

ESCLEROSE MÚLTIPLA COM REBAIXAMENTO DO NÍVEL DE CONSCIÊNCIA: RELATO DE CASO

MULTIPLE SCLEROSIS WITH DECREASED LEVEL OF CONSCIOUSNESS: A CASE REPORT

Juliana Keth Hidalgo Farina Costa,* Daniel Ribeiro,** Nise Alessandra de Carvalho Sousa,** Monique de Souza Vitoriano,*
Giselle Ferreira Benevides,* Clécida Mara Normando Rebouças*

Resumo

Relatamos o caso de um paciente de 16 anos, do sexo masculino, estudante, natural e procedente de Eirunepé (AM), com diagnóstico de esclerose múltipla(EM). A esclerose múltipla é uma doença crônica, inflamatória, auto-imune e desmielinizante do sistema nervoso central (SNC), que possui grande variedade de sinais e sintomas como manifestação, dependendo da área do SNC que ocorrer a desmielinização, porém manifestação com alteração do nível de consciência não está descrito na literatura, fato ocorrido neste relato. A paciente estava uso de Intérferon Beta 1-A, interrompendo o seu uso por conta própria, e apresentando novo surto, atípico, após duas semanas, caracterizado por rebaixamento do nível de consciência. No exame físico de admissão, apresentava - se com paresia facial e ptose palpebral bilateral, pupilas médio-fixas, força muscular grau III em membro superior direito e grau I em membro superior esquerdo e membros inferiores. Durante a internação, apresentou rebaixamento do nível de consciência, evoluindo para torpor e coma, com discreta resposta apenas ao estímulo doloroso. Foi realizada pulsoterapia com metilprednisolona 1grama ao dia, por cinco dias e iniciado o Intérferon beta 1-B em dias alternados. Após conduta, apresentou melhora progressiva do quadro e, no terceiro dia, houve melhora significativa do nível de consciência, porém permanecendo com ptose palpebral. Houve melhora progressiva do grau de força muscular e no dia da alta hospitalar já deambulava com apoio. No momento, segue em acompanhamento ambulatorial sem novos surtos, permanecendo ptose palpebral parcial à direita.

Palavras-chave: Esclerose Múltipla, Estado de Consciência, Neurologia.

Abstract

We report the case of a 16 year old male student, born and raised in Eirunepé (AM), diagnosed with multiple sclerosis (MS). Multiple sclerosis is a chronic, inflammatory, and autoimmune demyelinating disease of the central nervous system (CNS), which has a wide variety of signs and symptoms of disease manifestations, depending on the area of the CNS demyelination occurs, but with altered manifestation level of consciousness is not described in the literature, this fact occurred case report. The patient was Interferon Beta 1a, interrupting its use on their own, and presenting new outbreak, atypical, after two weeks, characterized by decreased level of consciousness. On physical examination at admission, had - with facial palsy and bilateral ptosis, fixed-medium pupils, grade III muscle strength in the right upper limb and grade I in the left upper limb and lower limb. During hospitalization, showed decreased level of consciousness, progressing to stupor and coma, with only slight response to painful stimuli. Pulse therapy with methylprednisolone 1 gram a day was held for five days and started interferon beta 1b every other day. After conduct, showed gradual improvement and by the third day, there was significant improvement in the level of consciousness, but staying with ptosis. There was progressive improvement in the degree of muscle strength and the day of discharge has walked with support. At the time, follow-up in outpatients with no new outbreaks, remaining partial right ptosis.

Keywords: Propylthiouracil, Hepatotoxicity, Drug-induced Hepatitis.

* Médicas residentes do Programa de Residência Médica em Neurologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas.

** Neurologistas preceptores do Programa de Residência Médica em Neurologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas.

