

PANENCEFALITE ESCLEROSANTE SUBAGUDA EM ADULTO

REGISTRO DE UM CASO

JOÃO ARIS KOUYOUMDJIAN *

A panencefalite esclerosante subaguda (PEES) é doença pouco frequente, invariavelmente fatal usualmente em meses e que se inicia na grande maioria dos casos na faixa etária compreendida entre 5 e 14 anos. O diagnóstico é estabelecido pelo quadro clínico característico, pelos achados eletrencefalográficos (EEG) peculiares, pelas alterações do perfil proteico do líquido cefalorraqueano (LCR), pela elevação dos títulos de anticorpos anti-sarampo no soro e LCR, pela maculopatia característica e pelas anormalidades encontradas na microscopia eletrônica pós biópsia cerebral quando necessária.

O presente registro tem por objetivo relatar um caso de PEES com início na idade adulta, fato de ocorrência rara.

OBSERVAÇÃO

L.A.A., 29 anos, registro 101.683 do Hospital de Base da FMSJRP, branco, lavrador, natural e procedente de Fernandópolis (SP), zona rural. Data de internação: 21/02/83. Os acompanhantes relatavam que há cerca de três meses começou a apresentar tonturas e contrações rápidas e paroxísticas dos membros superiores durante todo o dia, que desapareciam com o sono. Após cerca de duas semanas tais contrações aumentaram de intensidade e o paciente começou a apresentar quedas frequentes ao solo. O quadro continuou piorando e há aproximadamente um mês os familiares notaram alteração do comportamento normal do paciente, pois começou a ficar muito nervoso e irritado, exibindo crises de agressividade por qualquer motivo. Foi levado a hospital psiquiátrico em que permaneceu internado por alguns dias, recebendo alta medicado com fenobarbital, hidantoinato e nitrazepam. Há cerca de 20 dias, além das contrações e alteração de comportamento, vem apresentando grande dificuldade para deambular, sialorréia intensa, dificuldade para falar e perda de força muscular nas mãos. Com tal quadro foi encaminhado a este serviço. Antecedentes Pessoais — Sarampo aos 9 anos de idade e diminuição de acuidade visual no olho esquerdo há cerca de 18 meses. Exame Físico — Facies amílica com boca entreaberta e sialorréia; pressão arterial de 140x90 mmHg; pulmões, precórdio, abdome e extremidades sem anormalidades dignas de nota. Exame Neurológico — Desorientação têmporo-espacial discreta; bradipsiquismo, com grande período de latência nas respostas verbais; discalculia; memória recente e de fixação

Trabalho da Disciplina de Neurologia da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FMSJRP): * Chefe da Disciplina.

com leve comprometimento; grande dificuldade à marcha, deambulando apenas com apoio e base alargada; presença de abalos mioclônicos repetitivos a cada 10-12 segundos, de pequena amplitude e localizados nos 4 membros e hemiface direita predominantemente; reflexos profundos vivos globalmente; sinal de Babinski bilateral; disartria; fundo de olho: presença de lesão pigmentada macular com exsudato duro no olho esquerdo, compatível a retinite macular. Exames complementares — Exames de rotina sem anormalidades. LCR (punção lombar): límpido e incolor, células 4,6/mm³ (linfomonucleares), hemácias 4,6/mm³, proteínas 25,6 mg% e glicose 90 mg%; eletroforese de proteínas do LCR: pré-albumina 7,0%, albumina 43,0%, globulinas alfa-1 3,5%, alfa-2 6,0%, beta 5,0%, tau 3,5% e gama 32,0% (aumento moderado de globulinas gama com distribuição oligoclonal: gama-1 8%, gama-2 13% e gama-3 11%). EEG: realizado em repouso e sonolência espontânea revelou presença de complexos periódicos caracterizados por apresentarem morfologia delta trifásica, duração de 1,6 segundos, bilaterais e síncronos, periodicidade em torno de 10 segundos e amplitude de 90-100 microvolts com atividade de fundo normal. Dosagem de anticorpos anti-sarampo: soro 1:256 e LCR 1:32 (fixação de complemento). Tomografia computadorizada: septo pelúcido e glândula pineal na linha média, sistema ventricular de formato, dimensões e topografia normais; pequenas imagens puntiformes calcificadas nos hemisférios cerebrais, compatíveis a cisticercos, lesão cística na região frontal direita; após injeção de contraste houve aparecimento de nódulos captantes no hemisfério esquerdo, compatíveis a granulomas. Evolução — Após a alta foi perdido contato com o paciente.

