

REUNIÃO INTERSERVIÇOS - CASO CLÍNICO (HC/HSA-OSID)

1- IDENTIFICAÇÃO

Paciente masculino, 6 anos e 1 mês, natural e procedente de cidade da Bahia

2- QUEIXA PRINCIPAL

Dificuldade para enxergar associada à cefaleia frontal há cinco dias da admissão.

3- HISTÓRIA DA DOENÇA ATUAL

Genitora relata que aos 3 anos de idade, o paciente despertou bem e no decorrer do dia passou a aproximar os objetos do seu rosto/olhos, até mesmo para visualizar filmes no celular. Nas 24 horas seguintes evoluiu com piora do sintoma visual e passou a queixar-se de cefaleia frontal. Em consulta com oftalmologista foi detectada baixa acuidade visual com papila normal e indicada consulta com neuropediatra, que o hospitalizou em cidade próxima à sua residência. Neste hospital realizou tomografia de crânio (TC) com laudo “sem anormalidades”. No quinto dia do início dos sintomas apresentou picos febris de 39,1°C que duraram 48 horas, sendo então, transferido para o Hospital da Criança – HSA/OSID.

No HSA/OSID, o paciente interagiu com o examinador, localizava partes do corpo, aproximando o rosto do examinador e fazia contato tátil. Memória e linguagem adequadas; Tônus, equilíbrio motricidade, reflexos e coordenação sem alterações. Nervos cranianos: com alteração do primeiro par com persistência da queixa visual. Procedeu-se reavaliação oftalmológica que interrogou atrofia óptica, e foram realizados estudo do líquido cefalorraquidiano (LCR) e ressonância nuclear magnética (RNM) do neuroeixo.

Dois dias após a coleta do LCR evoluiu com astasia, diminuição de reflexos musculares profundos - osteotendíneos (1+) porém, preservava sustento cervical e sentava-se sem apoio no leito. Diante da clínica, foi realizada pulsoterapia com Metilprednisolona, precedida do uso de albendazol, obtendo significativa melhora clínica e, com os resultados de exames específicos teve alta hospitalar para continuidade terapêutica multidisciplinar ambulatorialmente.

Aos 3 anos e 11 meses, o paciente foi reinternado por recorrência do quadro clínico para outro ciclo de pulsoterapia. Neste, o exame neurológico evidenciava redução da força muscular globalmente, grau 4. Marcha oscilante, com base alargada e Sinal de Romberg presente. Em reavaliação oftalmológica foram evidenciadas palidez temporal bilateral em papilas, com maior comprometimento do olho esquerdo. Evoluiu bem saindo de alta em uso de Azatioprina 25mg/dia e com redução progressiva da prednisona (1mg/kg/dia) até sua suspensão devido a hiperglicemia e lentificação do seu crescimento.



Hospital da Criança do Hospital Santo Antônio (HSA)

Obras Sociais Irmã Dulce

Programa de Residência Médica em Neuropediatria

Av. Bonfim, 161 – Roma, Salvador-Ba Fone: (71) 3310-1227



Em agosto/2021, aos 6 anos de idade, afastado dos serviços assistenciais durante a pandemia do COVID-19, buscou atendimento no HC-OSID em recidiva do quadro, sendo submetido novamente a pulsoterapia com Metilprednisolona 500mg por 5 dias. Na alta hospitalar foi mantido o uso da Azatioprina 35mg/dia, ajuste posterior para 50mg/dia e prednisolona 1mg/kg/dia. Segue em acompanhamento ambulatorial e no aguardo da liberação de outro imunossupressor encaminhado por receita e laudo ao serviço de dispensação de medicamentos da secretária de saúde.

4- INTERROGATÓRIO DOS DEMAIS SISTEMAS

Sem alteração que contribua para o caso.

5- ANTECEDENTES PESSOAIS

5.1- Pré- natal e gestacional materno

GIP1, realizou pré-natal, sem intercorrências. Nega consanguinidade. Nega etilismo e tabagismo.

Parto a termo, cesáreo, com IG:41 semanas, peso 3710g, perímetro cefálico: 36cm. Estatura 54cm.

