

Relato de Caso

Panencefalite Esclerosante Subaguda – Relato de Caso

Subacute Sclerosing Panencephalitis – Case Report

Viviane Rodrigues Godinho Vieira¹, Giulliano Gardenghi²

Resumo

Introdução: A Panencefalite Esclerosante Subaguda (PEES) é uma doença ocasionada por uma mutação do vírus do sarampo, que acomete o sistema nervoso central, levando a uma desmielinização dos neurônios. Seu curso é progressivo, com prognóstico de poucos meses de vida. Os indivíduos acometidos apresentam uma deterioração motora e cognitiva que os leva ao coma ou óbito. Pouco se conhece sobre a sua patogênese e não há cura para ela. **Objetivo:** Este trabalho tem por objetivo apresentar o relato de um caso de um garoto de 16 anos de idade diagnosticado com PEES aos cinco anos de idade. **Método:** O presente estudo é um relato de caso em que será descrita a evolução de um paciente acometido pela PEES. O relato será feito baseado em informações colhidas com a mãe do paciente, em relatórios médicos, bem como em avaliações da Fisioterapia. **Conclusão:** A PEES permanece sem cura até os dias atuais e, embora o prognóstico seja estimado em meses, verifica-se neste caso que com cuidados de saúde adequados é possível um tempo de sobrevivência maior ao paciente.

Descritores: Panencefalite, Sarampo, Doenças Desmielinizantes

Abstract

Introduction: Subacute Sclerosing Panencephalitis (SSPE) is a disease caused by a mutation of the measles virus that affects the central nervous system (CNS), leading to demyelination of neurons. Its course is progressive, with a prognosis of few months. The affected individuals have a cognitive and motor deterioration that leads to coma or death. Little is known about its pathogenesis and there is no cure for this condition. **Objective:** This study aims to present a case report of a boy of 16 years old diagnosed with SSPE at five years old. **Methods:** The present study is a case report that will describe the evolution of a patient affected by SSPE. This report will be made based on data collected from the patient's mother, into medical reports, as

well as assessments of Physiotherapy. **Conclusion:** SSPE remains incurable until today and although the prognosis is estimated in months, it appears that in this case with appropriate health care is possible greater survival time for patients.

Keywords: Panencephalitis, Measles, Demyelinating Diseases

1. Fisioterapeuta Especializanda em Fisioterapia Cardiopulmonar e Terapia Intensiva pela PUC-GO, Brasília/DF – Brasil.

2. Fisioterapeuta, Doutor em Ciências pela FMUSP, Coordenador Científico do Serviço de Fisioterapia do Hospital ENCORE/GO, Coordenador Científico do CEAFI Pós-graduação/GO e Coordenador do Curso de Pós-graduação em Fisioterapia Hospitalar do Hospital e Maternidade São Cristóvão – São Paulo/SP – Brasil.

Introdução

A panencefalite esclerosante subaguda (PEES) é uma doença neurodegenerativa, de caráter inflamatório, relacionada à persistência e mutação do vírus do sarampo¹. Embora sua fisiopatologia não esteja totalmente esclarecida, sabe-se que ela cursa com uma desmielinização generalizada do sistema nervoso central (SNC)².

É chamada de panencefalite pelo fato de todo o cérebro ser afetado; de esclerosante pela natureza patológica das lesões e subaguda por sua progressão ocorrer, tipicamente, em menos de nove meses². Também pode ser classificada em aguda quando a maior parte das deficiências neurológicas ocorre nos primeiros três meses após o aparecimento dos sintomas, ou em crônica quando não há um estadiamento bem definido, nem evidências de desordens neurológicas maiores que 66% em até nove meses do surgimento dos primeiros sintomas¹.

Os sintomas iniciais característicos são: espasmos mioclônicos e quedas repentinas, alterações na marcha, movimentos anormais, comprometimento da fala, dificuldade para caminhar ou ficar de pé, convulsões, demência, distúrbios visuais e sintomas piramidais e extrapiramidais. Alterações comportamentais também têm sido relatadas como uma das manifestações iniciais³.

