

NECROSE ESTRIATAL BILATERAL AGUDA INFANTIL

MARIA DE LURDES TORRE, EULÁLIA CALADO, ANTONIO MACEDO,
LURDES VENTURA, PEDRO CABRAL

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos e Unidade de Neuropediatria do Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

RESUMO

É descrito o caso clínico de uma criança de nove anos com um quadro de tetraparésia e encefalopatia aguda após doença infecciosa. A ressonância magnética crâneo-encefálica foi compatível com necrose bilateral e simétrica dos núcleos da base, o que associado à evolução clínica nos levou ao diagnóstico de necrose estriatal bilateral aguda infantil.

SUMMARY

Acute Bilateral Infant Striatal Necrosis

This paper describes the clinical case of a nine year old child clinical features of tetraparesis and acute encephalopathy after an infectious disease. The brain magnetic resonance imaging was compatible with a symmetrical bilateral necrosis of the brain nucleus which, associated with the clinical evolution, led to the diagnosis of acute bilateral infant striatal necrosis.

INTRODUÇÃO

A degenerescência bilateral do corpo estriado (caudado e putamen) ocorre na doença de Wilson, na forma juvenil da Coreia de Huntington, doença de Leigh, intoxicação por monóxido de carbono, traumatismos crâneo-encefálicos e ainda num grupo heterogéneo de situações denominadas por necrose estriatal bilateral infantil (NEBI) - Friede 1975¹.

Estão descritas duas formas clínicas distintas de NEBI: uma de início insidioso com evolução para a morte após vários anos de doença e, outra de início agudo com alterações do estado de consciência, convulsões, problemas de postura, distonia e tremores. Nesta última, após semanas ou meses de evolução, verifica-se uma melhoria progressiva, com recuperação total na maioria dos casos^{2,3}.

Apresentamos um caso clínico de doença neurológica aguda, cujas características são compatíveis com necrose estriatal bilateral aguda infantil (NEBAI)⁴ ou encefalopatia aguda com necrose estriatal bilateral, como é denominada por outros autores³.

CASO CLÍNICO

AFAS de nove anos, sexo feminino, raça branca, com história familiar e antecedentes pessoais irrelevantes.

Em Outubro de 1995, uma semana após quadro de tosse e rinorreia anterior muco-purulenta, sem febre, surge com diminuição progressiva e simultânea da força muscular dos quatro membros, disfagia e voz arrastada.

Na altura do internamento, cinco dias após início dos sintomas, a doente encontrava-se lúcida e colaborante, apresentava encerramento incompleto das pálpebras, reflexo faríngeo diminuído e voz nasalada. A marcha só era possível com apoio; o quadro era de tetraparésia flácida com hiporreflexia ósteo-tendinosa e reflexos cutâneos plantares indiferentes, tendo sido colocado o diagnóstico provisório de Síndrome de Guillain-Barré/Miller Fisher.

Ocorreu agravamento progressivo nas primeiras 24 horas de internamento, sofrendo um episódio de apneia súbito com necessidade de ventilação mecânica durante nove dias. Nas primeiras duas semanas de internamento apresentou flutuações do estado de consciência, com períodos de sonolência, alternando com períodos em que obedecia a ordens simples (mostrar a língua, seguir visualmente objectos); ficou anártrica e com grande dificuldade na deglutição. Manteve tetraparésia, mas com evolução para hipertonía (espasticidade/rigidez), aparentemente mais acentuada nos membros direitos. Surgiram movimentos distónicos dos quatro membros e movimentos atetósicos das mãos, que alternavam com tremor fino das extremidades. Apresentava ainda movi-

mentos coreicos da língua e episódios de desvio conjugado e persistente do olhar para a direita, estes últimos interpretados como crises epilépticas, tendo sido medicada com difenilhidantoína (5 mg/Kg/dia).

A estimulação sensitiva desencadeava agitação com expressão facial de dor, hipertonia marcada e sudorese profusa. Sinais de disfunção autonómica estavam presentes (hipertensão arterial, retenção urinária e obstipação).

Os exames laboratoriais iniciais, incluindo gasimetria, lactato, piruvato e amónia no sangue foram normais.

O estudo virológico (Citomegalovírus, Epstein-Barr, Imunodeficiência Adquirida, Hepatite B, Gripe, Sarampo, Herpes, Parotidite) no sangue, liquor e urina foi negativo. A serologia para *Micoplasma* bem como a pesquisa de toxina botulínica também foram negativas.

