

Megaesôfago secundário a disautonomia felina (Síndrome de Key-Gaskell) em um gato

Megaesophagus Secondary to Feline Dysautonomia (Key-Gaskell Syndrome) in a Cat

Gabriela da Cruz Schaefer¹, Daniel Guimarães Gerardi², Neusa Barbosa Castro³, Lorena Lima Barbosa Guimarães³, Luciana Sonne³ & Fernanda Vieira Amorim da Costa⁴

ABSTRACT

Background: Feline dysautonomia is a rare autonomic neuropathy of unknown cause, that has already been reported in Europe, the United States and Brazil. Cats usually show nonspecific clinical signs that are associated with autonomic dysfunction of the nervous system. The diagnosis is based on the clinical signs and imaging tests, and confirmed by necropsy and histopathological findings. The prognosis is poor and there is no definitive treatment. The aim of this report is to describe a case of feline dysautonomia with emphasis in the clinical, diagnostic imaging and histopathological findings. Feline dysautonomia must always be considered as a differential diagnosis in cases of megaesophagus in cats.

Case: A mixed-breed young male cat was evaluated for anorexia, regurgitation, bilateral nasal discharge and dyspnoea for 24 h. The animal was dehydrated and had pale mucous membranes, abdominal distension and keratoconjunctivitis sicca. The neurological examination was normal. Abdominal ultrasound showed a distended bladder and normal intestinal motility. Chest radiography and esophageal contrast study exhibited megaesophagus in the intrathoracic region. Blood work showed mild neutrophilic leukocytosis and the presence of toxic neutrophils. The cat remained hospitalized for supportive care, including fluidtherapy, broad spectrum antibiotics, antiemetic and mucosal protective drugs. Twelve days after the admission, the cat presented prostration, hypoglycemia, hypothermia, hypokalemia and severe leukopenia. Chest radiography revealed increased radiopacity in the right hemithorax, suggesting aspiration pneumonia. The cat died and during necropsy there was marked megaesophagus, with areas of erosion/ulceration of the mucosa, in addition to pulmonary consolidation areas. The histopathological analysis showed an extensive area of ulceration in the esophageal epithelium, in addition to infiltration of lymphocytes, macrophages and occasional neutrophils and numerous bacteria, compatible with ulcerative esophagitis. The lung analysis showed severe multifocal thrombosis, multifocal areas of atelectasia, moderate congestion and edema, vegetable material in the bronchi, basophilic myriad bacterial and multifocal necrosis. Hypereosinophilic neurons with pyknotic nuclei, mild cytoplasmic vacuolization, loss of granular appearance of Nissl substance and nuclei shifted to the periphery were observed in the esophageal ganglia. The *post mortem* diagnosis was megaesophagus and chronic active esophagitis with neuronal degeneration, confirming the diagnosis of feline dysautonomia and aspiration pneumonia.

Discussion: This cat was presented with nonspecific clinical signs, megaesophagus, constipation, keratoconjunctivitis sicca and regurgitation that are commonly observed in cases of feline dysautonomia. However, there were also expiratory dyspnoea, which is less common. Unlike most cases, this cat did not show mydriasis, prolapsed nictitating membranes, reduced pupillary light response or bradycardia. Considering the evolution of its clinical condition, it was suspected that the cat died due to sepsis, possibly as a result of aspiration pneumonia. Since feline dysautonomia is uncommon and requires histopathological analysis for diagnosis confirmation, the prevalence of the disease might be underestimated in our region. In this case, the clinical evaluation, diagnostic imaging, macroscopic and histopathological findings were consistent with dysautonomia, therefore it is important to consider the disease as a differential diagnosis in cases of megaesophagus in cats, even in the absence of other classical signs of autonomic dysfunction.

Keywords: ganglioneuropathy, autonomic neuropathy, neurology, cat.

Descritores: ganglioneuropatia, neuropatia autonômica, neurologia, gato.

