



Instituto Central do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo



Caso Clínico FMUSP - Interserviços Junho de 2022

Identificação: ARR, sexo feminino, 7 anos e 8 meses, natural e procedente de cidade do interior do Paraná. Dominância manual esquerda, segundo ano de ensino fundamental, não sabe ler.

Admissão enfermagem ICHC: 05/04/2022.

QP: "Dificuldade de segurar a cabeça e dificuldade de engolir há uma semana".

HDA: Paciente nascida à termo, sem intercorrências, hígida até os dois anos, quando começou a apresentar quedas e fraqueza em perna esquerda, fez fisioterapia e ficou sem dificuldade de andar após algumas semanas. Com 3 anos e 6 meses de vida, foi observado novamente aumento de quedas, fraqueza em hemicorpo direito e, posteriormente, maior hipertonia do membro inferior direito. Retomou acompanhamento com fisioterapia e ortopedista, com melhora da marcha após algumas semanas.

Há dois meses da admissão em nosso serviço, a paciente piorou novamente a marcha, evoluindo com dificuldade de deambular sem apoio. Além disso, apresentava fraqueza em membro inferior esquerdo e dificuldade para falar, pais referiam fala mais "arrastada" e piora na articulação de fonemas.

Há uma semana evoluiu com dificuldade para realizar movimentos finos com a mão direita, dificuldades na escrita, no sustento de tronco e cefálico. Apresentando, ainda, disfagia; o que motivou os familiares a procurarem atendimento médico no PS do Instituto da Criança, com transferência à enfermagem da neurologia infantil no ICHC para investigação e cuidados.

Revisão de sistemas: Nega queixas auditivas ou oftalmológicas. Nega cefaleia.

Antecedentes pessoais: Terceira filha de pais não consanguíneos, G3P3C3A0, irmão da segunda gestação falecido no primeiro dia de vida, por cistos renais e rim único. Mãe teve ITU tratada e hiperêmese gravídica no início da gestação, sorologias sem alterações. Parto cesáreo com 40s, por iteratividade, com descrição de mecônio em líquido amniótico; Chorou ao nascer, Apgar 8/9; com necessidade de aspiração não sabe falar sobre manobras de reanimação, mas nega uso de oxigênio. Peso nascimento 4,060grs; Comprimento: 49 cm; PC 37cm. Alta com



Instituto Central do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo



48hrs de vida, mamando seio materno, nega icterícia, teste do pezinho sem alteração. Nega intercorrências pós-natais e nega alergias ou cirurgias.

DNPM: sorriso social com 2 meses, sentou com 3 meses, rolou com 4 meses, sentou sem apoio com 8 meses, engatinhou com 11 meses e andou 1 ano e 4 meses. Primeiras palavras com 11 meses, formou frases com 1 ano e 10 meses. Hoje apresenta dificuldade de linguagem, no componente de articulação de palavras e dificuldade de aprendizagem, ainda não escreve palavras, apenas sílabas. Atualmente, frequentando escola - 2º ano, com boa relação com outras crianças.

História Familiar: Irmã de 12 anos, hígida. Pais hígidos. Avós maternos DM2, HAS, avô materno com AVC aos 56 anos. Tio materno tem DM2.

Vacinação: Atualizada.

Exame físico geral:

Peso: 17,3kg - Altura: 123cm

Hidratada, corada, afebril, eupneica em ar ambiente, longilínea. Aparelho respiratório: MV+ globalmente, sem RA. Aparelho cardiovascular: RCR, 2T, sem sopros, FC 88bpm. Abdome: flácido, indolor À palpação, RHA +, sem massas ou visceromegalias. Extremidades: pulsos periféricos presentes e simétricos, TEC 2 seg. Sem lesões de pele, sem linfonodomegalias.

Exame Neurológico na admissão:

Sem dismorfismos, presença de sonda nasogástrica.

