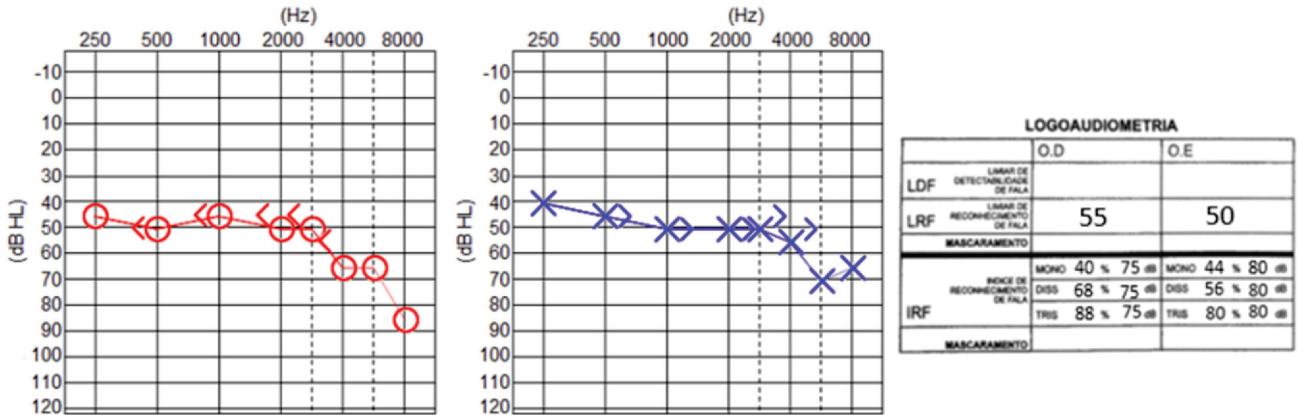


FIGURA 6

Audiometria tonal após o tratamento de otossifilis; IRF e LRF presentes; O: via aérea direita; X: via aérea esquerda; < via óssea direita; > via óssea esquerda; OD: orelha direita; OE: orelha esquerda.



DISCUSSÃO

De acordo com dados atuais do Ministério da Saúde, houve aumento dos casos de sífilis congênita e adquirida no Brasil nos últimos 5 anos. Este fato se tornou tão expressivo para o sistema de saúde público brasileiro que desde 2010 a sífilis adquirida entrou para a lista de doenças de notificação compulsória. Além disso, em 2018 entrou em vigência o programa de resposta rápida à sífilis, destacando-se dentre os objetivos reduzir as taxas da forma adquirida da doença, foco do estudo em questão. De 2013 a 2016 a distribuição entre os sexos foi de 1,5 homens para cada mulher⁴.

Sabe-se que a sífilis é uma doença infectocontagiosa causada pelo agente *Treponema pallidum* e se manifesta nas formas primária, secundária e terciária. Principalmente as duas últimas podem atingir o sistema nervoso central levando ao quadro de neurosífilis, ou quando acomete a orelha, otossifilis. Estas podem inclusive coexistir e afetar sistema vestibulococlear, orelha média e base do crânio^{5,6}.

A neurosífilis no estágio secundário pode ocorrer mesmo sem os sinais e sintomas típicos desta fase, como no paciente 18. Neste caso, os sintomas neurológicos parecem ser ocasionados por meningoneurite localizada na bainha do nervo vestibulococlear em associação com lesões vasculares, secundários à penetração do *Treponema pallidum* no espaço leptomeníngeo. Pode haver envolvimento simultâneo de outros nervos cranianos em 18% dos casos^{1,2}.

A meningite da base do crânio causada pela neurosífilis na fase secundária da doença pode se comportar como vestibulopatia periférica aguda, com comprometimento transitório do nervo facial e vestibulococlear³. Foi observado, no primeiro caso, o acometimento dos pares cranianos VI, VII e VIII.

A otossifilis é uma das formas clínicas da sífilis, que pode ocorrer em qualquer fase da doença, perda auditiva advinda da degeneração com do labirinto, secundária à osteíte e periosteíte do osso temporal. No estudo

histopatológico podem ser encontrados hidropsia endolinfática, infiltrado mononuclear e endarterite por goma^{5,7,8}.

A perda auditiva neurossensorial assimétrica (referência de perda auditiva assimétrica: diferença no gráfico audiométrico entre os lados direito e esquerdo de 15DbNa em 1 frequência isolada ou 10DbNa em 3 frequências consecutivas) acompanhada de baixa discriminação vocal é manifestação frequente na otossifilis, como ilustrado no caso 2. A disacusia se manifesta na maioria dos casos de forma súbita ou rapidamente progressiva, com ou sem zumbido. Quando associada à vertigem pode mimetizar a doença de Menière, dificultando o diagnóstico⁷.