Introdução

A esclerose múltipla (EM) é uma doença crônica, inflamatória, auto-imune e desmielinizante do sistema nervoso central (SNC). Acomete pacientes jovens, principalmente na faixa etária dos 20 aos 40 anos, que corresponde à fase de maior produtividade dos indivíduos. Possui uma preferência pelo sexo feminino (relação 3 mulheres para 2 homens). O maior número de casos diagnosticados desta doença encontra-se nos países da Europa, América do Norte e Austrália, ou seja, nos países temperados, em indivíduos de raça caucasiana.^{1,2,3}

Ainda não existe uma evidência científica de um fator responsável por esta doença. Acredita-se que a EM seja causada por uma combinação de fatores, entre fatores hereditários que na presença de fatores ambientais desconhecidos mas facilitadores da doença e em situações emocionais adversas, favoreçam a ativação do sistema imunológico no sentido deste não reconhecer os seus próprios tecidos e ativar um processo inflamatório na substância branca do sistema nervoso central (reação auto-imune), deste modo, iniciar o processo da EM.³

Esta doença possui grande variedade de sinais e sintomas como manifestação, dependendo da área do SNC que ocorrer a desmielinização.³ Provoca incapacidades funcionais progressivas, causando grande impacto na vida dos portadores e de seus familiares.^{1,2}

A principal forma de evolução da doença é a surto-remissão (EMSR), para a qual se preconiza atualmente tratamento medicamentoso com imunomoduladores^{1,2}. Há também outras

apresentações clínicas, como primariamente progressiva, secundariamente progressiva e progressiva com surtos.⁴

Neste relato, descrevemos um caso de esclerose múltipla (EM), com uma evolução atípica, apresentando um surto novo caracterizado por rebaixamento do nível de consciência.

Relato de Caso

Paciente de 16 anos, do sexo masculino, estudante, natural e procedente de Eirunepé (AM), procurou o serviço de neurologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas, com quadro de hemiparesia e hemiparestesia à esquerda, paralisia do VI nervo craniano à direita, associado a alterações da marcha e do equilíbrio.

Relata que já havia apresentado anteriormente dois episódios semelhantes. Em um desses episódios, procurou atendimento médico em Manaus, sendo realizada tomografia computadorizada (TC) de crânio, que não evidenciou alterações. Nesta mesma ocasião, foi solicitada ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio para melhor investigação, que demonstrou alteração do sinal no hemisfério cerebelar esquerdo, associada à acentuação das folias e sulcos correspondentes; lesão heterogênea em hemisfério cerebelar direito, com epicentro na substância branca, estendendo-se discretamente ao pedúnculo cerebelar e vérmis adjacentes (Figura 01). Foi iniciado tratamento com corticoide, apresentando melhora significativa em 30 dias, permanecendo apenas ptose palpebral parcial direita.