COMENTARIOS

A PEES é doença relacionada ao vírus do sarampo que aparece quase exclusivamente na faixa etária compreendida entre 5 e 14 anos. Apresenta curso progressivo, invariavelmente fatal em meses, porém são muitas as descrições de casos com evolução mais prolongada e até remissões de estadiamento. O quadro clínico é em geral bem definido e pode ser dividido segundo Jabbour e col.⁷ em 4 estágios: o primeiro compreende sintomas mentais e comportamentais; o segundo, abalos mioclônicos e sinais de déficits focais; o terceiro, a demência com posturas anormais e distúrbios respiratórios; o quarto, a fase terminal. O envolvimento ocular aparece em cerca de 50% dos casos correspondendo na maioria dos casos a coriorretinite focal¹. Os achados do EEG na PEES são importantes e, quando associados a quadro clínico típico, são quase patognomônicos. O achado característico corresponde aos complexos periódicos descritos independentemente por Radermecker e por Cobb & Hill em 1949-1950 e posteriormente bem caracterizados por outros autores^{5,9}. O exame do LCR também é importante para o diagnóstico de PEES e na maioria dos casos observa-se aumento de globulinas gama (IgG), com separação eletroforética oligoclonal^{2,6,7,8,14,15}. A elevação dos títulos de anticorpos anti-sarampo é altamente específica a PEES e deve ser feita no soro, LCR e talvez também na saliva dos pacientes, método este ainda não praticado rotineiramente^{8,10,16}. A biópsia cerebral raramente é necessária para o diagnóstico de PEES. O maior estudo epidemiológico de PEES foi realizado por Modlin e col. em 1979¹¹, estudando 453 casos da doença. Mediante esse estudo observam-se as características epidemiológicas principais da doença, confirmadas com pequenas variações em outros^{2,4,12,14,15}.

A doença é duas a três vezes mais comum em homens e, na maioria dos casos, existe antecedente de sarampo precoce, em geral em idade menor que dois anos. A idade de aparecimento da PEES em 85% dos casos se situa entre 5 e 14 anos com sobrevida média em torno de 20 meses. Tal sobrevida é consideravelmente menor quanto mais tardio for o início da doença e vice-versa. A incidência da doença é maior nas zonas rurais e foram descritos casos com exposição a pássaros e cães doentes. A incidência anual tem caído em muitos países paralelamente à diminuição de sarampo, devido a vacinação regular e sistemática. Em determinados países, como Inglaterra, Bélgica, Estados Unidos e África do Sul, foi observada incidência maior em determinadas regiões geográficas. O chamado período de incubação da doença ou seja o período de tempo decorrente entre o sarampo agudo e o início da PEES pode variar desde um até 19 anos, estando na maioria situado entre 6 e 7 anos. Achado interessante descrito por Cernescu e col.⁴ se refere à maior frequência de PEES em famílias de dois a 4 filhos em que o paciente é o segundo ou o terceiro filho. Risk e col.¹⁴ relatam como fator de prognóstico mais favorável a doença em mulheres.

A ocorrência de PEES de início tardio (após 20 anos de idade) é rara, havendo pouco mais de 20 casos plenamente comprovados descritos, pois na era pré-1967 entre os casos descritos alguns eram duvidosos^{3,10}. As características clínicas e laboratoriais são idênticas às descritas na criança, havendo contudo pela idade um prognóstico pior em termos de tempo do desenlace fatal. Digna de registro no caso relatado é a coincidência do aparecimento de alterações tomográficas sugestivas de neurocisticercose com a PEES. Tal fato foi interpretado apenas como coincidência, não merecendo no caso qualquer interpretação etiopatogênica. Os achados tomográficos descritos na PEES são inespecíficos: desde leve diminuição difusa de densidade nos casos agudos até atrofiais cerebrais grosseiras com aumento de volume ventricular nos últimos estágios, não constituindo exame complementar de relevância para o diagnóstico da doença¹³.

RESUMO

É apresentado caso de PEES em um paciente de 29 anos de idade, o que constitui fato incomum nessa rara afecção. O caso apresentado preenchia todos os critérios diagnósticos clássicos não sendo necessária biópsia cerebral. Os casos de início tardio em nada diferem dos casos de apresentação usual exceto talvez pelo curso fatal mais rápido. Os achados tomográficos de neurocisticercose no caso descrito foram coincidentes, provavelmente.

SUMMARY

Adult onset of subacute sclerosing panencephalitis: a case report.