5.2- Perinatal

Ao nascer apresentou taquipneia transitória do recém-nascido e necessitou ficar internado por 5 dias em uso de oxacilina e gentamicina por risco infeccioso.

Teste do pezinho: sem alteração

5.3 – Desenvolvimento Neuropsicomotor

Marcos lembrados pela genitora. Sustentou cervical aos 4 meses; sentou aos 7 meses ; andou aos 9 meses e falou aos 14 meses.

5.4 – Antecedentes Patológicos

Mãe referiu que cerca de um mês antes do início do quadro clínico descrito na HDA, o menor cursou com infecção respiratória alta e gastrointestinal que o deixou “fraco e sem disposição” para ficar em pé , andar e correr para brincar como tinha hábito. Foi tratado com hidratação e medicação para febre.

5.5 – Antecedentes Vacinais

Caderneta vacinal completo e atualizado.

6- ANTECEDENTES FAMILIARES

Avó materna com hipertensão arterial sistêmica. Nega demais comorbidades na família. Nega história de doenças auto imunes na família.

7- EXAME FÍSICO

7.1- Geral

Bom estado nutricional, orientado, afebril. Mucosas normocoradas e hidratadas, anictéricas.

Face peculiar com micrognatismo e escafocefalia.

Orofaringe sem alterações.

AR: MVBD, sem ruídos adventícios.

ACV: Bulhas rítmicas e normofonéticas em 2 tempos, sem sopros

ABD: Plano, RHA +, flácido, indolor a palpação, sem visceromegalias.

AGU: Genitália masculina. Testículos tópicos.

EXT: Bem perfundidas, sem edemas. Pulsos periféricos palpáveis.

7.2 Exame Neurológico atual

Bom estado geral, ativo, reativo, calmo.

Função cortical superior: Boa interação com examinador, identifica algumas cores, animais e objetos com aproximação dos mesmos ou com recursos de ampliação inclusivos favoráveis ao aprendizado, verbaliza adequadamente com bom nível de comunicação

Campo visual de confrontação: melhor o campo inferior direito. Criança relata não enxergar com olho esquerdo.

Pares cranianos motores sem alteração. Sensorial alterado pela doença de base para acuidade e campo visual.

Sensibilidades preservadas.

Trofismo adequado

Tônus adequado (grau 0)

Equilíbrio estático e dinâmico adequados para os 6 anos (idade atual).

Coordenação: ausência de dismetria as manobras índice-índice e calcanhar-jelho.

Força muscular grau 5, simétrica.

Reflexos osteotendíneos 2+, simétricos nos quatro membros. Reflexo cutâneo plantar em flexão bilateralmente. Reflexo cutâneo abdominal simétrico.

Marcha atípica.

.

8. EXAMES COMPLEMENTARES REALIZADOS

a) Laboratoriais

EXAME	DATA	RESULTADO
Estudo do LCR	17.09.2018	Límpido e incolor <u>Citologia</u> - Global (/mm²): 2,3 células Diferencial(%):linfócitos 71, reticulomonócitos 29. Citologia oncótica: não foram encontradas células atípicas. Citomorfologia Classe I. Bioquímica – Cloreto: 700/ Glicose: 42/ Proteínas totais 24/ TGO 5,8/ DHL: 20,8 Reação de Pandy: negativa Pesquisa de BAAR: negativo Tinta da China: negativo Coloração pelo Gram: ausência de bactérias Pesquisa de Haemophilus influenzae b: não reagente Streptococcus pneumoniae: Não reagente Streptococcus B: Não reagente Neisseria meningitidis A, B, C, Y: Não reagente Pesquisa de antígeno capsular do C. neoformand: Não reagente VRDL: Não reagente Reação para toxoplasmose (IgG): Negativo Reação para cisticercose: Negativo Eletroforese das proteínas (%) – Pré-albumina: 6,3 (VN 2-8) Albumina 52,6. (VN 45-64) Globulinas: alfa 1: 7,5 (VN 3-7) Alfa 2: 8,2 (VN 5-11) Beta: 11,1 (VN Beta + Tau 13-25) Tau: 2,1 (VN Beta + Tau 13-25) Gama: 12,2. (VN 7-4) Ausência de bandas oligoclonais na Eletroforese das proteínas. IgG LCR: 2,9. (VN até 5,6 mg/dl) Albumina LCR: 12,7 (VN até 25,6 mg/dl) Albumina sérica: 4,1. (VN 3.500 a 5.500 mg/dl) IgG sérica: 681 (VN 690 a 1400 mg/dl)