Atitude: Paciente vigil, colaborativa, movimentação espontânea reduzida, compreensão e atenção básica preservada, atenção sustentada prejudicada; compreende comandos simples, responde o que se pede, fala caracterizada em vídeo (anexo 2).

Equilíbrio e marcha: Marcha com duplo apoio, base larga e titubeação de tronco.

Motricidade: Redução da velocidade e amplitude de movimentos bilateralmente. Força grau IV global, algo assimétrica, com hemicorpo direito grau IV-. ROT vivos em MMSS e exaltados em MMII bilateral. Clônus de aquileu bilateral. RCP em extensão bilateralmente. Tônus axial reduzido.

Sensibilidade: superficial preservada, não compreende exame para avaliação de sensibilidade profunda.



Instituto Central do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo



Coordenação: ataxia global (axial e apendicular), manobra index-index e disdiadococinesia pior à esquerda.

NNCC: I não testado; II: Pupilas isocóricas e fotorreagentes, com reflexo fotomotor e consensual presente, sem defeito aferente pupilar, não colabora para campimetria. Fundo de olho normal; III, IV, VI - sem alteração de MOE, seguimento e sacada sem alterações, sem nistagmo. V: corneopalpebral presente, músculos da mastigação tróficos e simétricos. VII: sem desvios de rima. VIII: VOR sem alterações; reflexo cocleopalpebral presente bilateralmente; IX, X: úvula centrada, sem quedas de palato, reflexo nauseoso presente bilateralmente, apresenta incompetência velo-palatina; XI: força simétrica; XII: sem alteração de trofismo, sem desvios. Fala com dificuldade em todos os fonemas, pior para sons faríngeos.

Sem sinais meníngeos.

#Exames Complementares:

Externos:

- RNM crânio 03/05/21: lesões compatíveis com gliose/encefalomalácia nos núcleos estriados, evento hipóxico isquêmico agudo e subagudo subcorticais nos hemisférios.
- RNM de Crânio 16/03/22: extenso acometimento cortical bilateral em ambos os hemisférios cerebrais com sobreposição de sequelas com insultos estriatais.

ICHC- USP:

IMAGEM:

- RNM encéfalo 07/04/22 (imagens em anexo 1 - abaixo): Áreas de hipersinal em T2/Flair com tênue restrição a difusão comprometendo o córtex de múltiplos giros cerebrais em territórios vasculares distintos, com acometimento predominante dos lobos frontais e parietais. Notam-se alterações semelhantes nos hemisférios cerebelares. Ausência de realce anômalo no gadolínio. Há discreto efeito expansivo na fossa posterior, com leve compressão do IV ventrículo. Marcado hipersinal em T2/FLAIR do corpo estriado (caudado e putâmen), com importante atrofia do mesmo, notadamente no putâmen. Há também discreto hipersinal nos globos pálidos. Observa-se ainda alteração de sinal dos tálamos, da substância cinzenta periaquedutal e as porções anteriores do bulbo, notadamente a direita, na topografia do núcleo olivar inferior. O estudo por espectroscopia da substância branca e do córtex parieto occipital bem como dos ventrículos laterais não evidenciou alterações significativas. Alteração volumétrica global do parênquima encefálico, desproporcional a fase etária.
- ECG 06/04/22: Ritmo sinusal, sem bloqueios.
- ECO cardiograma 08/04/22: Exame dentro da normalidade para a faixa etária e biótipo



Instituto Central do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo



- EEG abril/22: EEG obtido em vigília, sonolência, sono induzido por hidroxizine e despertar, mostrou discreta desorganização difusa da atividade elétrica cerebral por ondas lentas de predomínio teta e carência de ritmo posterior na vigília. Não foram observados paroxismos epileptiformes.