Foram efectuadas três colheitas de líquido, num período de quatro semanas, cujo exame citoquímico nunca revelou pleiocitose nem proteinorráquia.

A cromatografia dos aminoácidos no sangue e na urina, não revelou alterações. A cromatografia dos ácidos orgânicos na urina revelou excreção aumentada de ácido láctico numa primeira amostra, o que não se confirmou em duas colheitas posteriores.

O EEG, na segunda semana de doença, mostrou lentificação difusa e breves descargas de pontas - ondas no 1/3 médio esquerdo; na terceira semana mantinha traçado difusamente lento, mas sem anomalias focais.

A tomografia axial computadorizada crânio-encefálica (TAC CE) na segunda semana de doença foi considerada normal (Fig. 1), mas a ressonância magnética crânio-encefálica (REM CE), na quarta semana de doença, mostrou hipersinal bilateral em DP e T2, envolvendo os putamens e as cabeças dos núcleos caudados (Fig. 2).

Devido ao predomínio do quadro distónico foi medicada com trihexifenidil (Artane) até uma dose máxima de 8 mg em três tomas/dia.

A partir da sétima semana houve melhoria progressiva do quadro clínico, nomeadamente da articulação verbal, dos sinais extrapiramidais e dos de disfunção autonómica.

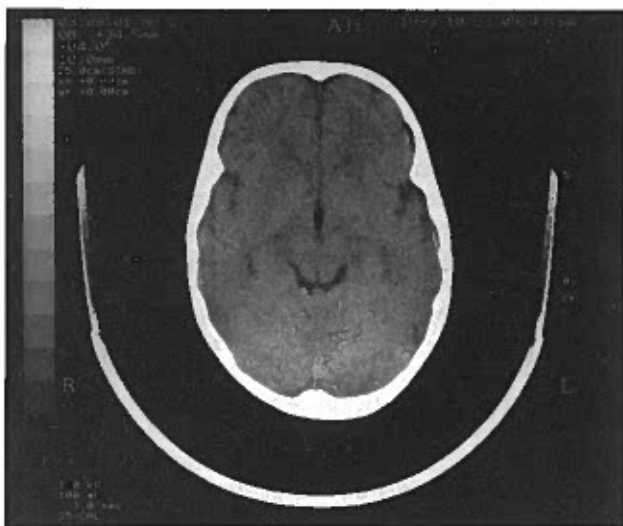


Fig. 1 - TAC CE não revelou alterações dos núcleos da base
TAC CE - Tomografia axial computadorizada crânio encefálica

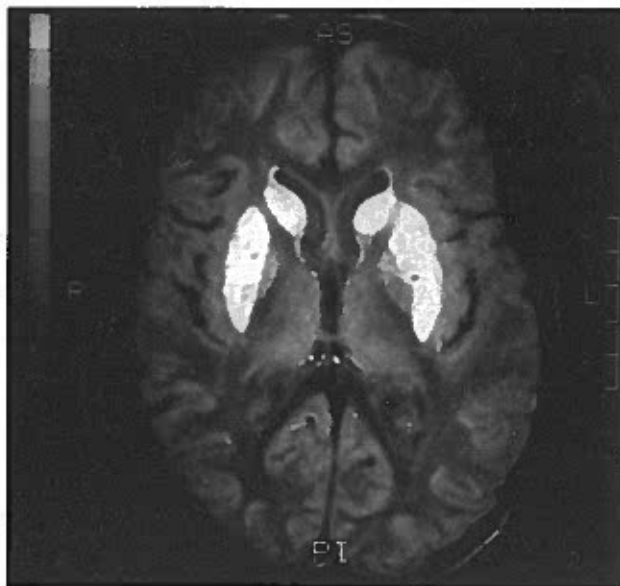


Fig. 2 - REM CE - corte axial, sequência T2.
Hipersinal bilateral dos núcleos caudados e putamens
REM CE - Ressonância magnética crânio encefálica

No entanto apresentou valores tensionais elevados intermitentemente até aos cinco meses de doença, com necessidade de terapêutica anti-hipertensiva. Aos seis meses apresentava discurso coerente, com voz de baixo volume e pouco expressiva. Recuperou a marcha sem apoio, embora com alguma hipertonia e hemiparésia à direita.

Dois anos após o início da doença o quadro clínico mantém-se sobreponível. Frequente o ensino básico com boa adaptação, embora com dificuldade na escrita, condicionada pelo défice motor.