O prognóstico é de poucos meses de vida e costuma acometer, na maioria dos casos, uma faixa etária entre 05 e 14 anos, com histórico de infecção por sarampo na infância⁴. Para alguns autores, embora possa haver períodos de estagnação, a progressão para o coma e depois o óbito é inevitável, embora a sobrevivência dos pacientes possa variar, em cada caso, de meses até anos^{5, 6}.

A PEES é considerada uma doença rara, com uma taxa de incidência de 0,6:100.000 em todo o mundo. Antes do advento das campanhas de imunização contra o sarampo, esta taxa era estimada em 1:100.000⁷. Nos Estados Unidos, a incidência em 1963 (três anos após a introdução da vacinação anti-sarampo) era de 0,61 a cada milhão de pessoas. Atualmente, estima-se que a taxa seja de 0,01 a cada milhão de pessoas. A incidência de PEES varia dependendo da idade em que foi contraído o vírus do sarampo e quando ocorreu a imunização².

Apesar do número de casos de sarampo estar em declínio por causa das campanhas de erradicação da doença, ainda existem áreas endêmicas, especialmente em países onde um programa de vacinação efetivo não foi adotado. No Brasil, em 1991 a incidência de casos era de 335:100.000 e em 1994 passou para 4,67:100.000 casos. O programa de vacinação imunizou 98% das crianças brasileiras⁸. Dados mais recentes apontam que, entre os anos de 2000 e 2006, foram registrados 67 casos de sarampo no país, sendo que desse, dois foram importados do Japão, um da Europa e um das Ilhas Malvinas e outros seis estavam vinculados a esses casos importados⁹.

Dada a raridade da doença, este artigo propõem a apresentação de um caso de PEES em um paciente de 16 anos de idade que contraiu sarampo aos três meses de vida.

Apresentação do Caso

Paciente, sexo masculino, com histórico de infecção por sarampo aos três meses de vida, entre novembro e dezembro de 2002 – quando tinha, então, cinco anos de idade – começou a apresentar irritabilidade e agressividade, com alterações

comportamentais, acompanhado de queda no rendimento escolar. A mãe relata que o filho ficava irritado sem razão aparente e agredia familiares e colegas na escola. Em janeiro de 2003, passou a apresentar espasmos no membro superior direito, caracterizados por flexão do ombro, extensão do cotovelo e do punho e fechamento da mão. Também tinha perturbação do sono, com agitação.

Foi levado à emergência de um hospital particular na cidade de Brasília-DF, onde, após exame clínico inicial, foram prescritos fenitoína, manitol e valproato de sódio, e a equipe médica o encaminhou para o Hospital Regional de Taguatinga-DF (HRT). No HRT, a equipe médica relatou a presença de mioclônias, movimentos vermiformes na língua e força muscular diminuída. A suspeita diagnóstica inicial foi de um quadro de coréia. O paciente foi, então, internado no HRT para realização de mais exames.

A fenitoína e o manitol foram suspensos, com manutenção do valproato de sódio. Ao exame de sangue foi constatada atividade inflamatória normal; no ecocardiograma foi verificado mínimo refluxo mitral; e na cintilografia cardíaca foi descartada a presença de cardite. A tomografia computadorizada (TC) mostrou-se normal e o eletroencefalograma (EEG) apresentou traçado muito alterado com atividade em surtos com longos intervalos (SIC). Na análise do líquido cefalorraquidiano (LCR) havia presença aumentada de imunoglobulinas IgG para anticorpos antisarampo. Foi estabelecido, assim, o diagnóstico de panencefalite esclerosante subaguda (PEES).

O paciente teve alta hospitalar com prognóstico de nove meses de vida, fazendo uso de topiramato (fez uso durante dois anos) e fenitoína (usou por cinco anos). Algumas semanas após o início do tratamento passou a apresentar convulsões do tipo tônico-clônicas frequentes, de longa duração e com curtos intervalos entre elas. Também passou a ter prejuízo da memória de curto prazo, dificuldade para deglutir e falar. Apresentava, ainda, marcha comprometida, com desequilíbrios e quedas. Aproximadamente cinco meses depois do surgimento dos primeiros sintomas, o paciente não tinha mais controle motor voluntário, com

comprometimento da visão. Com o passar do tempo, as convulsões e os espasmos foram diminuindo até cessar, por completo, por volta dos dez anos de idade.

