

Coma com Movimentos Anormais: Um caso de Encefalopatia Aguda de Origem Desconhecida

MÓNICA PINTO, A. LEVY GOMES

*Unidade de Neurologia Pediátrica
Clínica Universitária de Pediatria
Hospital de Santa Maria
Lisboa – Portugal*

Resumo

Apresentamos o caso de um rapaz com cinco anos, com um quadro de encefalopatia de início sub-agudo de evolução progressiva, com confusão e coma, movimentos anormais, estereotipados, repetitivos e discinésias faciais, com recuperação total das funções cognitivas ao fim de quatro meses. Todos os casos descritos na literatura apresentavam esta sintomatologia de fácil identificação e com a mesma evolução benigna. Poderão constituir uma nova entidade nosológica, embora de origem desconhecida.

Palavras-Chave: Encefalopatia aguda; movimentos anormais; coma.

Summary

Coma With Abnormal Movements: A case of Acute Encephalopathy of Unknown Origin

We report a five years old boy who presented with sub acute progressive encephalopathy, with confusion and coma, repetitive stereotyped abnormal movements and facial dyskinesia, with complete cognitive recovery after four months. All cases reported in the literature also presented these easily identifiable symptoms and the same benign course. They may constitute a new entity of so far unknown origin.

Key-Words: Acute encephalopathy; abnormal movements; coma.

Introdução

Uma encefalopatia aguda caracteriza-se por um declínio rápido das funções cerebrais e associa-se a elevada mortalidade e morbidade ⁽¹⁾. Em 1961 foi descrito por Lyon, num grupo de doentes, um quadro de encefalopatia grave, aguda e sem evidência de inflamação no líquido ⁽²⁾. Este tipo de encefalopatia, cuja etiologia permaneceu desconhecida, foi designado como encefalopatia de «origem obscura». Em 1992, Sébire e col. ⁽³⁾ descreveram seis casos de crianças previamente saudáveis, que desenvolveram um quadro súbito de coma e movimentos anormais. Estas crianças, todas do sexo masculino, apresentavam uma encefalopatia aguda de origem não identificada, com uma fase de recuperação prolongada de semanas a meses, mas na sua maioria com recuperação total das suas funções cognitivas.

Posteriormente são também descritos na literatura alguns casos com características semelhantes ⁽⁴⁾, embora do sexo feminino, postulando-se tratar-se de um novo subtipo de encefalopatia aguda, com uma evolução típica e relativamente bom prognóstico.

Apresentamos um caso de uma criança, do sexo masculino, que apresenta uma clínica sobreponível à dos doentes descritos ⁽³⁻⁴⁾, que poderá eventualmente vir a revelar-se como constituindo uma nova entidade nosológica.

Caso Clínico

Trata-se de um rapaz de cinco anos e sete meses, primeiro filho de pais não consanguíneos, previamente saudável, havendo apenas a registar uma síndrome mononucleósica seis meses antes e infecções respiratórias altas frequentes, mas não graves.

Correspondência: Mónica Pinto
Rua Gil Vicente, N.º 7, 4.º Esq.
2700-422 Amadora
Tel.: 21 491 31 52
e-mail:monica@mail.pt

Accete para publicação em 26/07/2000.
Entregue para publicação em 18/04/2000.

Cerca de quinze dias antes do internamento, há referência a um quadro de febre com dois dias de duração, seguido de um episódio de perda de conhecimento, com palidez e sudação, sem convulsão, que durou cerca de 15 minutos, com recuperação espontânea e sem sequelas. Desde então, refere esporadicamente cefaleias vespertinas e diminuição da acuidade visual no olho esquerdo. Esteve bem durante quinze dias após o que teve novo episódio de perda de conhecimento, tendo sido encontrado caído, de olhos abertos, pálido e inconsciente, mas recuperando ao fim de 30 minutos, sem sequelas.

Recorreu ao serviço de Urgência do Hospital de Santa Maria, onde teve novo episódio de perda de consciência com desvio do olhar para cima e apneia, interpretado como crise de natureza epiléptica e que foi controlada com diazepam e difenilhidantoína. Ficou internado na Unidade de Cuidados Especiais de Pediatria não voltando a ter episódios semelhantes. A tomografia axial computadorizada (TAC) e a ressonância magnética nuclear (RMN) não mostraram alterações, excepto a presença de um quisto subaracnoideu bilateral. O electroencefalograma (EEG) era normal (Figura 1) e a observação cardiológica, compreendendo ECG, ecocardiograma e Holter, foi normal.