INTRODUÇÃO

A disautonomia felina ou síndrome de Key-Gaskell é uma doença rara, caracterizada pela disfunção primária do sistema nervoso autônomo devido à degeneração neuronal [2]. Esta síndrome foi descrita pela primeira vez em 1982 [3] e desde então foram relatados casos na Europa [1,9,10], Estados Unidos [4] e mais recentemente um caso no Brasil [11].

A etiologia da síndrome permanece desconhecida. A história epidemiológica com concentração de casos em determinadas regiões sugere um agente tóxico ou infeccioso [6]. Não há predisposição sexual ou racial [8]. A idade de acometimento é variável, afetando felinos de quatro meses a oito anos de idade [9]. Em geral, o início do quadro clínico é agudo com sinais inespecíficos. Os sinais de disfunção parassimpática predominam, principalmente os relacionados à estase gastrointestinal e diminuição da produção de secreções [1,2,4].

O diagnóstico presuntivo é baseado nos sinais clínicos e exames de imagem. O diagnóstico definitivo é dado pelos achados histopatológicos, que incluem sinais de degeneração neuronal nos gânglios autonômicos periféricos [7]. O tratamento é sintomático e consiste em medidas de suporte. O prognóstico é grave e a maioria dos gatos acometidos são submetidos a eutanásia ou morrem em uma a duas semanas após o início dos sinais clínicos. A taxa de mortalidade é de 70% e os animais que sobrevivem podem levar mais de um ano para se recuperar [9]. O objetivo deste relato é descrever um caso de disautonomia felina, seus achados clínicos, de imagem, macroscópicos e histopatológicos, ressaltando a importância de considerar a doença em casos de felinos que se apresentem com megaesôfago.

CASO

Foi atendido no Hospital de Clínicas Veterinárias da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, em Porto Alegre, RS, um felino, macho, sem raça definida, com idade aproximada de três meses, apresentando dispneia expiratória, anorexia, regurgitação e secreção nasal bilateral com evolução de 24 h. Apresentava-se desidratado, com as mucosas hipocoradas e distensão abdominal. Não havia alterações no exame neurológico. Na ultrassonografia abdominal, a bexiga apresentava-se distendida e o trato gastrointestinal com peristaltismo evolutivo. A radiografia torácica simples e contrastada demonstrou megaesôfago mais evidente na porção intratorácica, posterior ao coração (Figura 1A). No hemograma havia leucocitose neutrofílica leve e presença de neutrófilos tóxicos. O teste imunocromatográfico para FIV/FelV (SNAP® FIV/FelV Combo Test)¹ foi negativo e o teste de Schirmer mostrou deficiência bilateral na produção lacrimal. Foi instituído tratamento de suporte com fluidoterapia, protetores de mucosa gástrica, antiemético, antibiótico de amplo espectro e nebulização. Doze dias após ser internado, apresentou deterioração do quadro clínico, com prostração, hipoglicemia, hipotermia, hipocalemia e grave leucopenia. Na radiografia torácica foi observado aumento de radiopacidade em hemitórax direito, sugerindo pneumonia aspirativa (Figura 1B). Devido à gravidade do quadro optou-se pela associação de outros antibióticos e o felino passou a ser tratado de forma intensiva, porém, veio a óbito na manhã seguinte.

Foi encaminhado para necropsia e, no exame macroscópico, observou-se caquexia, esôfago com dilatação em toda sua extensão (Figura 2A), sendo mais acentuada na porção torácica, posterior ao co-