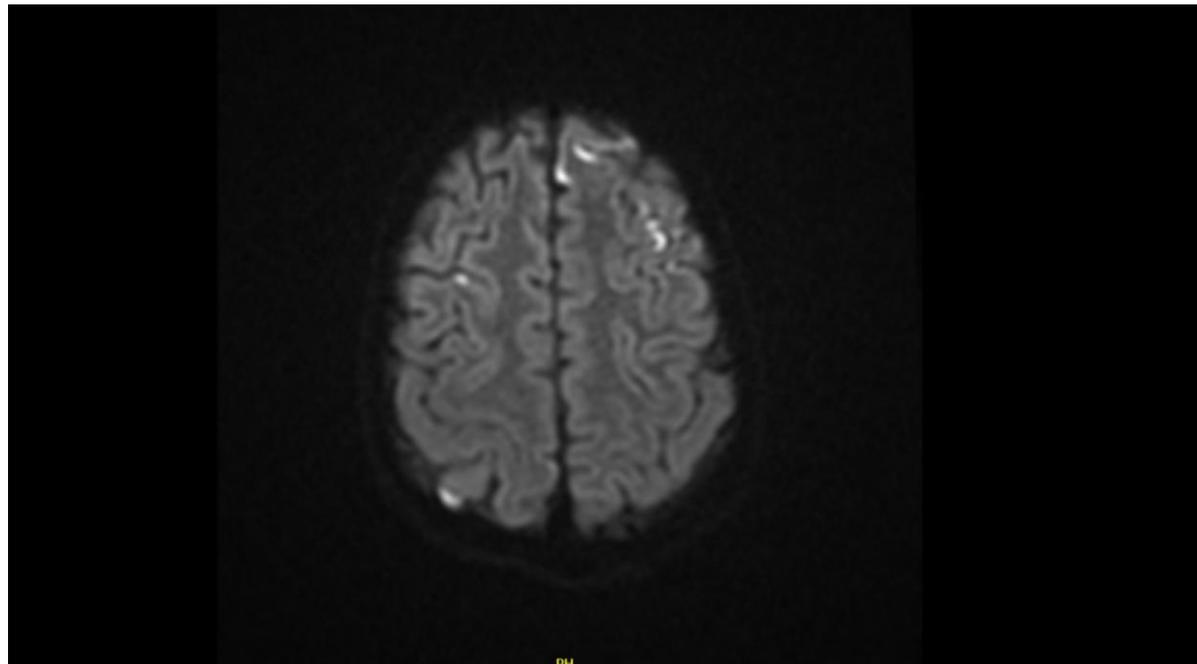
LABORATORIAIS:

