



REUNIÃO INTERSERVIÇOS

03 de julho de 2023

CASO CLÍNICO:

Identificação: BVTB, sexo masculino, 14 anos.
Natural e procedente de Abelardo Luz/SC.

Motivo da interconsulta: Fraqueza e dificuldade de coordenação na mão esquerda.

História da doença atual:

Há 3 meses da admissão paciente iniciou relato de diminuição de coordenação em mão esquerda, notada inicialmente em suas anotações no caderno. Diante do quadro solicitado exame de imagem ambulatorial em serviço externo na cidade de origem. Em imagem visto alteração e submetido a biópsia cerebral estereotáxica, cerca de 1 mês antes da admissão no nosso serviço.

Após o procedimento, a mãe notou leve desvio de rima labial para a direita e aparecimento de movimentos involuntários em dimídio esquerdo, além de quadro de confusão mental.

Uma semana após a biópsia já com hemiparesia esquerda mais pronunciada e necessidade de apoio unilateral para deambulação. Evoluindo também com desvio ocular, alteração pupilar e dificuldade de fala. Diante do quadro de piora, recebeu pulsoterapia com corticoide em serviço externo, uma semana antes da admissão.

Após pulsoterapia, mantendo quadro de piora, foi encaminhado a UTI do Hospital São Paulo. Na admissão apresentando alteração do nível de consciência, associado com presença de movimentos anormais em dimídio direito e postura anormal em dimídio esquerdo (vídeo anexo). Submetido a intubação orotraqueal e cuidados intensivos nesse momento. Também realizado derivação ventricular em centro cirúrgico com coleta de líquido.

Interrogatório Complementar:

Apresentava episódio de febre na admissão, refratária ao uso de antipiréticos.

Apresenta episódios de palidez e pele fria em membros inferiores, de forma alternante (imagem anexa).

Nega alteração de acuidade visual.

Nega queixas auditivas.

Antecedentes gestacionais e neonatais:

Gestação e parto sem intercorrências.

Apgar 9/10. Peso adequado.

Alta da maternidade em 48h.

Desenvolvimento neurológico:

Dentro do considerado adequado.

Antecedentes Mórbidos:

Agamaglobulinemia ligada ao cromossomo X

- Diagnóstico aos 2 anos de idade

- Não recebeu vacinas após o diagnóstico, apenas para COVID (3 doses)

Craniossinostose da sutura sagital - cirurgia aos 7 meses sem intercorrências

Antecedentes Familiares:

Ausência de consanguinidade parental. Filho único. Pais são hígidos.

Desconhecem quaisquer doenças neurológicas na família.

Medicamentos de uso diário:

Imunoglobulina Humana IV 5% - 20 g a cada 28 dias - desde os 2 anos de idade

Exame físico geral:

Ruim estado geral, corado, hidratado, acianótico, anictérico

Eupneico em ar ambiente, sem ruídos adventícios audíveis e bulhas cardíacas rítmicas à ausculta. Fígado e baço não palpáveis.

Ausência de dismorfismos faciais.

Presença de palidez cutânea e pele fria abaixo do terço distal da perna a direita no momento da avaliação.

**Exame Neurológico:**

Torporoso, sem abertura ocular ou resposta verbal, com retirada ao estímulo doloroso (Glasgow 6), sem sedação

Pupilas com midríase fixa bilateral

Reflexos oculocefálico e corneopalpebral presentes bilateralmente
Movimentos hipercinéticos coreoatetóticos em dimídio direito e postura distônica em flexão em dimídio esquerdo (video anexo)
ROT hiperativos globalmente, sem reflexos patológicos
Coordenação e sensibilidade de difícil avaliação
Ausência de rigidez nuchal e sinais meningorradiculares

Exames Complementares:

LABORATORIAIS DA ADMISSÃO:

- Cai 1,03 | CaT 7,7 | RNI 1,15 | TTPA 31,1 | Cr 0,6 | P 4,2 | Mg 2,11 | PCR < 0,6 | Na 132 | U 35 | Hb 14,2 | Ht 40,9 | Leuco 22100 (M4 MM5 B28 N56 L5 M2) | PLQ 282.000 | BT 0,34
- U1 - pH 6,5, dens 1,011, nitrito negativo, leuco 1320, hem 1760
- Sorologias para HIV, sífilis, hepatite B e C: Não reagentes

NEUROIMAGEM (laudo oficial) - imagens anexas:

RM de crânio e neuroeixo (antes de biópsia): Área heterogênea, predominantemente hipersinal (T2 e Flair) em topografia de tronco à direita, nucleocapsular e talamocapsular à direita, associada a efeito tumefativo, com pequena área focal hiperintensa no seu aspecto superior, que pode representar área de sangramento recente. Essa formação determina pequeno efeito de massa local, determina redução do ventrículo lateral direito e do terceiro ventrículo, com pequeno desvio das estruturas da linha mediana para a esquerda. Demais estruturas encefálicas com posições, morfologia e densidades normais. Neuro eixo normal.

RM de crânio (após biópsia) : Comparado com exames anteriores. Piora da lesão descrita com aumento e sangramento restrição a difusão.

BIÓPSIA:

BX de Lesão de SNC: Fragmento de Tecido Nervoso Central com Vasculites, não há sinais de malignidade neste material. Presença de infiltrado mononuclear perivascular e envolvendo paredes vasculares, infiltrado linfocitário com alguns neutrófilos no neurópilo, ausência de desmielinização, ausência de alterações citopáticas virais. Imuno-histoquímica em andamento.

LÍQUOR VENTRICULAR:

- 6 células (linfocitos 87%, monocitos 8%, neutrófilos 4%, macrocitos 1%)
- 2 Hemáceas
- 62 Glicose
- 52 Proteínas (VR até 15)
- 68,4 Lactato (VR até 20)
- Pesquisas negativas: BAAR, Tinta da China, Pesquisa de Antígeno de Cryptococcus Neoformans, Pesquisa de fungo, GRAM
- Genexpert para TB não reagente
- VDRL não reagente
- Demais pesquisas enviadas a laboratório de apoio

Perguntas:

- 1- Quais são as hipóteses diagnósticas?
- 2- Como prosseguir a investigação?