



Universidade Federal de Minas Gerais
Hospital das Clínicas/ UFMG
Unidade Funcional Pediatria - Neurologia Infantil



Reunião Interserviços - Maio/2022

Caso clínico HC-FM UFMG

Identificação:

ALPO, sexo feminino, 2 anos e 10 meses (DN: 17/09/2018)
Natural e Procedente de Prados (MG)

Queixa principal: Fraqueza muscular

História da Moléstia Atual:

Mãe refere que aos 6 meses de idade a criança apresentou episódio de hipotonia e fraqueza muscular (predominante em membros inferiores) que durou 7 dias, seguida de melhora progressiva e resolução da fraqueza. Naquela ocasião procurou atendimento com médico pediatra, que não identificou febre e nenhum processo infeccioso, sendo orientado observação domiciliar. Relatou que três dias antes do quadro havia recebido as vacinas Pentavalente e VIP.

A paciente evolui bem e sem novas intercorrências até 1 ano de idade, quando apresentou quadro de hipotonia global e fraqueza muscular ascendente. Foi internada na UTI para monitorização e propedêutica, mas não foi necessário suporte ventilatório. Nesta ocasião foram realizados exames de liquor, sorológicos, RM de encéfalo e medula (Exames abaixo). Foi levantada a hipótese de Síndrome de Guillain Barré e indicada Imunoglobulina humana venosa por 4 dias. A paciente evoluiu com melhora progressiva e recebeu alta após 15 dias de internação, sendo capaz de sentar-se e ficar em pé com apoio. A mãe nega processos infecciosos prévios ou febre mas refere que 7 dias antes da fraqueza a criança havia recebido a vacina Triviral e pneumo13.

Após a alta hospitalar a paciente iniciou acompanhamento neurológico e com fisioterapia motora e evoluiu com melhora progressiva da força muscular. Com 1 ano e 3 meses fez ENMG (laudo anexo). Aos dois anos a paciente apresentava quadro clínico estável mantendo fraqueza muscular distal em membros inferiores. Foi orientado o uso de órtese articulada, curta para membros os inferiores.

Com 2 anos 8 meses a paciente apresentou piora da força muscular em membros inferiores por duas semanas, perda da capacidade de deambular e a voz ficou mais anasalada e fraca. A mãe referiu que a criança sofreu uma picada de inseto no pé direito que ficou muito edemaciada e avermelhada 15 dias antes do início da fraqueza.

A paciente foi internada para observação e propedêutica, sendo solicitado exames de sangue, líquor e ENMG. A paciente recebeu imunoglobulina por 3 dias, ficou internada por 1 semana, com melhora parcial da fraqueza. Ela recebeu alta hospitalar com suspeita Poliradiculoneuropatia motora axonal crônica com agudização, e orientado o uso de corticoide oral.

A criança foi avaliada pela equipe de neuropediatria do HC-UFMG com 2 anos 10 meses para acompanhamento de possível doença neuromuscular.

História Pgressa:

Gestacionais e Perinatais: primeira filha de casal, gravidez evoluiu bem sem intrcorrências. Parto cesárea a termo, PN: 2920 gramas, Comprimento: 48 cm, PC: 34 cm APGAR: 9 e 9. O RN apresentou icterícia e ficou em fototerapia por 3 dias e recebeu alta hospitalar em boas condições.

Sem relato de outras internações além das citadas na HMA e nega cirurgias prévias.

História familiar:

Pais saudáveis, negam consanguinidade. Ambos naturais e procedentes da cidade de Prados/MG.

DNPM:

- sustento cefálico: 3 meses
- sentou: 7 meses
- engatinhou: 10 meses
- andou: 1 ano e 07 meses (mantendo fraqueza distal)
- falou as primeiras palavras com 1 ano, formou frases com duas palavras aos 2 anos e apresenta bom desenvolvimento da linguagem
- Comportamento: boa interação com familiares e crianças

Ao exame Físico: (2 anos e 10 meses)

Peso: 14 Kg e estatura: 94 cm (Z-score 0)

Paciente com bom estado geral, hidratada, corada, anictérica e acianótica, sem dismorfismos. Sem alterações de pele.

AR: MVF sem RA, eupneica FR: 16 irpm

ACV: BNRBF, 2 tempos sem sopros FC: 90 bpm

Abdome: plano normotenso sem aumento de baço ou fígado.