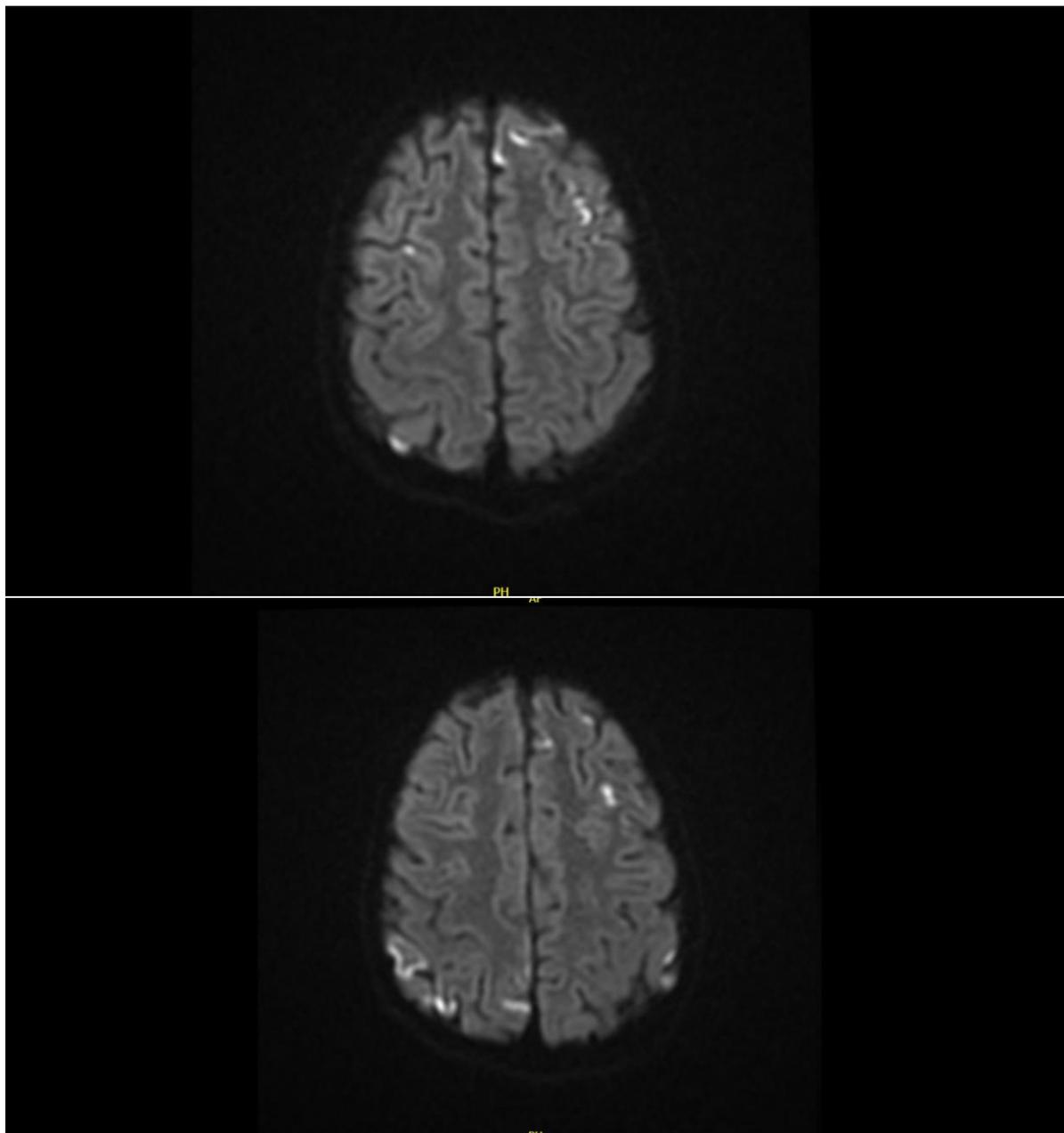
- Gerais 24/04/22: Hemograma: Hb 12.5, Ht 37%, GB 7260, S80%, Eos 2.1%, Linf 15%, monócitos 1.5%, plaquetas 332.000. TGO 13, TGP 24, Cr 0.39, Ur 32, Albumina 4.2, Amônia 55.6 (VR 11-51). Hemocultura negativa.
- Gasometria venosa: pH 7.37, BIC 21.9, PCO2 38, Lactato 15.
- LCR 07/04/22: 15 células - 85% linfomononuclear; 14% neutrófilo / 30 proteínas / 24,3 lactato / Glicose 51 / Hemácias 2 / Gram raros leucócitos. Cultura negativa. PINV: Herpes 6 e 7 detectado, demais negativos.
- Imunofenotipagem 17/04/22: Discreta linfopenia de CD4 e redução discreta de NK 5% 84 (100-480).

