

INVOLUÇÃO NEUROPSICOMOTORA

Graziela Moreira F. de Aguiar¹, Luiz Agenor P. Gazzi¹, João Roberto S. Domingues¹, Raquel Mandelli Ferri², Sabrina Francine C. Fernandes³, Sandro Blasi Esposito³

Identificação: E.S.G.O., masculino, 11 anos, natural e procedente de Sorocaba.

Queixa principal e duração: involução neuropsicomotora há dois anos.

História Progressiva da Moléstia Atual: refere a mãe que a partir dos nove anos, período em que freqüentava a 2ª série, foi encaminhado para tratamento psicológico devido à queixa escolar de hiperatividade. Realizado raio X de crânio e EEG, sendo diagnosticada sinusite e tratado com antibióticos (*sic*). No entanto, os distúrbios comportamentais foram piorando, com acentuada dispersão, instabilidade emocional e dificuldades para escrever, chegando a repetir o ano. Em fevereiro de 2005, desenvolveu súbita perda visual durante um jogo de videogame, acompanhada de dor nas pernas e sudorese, com duração aproximada de cinco minutos. Conduzido ao PS, recebeu soro. Após dez dias (11/2/05), novo episódio acompanhado de parada da fala, hipotonia. Novamente encaminhado ao PS, permaneceu internado durante um dia. Nos quatro meses seguintes passou a não enxergar os objetos e pessoas da família e a apresentar acentuada dificuldade de equilíbrio, andando somente com apoio e na ponta dos pés. A partir de setembro do ano passado permaneceu restrito ao leito, não falou mais e necessitou de alimentação por sonda. Nos últimos três meses, desenvolveu episódios de hipertonia extensora, recorrentes e de longa duração, resistente a diversos medicamentos; no momento utiliza fenitoína 100 mg 2 x ao dia, fenobarbital 100 mg 1 x ao dia, depakene 10 ml 2 x ao dia e frisium 10 mg 2 x ao dia.

Antecedentes pessoais: nascido de parto cesárea (duas cesáreas anteriores), de termo, P.N: 3.840 g, chorou no primeiro minuto. Alta no 3º dia sem intercorrências. DNPM: sentou sozinho aos seis meses, andou aos 9 meses, primeiras palavras aos 12 meses, frases agramaticais com 2 anos e gramaticais com 4 anos. Iniciou a pré-escola aos 4 anos de idade.

Antecedentes mórbidos: cefaléia recorrente desde os 4 anos, em média 2 a 3 x por semana, melhorando com o repouso e analgésicos.

Antecedentes familiares: mãe III G e III P, uma filha com 18 anos saudável, um filho falecido aos 8 anos, durante processo infeccioso banal, por infecção de vias aéreas superiores, sendo indicada como "causa mortis" PCR. Apresentou convulsões dos 2 aos 5 anos que cederam com o uso de gardenal.

EFG: peso: 26 Kg; estatura: 1,40 m; P.C: 53 cm. Afebril.

Pele morena. Presença de sonda nasointestinal. BRNF s/ sopros. Pulmões: MV+AHTD. Abdômen: flácido s/ visceromegalias.

E.N: paciente demenciado, dupla hemiparesia espástica, componente pseudobulbar proeminente.

Exames subsidiários: EEG (16/5/05): presença de ondas lentas de elevada amplitude (delta) de predomínio nas regiões parieto-occipitais.

LCR (23/8/05): Leucócitos: 3/mm³; Hemácias: 1109/mm³. PT: 115 mg/dl. Glicose: 59 mg/dl. Cloro: 131 mg/dl.

Sorologias (24/8/05): HP 1, HTLV I/II, CMV, TOXO: não-reagentes.

Eletroforese de proteínas (25/8/05): PT: 93,10 g/dl; Albumina: 64,80 g/dl; Alfa 1: 3,40 g/dl; Alfa 2: 5,60 g/dl; Beta 1: 7,80 g/dl; Gama: 11,50 g/dl.

Hemograma (30/8/05): Hemácias: 4,41 milhões/mm³; Hemoglobina: 13,10g%; Leucócitos: 7210/mm³.

Tiroxina livre (30/8/05): 1,78 ng/dl.

Eletrólitos (19/9/05): Sódio: 136 mmol/L; Potássio: 3,9 mmol/L. (5/12/05): Sódio: 146 mmol/L; Potássio: 4,6 mmol/L; Cálcio: 10,7 mg/dl; Magnésio: 2,00 mg/dl.