Ao exame Neurológico: (2 anos e 10 meses)

PC: 49 cm (Z-score 0)

Estado de consciência: alerta, interagindo bem com o examinador e atendendo aos comandos.

Marcha: marcha escarvante com apoio. (quando coloca o tutor deambula sem apoio).

Motricidade: hipotrofia em musculatura distal em membros inferiores, leve hipotonia apendicular, força muscular grau 4 em membros superiores (proximal e distal); em membros inferiores grau 4 proximal e grau 2 distal (m. tibial anterior). Reflexos osteotendíneos: hipotativos em membros inferiores e normais em membros superiores. Reflexo cutâneo plantar em flexão.

Sensibilidade difícil avaliação

Coordenação motora: sem dismetria

Nervos cranianos: sem anormalidades

Exames Complementares:

1. Setembro de 2019: (Internação com 1 ano)

Hemograma normal

Gasometria venosa: sem alterações

Lactato (sangue): 32 (VR de 4,5 a 19,8)

Líquor: 1 célula 100% de Mononucleados

Glicose: 49 ; proteína 64

Sorologias para Dengue, Zika vírus e Epstein Baar: negativas

Teste para imunodeficiência: CD4 / CD8 normal

Ressonância de encéfalo, cervical, toráco-lombar: sem anormalidades

Eletroneuromiografia: 22/11/2019

- Estudo de condução nervosa sensitiva (mediano, ulnar, radial e sural): latências, amplitudes e velocidades dentro dos valores de referência

- Estudo de condução nervosa motora: (Mediano, ulnar, fibular e tibial): ausência de potenciais em fibulares.

- Respostas tardias (onda F) ausente

- Eletromiografia de agulha: (deltoide, bíceps, extensor radial do carpo, quadríceps, tibial anterior, gastrocnêmio, extensor curto artelhos, abdutor do

hálux): achados neurogênicos com reinervação crônica em músculos dos membros inferiores

Conclusão: Estudos de condução nervosa e eletromiográfica dos 4 membros evidenciaram processo neuropático com intenso envolvimento axonal, motor e simétrico em membros inferiores. (OBS: deve-se considerar o envolvimento pré-ganglionar (corno anterior ou radicular) ou neuropatia motora)

2. Agosto/Setembro de 2021: (Internação com 2 ano e 8 meses)

Hemograma: sem alterações

Líquor rotina: 2 células 100% de Mononucleados

Glicose: 50 Proteínas : 42

Líquor gram e cultura: negativos

Líquor: ausência de bandas oligoclinais

Eletroneuromiografia

- Estudo de condução nervosa sensitiva (mediano, ulnar, radial e sural): latências, amplitudes e velocidades dentro dos valores de referência

- Estudo de condução nervosa motora: (Mediano, ulnar, fibular e tibial): ausência de potenciais em fibulares e redução nos demais nervos testados.

- Respostas tardias (onda F) ausente

- Eletromiografia de agulha: (deltoide, bíceps, extensor radial do carpo, quadríceps, tibial anterior, gastrocnêmio, extensor curto artelhos, abdutor do hálux): achados neurogênicos crônicos mais acentuados em musculatura distal de membros inferiores.

Conclusão: Estudos de condução nervosa e eletromiográfica dos 4 membros indicativos de polirradiculoneuropatia motora axonal crônica moderada a acentuada e simétrica.

OBS: Os achados eletromiográficos podem ser considerados residuais, sem doença ativa, mas deve-se considerar o relato de piora da fraqueza nos últimos 15 dias sendo que este método tem menor sensibilidade em quadros recentes onde os achados neurofisiológicos podem demorar até 4 semanas para se estabelecerem.

Ressonância Magnética do encéfalo e coluna cervical: sem alterações

Outros exames: (2021)

TGO: 29 u/l

TGP:22 U/l

CK 78 U/l

Gasometria arterial: sem acidose

Lactato: 2,0 (VR: até 2,1)

Análise urinária de Ácidos Orgânicos Qualitativa (urina): perfil sem alteração

Cromatografia Quantitativa de Aminoácidos (sangue): perfil sem alteração

Perguntas:

Quais as hipóteses diagnósticas?

Qual exame deveria ser solicitado?

Como conduzir o tratamento?