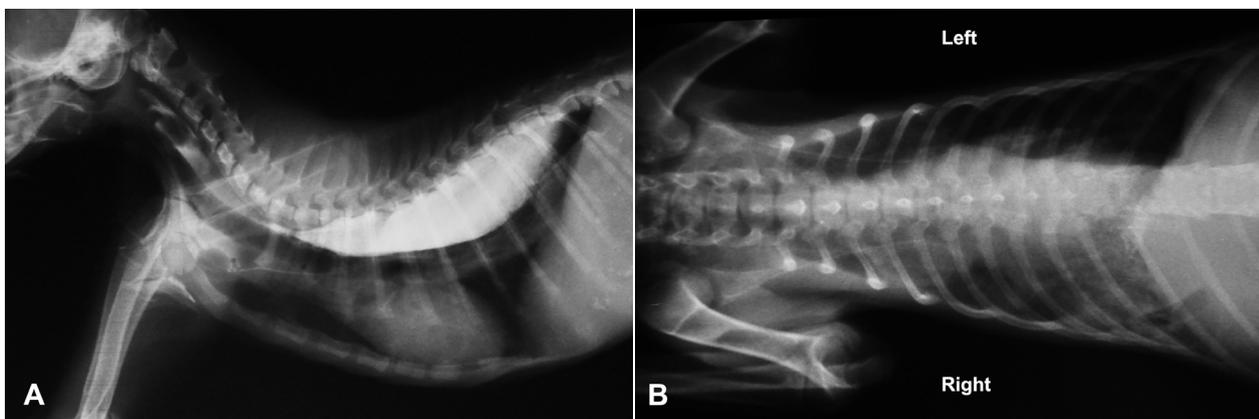


Figura 1. A- Radiografia torácica latero-lateral contrastada, evidenciando dilatação esofágica. B- Radiografia torácica ventro-dorsal evidenciando aumento de radiopacidade em hemitórax direito.

ração; mucosa esofágica avermelhada com múltiplas áreas de erosões e úlceras e fibrina na mucosa da porção caudal do esôfago (Figura 2B) e pulmões com múltiplas áreas de consolidação. Os órgãos foram coletados em solução de formol 10%, processados para histologia e após corados por hematoxilina e eosina (HE) e pela coloração de Nissl (violeta Cresil). Na microscopia, observou-se extensa área de ulceração do epitélio esofágico com restos necróticos, infiltrado de linfócitos, macrófagos e raros neutrófilos, além de deposição de fibrina, hemorragia e trombose e inúmeras bactérias bacilares. Nos plexos submucoso e mioentérico do esôfago, gânglios cérvico-torácico e celíaco foram observados neurônios hipereosinofílicos com núcleo picnótico e apresentando-se retraídos além de vacuolização citoplasmática discreta, perda da aparência granular da substância de Nissl e núcleos deslocados para a periferia (Figura 2C). Na coloração de violeta Cresil em cortes de gânglio evidenciou-se acentuada dissolução da substância de Nissl indicando a cromatólise central (Figura 2D). No pulmão havia trombose multifocal acentuada, áreas multifocais de

atelectasia, congestão e edema moderados, material vegetal no interior de brônquios, miríades bacterianas basofílicas e necrose multifocal. O diagnóstico *post mortem* foi de megaesôfago e esofagite crônica-ativa com degeneração neuronal, confirmando o diagnóstico de disautonomia felina. Além disso, foi confirmado o quadro de pneumonia aspirativa.

DISCUSSÃO

A disautonomia felina já foi descrita no Reino Unido, Estados Unidos e Brasil [1,3,4,9-11]. Por ser uma doença incomum, com sinais clínicos pouco específicos e que necessita do exame histopatológico para sua confirmação, a prevalência da doença pode estar sendo subestimada na nossa região.

No presente relato, o felino iniciou o quadro clínico com sinais inespecíficos, apresentava megaesôfago, constipação, ceratoconjuntivite seca e regurgitação, que são sinais comuns na disautonomia felina [9], porém esse também apresentava dispneia expiratória, o que é menos comum [1]. Diferentemente da maioria dos casos, este felino não apresentava