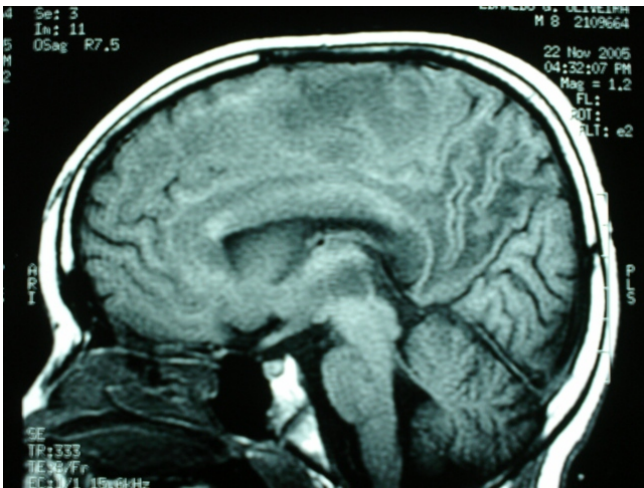
Cortisol (19/9/05) coletado às 14:55: 17,70 g/dl.

DHEA-Sulfato (19/9/05) coletado às 14:55: 40.14 g/dl.

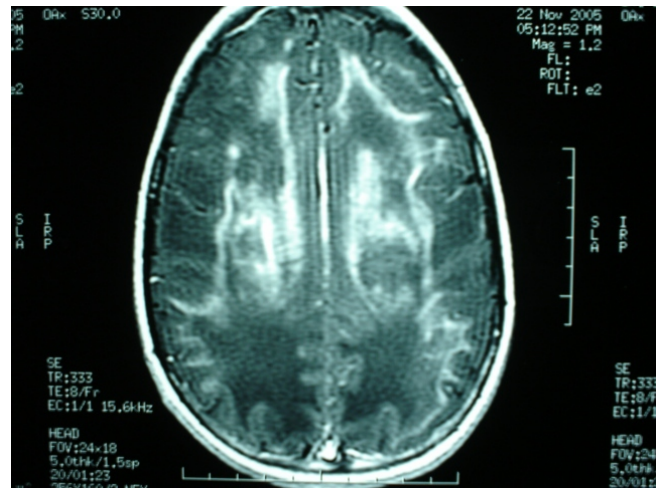
IRM encéfalo (22/11/05): severo comprometimento da substância branca supratentorial, seja profunda, periventricular ou subcortical, o mesmo acontecendo com os pedúnculos cerebelares médios e a substância branca da fossa posterior; além disso, existe comprometimento de parte da substância cinzenta profunda e das radiações ópticas. Após infusão endovenosa do agente de contraste paramagnético, observamos impregnação pelo mesmo na topografia das fibras "U" subcorticais, de maneira difusa, bilateral e relativamente simétrica, seja no compartimento supra ou no infratentorial. Evidenciamos importante comprometimento do corpo caloso. A espectroscopia de prótons evidencia significativo aumento do pico de Colina decorrente de destruição celular, importante redução do pico do N-Acetil Aspartato inferindo perda/disfunção neuronal e elevação dos picos de Lípidos e Lactato inferindo anaerobiose.

Ultra-som supra renal (10/2/06): normal

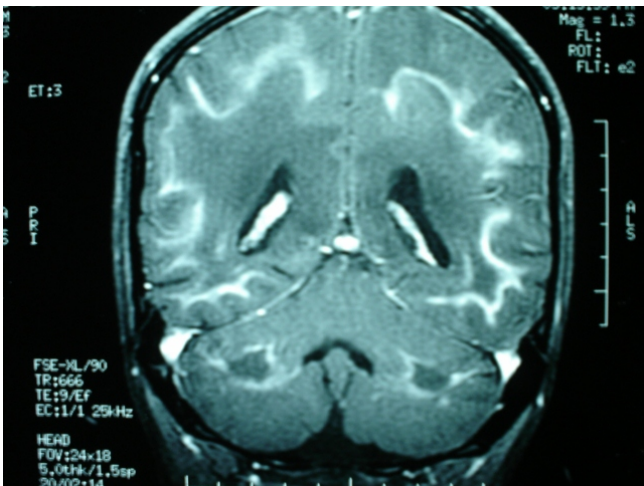
Hipótese diagnóstica: adrenoleucodistrofia forma cerebral infantil em estágio avançado - C.I.D: E 71.3.



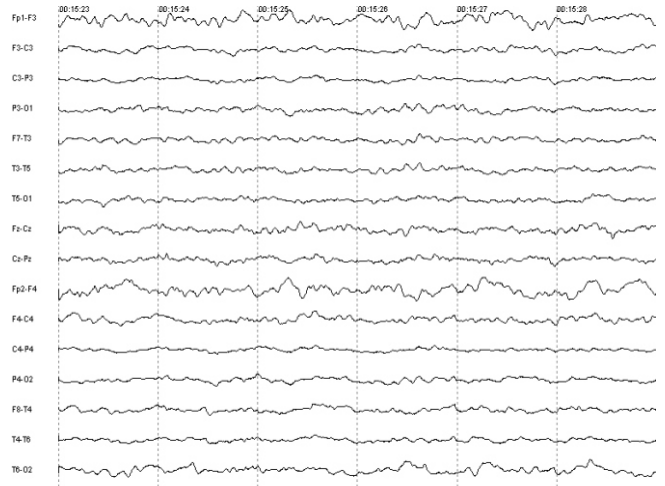
IRM com contraste



IRM com contraste



IRM com contraste



EEG vigília