Hospital da Criança do Hospital Santo Antônio (HSA)
Obras Sociais Irmã Dulce
Programa de Residência Médica em Neuropediatria
Av. Bonfim, 161 – Roma, Salvador-Ba Fone: (71) 3310-1227



		Índice de IgG (LINK-TIBLING): 1,4. (VN até 1,0) Avaliação da integridade da função da barreira hemato-liquórica (quociente de albumina): 0,003. (VN até 0,007)
Proteínas séricas + Eletroforese	(17/09/18):	PT 5,7 / Albumina 4,1 / Glob 1,6 / IgG 681 / IgM 131 / IgE76 / IgA 56
Anticorpo anti-aquaporina 4		Reagente
Cariótipo banda		46, XY

	07.09.2018	18.09.2018	02.10.2018	11.07.2019	10.08.2021
Hb	12,3	12,9	12,3	13,8	12,8
Ht	37	38,3	37,9	40,8	37,5
Leuco	11300 (L:14/M:9/ S:76/E:1)	7180 (L35,8/M3,3/ S60,5/E0,3)	11470 (L35,8/M9,5/ S54,5/E0,1)	9730 (L25/M8 S65/E1)	7340 (L 43,7/ M 6,5/ S4/E2,3)
PLT	2230.000	365.000	278.000	341.000	296.000
VHS	24				
PCR	201,1	48			3,1
CK	928				
K	4,5		4,8	4,7	4,3
Na	140,3		138	141	145
TGO	67,4	27	60	25	
TGP	18,2	14	235	17	
FA		130			
GGT		14			
Prot. totais			6,0		
Albumina			3,8		
Ureia		28	27	28	33
Creatinina		0,5	0,51	0,7	0,5
LDH		315			
TP			102	93	93
TTPa			27		
RNI			0,99	1,05	1,05

b) Imagem

TC de crânio (04.09.18): sem alterações (segundo laudo; imagem não apresentada).

-

RNM de crânio (02/10/2018): notam-se algumas pequenas e raras áreas de hipersinal nas sequências ponderadas de T2 e flair envolvendo a substância branca subcortical e profunda dos hemisférios cerebrais, pouco mais evidentes no hemisférico E, além de tênue focos na substância branca adjacente ao IV ventrículo, sem restrição a difusão e sem realce ao contraste, de caráter



Hospital da Criança do Hospital Santo Antônio (HSA)

Obras Sociais Irmã Dulce

Programa de Residência Médica em Neuropediatria

Av. Bonfim, 161 – Roma, Salvador-Ba Fone: (71) 3310-1227



não expansivo e não confluentes , inespecíficas Conclusão: pequenas e raras alterações focais envolvendo a substância branca , inespecíficas, de possível substrato desmielinizante

RNM da coluna cervical e dorsal (02/10/2018): alteração de sinal de medula (hipersinal T2/STIR, hipossinal T1), estendendo-se por longos segmentos nos níveis de C1 a C6 e D1 a D7 predominando na porção central e posterior da medula espinal. Associa-se tênue efeito expansivo porem sem evidências inequívocas de áreas de impregnação anômala, inespecíficas, possivelmente de substrato desmielinizante.

USG de abdome (12/2020): normal

Rx para determinação de idade óssea (12/2020): 2 anos 8 meses; id 5 anos e 4 meses.

9. RACIOCÍNIO CLÍNICO/PERGUNTAS

- Quais são as principais hipóteses diagnósticas. Qual(is) dado (s) apresentado (s) apoiam sua(s) Hipóteses?
- Qual o exame diagnóstico deverá ser solicitado? Qual sua interpretação?
- Quais as opções terapêuticas adequadas ao diagnóstico?