O paciente, então voltou a ser internado. Sua internação se estendeu por dez anos, tendo passado, neste período, também pelo Hospital de Base de Brasília e pelo Hospital Materno e Infantil de Brasília (HMIB). Em dezembro de 2012 foi transferido pela Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal (SES-DF) para sua residência, onde recebe atendimento multiprofissional.

Atualmente, com 16 anos de idade, encontra-se inconsciente, sem controle motor voluntário. Apresenta espasticidade em flexores das mãos e dos punhos; em bíceps braquial, mais acentuada em membro superior esquerdo; em rotadores internos e em flexores dos ombros; em quadríceps direito e esquerdo, e em inversores do pé. O aumento do tônus muscular em inversores do pé resultou em deformidade articular, caracterizada por ambos os pés tortos. O punho direito apresenta deformidade em flexão e a mão esquerda permanece fechada. Paciente apresenta, ainda, escoliose à esquerda.

O paciente é traqueostomizado, dependente de ventilação mecânica. O ventilador está ajustado no modo assisto controlado com suspiro ativo, volume corrente de 350 ml, frequência respiratória de 15 rpm, fluxo em rampa, PEEP de 5 cmH₂O, oferta de oxigênio (O₂) de 3L. Exame de imagem realizado em dezembro de 2012 evidenciou atelectasia alveolar em base pulmonar direita. Até o momento, o paciente se mantém estável, sem intercorrências.

O atendimento fisioterapêutico é realizado diariamente, uma vez ao dia, desde dezembro de 2012. A fisioterapia motora consiste de alongamentos da musculatura hipertônica e mobilização das grandes articulações. Na fisioterapia respiratória, além do monitoramento da ventilação mecânica, são realizadas manobras respiratórias para higiene brônquica, visto que o paciente não possui tosse. A aspiração de traqueia, nariz e boca é realizada em todas as sessões como rotina.

Paciente não apresenta boa responsividade a manobras respiratórias realizadas no ventilador mecânico, sendo que, nas vezes em que foi tentado estabelecer tais manobras, a aspiração em traqueia se mostrava sanguinolenta.

Durante este período em que passou a ser atendido em domicílio, o paciente apresentou piora da espasticidade em quadríceps e acentuação da escoliose. Por outro lado, houve melhora do comprometimento na musculatura dos tornozelos, da mão esquerda e de punho direito, percebida pela maior facilidade com que a fisioterapeuta consegue realizar os movimentos de flexão/dorsiflexão plantar, abertura da mão esquerda e extensão do punho direito.

Discussão

Na PEES, as alterações mais frequentemente encontrados podem ser divididas em quatro estágios: 1- deterioração intelectual, mudanças na personalidade, e alterações comportamentais; 2- espasmos mioclônicos repetitivos e freqüentes; 3- rigidez, sintomas extrapiramidais e não responsividade progressiva; 4- coma, estado vegetativo, falência autonômica e mutismo acinético². De acordo com a literatura, para ser estabelecido o diagnóstico de PEES seria necessária, além das alterações descritas acima, a presença de pelo menos mais dois dos seguintes critérios: alterações características no EEG; nível de globulina maior do que 20% do total de proteína no exame sorológico; taxa aumentada de anticorpos antisarampo no exame de sangue e; achados histopatológicos típicos na biópsia ou autópsia cerebral^{3,7}.

O paciente aqui descrito teve como primeiros sintomas mudanças na personalidade e alterações comportamentais, com agressividade e irritabilidade, acompanhada de queda no rendimento escolar, o que pode ser reflexo de uma deterioração intelectual. Achados na literatura^{3,7,10,11} mostram que é comum alterações na personalidade e no comportamento e prejuízo escolar como manifestação inicial da doença, porém, essas alterações costumam ser caracterizadas, também, por apatia e letargia, o que não foi o caso deste paciente, que demonstrava um comportamento agressivo. Há um caso relatado de um garoto

de quatorze anos de idade, que teve como sintoma inicial comportamento maníaco¹². Embora seja um tipo de manifestação que, assim como a do nosso paciente, não se caracterize por apatia, é raro um sintoma puramente psiquiátrico aparecer em pacientes com PEES.