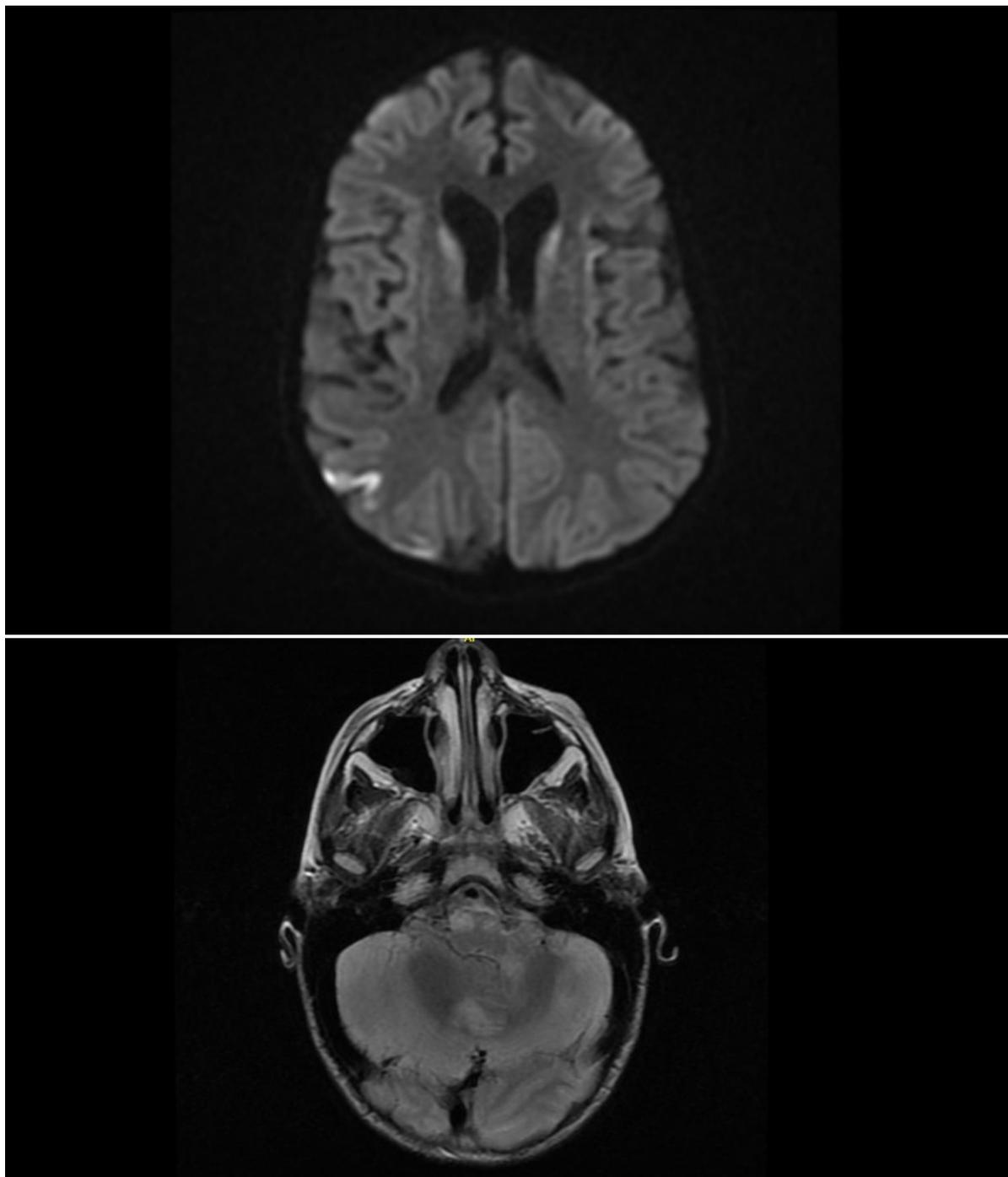
Perguntas:

