Rede
Hospitalar Federal
no Rio de Janeiro
Hospital Federal dos Servidores do Estado

Hospital Federal dos Servidores do Estado do Rio de Janeiro

Departamento de Neurologia Pediátrica

Reunião interserviços Maio 2023

Caso clínico

- ▶ RMRS, 8 anos, masculino, negro.
- ▶ Criança em acompanhamento com ambulatório de Neuropediatria do HFSE desde 02/06/2021; quando foi encaminhada pela pediatria geral devido a queixa de tremor.
- ▶ Segundo informações da mãe, aos 04 anos iniciou quadro de tremor e “fala arrastada”, negando disfagia e crises convulsivas. Seu quadro clínico vem piorando evolutivamente e no momento da primeira consulta, aos 07 anos, apresentava dificuldade de deambular em linha reta, correr e jogar futebol.
- ▶ Nas consultas subsequentes, familiar relatava piora contínua e progressiva da ataxia e coordenação motora, além do surgimento de disfagia para líquidos.

Caso clínico

- ▶ Paciente era previamente independente para as atividades de vida diária (higiene pessoal e alimentação), vestia-se sozinho, porém com algumas dificuldades. Com a piora da coordenação motora ao longo do período de 1 ano e 8 meses as atividades passaram a ser supervisionadas pela mãe.
- ▶ Em consulta ambulatorial em 05/10/22 foi referido dificuldade de aprendizagem e que criança ainda não havia sido alfabetizada, mesmo fazendo sala de recursos. Passou a referir também comportamento agressivo quando contrariado e engasgos com a saliva durante o sono.
- ▶ Em consulta de 08/02/23 acertou cores primárias e secundárias; algumas vogais e consoantes; não reconheceu formas geométricas básicas, sabia contar até 10, apresentava grande dificuldade de escrita devido ao tremor, com letras grandes e “tremidas”, dificuldade em fazer o círculo e o número 8.

Caso clínico

- ▶ HPP: Asma em acompanhamento. Nega cirurgias prévias e alergia. Tem bronquite, em acompanhamento com pneumopediatria do HFSE
- ▶ HF: mãe 34 anos e hígida. Pai com 34 anos e com tremores progressivos iniciados em 2020, evoluindo comprometimento de marcha e equilíbrio, disfagia . Avó paterna falecida aos 47 anos; aos 30 iniciou com tremores perda da marcha e da fala. Prima do pai falecida aos 27 anos, aos 14 anos iniciou quadro de tremor, comprometimento de marcha e fala, até a perda das mesmas. Irmã paterna falecida aos 04 anos, nunca andou ou falou (pneumonia como causa mortis na certidão).
- ▶ HGPN: G1P1A0, descobriu-se gravidez com 2 meses e realizou 8 consultas de pré-natal, nega intercorrências na gestação. Nega tabagismo e etilismo na gestação. Parto: Cesariano, devido tempo de gestação (pós-termo?). A família perdeu os documentos de nascimento.

Caso clínico

- ▶ H. Alimentar: Aleitamento exclusivo até 1 ano, não queria comer. Atualmente não apresenta seletividade alimentar, não tem muita variedade por gosto.
- ▶ HDNPM: Sustento cefálico com 3 meses, sentou com 5 meses, engatinhou com 7 meses e andou com 1 ano de idade. Falou primeiras palavras com 1 ano e 6 meses. Juntou as palavras com 2 anos. Atualmente há 1 ano está com dificuldade de falar.
- ▶ HAVD: come sozinho, se veste com dificuldade precisando de ajuda, piorou há 1 ano e o banho supervisionado.
- ▶ H. Escolar: Iniciou atividade escolar com 5 anos. Brinca com outras crianças, mas machuca os amigos quando contrariado. Cursa o 2º ano. Sabe as cores, algumas letras e alguns números, além de contar até 5. Sabe dar função aos brinquedos.
- ▶ H. Vacinal: completa

Caso clínico

Exame geral (02/06/21):

- ▶ Peso: 25,5 kg
- ▶ PC: 52,5cm

Caso clínico

Exame neurológico (02/06/21):

- ▶ Vigil, lentificado (dificuldade de compreensão?)
- ▶ Pupilas isofotorreagentes
- ▶ Pares cranianos sem alterações
- ▶ Tônus e trofismo preservados
- ▶ Força grau 5 global
- ▶ ROT grau 2 em MMSS; grau 1 patelar e grau 0 aquileu bilateral
- ▶ Tremor de repouso cefálico, axial e apendicular
- ▶ Dismetria bilateral,
- ▶ Marcha atáxica
- ▶ Romberg negativo
- ▶ RCP indiferente bilateral

Caso clínico

Exame geral (08/02/23):

- ▶ Peso: 27,2 kg
- ▶ Estatura: 1, 38m
- ▶ PC: 53,5cm
- ▶ DBA: 27cm
- ▶ DAP: 28,5cm

Caso clínico

Exame neurológico (08/02/23):

- ▶ Nível e conteúdo de consciência preservados;
- ▶ Pupilas isofotorreagentes
- ▶ Pares cranianos sem alterações
- ▶ Fala escandida
- ▶ Tônus e trofismo preservados
- ▶ Força grau 5 global
- ▶ ROT grau 2 em MMSS e patelar; ROT grau 1 aquileu bilateral
- ▶ Tremor apendicular (repouso e movimento)
- ▶ Dismetria com decomposição de movimentos, disdiadococinesia
- ▶ Marcha atáxica,
- ▶ RCP indiferente bilateral

Caso clínico

Caso clínico

Caso clínico

Caso clínico

Exames de imagem:

- ▶ RM de crânio (14/07/2021): pequeno aumento desproporcional dos prolongamentos occipitais dos ventrículos laterais em relação ao restante das câmaras, sugerindo colpocefalia, IV ventrículo proeminente e demais cavidades ventriculares normais.
- ▶ ECOTT 22/07/2021: normal para faixa etária.

Caso clínico

Avaliações de outras especialidades:

- ▶ Avaliação cardiológica 22/07/21: normal
- ▶ Avaliação oftalmológica 03/08/21: normal

Caso clínico

Hipóteses diagnósticas???