O diagnóstico de sífilis depende da suspeita clínica, de testes sorológicos séricos e no caso da neurosífilis, do exame do LCR.

Sabendo-se que o primeiro caso cursou com envolvimento do VIII par craniano secundário à meningoencefalite da base do crânio, é esperado encontrar pleocitose, hiperproteinorraquia e sorologia treponêmica positiva no estudo do LCR. Já o segundo caso foi sugestivo de otossifilis, cujo acometimento inflamatório ocorre especificamente na região labiríntica, devido à invasão da perilinfa pela espiroqueta⁸.

A literatura sugere que pacientes com otossifilis sejam tratados igualmente aos com sintomas de neurosífilis⁷. A surdez sífilítica não tratada normalmente evolui para surdez profunda bilateral⁵, facto que reforça a importância da suspeição diagnóstica.

O tratamento padrão é realizado com altas doses de penicilina G cristalina intravenosa e tem sido relacionado a um bom prognóstico para alterações visuais e perda auditiva³. Em casos de otossifilis, há possibilidade de adição de corticoesteróides orais, com intenção de melhora ou estabilização dos sintomas auditivos⁸.

Vale ressaltar a importância da investigação de coinfeção pelo HIV em todos os pacientes diagnosticados por sífilis, devido relatos de surdez súbita secundárias à

doença de soro conversão ou infecção crônica pelo HIV⁶, além da coexistência não rara destas infecções sexualmente transmissíveis.

A neurosífilis deve ser considerada como um diagnóstico diferencial nos casos de afecções vestibulococleares, considerando a sua alta prevalência, sobretudo no Brasil, e que o tratamento pode levar à cura e regressão do quadro clínico, com impacto na qualidade de vida dos pacientes.

Conflito de interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estão de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos diretores da Comissão para Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Política de privacidade, consentimento informado e Autorização do Comitê de Ética

Os autores declaram que têm o consentimento por escrito para o uso de fotografias dos pacientes neste artigo.

Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

Disponibilidade dos dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

Referências bibliográficas

- 1.Young AS, Carroll AS, Welgampola MS, McCluskey PJ, van Hal SJ, Thompson EO. et al. Acute unilateral peripheral vestibulopathy in neurosyphilis. *J Neurol Sci.* 2017 Jul 15;378:55-58. doi: 10.1016/j.jns.2017.04.038.
- 2.Ting CH, Wang CW, Lee JT, Peng GS, Yang FC. Bilateral facial nerve palsy as the sole initial symptom of syphilis: a case report. *CJEM.* 2015 Sep;17(5):576-81. doi: 10.1017/cem.2015.83.
- 3.Rodríguez-Uña I, Serrador-García M, Santos-Bueso E, Díaz-Valle D, García-Feijóo J. Simultaneous optic and vestibulocochlear syphilitic neuropathy in a patient with HIV infection. *J Ophthalmic Inflamm Infect.* 2013 Jan 29;3(1):27. doi: 10.1186/1869-5760-3-27.
- 4.Ibrahim FW, Malu MK. Sudden deafness in a patient with secondary syphilis. *J Laryngol Otol.* 2009 Nov;123(11):1262-5. doi: 10.1017/S0022215109005660.
- 5.Secretaria de Vigilância em Saúde, Ministério da Saúde (BR). Sífilis 2017. Boletim Epidemiológico de Sífilis [Internet] 2017. 48(36):1-44 [Accessed June 26, 2019] Available from: <http://www.aids.gov.br/pt-br/pub/2017/boletim-epidemiologico-de-sifilis-2017>
- 6.Jeans AR, Wilkins EG, Bonington A. Sensorineural hearing loss due to secondary syphilis. *Int J STD AIDS.* 2008 May;19(5):355-6. doi: 10.1258/ijisa.2007.007221.
- 7.Weder S, Senn P, Caversaccio M, Vibert D. Cochleovestibular Deficit as First Manifestation of Syphilis in a HIV-Infected Patient. *Case Rep*

Neurol. 2013 Mar 29;5(1):62-7. doi: 10.1159/000350574.

8.Yimtae K, Srirompotong S, Lertsukprasert K. Otosyphilis: A review of 85 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007 Jan;136(1):67-71. doi:10.1016/j.otohns.2006.08.026.