

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

2697

PE 269

PANENCEFALITE SUBAGUDA ESCLEROSANTE

(Relato de um Caso)

Dione Maria Cruz da Silva
Eliane Cidral

1985 ?

6
Cirurgião

RESUMO

É relatado um caso de Panencefalite Subaguda Esclerosante, que cursou com aumento da pressão intracraniana, uma manifestação neurológica infrequente.

Os autores acham justificada a apresentação deste caso, por levantar um aspecto desta entidade nosológica, relacionado com a ocorrência familiar, raramente descrito na literatura.

INTRODUÇÃO

A infecção do Sistema Nervoso Central pelo vírus do sarampo é atualmente reconhecida como causa de Panencefalite Esclerosante Subaguda (PEES). Embora a etiologia desta síndrome neurológica fatal tenha sido estabelecida, o mecanismo de sua patogênese é pouco conhecida, o tratamento disponível atualmente é de discutível eficácia, e o uso de vacina diminui a incidência de PEES. /

RELATO DO CASO

A.R.C., sexo masculino, branco, natural e procedente de Florianópolis, com 8 anos de idade. A partir de meados de 05.84, começou a apresentar cefaléia, queda progressiva no rendimento escolar, caracterizada inicialmente por dificuldade para realizar as operações de divisão e posteriormente pela dificuldade na efetuação da leitura e escrita. Dois meses após passou a apresentar sinais de desorientação: perdia-se na própria casa, não conseguindo deslocar-se de uma dependência para outra. Na escola, foi observado que " esquecia-se " do lugar em que sentava, copiava uma palavra do quadro e a apagava diversas vezes, sendo que alguns dias depois, não mais escrevia seu nome ou desenhava.

Nas festas do final de bimestre, a professora descreveu-o como confuso: não conseguia repetir os gestos já ensaiados e aprendidos. Não recordava-se das letras musicais, permanecia absorto. Observou-se labilidade emocional. Ainda nesta época, começou a apresentar fala enlentecida, dificuldade para deambular e incoordenação dos movimentos.

Nos dados de antecedentes pessoais apresentava história de imunização anti-sarampo.

Nos antecedentes patológicos, registra-se história pregressa de sarampo com um ano de idade, necessitando internação por mais ou menos vinte dias, por apresentar-se na ocasião com desidratação e broncopneumonia.

História mórbida familiar: primo em IIº grau falecido um mês antes do início do quadro clínico de A.R.C., por apresentar PEES; comprovada clínica e laboratorialmente.

Em fins de 07.84, era o seguinte exame neurológico: paciente vigil, colaborante, com desorientação tèmoro espacial. Dificuldade acentuada na cópia de figuras geométricas e na imitação de gestos, mesmo os mais simples (Dispraxia construtiva e somato espacial acentuada). Não consegue escrever inclusive o próprio nome, ler ou realizar cálculos (Dislexia, agrafia e acalculia). Fala disártrica, dificuldade em nomear objetos, intoxicação verbal e dificuldade na compreensão (Disartria, afasia expresso-receptiva). No

exame dos pares cranianos apresenta papilas ópticas com bordos borrados e hemianopsia homônima esquerda. Movimentos coreicos de face. Disdiádococinésia. Leve aumento da base de sustentação, apresentando tendência a desviar-se para a esquerda durante a marcha.

O RX de crânio de 05.07.84, mostrava disjunção de suturas.

Em 3.07.84, o RX de crânio mostrava disjunção de coronárias e sagital.

O EEG em 09.07.84, em vigília, revelava sinais de focos irritativos profundamente situados, com projeção em áreas fronto-temporais do HCD.

O EEG repetido em 03.09.84, apresentava RF irregular, desorganizado à 8 c/s. Durante todo o traçado, ondas trifásicas periódicas a cada 5-7 c/s (PEES).

Primeira internação: efetuada em 08.08.84, para realização de exames complementares. Uma semana após a internação, passou a apresentar mioclonias em flexão a cada 7 segundos.

O processo de deterioração veio a se acentuar no período de internação hospitalar, passando a apresentar enurese e ecoprese; observou-se acentuado negativismo, agressividade, coprolalia, desvio conjugado dos olhos para a direita. Dificuldade acentuada para nomear objetos. Apraxia.

Foram realizados os seguintes exames:

Líquor: Incolor, límpido.

Células: 2/mm

Hemácias: 1/mm

Mononucleares: são raras células encontradas.

Glicose: 77mg/dl

Prot. : 13mg/dl

LDH : 6,0 UI

Eletroforese de proteínas no líquido: mais de 80% era albumina.

