

POLIMIOCLONIA-OPSOCLONO: SÍNDROME DE KINSBOURNE

RELATO DE UM CASO

*JOÃO BATISTA ARRUDA VIEIRA **
*EVANDRO DINIZ ROSA **

Na literatura, a síndrome de Kinsbourne¹² é apresentada com grande sinonímia, entre as quais as de encefalopatia mioclônica do recém-nato⁷, síndrome da doença dos olhos^{1,4,6}, polimioclonia infantil¹⁰, encefalopatia mioclônica da infância^{1,2,10,12}, encefalopatia cerebelar aguda¹, síndrome dos movimentos irregulares e rápidos dos olhos e das pálpebras na infância¹, encefalopatia mioclônica com opsoclono^{1,3}, síndrome da ataxia-opsoclono mioclonia¹², polimioclonia com opsoclono⁹ e encefalopatia polimioclônica infantil⁵. Kinsbourne⁷ a descreveu como entidade que afeta crianças de até dois anos de idade, caracterizada por ataxia e estado de mal mioclônico que envolve, especialmente, a musculatura extrínseca dos olhos.

No presente trabalho relatamos a ocorrência de polimioclonia-opsoclono em menino de nove anos de idade, após infecção por herpes zoster, e com boa evolução.

OBSERVAÇÃO

WAFP, 9 anos de idade, branco, admitido no Serviço de Pediatria do Hospital da Santa Casa de Poços de Caldas (Reg. 32256), em 02-09-82, após dois dias de história de vômitos, soluços e tonturas. Submetido a tratamento sintomático. Alta no nono dia da doença, sem sintomas e sinais. No décimo primeiro dia recomeçaram os vômitos, tendo sido medicado com fenotiazina, sem melhora do quadro. No décimo quarto dia surgiu erupção herpética no trajeto do ramo maxilar do trigêmeo esquerdo e, no dia seguinte, rouquidão e dificuldade para deglutir. No décimo oitavo dia da doença, tosse com expectoração purulenta e acentuado declínio do estado geral. Encaminhado, no décimo nono dia para o Serviço de Neurologia. Exame Físico — Mau estado geral; tosse com expectoração purulenta; tensão arterial de 110x80 mmHg; FC e P em 100 bpm; FR de 16 mpm; temperatura axilar de 36,7°C; manchas hiperocrômicas, algumas cobertas de crostas, seguindo trajeto linear, no andar médio da face esquerda. Exame Neurológico — Paralisia central do facial direito; alargamento da hemilíngua à esquerda; disfagia. Exames Complementares — Hematócrito 44%, hemoglobina 14,4 g/dl, 516000 hemácias/mm³, 17400 leucócitos/mm³ com 9% mielócitos, 12% bastonetes, 61% segmentados, 4% eosinófilos, 1% basófilos, 17% linfócitos, 5% monócitos; creatina 0,47 mg/dl;

Trabalho realizado no Serviço de Neurologia da Santa Casa de Poços de Caldas:
* Neurologista.

sódio 137 mEq/l; potássio 4 mEq/l; fósforo inorgânico 7,1 mg%; glicose 100 mg%; proteínas totais 6,6 mg%; albumina 4,3 g%, globulinas 2,3 g%, relação A/G 1,87. Exame do líquido cefalorraqueano (LCR) por punção lombar revelou 1 leucócito/mm³, glicose 54 mg/dl, proteínas 22 mg/dl, cloretos 688 mg/dl, reações de Pandy e Nonne negativas e do VDRL não reagente. Eletrencefalograma (EEG) com irregularidade difusa da atividade bioelétrica cerebral de caráter inespecífico. Eletrocardiograma normal; estudo radiológico do tórax normal; estudo radiológico contrastado de porção alta do trato digestivo e esofagogastroscoopia, normais. O estudo de controle do LCR, obtido por punção lombar, 5 dias após a primeira colheita, revelou 6 leucócitos/mm³ (98% linfócitos, 1% monócitos e 1% neutrófilos), proteínas 21 mg/dl, glicose 98 mg/dl, reações de Pandy e Nonne negativas, de Wassermann e Weinberg não reagentes, imunofluorescência para cisticercose negativa. Evolução clínica — No segundo dia desta internação, o paciente começou a apresentar movimentos involuntários anormais, em membros inferiores (MMII), arrítmicos, assíncronos, breves, bruscos, muitas vezes com deslocamento de todo membro, predominando em porção proximal, mais à direita, e intenso quadro de ataxia predominantemente de tronco. No terceiro dia a mioclonia de MMII intensificou-se de modo acentuado. No quarto dia apresentou mioclonias no tronco e porção proximal dos membros superiores (MMSS). No sexto dia surgiu opsoclono e a polimioclonia tornou-se tão intensa que o paciente tornou-se incapacitado de sair do leito. Foi instituído tratamento com dexametasona, 9 mg por dia, em três tomadas. De modo simétrico houve redução progressiva da polimioclonia e do opsoclono, sendo que a primeira desapareceu totalmente no décimo dia e o opsoclono, no décimo quarto dia. A ataxia desapareceu mais rapidamente, inexistindo após o oitavo dia. Recebeu alta hospitalar no décimo sexto dia com marcado desgaste muscular, voz anasalada e bitonal. Com 90 dias da alta hospitalar apresentava, ao exame neurológico, discreto desvio da língua para a esquerda, quando exteriorizada.