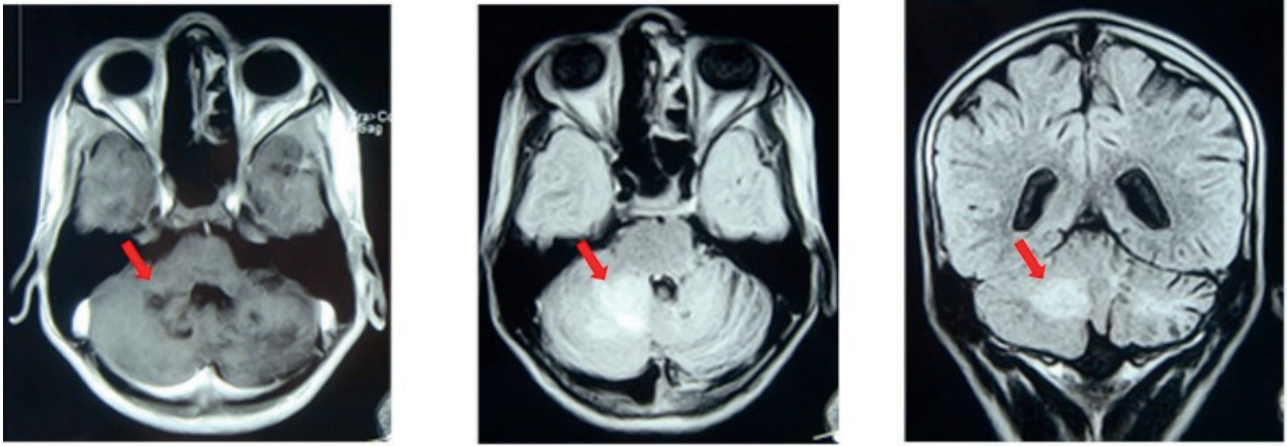


Figura 1: RNM de crânio evidenciando alteração do sinal no hemisfério cerebelar esquerdo, com acentuação das folias e sulcos correspondentes, no hemisfério cerebelar direito apresenta lesão heterogênea com epicentro na substância branca, estendendo-se ao pedúnculo cerebelar e vermis adjacente, medindo de 1,7 x 2,7 x 2,5cm.

Quando procurou nosso serviço de neurologia, foi realizada internação hospitalar e investigação diagnóstica. Devida à história clínica foi concluído que se tratava do terceiro surto, sendo solicitada nova RNM de crânio (Figura 2), análise do líquido e pesquisa de bandas oligoclonais. O líquido não apresentou nenhuma alteração e a pesquisa de bandas oligoclonais apresentou-se positiva. Na RNM de crânio foram identificadas áreas de encefalomalácia circundadas por

gliose nos hemisférios cerebelares, áreas de hipersinal junto ao ventrículo lateral esquerdo, na ponte, hipocampo esquerdo e tálamo direito (Figura 3). Como houve evolução têmoro-espacial das lesões, foi confirmado o diagnóstico de Esclerose Múltipla Remitente-Recorrente e iniciado tratamento com Intérferon Beta 1-A. Paciente apresentou melhora do quadro e foi encaminhado para acompanhamento ambulatorial.

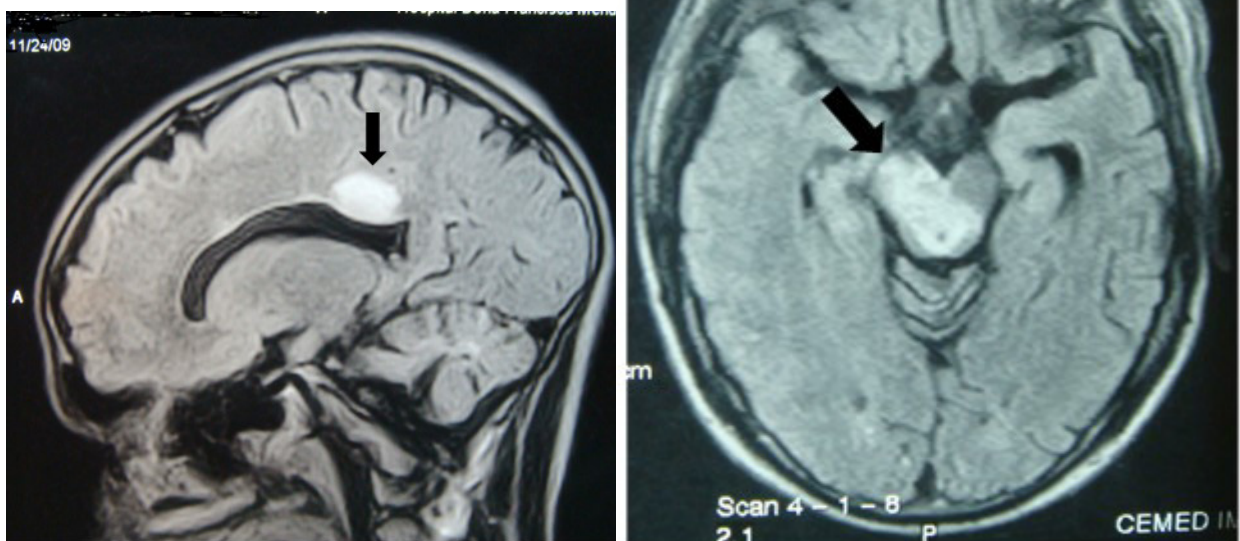


Figura 2: RNM de crânio (29/11/2009) com lesão hipertensa pericalosa
Figura 3: RNM de crânio em Flair (25/11/2010) com lesão hiperintensa em mesencéfalo