FIG. 1 – Electroencefalograma normal.

Teve alta, medicado com difenilhidantoína, mas após dois dias teve novo episódio, agora acompanhado de revulsão ocular e movimentos tónico-clónicos dos membros superiores e agitação. É reinternado e a partir desta altura começou a apresentar alterações do comportamento: «começa a rir e a bater palmas» e apresentava «períodos de ausência em que está acordado mas não responde a perguntas». Ao quinto dia de internamento os episódios descritos tornam-se mais frequentes, com flutuações de consciência, crises de agitação psicomotora com extrema violência e agressividade, comportamento bizarro, mas sem movimentos tónico-clónicos. A situa-

ção global deteriorou-se, tornando-se sonolento e distraído. Ao décimo dia os episódios são mais prolongados, durante cerca de uma hora, com emissão de urina e mantendo o estado confusional. Ao décimo segundo dia apresenta episódios, por vezes prolongados, de movimentos estereotipados das mãos (puxar os cabelos) e movimentos discinéticos faciais. Surgem algumas crises convulsivas motoras esquerdas.

Assiste-se a um agravamento progressivo, aumentando os períodos de agitação e grande agressividade, de intermitentes a permanentes, de dia e de noite, com movimentos por vezes coreoatetósicos, amplos, ou de agressão (puxar cabelo, morder). Ao mesmo tempo assiste-se a uma regressão da linguagem, com emissão de frases estereotipadas: «eu sou o Robin dos Bosques», «eu sou o macaco e vou-te morder»; seguidas de palavras repetitivas: «mas, mas, mas», «então, então»; e posteriormente apenas sons monótonos. Este discurso incoerente precedeu uma perda da expressão verbal, da compreensão oral e da consciência.

Instala-se o coma, permanecendo de olhos fechados e sem resposta a estímulos sensoriais durante 15 dias, mantendo crises de diferentes tipos: algumas crises tónico-clónicas generalizadas, por vezes crises parciais faciais direitas, e algumas crises parciais versivas para a esquerda como as já descritas.

Quinze dias após a instalação do quadro começa a recuperar do estado comatoso. A recuperação ocorre gradualmente, começando por estar mais desperto, procurar o olhar, olhar para as mãos, tentar emitir sons e deglutir. Mantém ainda movimentos desordenados involuntários, com desvio tipo frontal, mioclonias da face e raros episódios de agressão e auto-mutilação. Ao longo de várias semanas foi recuperando progressivamente, adquirindo sequencialmente várias competências: obedece a ordens, anda agarrado, tem movimentos mais coordenados, usa a caneta, anda sozinho, diz «mamã». Tem alta mantendo-se vigilância estreita em consulta de Neurologia Pediátrica.

Ao fim de dois meses apresentava uma marcha instável, dificuldade em subir e descer escadas, uma linguagem pobre, imatura, com alguma gaguez e fobias. Continua a recuperar progressivamente, com desenvolvimento da linguagem e das competências académicas e, quatro meses após o início do quadro, tem um desenvolvimento psicomotor adequado à idade, sem sequelas, nomeadamente, sem mioclonias, movimentos anormais ou agressividade.

Durante o internamento foi feita uma investigação extensa: o EEG durante o período de coma (Figura 2), mostrava uma actividade de base ampla, lenta e difusa, que contrastava de forma evidente com o EEG inicial; a TAC e a RMN nunca revelaram outras alterações além do

quisto subaracnoideu já referido; o estudo do líquido cefalorraquidiano, incluindo estudo virológico, cultural e proteico, foi sempre negativo. As serologias virais, nomeadamente para sarampo, herpes, vírus de Epstein-Barr, citomegalovírus, varicela, influenza, parainfluenza e adenovírus, foram negativas. Todos os restantes exames foram normais, incluindo investigação metabólica (cromatografia aminoácidos e ácidos orgânicos, lactato, piruvato, amónia, chumbo, metabolismo do cobre e do ferro) e imunológica (autoanticorpos). Não foi isolado qualquer agente nas várias culturas efectuadas.

Actualmente, dois anos após a alta hospitalar, continua bem, não tendo repetido qualquer crise e prosseguindo o seu currículo académico.



FIG. 2 – Agravamento gradual, com actividade de base lenta e difusa com complexos alargados, durante o período de coma.