Também não é comum que a doença se desenvolva em indivíduos adultos. Entre 1988 e 2003 foram relatados apenas quatro casos de PEES em adultos com idade entre 19 e 37 anos¹¹. A doença se desenvolve mais comumente em crianças, entre os cinco e catorze, ou quinze anos de idade, em média^{4,6}. O paciente apresentado teve os primeiros sintomas percebidos pela família aos cinco anos de idade.

Acredita-se que quanto mais cedo ocorrer a infecção por sarampo, maior o risco de o indivíduo desenvolver PEES, por causa da imaturidade do sistema imune^{2,7,13}. Nosso paciente contraiu sarampo com apenas três meses de vida, tornando-se, assim, um fator de risco para o desenvolvimento da doença. Em 2001, uma menina de seis anos de idade recebeu o diagnóstico de PEES e também contraiu sarampo em idade precoce, com apenas quatro meses de vida¹⁰. Em outro caso, a infecção por sarampo ocorreu aos catorze meses de vida¹⁰. Em 1999, um levantamento feito no Brasil apontou que, de todos os casos registrados de PEES no país até aquele momento, a idade de infecção por sarampo variava entre três meses de vida e nove anos de idade¹. Parece, portanto, que o estado do sistema imune pode desempenhar um papel importante no desenvolvimento da doença.

No EEG do paciente foi constatado um traçado muito alterado, compatível com PEES (SIC). É considerado um achado característico no EEG destes pacientes: complexos periódicos e estereotipados, sincrônicos bilateralmente, simétricos, 1-3Hz de onda, às vezes intercalados com picos de onda. Sua duração é de 1-3 segundos, com intervalos entre 2-20 segundos, embora em fases iniciais possam ocorrer a cada 5 minutos². A maioria dos pacientes costuma apresentar tais alterações no exame de EEG^{3,10,11,12}, o que é muito importante para ajudar a estabelecer o diagnóstico correto da doença.

Outro exame utilizado é o do LCR, onde os níveis da imunoglobulina G (IgG) antisarampo tendem a estar aumentados². Acredita-se que esse aumento deva-se à produção intratecal de anticorpos específicos para combater o vírus do sarampo⁷. De fato, nos relatos de casos pesquisados^{2,3,7,10,11,12}, todos os pacientes apresentaram alteração nos níveis de IgG antisarampo. Da mesma forma, nosso paciente também apresentou taxas elevadas da proteína IgG para anticorpos antisarampo.

Como visto anteriormente, o curso da doença é dividido em quatro estágios, porém, sua progressão pode variar em cada indivíduo, podendo ser desde um curso fulminante, quanto agudo. As razões que levam a essa variação não são conhecidos, sabe-se, apenas, que os que sobrevivem até os últimos estágios da doença permanecem em estado vegetativo¹⁰. Este é o caso do nosso paciente que, após onze anos do diagnóstico da doença, encontra-se em estado vegetativo há, pelo menos, nove anos.

Não há cura para a PEES e há apenas um caso registrado de remissão espontânea da doença, que ocorreu em um recém-nascido que foi contaminado por sarampo pela mãe, durante a gestação¹. Seu prognóstico tem sido estabelecido em até nove meses de vida⁴. Mas, embora haja casos de óbito em poucos meses^{7,10}, em muitos casos^{3,10,12}, não se consegue realizar o acompanhamento do paciente. Ou seja, há uma dificuldade de se comprovar na prática, o que a literatura estabelece. No caso do nosso paciente, o prognóstico foi de nove meses de vida, mas, ele permanece vivo e estável, ainda que em estado vegetativo, há onze anos.

Foi encontrado, na literatura, apenas um caso de repercussão cardiopulmonar em paciente com PEES. É o caso de um menino de seis anos de idade que, em estágio avançado da doença, desenvolveu Síndrome do Desconforto Respiratório Agudo (SARA) e, por isso, faleceu¹⁰. Nosso paciente apresentou áreas de atelectasia no pulmão direito em radiografia realizada em dezembro de 2012. Como o paciente encontra-se em atendimento domiciliar e por causa da falta de recursos,

não é possível precisar se a manobra de recrutamento alveolar aplicada reverteu a atelectasia.

