

UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA

Bacharelado em Medicina

Isaunir Verissimo Lopes

**ENCEFALOMIELITE DISSEMINADA AGUDA: relato de caso**

João Pessoa-PB

2016

Isaunir Verissimo Lopes

**ENCEFALOMIELITE DISSEMINADA AGUDA: relato de caso**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Bacharelado em Medicina da Universidade Federal da Paraíba, como requisito parcial para obtenção do título de Médico.

Orientadora: Professora Dra. Ana Isabel Vieira Fernandes

João Pessoa-PB

2016

Agradeço a Deus pela força em todos os momentos;

Aos meus pais e irmãos por nunca medirem esforços para me ajudar;

Aos meus amigos pelos momentos inesquecíveis;

E a professora Ana Isabel Vieira pela paciência e exemplo de médica e docência.

# ENCEFALOMIELITE DISSEMINADA AGUDA: RELATO DE CASO

## ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS: CASE REPORT

Isaunir Verissimo Lopes<sup>1</sup>, Ana Isabel Vieira Fernandes<sup>2</sup>

### RESUMO

A Encefalomielite Disseminada Aguda (ADEM) é uma patologia rara, de incidência incerta, desenvolvendo-se principalmente em crianças e jovens. Acomete predominantemente o sistema nervoso central (SNC), provavelmente por mecanismo autoimune. O relato apresenta o caso de um paciente, 14 anos, masculino, branco, estudante que evoluiu com sintomas de ADEM após infecção inespecífica, e que obteve melhora após o uso de imunoglobulina humana. Trata-se de uma doença polissintomática, de caráter agudo, e desfecho, em regra, auto-limitado. Seu diagnóstico se faz por exclusão de outras patologias e com o auxílio de exames complementares e neurorradiológicos, principalmente a Ressonância Nuclear Magnética (RNM). O tratamento é variável, mas, de modo geral utilizam-se medicamentos imunossupressores. Ante o exposto, o relato objetiva promover uma maior familiarização com os sintomas e manejo dessa patologia.

**Palavras-chaves:** Encefalomielite aguda disseminada. Relatos de casos.

Sistema nervoso central.

---

<sup>1</sup> Estudante de graduação do curso de Medicina da Universidade Federal da Paraíba;

<sup>2</sup> Infectologista do Hospital Universitário Lauro Wanderley e Professora Dra. Da Universidade Federal da Paraíba.

## **ABSTRACT**

The Acute Disseminated Encephalomyelitis (ADEM) is a rare pathology, with unknown incidence, occurring primarily in children and young adults. The Central Nervous System (CNS) is preferentially affected, probably due to an autoimmune mechanism. This case reports a 14 years old patient who developed ADEM features after an unspecified infection. It was opted for a treatment with immunoglobulin, which solved the clinical condition. ADEM is a self-limited disease, with sudden onset of multiple signs and symptoms. The diagnosis should be suspected after the exclusion of other possible pathologies. Some complementary exams can be performed, including the Nuclear Magnetic Resonance (NMR). Treatment may vary, however immunosuppressants are commonly the first choice. This article aims to promote greater knowledge about ADEM, including topics like clinical features and management options.

**Keywords:** Acute Disseminated Encephalomyelitis. Case Reports. Central Nervous System.

## **LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS**

ADEM	Encefalomielite Disseminada Aguda
HULW	Hospital Universitário Lauro Wanderley
RM	Ressonância Magnética
RNM	Ressonância Nuclear Magnética ressonância magnética (RM)
SNC	Sistema nervoso central

## **INTRODUÇÃO**

A Encefalomielite Disseminada Aguda (ADEM) é uma doença rara, aguda, inflamatória e desmielinizante do sistema nervoso central. De incidência ainda incerta, acomete principalmente crianças e jovens. E embora, seu mecanismo etiopatogênico não seja claro, acredita-se tratar de uma doença auto-imune, haja vista que, na maioria dos casos alguma infecção ou imunização antecederam o quadro. Seu diagnóstico é de exclusão, auxiliado pela história clínica e exame de imagem, sendo a ressonância nuclear magnética o método mais eficiente para corroborar o diagnóstico<sup>(1) (2) (3) (4) (5) (6) (7)</sup>. Será reportado, então, um caso de ADEM em um adolescente, que apresentou, entre outros sintomas, letargia e ataxia, bem como serão apresentados os aspectos, etiológicos, clínicos, diagnósticos, prognósticos e terapêuticos dessa enfermidade.