Discussão

A sequência de sintomas clínicos, ocorrendo vários dias após uma doença prodrômica, com confusão, coma, movimentos anormais e febre, seguida de um período de recuperação espontânea, com várias semanas de duração e com recuperação total da actividade cognitiva, parece constituir uma síndrome. Os seis doentes descritos por Sébire e col. também eram do sexo masculino e previamente saudáveis⁽³⁾. As duas doentes descritas por Haimi-Cohen e col. também apresentam as mesmas características⁽⁴⁾. Em todos os doentes há descrição de um período prodrômico constituído por uma infecção viral, cefaleias/convulsões, com agitação, irritabilidade e, por vezes, terrores nocturnos^(3,4). O coma, com flutuações do estado de consciência, e os movimentos anormais ocorreram em todos os doentes^(3,4). Os movimentos descritos são semelhantes aos observados no nosso doente, com surtos de gesticulação desordenada, movimentos estereotipados repetitivos, discinésias orofaciais e coreoatetose

^(3,4). Dois dos doentes⁽³⁾ tinham ainda convulsões repetidas, mas após um seguimento prolongado (um a sete anos) apenas um revelou ter epilepsia. Nunca surgiram sinais neurológicos focais ou sinais piramidais durante a evolução⁽³⁾.

O EEG do nosso doente na fase de coma apresentava ondas lentas polimorfas generalizadas (Figura 2), que desapareceram durante o período de recuperação. O agravamento do EEG acompanhou o agravamento clínico, mas não tinha nada de particular, não se distinguindo do padrão encontrado noutras encefalias agudas.

A duração total da doença foi de quatro meses no nosso caso (1,1 a 18 meses nos doentes de Sébire⁽³⁾) e, como nos descritos na literatura^(3,4), houve recuperação total, sem sequelas, mesmo numa avaliação detalhada do desenvolvimento, incluindo a memória e a atenção.

Esta recuperação teve ainda a particularidade de ser progressiva, cumprindo sequencialmente as etapas do desenvolvimento psicomotor, não parecendo ocorrer de uma forma puramente casual. Deu-se inicialmente uma recuperação das funções motoras, após o período de coma, seguindo-se uma melhoria progressiva da compreensão da linguagem e, tal como é descrito⁽³⁾, o nosso doente foi capaz de obedecer a ordens simples antes de poder pronunciar qualquer palavra (uma semana de intervalo). Houve, neste caso, uma aquisição sequencial da linguagem, com melhoria da compreensão e só posteriormente da expressão verbal.

A normalização da linguagem ocorreu após um período médio de sete meses em todos os casos descritos por Sébire⁽³⁾ (variando de um a 12 meses) e após quatro meses no nosso doente.

Não foi detectada qualquer causa para esta doença. Não encontramos qualquer alteração no líquido cefalorraquidiano ou na imagiologia (incluindo RMN), e foi excluída uma encefalopatia viral ou pós-infecciosa. Foi igualmente investigada a hipótese de uma doença metabólica, ou de epilepsia, não se obtendo qualquer resultado sugestivo de alterações nos estudos efectuados.

Parece-nos que estamos na presença de uma síndrome que pode constituir uma entidade nosológica bem definida, com bom prognóstico, que pode ser diferenciada das outras encefalopatias de «origem obscura»⁽²⁻⁴⁾. Apesar da duração prolongada do coma e dos movimentos anormais, nunca surgiram sinais piramidais ou focais, nem se evidenciou qualquer atrofia cortical na RMN. Estes elementos poderão ser distintivos em relação às outras encefalopatias agudas graves e que cursam com sequelas. Ficam no entanto as dúvidas sobre a etiologia e mecanismos fisiopatológicos que lhe estejam subjacentes.

Bibliografia

1. Seisha SS, Seisha MMK, Saedera RK. Coma in childhood. *Dev Med Child Neurol* 1977; 19: 614-28.
2. Lyon G, Dodge PR, Adams RD. The acute encephalopathies of obscure origin in infants and children. *Brain* 1961; 84: 680-708.
3. Sébire G, Devictor D, Huault G, Aicardi J, Landrieu P, Tardieu M. Coma associated with intense burst of abnormal movements and long-lasting cognitive disturbances: An acute encephalopathy of obscure origin. *J Pediatr* 1992; vol. 121; 6: 845-51.
4. Haimi-Cohen Y, Soen G, Amir J, Kimia A, Varsano I. Coma with abnormal movements and prolonged cognitive disturbances: a new subset of acute encephalopathy. *Neuropediatr* 1996; 27: 270-2.