Devido a problemas sociais e por morar no interior, interrompeu o uso do Intérferon por conta própria e, após duas semanas, apresentou novo surto. Este, porém, com uma evolução atípica, caracterizado por rebaixamento do nível de consciência. No exame físico de admissão, apresentava diparesia facial, ptose palpebral bilateral, pupilas médio-fixas, força muscular grau III em membro superior direito e grau I em membro superior esquerdo e membros inferiores. Durante a internação, apresentou rebaixamento do nível de consciência, evoluindo para torpor e coma, com discreta resposta ao estímulo doloroso. Foi realizada pulsoterapia com metilprednisolona 1grama ao dia, por cinco dias e iniciado o Intérferon Beta 1 B em dias alternados. Apresentou melhora progressiva do quadro e no terceiro dia, houve melhora significativa do nível de consciência, permanecendo com ptose palpebral e persistência do déficit motor. Houve progressiva recuperação do grau de força muscular e na alta hospitalar já deambulava com apoio. No momento, segue em acompanhamento ambulatorial sem novos surtos, permanecendo com semiptose palpebral à direita.

DISCUSSÃO

Na história natural da EM dois padrões bem marcados de apresentação inicial são reconhecidos: a forma surto/remissão (EMSR) e a forma primariamente progressiva (EMPP). A EMPP é caracterizada pela progressão dos sintomas desde o início sem ocorrência de surtos definidos. Já a EMSR pela ocorrência surtos agudos entremeados a remissões clínicas, sendo esta a forma inicial da doença mais comum, entre 85 a 90% dos pacientes.⁵

Nos pacientes com EMSR, a progressão pode sobrepor-se aos surtos, e a doença se tornar secundariamente progressiva (EMSP). De acordo com estudos prévios, mais que 50% dos pacientes EMSR com mais de 10 anos de doença evoluem com progressão secundária. Os paciente com EMPS são aqueles nos quais a primeira fase da doença se caracterizou pela nítida presença de surtos decorrentes de maior atividade inflamatória, os surtos podem ou não estar presentes, e os pacientes passam a

evoluir marcadamente de modo semelhante aos pacientes com EMPP.⁵

As manifestações clínicas variam conforme a forma de apresentação da EM. Na forma EMPP, o comprometimento de tratos longos é comum, e o motor é o mais frequente seguido pelo cerebelo. As alterações piramidais estão presentes em até 80% dos pacientes, e a fraqueza está, em geral, relacionada com a mielopatia, primeiro nos membros inferiores, evoluindo de modo gradual para tetraparesia. Na progressão, distúrbios sensitivos alterações cerebelares, síndromes de tronco cerebral, perda visual, disfunção esfínteriana e sexual, além de comprometimento cognitivo podem-se desenvolver, demonstrando a evolução da doença no espaço e no tempo.⁵

Os sintomas iniciais mais frequentes na EMSR foram alterações sensitivas e neurite óptica. A forma EMPS possui seus sintomas iniciais semelhantes a EMSR, pois ela é uma extensão da doença surto-remissão.⁵

O diagnóstico inicial da EM, principalmente para definir qual a forma, pode ser difícil de ser dado inicialmente, muitas vezes somente conseguimos após acompanhamento de um certo período da doença. No caso da EMPP é difícil de se caracterizar a progressão dos sintomas, que na maioria dos casos se instala de modo lento, diferente dos surtos que são manifestações agudas. Os exames complementares podem auxiliar no diagnóstico quando apresentam anormalidades, sendo eles: ressonância nuclear magnética, análise do líquido e potencial evocado visual.⁵

Realizamos uma busca na literatura atual à procura de trabalhos que descrevam os sinais e sintomas da EM e sua evolução. Alguns trabalhos internacionais⁶⁻⁸ dividem os sinais e sintomas iniciais em: piramidais, tronco/cerebelo, ópticos, sensitivos e medulares. Trabalhos nacionais⁹⁻¹² que também estudaram os sinais e sintomas iniciais e sua evolução, comparam com a literatura internacional, mostrando que os dados coincidem. Porém em nenhum destes trabalhos foi encontrado algum caso descrito de rebaixamento do nível de consciência, como

paciente apresentado neste artigo.