## **RELATO DE CASO**

Paciente, sexo masculino, 14 anos, branco, estudante, natural e procedente de Guarabira-PB, com história de rinorreia mucoide, odinofagia, febre e cefaleia há 1 dia, sendo diagnosticado em Unidade de Pronto Atendimento com rinosinusite bacteriana, e medicado com Amoxicilina 500mg, via oral, de oito em oito horas, por 10 dias. Contudo, 24 horas após, evoluiu com cefaleia intensa, meningismo e convulsão tônico-clônica com cerca de 30 minutos de duração, febre e vômitos, além de rebaixamento do nível de consciência. Foi admitido então em hospital de urgência e emergência, onde foi submetido à tomografia computadorizada de crânio e punção de líquido cefalorraquidiano, que não elucidaram o diagnóstico. Diante da gravidade do quadro, optou-se por iniciar tratamento empírico para meningoencefalite com Aciclovir, Ceftriaxona e Metronidazol em unidade de terapia intensiva, onde permaneceu intubado

por 48 horas. Após 5 dias, com evolução satisfatória, foi transferido para enfermaria do mesmo hospital, contudo ao 18º dia de internação hospitalar, ainda sem condições de alta, apesar da melhora do quadro, o paciente apresentou subitamente alteração da marcha, com padrão ebrioso, ataxia, tremores de extremidade, e nistagmo leve, aventando-se a hipótese diagnóstica de ADEM após infecção inespecífica. Foi solicitado RNM do encéfalo que apresentou focos de alterações de sinal em pedúnculo cerebelar médio direito, bem como região córtico/subcortical temporal esquerda temporal e na substância branca dos centros semioavais na alta convexidade frontoparietal, sugestivo de lesão de natureza desmielinizante, podendo estar relacionados à ADEM (FIGURA 1). Desse modo, foi transferido para o Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW), onde diagnosticou-se ADEM após correlação entre história clínica, exame físico e laudo da RNM. Iniciou-se, assim, tratamento com imunoglobulina 400mg/kg/dia por dia por 05 dias. Não houve intercorrências, e com melhora clínica o paciente recebeu alta para acompanhamento ambulatorial com neurologista e fazendo uso de 20mg/dia de prednisona via oral, com desmame a critério médico. Cerca de 45 dias depois, o paciente retornou para acompanhamento de rotina no serviço de neurologia do HULW, sem queixas, e com nova RNM do crânio, mostrando alterações inespecíficas em áreas antes acometidas, que podem corresponder a gliose, sem efeitos clínicos até a presente data; nesse momento foi reduzida a dose do corticoide oral e recomendado retorno para seguimento. Este relato tem por finalidade chamar atenção para o diagnóstico de ADEM, aumentando o grau de suspeição em casos neurológicos graves, de instalação aguda, que podem ter uma evolução favorável com o tratamento adequado. O paciente apresentou melhora após o uso de imunoglobulina, sendo um caso de importância considerável, haja vista tratar-se de uma

doença rara, de modo a ser imperativo discussões para melhor diagnóstico, tratamento e seguimento.



Figura 1. Imagem de ressonância magnética do encéfalo (corte axial) do paciente relatado, evidenciando focos de alteração de sinal no pedúnculo cerebelar médio direito e região temporal esquerda, caracterizado por hipersinal nas sequências ponderadas em T2/FLAIR. Fonte: arquivo dos autores.

## DISCUSSÃO

A incidência da encefalomielite disseminada aguda (ADEM) é variável, mas estima-se que esteja entre 0,4 - 0,8/100.000/ano<sup>(8)(9)</sup>. No que diz respeito a sua fisiopatologia, ela é caracterizada por envolvimento da substância branca e/ou cinzenta multifocal, e por vezes o sistema nervoso periférico, acometendo principalmente crianças e adultos jovens. Geralmente é precedida de um período de 7-14 dias, ou até 06 semanas<sup>(3)</sup>, por uma infecção viral, bacteriana, imunizações e infecções inespecíficas, o que corrobora a hipótese que sua causa seja auto-imune, provavelmente desencadeada por “mimetismo molecular entre as proteínas do sistema nervoso central e os antígenos”<sup>(2)</sup>. É importante ressaltar que o ano de 2015, período em que ocorreu o caso relatado, o Brasil vivenciou uma tríplice epidemia de arboviroses com surtos de dengue, chikungunya e a introdução do vírus da zika, doenças que, atualmente, estão

comprovadamente relacionadas a patologias neurológicas como Guillain-Barré, encefalite e encefalomielite.

Seus sintomas são variados, múltiplos e muitas vezes inespecíficos, geralmente com encefalopatia associada, incluindo, segundo Honkaniemi e Hynson citados por Maranhão-Filho<sup>(1)</sup>: cefaleia, febre, convulsões, defeitos no campo visual, ataxia, déficit motor e sinais de meningoencefalite – alterações, estas, presentes no paciente abordado-. Além disso, alterações de comportamento, psicose, hemiparesia ou paralisia de nervos cranianos e outros sintomas inespecíficos podem dominar o quadro.