A case of SSPE in a 29-year-old man is presented. The clinical picture was typical with progressive dementia associated with periodic myoclonus. The electroencephalogram showed periodic complexes; the serum and cerebrospinal fluid (CSF) measles antibodies obtained by complement fixation were 1:256 and

1:32 respectively; the CSF gamma globulin was raised (32%) with an oligoclonal distribution. The fundoscopic examination demonstrated a retinal change in maculae and the computed tomography showed cysts and calcifications characteristic of *Cysticercus cellulosae*. The latter findings probably were not implicated with the SSPE because neurocysticercosis is a very common disease in this region of the country and frequently there are asymptomatic cysts and/or calcifications on CT. The essential clinical and epidemiologic picture of SSPE are discussed and probably the cases with an adult onset had a more rapid outcome to death.

REFERÊNCIAS

1. ANDRIOLA, M. & KARLSBERG, R.O. — Maculopathy in subacute sclerosing panencephalitis. *Amer. J. Dis. Child.* 124:187, 1972.
2. CANELAS, H.M.; LEFRÈVE, A.B.; TOGNOLA, W.A.; FONSECA, L.C.; JULIAO, O.F.; ASSIS, J.L.; JORGE, F.B. & XAVIER-LIMA, A. — Subacute sclerosing leucoencephalitis: an epidemiological, clinical and biochemical study of 31 cases. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 25:255, 1967.
3. CAPE, C.A.; MARTINEZ, A.J.; ROBERTSON, J.T.; HAMILTON, R. & JABBOUR, J.T. — Adult onset of subacute sclerosing panencephalitis. *Arch. Neurol.* 28:124, 1973.
4. CERNESCU, C. & MILEA, S. — Further epidemiological investigations on subacute sclerosing panencephalitis in Romania. *Rev. roum. Méd-Virol.* 31:173, 1980.
5. COBB, W. — The periodic events of subacute sclerosing leucoencephalitis. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* 21:278, 1966.
6. HLADY, J.; NORMAN, M.G.; THIESSEN, P.N.; DUNN, H.G. & TINGLE, A. — Clinical-pathological conference: seizures in a 15-year-old. *J. Pediatrics* 101:641, 1982.
7. JABBOUR, J.T.; GARCIA, J.H.; LEMMI, H.; RAGLAND, J.; DUENAS, D.A. & SEVER, J.L. — Subacute sclerosing panencephalitis. A multidisciplinary study of eight cases. *J. amer. med. Assoc.* 207:2248, 1969.
8. JOHANNES, R.S. & SEVER, J.L. — Subacute sclerosing panencephalitis. *Ann. Rev. Med.* 26:589, 1975.
9. MARKAND, O.N. & PANSZI, J.G. — The electroencephalogram in subacute sclerosing panencephalitis. *Arch. Neurol.* 32:719, 1975.
10. MAYSTRE, H. — La panencéphalite sclérosante subaiguë de l'adulte. *Arch. Neurol. Neurochir. Psychiat.* 127:31, 1980.
11. MODLIN, J.F.; HALSEY, N.A.; EDDINS, D.L.; CONRAD, J.L.; JABBOUR, J.T.; CHIEN, L. & ROBINSON, H. — Epidemiology of subacute sclerosing panencephalitis. *J. Pediatrics* 94:231, 1979.
12. MOODIE, J.W.; MACKENZIE, D.J.M. & KIPPS, A. — Subacute sclerosing panencephalitis in Southern Africa. Recent additions to the SSPE registry. *South African med. J.* 58:964, 1980.
13. MURATA, R.; FUJII, K. & YOSHIDA, R. — Computed tomographic findings in subacute sclerosing panencephalitis. *Fol. psychiat. neurol. jap.* 33:153, 1979.
14. RISK, W.S. & HADDAD, F.S. — The variable natural history of subacute sclerosing panencephalitis. A study of 118 cases from the Middle East. *Arch. Neurol.* 36:610, 1979.
15. ROBERTSON, W.C.; CLARK, D.B. & MARKESBERY, W.R. — Review of 38 cases of subacute sclerosing panencephalitis: effect of amantadine on the natural course of the disease. *Ann. Neurol.* 8:422, 1980.
16. SOBCZYK, W.; KULCZYCKI, J. & HORBOWSKA — Meales antibodies in the saliva of children with subacute sclerosing panencephalitis. *J. Neurol.* 228:219, 1982.

Departamento de Medicina Integrada, Disciplina de Neurologia, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto — Av. Brig. Faria Lima, 5.416 - 15.100, São José do Rio Preto, SP - Brasil.