Reações sorológicas para sarampo:

Soro: fixação de complemento: 1/256

imunofluorescência: 1/320 (IgG)

- (IgM)

Líquor: fixação de complemento: 1/4

1/8 (IgG)

- (IgM)

Durante a internação Hospitalar no HIJG, foi iniciada medicação com Isoprinosine (200mg/Kg/dia) e mantida com Fenobarbital.

Segunda internação em 06.09.84, o paciente foi internado no HU. com o seguinte exame físico: Escolar febril (39°).

A.P.: Roncos e estertores subcrepitantes no hemi tórax direito.

A.C.: Bulhas rítmicas, taquicárdicas, sopro sistólico em foco mitral.

Abdome: sem peculiaridades.

Sendo confirmada BPN, foi iniciada antibiótico-terapia.

O exame neurológico da internação era o seguinte: dificuldade de deglutição e deambulação. Paciente desconectado, reagindo pouco aos estímulos dolorosos. Tremores finos generalizados. Globos oculares na posição intermediária mobilizando-se aos estímulos vestibulares.

A fundoscopia observava-se edema de papila bilateral. Pupilas isocóricas com reflexo fotomotor lento.

Hipertonia dos masseteres, não sendo possível a abertura da boca.

Rigidez de decorticação (membros superiores flexionados com membros inferiores estendidos, pés em equino).

Hipertonia muscular tipo rigidez extra piramidal.

Não mais apresenta mioclonias generalizadas (mantiveram-se apenas em pálpebras).

Foi suspenso o uso de Isoprinosine. Poucos dias após passou a apresentar picos febris. Manteve-se em coma, reagindo a estímulos sonoros e dolorosos com escassa motilidade de membros, acentuando a rigidez, agora de descerebração. Apresentou episódio de estado de mal convulsivo por várias horas (clonias de membro superior esquerdo). Foi então introduzido no tratamento, a Difenil Hidantoína e mantida a Clorpromazina, introduzida poucos dias antes.

A febre mantinha-se elevada a despeito de rigoroso exame físico e exames complementares: mostrarem-se normais.

Nos dias subseqüentes, manteve-se apresentando pi-

cos febris; permanecia em coma superficial, obedecendo algumas ordens; hipertônico. Em 18.09, foi reintroduzido Isoprinosine.

Em 18.10, o exame oftalmológico mostrava à fundos cópia: edema de papilas ópticas com palidez incidente (atrofia secundária pós papiledema iniciante). Ausência de nistágm^{os} espontâneos. O exame neurológico demonstrava acentuada rigidez de descerebração. Tremor grosseiro de membros superiores, RMP vivos. Babinski espontâneo. Movimentos clôn^{icos} de comissura labial, que persistiu até o momento da alta hospitalar.

Em 23.10, foi realizado outro exame de fundo de olho, obtido agora, sob midríase: papiledema-atrofia óptica secundária ao papiledema iniciante (OD levemente maior que o OE).

Em 23.10, o paciente recebeu alta hospitalar, indo à óbito dois dias após, em sua residência.

DISCUSSÃO

A PEES é uma doença neurológica progressiva, usualmente fatal que ocorre com maior frequência na infância.

A idade média de início da PEES é sete anos. A maioria das crianças com PEES, apresentaram sarampo com idade menor ou igual à dois anos. O intervalo entre o sarampo clínico e o início da PEES é de seis anos. Parece haver um predomínio da doença no meio rural. Os pacientes do sexo masculino são mais acometidos que os do sexo feminino (2-4:1). Estudos epidemiológicos sugerem que o risco de desenvolvimento de PEES, posteriormente à vacinação anti-sarampo é aproximadamente dez vezes menor que após ter tido sarampo doença.

Alguns investigadores, propõem a teoria de que a doença resulta da reativação de um vírus do sarampo incompleto ou mutante que teria permanecido latente no cérebro por diversos anos (Johnson, Fields). Outros acreditam que um outro fator, talvez genético ou ambiental, pudesse estar envolvido, em parte, por causa da ocorrência, embora infrequente, de casos familiares de PEES. (Kennedy, Lorand et al. , Clark and Best). O mais intrigante exemplo de ocorrência familiar, descrito por Chien e Cols., foi o de dois irmãos , que contraíram o sarampo clássico ao mesmo tempo e mais tarde desenvolveram PEES simultaneamente.

O curso da doença com hipertensão endocraniana , acompanhada de papiledema, é uma forma rara de apresentação. A progressão da doença é frequentemente mais rápida em tais casos.