O paciente relatado apresentava evolução típica de EM, conforme descrita na literatura pela forma surto/remissão, porém com a suspensão do tratamento apresentou um novo surto de forma atípica, caracterizado por rebaixamento do nível de consciência.

Com este relato concluímos que existe uma grande variedade da gravidade de alguns surtos e a importância de se fazer diagnósticos diferenciais com outras patologias que caracterizam-se por comprometimento da consciência, como por exemplo, encefalomielite disseminada aguda (ADEM).^{13,14,15}

REFERÊNCIAS

1. Noseworthy JH, Lucchinetti C, Rodriguez M, Weinshenker BG. Multi-ple sclerosis. *N Engl J Med* 2000;343:938-951.
2. Kantarci O. H; Weinshenker B. G; Natural history of multiple sclerosis. *2005 Neurol Clin.*; 23:17-38.
3. Pedro, L., & Pais-Ribeiro, J. (2006). Revisão de instrumentos de qualidade de vida na esclerose múltipla. In: I. Leal, J. Pais-Ribeiro & S. Neves, (Edts.). *Actas do 6º Congresso Nacional de Psicologia da Saúde* (pp.121-126). Lisboa: ISPA
4. Lublin FD, Reingold SC. Defining the clinical course of multiple sclerosis: results of an international survey. National Multiple Sclerosis Society (USA) Advisory Committee on Clinical trials of New Agents in Multiple Sclerosis. *Neurology* 1996;46:907-911.
5. Vasconcelos CCF. Formas Progressivas da Esclerose Múltipla: Primária e Secundária. Em: Brasil Neto JP, Takayanagui OM, editores. *Tratado de Neurologia da Academia Brasileira de Neurologia*. Rio de Janeiro: Editora Elsevier; 2013. p.499-505.
6. Kurtzke JF, Beebe GW, Dagler B, Auth TL, Kurland LT, Defzger MD. Studies on the natural history of multiple sclerosis: clinical and laboratory findings at first diagnoses. *Acta Neurol Scand* 1972, 48:19-46.
7. Bauer HJ. Problems of symptomatic therapy of multiple sclerosis. *Neurology* 1978, 28:8-20.
8. Kuroiwa Y. Nationwide survey of MS in Japan. *Neurology* 1975, 25:845-851.
9. Tilbery, C.P; Felipe, E; Baldauf, C.M; Peres, M.F.P. Esclerose múltipla: análise clínica e evolutiva de 214 casos. *Arq. Neuro-Psiquiatr.* 1995, vol.53, n.2, pp. 203-207.
10. Lana-Peixoto MA, Lana-Peixoto MI. Is multiple sclerosis in Brazil and Asia alike? *Arq Neuropsiquiatr* 1992, 50:419-425.
11. Callegaro D. Contribuição do estudo clínico evolutivo da esclerose múltipla: análise de 120 pacientes. Tese de Doutorado, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo 1989.
12. Moreira, M.A; Felipe, E; Mendes, M.F; Tilbery, C.P. Esclerose múltipla: estudo descritivo de suas formas clínicas em 302 casos. *Arq. Neuro-Psiquiatr.* 2000, vol.58, n.2B, pp. 460-466.
13. Rowland, L. P, Pedley, T. A. Merrit - *Tratado de Neurologia*. 12ª edição, Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan; 2011. p.909-24.
14. Tilbery, C. P; Felip, E; Baldauf, C. M; Peres, M. F. P; Esclerose múltipla: Análise clínica e evolutiva de 214 casos. *Arquivos de neuropsiquiatria*. 1995, 53(2).
15. Noseworthy, J.H; Lucchinetti, C; Rodriguez, M; Weinshenker, B.G. Multi-ple sclerosis. *N Engl J Med* 2000;343:938-951.