

CIDP na idade pediátrica

Desafio diagnóstico

- Caso Clínico -

Maria Vânia Sousa*, Susana Rocha**, Ana Paula Soudo***, José Pedro Vieira**

*Serviço de Pediatria Médica Geral. **Serviço de Neurologia Pediátrica. ***Serviço de Medicina Física e Reabilitação
 Director de Departamento: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira
 Hospital Dona Estefânia – CHLC, Lisboa

Introdução

A polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória crónica (CIDP) é uma patologia auto-imune caracterizada pela desmielinização dos nervos periféricos e raízes espinhais, rara na idade pediátrica.

Classicamente apresenta-se com fraqueza muscular proximal e distal dos membros e hipo/arreflexia, com evolução superior a 2 meses, de forma progressiva ou mais raramente recorrente, tornando-se por vezes difícil o seu diagnóstico e o diagnóstico diferencial com Síndrome de Guillain-Barré.



Caso Clínico

- Criança do sexo feminino, 3 anos de idade.
- É trazida ao SU por queixas álgicas nos membros superiores e inferiores, de carácter proximal, simétrico, com agravamento nocturno, associada a recusa/dificuldade no início da marcha e com 5 dias de evolução. Sem outra sintomatologia acompanhante.
- **Antecedentes:**
 - Nos 6 meses precedentes, 2 episódios semelhantes ao actual, com resolução espontânea em alguns dias.
 - Gastroenterite aguda sem agente isolado nas 4 semanas anteriores.
 - Sem história de exposição a drogas ou tóxicos. Sem história familiar de neuropatia ou doenças reumáticas.

Observação no SU:

- Dor à mobilização dos membros, sem sinais inflamatórios articulares.
- ↓ da força muscular (grau 4), proximal e distal nos membros superiores e inferiores, simetricamente.
- Provável sinal de Lasègue.
- Tremor postural e intencional nos membros superiores.
- Reflexos miotáticos presentes nos membros superiores, ausentes nos inferiores.
- Instabilidade na marcha.

- **Investigação Diagnóstica:**
 - ✓ Avaliação analítica básica, metabólica, auto-imune e serologias infecciosas (HIV, Adenovírus, CMV, EBV, Parvovírus B19, Borrelia burgdorferi, Rickettsia conorii, Toxoplasmose) negativas.
 - ✓ Ecografias articulares normais.
 - ✓ Estudo do LCR: dissociação albumino-citológica. Análise microbiológica, citoquímica e imunofixação sem alterações.
 - ✓ Estudo microbiológico do sangue e das fezes negativo.
 - ✓ Electromiografia (EMG) em D5 de doença – ↓ das velocidades de condução, ↑ das latências distais e atraso/dispersão das ondas F, em múltiplos nervos.

Clínica e EMG compatíveis com Guillain-Barré vs CIDP



- ✓ Agravamento dos sintomas em D9 de doença -> EMG com agravamento da polineuropatia.

↓

Imunoglobulina intravenosa (IgIV) 0,4 g/Kg/dia, 5 dias
 Melhoria progressiva do quadro sintomático com recuperação gradual da capacidade funcional.

- Terapêutica de manutenção: IgIV a cada 2-6 semanas consoante evolução clínica e avaliação diagnóstica.

Discussão

O diagnóstico conclusivo de CIDP baseia-se em elementos clínicos e no estudo electrofisiológico.

Consideramos episódios recorrentes de neuropatia num período de cerca de 6 meses, embora a observação da criança seja apenas a actual. No estudo electrofisiológico apresenta critérios para Guillain-Barré/CIDP, no entanto, a precocidade e a gravidade das alterações presentes no 5º dia de doença sugerem tratar-se de CIDP. A dissociação albumino-citológica no LCR ocorre nas duas entidades, sendo que se planeia realizar biópsia de nervo para investigação adicional.

O reconhecimento da CIDP pode constituir um desafio diagnóstico mas é importante por ser uma patologia potencialmente tratável com terapêutica imunomoduladora adequada, determinante para o prognóstico.