A patogênese da PEES é obscura. O infiltrado de células mononucleares é característico e a inclusão de corpos eosinofílicos intranucleares e intracitoplasmáticos é observado em neurônios e células gliais. Brody e Detels, postularam que a PEES ocorre entre pessoas em que há um balanço anormal entre o vírus do sarampo e o mecanismo imune do hospedeiro, que permite a persistência do vírus dentro das

células cerebrais. Outros autores sugerem que os mecanismos de patogênese da PEES envolvem a seleção de clones de vírus que não se replicam para partículas virais completas. Essas viroses " suprimidas " são capazes de multiplicar-se e difundir-se célula a célula. O sistema imunológico do paciente é incapaz de remover esta infecção.

Os aspectos clínicos da PEES, podem melhor ser divididos em quatro estágios: 1 - Sintomas cerebrais

2 - Sinais motores e convulsivos

3 - Coma e opistótono

4 - Mutismo, perda da função da córtex cerebral, e mioclonias.

A maioria dos pacientes vivem uma média de um ano e meio , após o diagnóstico e a duração de cada fase é muito variável.

Os achados laboratoriais mais úteis e interessantes na PEES são: 1 - Alterações eletroencefalográficas;

2 - Aumento no líquido céfalo-raquidiano , das taxas de gamaglobulinas e de anticorpos contra o sarampo;

3 - Evidências histológicas e eletromicroscópicas de encefalite subaguda, com inclusões contendo paramixovírus como nucleocapsídeos.

A grande maioria dos pacientes tem bem definidos, surtos periódicos de atividade de alta voltagem, por algum tempo, durante o curso de sua doença. O intervalo entre os surtos, usualmente é de 3 a 5 segundos.

Os anticorpos anti-sarampo, podem ser pesquisados no LCR e no soro, através das provas de fixação de complemento e inibição da hemaglutinação. A presença de anticorpos fixadores de complemento no LCR, é o mais importante teste isolado para estabelecimento do diagnóstico.

Não mais realiza-se biópsia para o diagnóstico de PEES. Os achados clínicos, combinados com a presença de anticorpos fixadores de complemento no LCR e outros achados laboratoriais, já mencionados, são suficientes para estabelecer o diagnóstico na grande maioria dos casos.

Muitas drogas têm sido experimentadas no tratamen

to da PEES. O fator de transferência segundo alguns trabalhos, têm impedido a progressão da doença; outros não têm comprovado a sua efetividade. Remissões a longo prazo têm sido obtidas com uso de Isoprinosine, no entanto outros estudos são necessários para comprovação de sua eficácia.

BIBLIOGRAFIA:

Sever, John L., - Sarampo e Panencefalite subaguda esclerosante. - RECTA 9: 330-3, maio 1980.

Jabbour, J. T. & Sever, J. L. - Serum measles antibody titers in patients with subacute sclerosing panencephalitis, compared with parents and siblings. - Brief clinical and laboratory observations, 73 (6): 905-7.

Jabbour, J. T. et alli. - Subacute sclerosing panencephalitis. A Multidisciplinary Study of Eight Cases. The journal of the American Medical Association, 207 (12): 2248-2254, 1969.

Winthrop, Risk & Haddad, Fuad Sami. The Variable Natural History of Subacute Sclerosing Panencephalitis. - Arch. Neurol. 36: 610-614, 1979.

Jabbour, J. T. et alli. Epidemiology of Subacute Sclerosing Panencephalitis. The journal of the American Medical Association, 220 (7): 959-962 , 1972.

Sever, John L. et alli. Diagnosis of Subacute Panencephalitis. The Value and Availability of Measles Antibody Determinations. The Journal of the American Medical Association, 228 (5): 604-6, 1974.

Reinert & Gruson, S. Actualité de la panencephalite Subaigue Sclerosante. Article Clinique, pgs: 563-6.

Resnick, Jerome S. Et. alli. Subacute Sclerosing Panencephalitis. Spontaneous Improvement in a Patient with Elevated Measles Antibody in a Blood and Spinal Fluid. The New England Journal of Medicine, 279 (3): 126-9.

Modlin, John F. et alli. Epidemiologia Studies of measles vaccine, Subacute Sclerosing Panencephalitis. Pediatrics 59 (4): 505 - 12, 1977.

TCC
UFSC
PE
0269

N.Cham. TCC UFSC PE 0269

Autor: Silva, Dione Maria

Título: Panencefalite subaguda esclerosa



972812265

Ac. 253894

Ex.1

Ex.1 UFSC BSCCSM