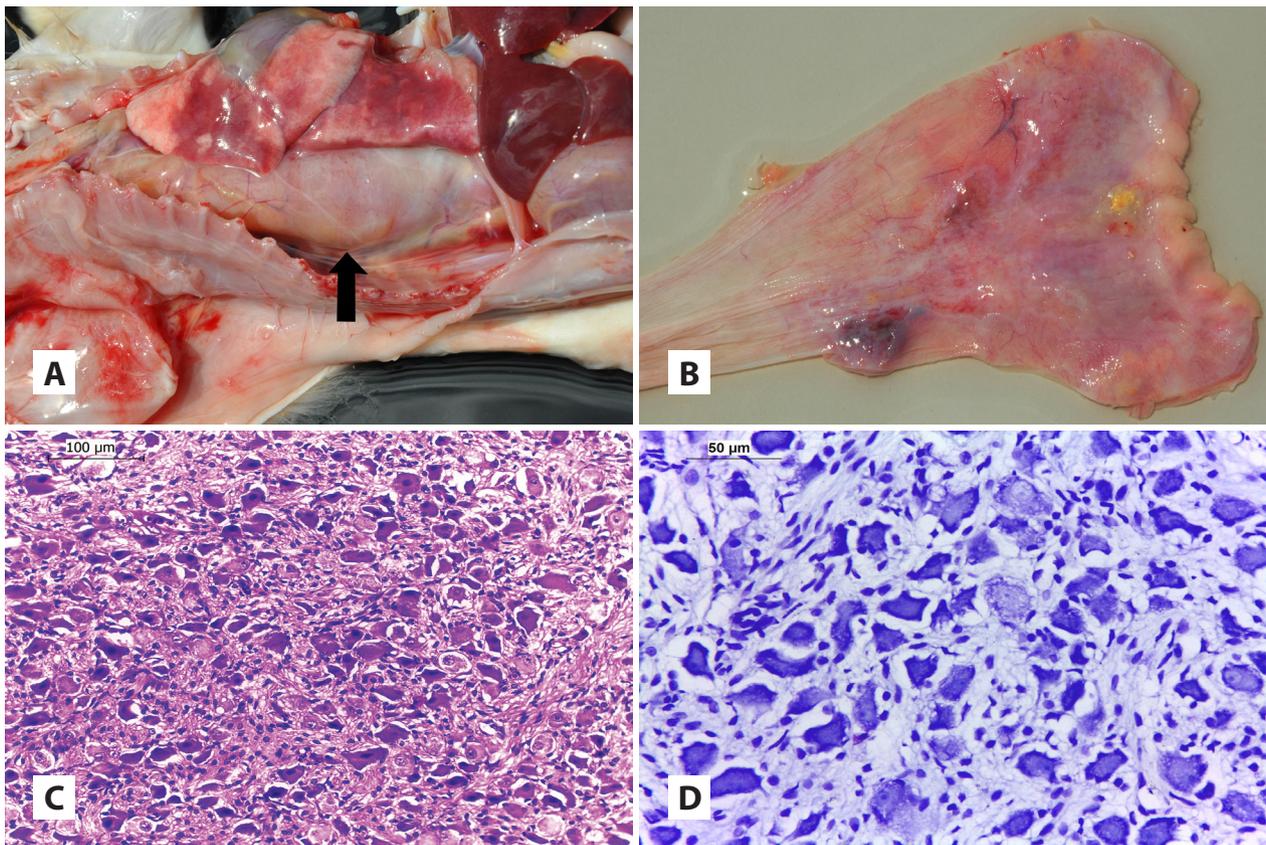


Figura 2. A- Megaesôfago (seta). B- Mucosa esofágica avermelhada e com áreas de erosão e ulceração. C- Necrose neuronal em gânglio cérvico-torácico representada por neurônios hipereosinofílicos com núcleo picnótico e deslocados para a periferia [Coloração de HE, obj. 40x]. D- Dissolução da substância de Nissl (cromatólise central). [Coloração de violeta Cresil obj. 20x].

midríase, prolapso de membrana nictitante, redução do reflexo pupilar ou bradicardia que são relatados por alguns autores [9].