Seu diagnóstico é de exclusão, após análise de achados clínicos, laboratoriais e de imagem que descartem outras doenças<sup>(3)</sup>. O diagnóstico precoce é imprescindível para o manejo adequado e em tempo hábil para evitar-se desfechos desfavoráveis, como o coma e o óbito, que embora, atualmente pouco frequente, pode ser estimado em torno de 20%<sup>(1)</sup>, quando postergado ou não realizado o tratamento adequado. Para tanto a ressonância magnética (RM), é de grande auxílio no diagnóstico, sendo o exame de excelência. Este método de imagem pode mostrar áreas “multifocais e confluentes de aumento de intensidade de sinal na seqüência FLAIR e na seqüência ponderada em T2, que se contrastam ao emprego do gadolínio 10”<sup>(1)</sup>, sendo tais achados compatíveis com a doença, e encontrados no exame de imagem do caso citado. No que diz respeito ao estudo do líquido cefalorraquidiano (LCR) do paciente, evidenciou-se discreto aumento de proteínas, com glicose normal. Este exame, contudo, geralmente está normal, mas, proteinorraquia com pleocitose linfocítica<sup>(3)</sup> pode ser encontrado, embora, - assim como alterações em outros exames laboratoriais - não sejam específicos da ADEM.

Ainda que na maioria das vezes apresentação da doença tenha caráter monofásico, ela pode apresentar caráter recidivante em 10-30% dos casos, o que dificulta a distinção com esclerose múltipla<sup>(8)</sup>, sendo este seu principal diagnóstico diferencial. Neoplasias, infecções e inflamações também devem ser consideradas <sup>(1)</sup>.

No que diz respeito ao tratamento para ADEM, há mais de uma opção terapêutica que traz benefícios comprovados. Todas as medidas, contudo, tem em comum o fato de envolverem mecanismos de imunossupressão, como por exemplo, a imunoglobulina endovenosa, utilizada no paciente do caso. Além desse medicamento, podem ser utilizados esteroides em altas doses, e plasmaférese em casos que não há melhora com as terapias citadas anteriormente <sup>(1)</sup>. Apesar da importância do tratamento para a recuperação neurológica mais rápida e para uma apresentação sintomatológica menos severa, alguns autores destacam que parte dos pacientes evolui para completa melhora sem tratamento farmacológico, conforme diz Maranhão-Filho <sup>(1)</sup>.

Ante o exposto, o presente relato, se faz relevante, ao descrever o caso clínico de um paciente jovem, diagnosticado com ADEM, pois, por se tratar de uma doença rara, de diagnóstico de exclusão, sem exames complementares específicos, é muitas vezes desconhecida, o que posterga o diagnóstico, e, por conseguinte o tratamento. De modo que, o caso apresentado é efetivamente importante para uma maior habituação com o quadro clínico da enfermidade e sua evolução, favorecendo uma conduta mais precoce e adequada.

## REFERÊNCIAS

1. Maranhão-Filho P. Encefalomielite Disseminada Aguda (ADEM): Breve revisão. *Revista Brasileira de Neurologia* 2007;43(4):21-26.
2. Campos LR, Cruz RC da, Pereira BO, Baratelli, LS, Fernandes A, Souza HVF et al. Encefalomielite Disseminada Aguda: Relato De Caso Em Faixa Etária Atípica. *Anais do 36º Congresso Brasileiro de Pediatria*; 8-12 out 2013; Curitiba-PR [acesso em 10 out 2016]. Disponível em: <http://anais.sbp.com.br/trabalhos-de-congressos-da-sbp/36CBPediatria/0744-encefalomielite-disseminada-aguda-relato-de-caso-em.pdf>.
3. Kumar P, Kumar P, Sabharwal RK. Acute Disseminated Encephalomyelitis: Case Report and Brief Review. *J Family Med Prim Care*. 2014 Oct-Dec; 3(4): 443–445.
4. Locatelli C, Ciambra R, Pasini M, Suprani T, Cataldi ML, Pocecco M. Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM): report of a clinical case. *Pediatr Med Chir*. 2005 Jan-Apr;27(1-2):109-14.
5. Morais LLS, Fontinele ACF, Torres ALN, Arcoverde BCL, Mendonça MSC, Fonseca FMNS. Relato de Caso: Encefalomielite Aguda Disseminada (ADEM). *Revista de Pediatria SOPERJ* - dez 20 12 [acesso em 12 out 2016]. Disponível em: [http://revistadepediatriasoperj.org.br/audiencia\\_pdf.asp?aid2=529&nomeArquivo=v13n2s1a91.pdf](http://revistadepediatriasoperj.org.br/audiencia_pdf.asp?aid2=529&nomeArquivo=v13n2s1a91.pdf)
6. Montemezzo A, Neris J, Wyzykowski C. Encefalomielite Disseminada Aguda: Relato de Caso. *Anais da Medicina*; 08-09 mai 2014. *Unoesc* 2014; v. 1, n. 1

[acesso em: 15 out 2016]. Disponível em:  
<http://editora.unoesc.edu.br/index.php/anaisdemedicina/issue/view/146>.

7. Faulkner JM, Carolan PL. Acute disseminated encephalomyelitis in a 4-Year-Old Girl. *Hospital Physician*. May 2005. Pp 37-43.
8. Mengea T, Kieseiera BC, Nessler S et al. Acute disseminated encephalomyelitis: an acute hit against the brain. *Curr Opin Neurol* 2007;20:247–254.
9. Tenenbaum S, Chitnis T, Ness J, Hahn JS. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology* 2007;68(Suppl 2):S23-S36.