Apesar da severidade do comprometimento motor, com grave espasticidade em todos os membros e do paciente se encontrar em estado vegetativo e dependente de ventilação mecânica, o mesmo se mantém estável desde que foi transferido do hospital para sua residência. Ele é capaz de manter um volume corrente de 350 ml, com uma pressão inspiratória entre 15-20 cmH₂O e uma frequência respiratória de 15 rpm. A saturação periférica de O₂ encontra-se acima de 90%.

A fisioterapia realizada tem como objetivos prevenir contraturas e deformidades; melhorar tônus muscular; prevenir complicações cardiopulmonares. Como se trata de um quadro clinicamente irreversível, o trabalho com o paciente se pauta, além dos objetivos acima citados, em oferecer o máximo de conforto possível ao paciente.

A PEES é uma doença rara e sem cura, cuja patogênese ainda permanece pouco esclarecida. Embora, desde a implementação das campanhas de imunização, a incidência de casos de sarampo tenha diminuído, ainda há ocorrência de novos casos, especialmente nos chamados países subdesenvolvidos ou em desenvolvimento. Por isso, a ocorrência de PEES não pode ser considerada extinta. Seu desenvolvimento leva a um estado de inconsciência permanente, sem prognóstico de melhora. É importante que os profissionais de saúde estejam atentos não só aos sintomas, mas também às repercussões da doença para prestar o melhor atendimento possível ao paciente.

Referências

- 1- Nunes M, *et al.* Subacute Sclerosing Panencephalitis: Clinical Aspects and Prognosis the Brazilian registry. *Arquivos de Neuropsiquiatria* 1999; 57(2-A): 176-81.
- 2- Gutierrez J, Issacson R, Koppel B. Subacute sclerosing panencephalitis: an update. *Developmental Medicine and Child Neurology* 2010; 52: 901-7.

- 3- Aggarwal A, Jain M, Jiloha Rc. Catatonia as the Initial Presenting Feature of Subacute Sclerosing Panencephalitis. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences* 2010; 23: 29-31.
- 4- Kouyoumdjian JA. Panencefalite Esclerosante Subaguda em Adulto. *Arquivos de Neuropsiquiatria* 1985; 43(3): 312-15.
- 5- Simmonds MK, Brown DWG, Jin L. Measles Viral Load May Reflect SSPE Disease Progression. *Virology Journal* 2006; 3: 49.
- 6- Prashanth LK, *et al.* Adult Onset Subacute Sclerosing Panencephalitis: clinical profile of 39 patients from a tertiary care centre. *Journal of Neurology, Neurosurgery and psychiatry* 2006; 77(5): 630-3.
- 7- Cruzeiro M, *et al.* Atypical subacute sclerosing panencephalitis: case report. *Arquivos de Neuropsiquiatria* 2007; 65(4-A): 1030-3.
- 8- Ministério da Saúde – Brasil/Fundação Nacional de Saúde/Centro Nacional de Epidemiologia/Coordenação Nacional de Doenças Imunopreveníveis. *Boletim Epidemiológico* 1991-1996.
- 9- Rede Interagencial de Informações para Saúde – RIPSa. Comentários sobre os Indicadores de Morbidade e Fatores de Risco até 2006. Disponível em: http://tabnet.datasus.gov.br/tabdata/livroidb/Com2007/Com_D0101.pdf
- 10- Campbell C, *et al.* Subacute Sclerosing Panencephalitis: results of the Canadian Paediatric Surveillance Program and review of the literature. *BMC Pediatrics* 2005; 5:47.
- 11- Baran Z, Hanagasi H, Üçok A. An Unusual Late Presentation of Subacute Sclerosing Panencephalitis with Psychotic Symptoms. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences* 2010; 22:1.
- 12- Aggarwal A. Subacute Sclerosing Panencephalitis Presenting as Mania. *Annals of Indian Academy of Neurology* 2011; 14(2): 120-1.

13- Mishra B, *et al.* Changing Trend of SSPE Over a Period of Ten Years. Indian Journal of Public Health 2005; 49(4): 235-7.

Viviane Rodrigues Godinho Vieira

Endereço para correspondência:

Setor de Mansões do Lago Norte

MI 07, conjunto 04, casa 17

Bairro: Lago Norte

Brasília – DF

CEP: 71540-075

e-mail: godinhoviviane@gmail.com