Pela evolução do quadro clínico, achados da necropsia e pela grave leucopenia que o animal apresentou, suspeita-se que o mesmo veio a óbito devido a sepse, possivelmente em decorrência da pneumonia aspirativa. Em um estudo com 11 felinos com disautonomia, o megaesôfago estava evidente na radiografia torácica em sete de onze gatos (67%), e padrão alveolar consistente com pneumonia aspirativa em apenas um dos casos [5]. O prognóstico da doença é grave. Em um estudo, foi realizada a eutanásia em sete de nove animais entre dois e cinco dias após internação [4]. Neste caso, a doença evoluiu para o óbito em 12 dias.

A disautonomia felina é uma doença grave e de prognóstico ruim. Devido aos sinais clínicos inespecíficos e a dificuldade de um método diagnóstico confirmatório *in vivo*, a sua prevalência pode estar sendo subestimada. Neste caso, foi confirmada por meio dos achados clínicos, de imagem, macroscópicos e microscópicos, nos quais observou-se megaesôfago associado com pneumonia aspirativa e degeneração neuronal nos gânglios autonômicos.

MANUFACTURER

¹Idexx Laboratories. Westbrook, ME, USA.

Declaration of interest. The authors report no conflicts of interest. The authors alone are responsible for the content and writing of the paper.

REFERENCES

- 1 Cave T.A., Knottenbelt C., Mellor D.J., Nunn F., Nart P. & Reid S.W.J. 2003.** Outbreak of dysautonomia (Key-Gaskell syndrome) in a closed colony of pet cats. *Veterinary Record*. 153(13): 387-392.
- 2 Dickinson P.J. & LeCouteur R.A. 2004.** Feline neuromuscular disorders. *Veterinary Clinics of North America*. 34(6): 1307-1359.
- 3 Key T.J.A. & Gaskell C.J. 1982.** Puzzling syndrome in cats associated with pupillary dilatation. *The Veterinary Record*. 110(7): 160.
- 4 Kidder A.C., Johannes C., O'Brien D.P., Harkin K.R. & Schermerhorn T. 2008.** Feline dysautonomia in the Mid-western United States: a retrospective study of nine cases. *Journal of Feline Medicine and Surgery*. 10(2): 130-136.
- 5 Novellas R., Simpson K.E., Gunn-Moore D.A. & Hammond G.J.C. 2010.** Imaging findings in 11 cats with feline dysautonomia. *Journal of Feline Medicine and Surgery*. 12(8): 584-591.
- 6 Nunn F., Cave T.A., Knottenbelt C. & Poxton I.R. 2004.** Association between Key-Gaskell syndrome and infection by *Clostridium botulinum* type C/D. *Veterinary Record*. 155(4): 111-115.
- 7 O'Brien D.P. & Johnson G.C. 2002.** Dysautonomia and autonomic neuropathies. *Veterinary Clinics of North America: Small Animal Practice*. 32(1): 251-265.
- 8 Pollin M.M. & Griffiths I.R. 1992.** A Review of the Primary Dysautonomias of Domestic Animals. *Journal of Comparative Pathology*. 106(2): 99-119.
- 9 Sharp N.J.H., Nash A.S. & Griffiths R. 1984.** Feline dysautonomia (the Key-Gaskell syndrome): a clinical and pathological study of forty cases. *Journal of Small Animal Practice*. 25(10): 599-615.
- 10 Symonds H.W., McWilliam P., Thompson H., Nash A., Sanchez S. & Rozengurt N. 1995.** A cluster of cases of feline dysautonomia (Key-Gaskell syndrome) in a closed colony of cats. *The Veterinary Record*. 136(14): 353-355.
- 11 Torres B.B.J., Martins G.C., Ferian P.E., Martins B.C., Rachid M.A. & Melo E.G. 2014.** Key-Gaskell syndrome in Brazil: first case report. *Arquivo Brasileiro de Medicina Veterinária e Zootecnia*. 66(4): 1046-1050.