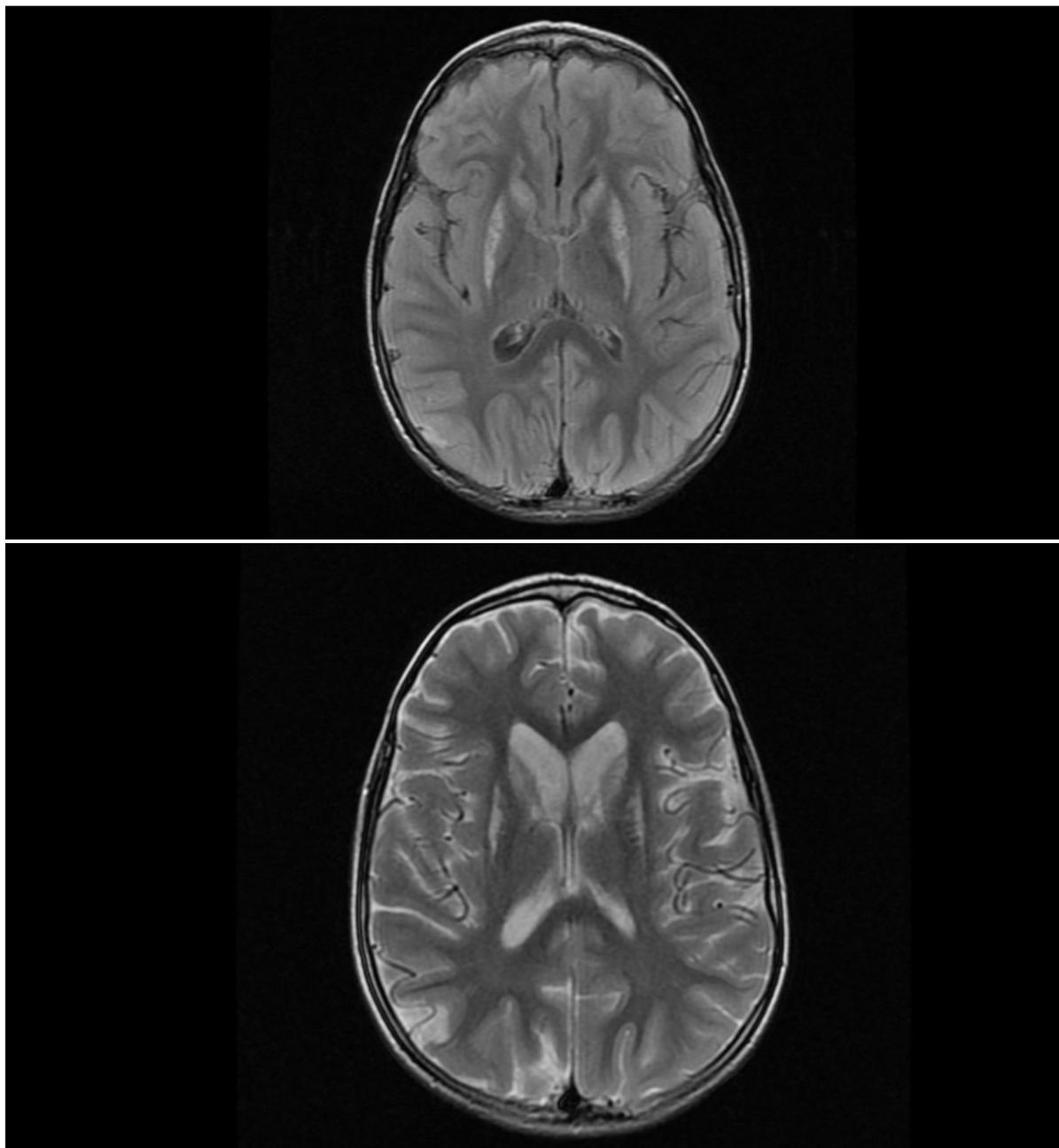
- 1) Qual é(são) a(s) principal(ais) hipótese(s) diagnóstica(s) do caso apresentado?
- 2) Quais exames complementares auxiliariam o diagnóstico?
- 3) Qual manejo terapêutico deverá ser instituído?

ANEXO 1 – IMAGENS RNM ENCÉFALO DE 07/04/22:











**Instituto Central do Hospital das Clínicas
da Faculdade de Medicina
da Universidade de São Paulo**