DISCUSSÃO

Goutières e Aicardi² dividiram os casos de necrose estriatal em três grupos: 1) aqueles em que a doença de Leigh (encefalopatia necrosante subaguda) é definitiva ou provável; 2) aqueles em que a degenerescência estriatal tem carácter familiar e evolução crónica; e 3) um grupo em que a disfunção neurológica tem início agudo, após uma doença infecciosa.

Pensamos que a nossa doente pertence ao terceiro grupo visto que, e de acordo com os 16 casos referidos na literatura por nós consultada²⁻⁷, o quadro clínico teve início súbito, surgiu na sequência de uma infecção respiratória e houve um predomínio nítido dos sinais extrapiramidais, com alterações do estado de consciência. De referir que o caso descrito em Portugal⁵ teve um início subagudo e não se registaram alterações significativas do estado de consciência.

No presente caso, o quadro infeccioso decorreu sem febre e o estudo virológico e serologia para *Micoplasma* foram negativas. Estão descritas convulsões em 50% dos casos de NEBA^{2-4,6,7}. Não encontramos qualquer referência na literatura à presença de retenção urinária, obstipação ou hipertensão arterial na fase aguda ou evolutiva da doença.

Na evolução habitual da necrose estriatal aguda ocorre melhoria progressiva com recuperação das funções motoras e manutenção do desenvolvimento cognitivo, após um período de tempo variável. Em sete^{2-4,6,7} dos casos descritos o exame neurológico foi normal ou praticamente normal após um ano de doença. A nossa criança apresenta passados dois anos, sequelas neurológicas significativas, mas que lhe permitem uma vida autónoma, embora com limitações motoras importantes (articulação verbal, escrita e marcha).

Na NEBAI a alteração laboratorial mais persistentemente encontrada é uma pleiocitose discreta do líquido (até ao máximo de 160 cel/mm³)^{2,3,6}, o que nunca se verificou na nossa doente, apesar das três punções lombares realizadas.

Os achados dos exames neurorradiológicos (TAC e REM CE) embora não patognomónicos confirmam o diagnóstico clínico³⁻⁷. A REM tem grande sensibilidade para estas lesões⁴, as quais são traduzidas por hipersinal em T2 e hiposinal em T1, que parecem persistir durante longo tempo, independentemente do curso da doença. Num dos casos descritos por Roig⁶ essas imagens mantiveram-se cinco anos após o início da doença, apesar da recuperação neurológica completa.

No nosso caso a primeira amostra de urina revelou um ligeiro aumento do ácido láctico, que não se confirmou

em doseamentos posteriores. Este resultado, com lactato e piruvato séricos normais, gasimetria sem alterações e a estabilização do quadro clínico, tornam pouco provável a hipótese de doença mitocondrial (doença de Leigh).

A etiopatogenia da NEBAI ainda é desconhecida, embora o mecanismo mais aceite seja o infeccioso³. Evidências de outros mecanismos tais como uma doença metabólica subjacente, mantêm-se por provar^{3,5}.

BIBLIOGRAFIA

1. FRIEDE RL: Developmental Neuropathology. New York Springer-Verlag, 1975: 83-9.
2. GOUTIÈRES F, AICARDI J: Acute neurological dysfunction associated with destructive lesions of the basal ganglia. *Ann Neurol* 1982; 5: 328-32.
3. ROSEMBERG S, AMARAL LC, KLIEMANN SE, ARITA FN: Acute encephalopathy with bilateral striatal necrosis. A distinctive clinicopathological condition. *Neuropediatrics* 1992; 23: 310-15.
4. SOLA MARTÍNEZ M, PIEROT L, NOSEDA G, et al: Acute bilateral striatal necrosis in an infant: CT and MRI. *Neuroradiology* 1994; 36: 245-6.
5. DIOGO L, JÚLIA E, VASCONCELOS R, BORGES L, PAIS F: Necrose estriatal bilateral infantil. *Rev Port Pediatr* 1991; 22: 325-28.
6. ROIG M, MACAYA A, MUNELL F, CAPDEVILA A: Acute neurologic dysfunction associated with destructive lesions of the basal ganglia: A benign form of infantile bilateral striatal necrosis. *J Pediatr* 1990; 117: 578-81.
7. GAUTHIER M, GEOFFROY G: Infantile bilateral striatal necrosis. *J Pediatr* 1990; 119: 675.