COMENTARIOS

Orzechowski e Walichiewicz¹¹, em 1913, descreveram em pacientes com encefalites não epidêmicas, quadro de movimentos anormais dos olhos como se estes estivessem em constante estado de agitação, podendo adquirir caráter alarmante com a movimentação irregular, sem ritmicidade, inadequada e rápida, principalmente no plano horizontal, mas às vezes vertical e rotatório, com tendência a se exacerbar pela influência dos estímulos externos e a diminuir com o olhar fixo e com o repouso. Denominaram esse quadro de opsoclono. É interessante lembrar que descreveram nesses pacientes, mioclonias e dificuldade de marcha. Atualmente é considerado ocorrer na síndrome de Kinsbourne tríade sintomática: polimioclonia, opsoclono e ataxia cerebelar¹. A ela associam-se, como sinais menores, irritabilidade⁴, hipotonia, palavra lenta e escandida, agressividade, alteração do humor e do comportamento¹². Essa tríade pode ocorrer de modo incompleto, uma vez que a frequência da ataxia é de 100%, do opsoclono de 97% e da polimioclonia de 88%¹². A polimioclonia compromete toda a musculatura esquelética de forma assimétrica¹², generalizada², é de ação ou intensão³, atinge principalmente o tronco e os MMII⁹ e na evolução tornam-se tão intensas que impedem o paciente de andar^{7,12} ou mesmo permanecer em pé. Diminuem com o repouso e com o sono¹². No presente

registro chamamos a atenção para a característica observada neste paciente; a polimioclonia apresentou forma ascendente, comprometendo os MMII, a seguir o tronco e os MMSS e, por fim, surgindo o opsoclono.

É patologia de início agudo^{1,2,4,8} ou subagudo¹, precedida em um terço dos casos de infecção das vias aéreas superiores^{1,12}, gastroenterite¹², doença infecciosa de qualquer natureza⁸ ou meningoencefalite⁶. Em 48% dos casos está relacionada a neuroblastoma^{1,12}, sendo que 49% destes neuroblastomas são mediastínicos¹. Quanto ao grupo etário, nosso paciente, com 9 anos de idade é exceção. Incide, segundo dados da literatura, entre 0 e 4 anos de idade; em 70% dos casos a faixa etária comprometida está entre 1 e 3 anos de idade¹² e o restante entre 3 e 4 anos¹². Na literatura constam apenas 10 casos de adultos com polimioclonia-opsoclono⁹, porém como síndrome paraneoplásica associada a câncer de mama, pulmão e útero¹⁰. O EEG de nosso paciente não registrou qualquer grafoelemento específico, o que está de acordo com os dados da literatura, estando registrados a ausência de correlação entre a polimioclonia e o EEG¹⁰, o fato de 80% dos EEG serem normais¹² e, quando alterados, serem os achados inespecíficos^{2,3,5,7,8,9,10}. O LCR foi normal, o que está de acordo com a maiorias das observações^{2,5,10,12}. Deprés, em um de seus casos, registrou reação linfocitária³. Dyken e Kolar, pela técnica de Sayk, evidenciaram plasmocitose anormal e anormalidades qualitativas e quantitativas das imunoglobulinas IgG⁴. Estudos virológicos são negativos^{3,7}.

As mioclonias não respondem ao uso de anticonvulsivantes² porém apresentam drástica redução com o uso de ACTH e/ou corticosteróides^{1,3,5,6,7,10}. Em casos associados a neuroblastoma, a ressecção do tumor seguida de rádio e quimioterapia, não alteraram o quadro clínico, o que foi conseguido com o uso posterior do ACTH⁵. Adultos com polimioclonia-opsoclono não necessitam do uso de ACTH, uma vez que o quadro remite espontaneamente entre a sexta e a oitava semana da evolução da doença⁹. Pelos trabalhos publicados é possível considerar que a seqüela é variável: em 1/3 dos pacientes haverá retardo mental de intensidade variável e haverá ataxia em 40% dos casos¹. Poderá haver também, como seqüela, tremor e incoordenação^{2,8}. As seqüelas mais graves foram observadas em um paciente que não fez uso de ACTH². No caso 5 de Kinsbourne⁷, o de menina que apresentou a síndrome com 10 meses de idade e na vigência de um processo infeccioso, e recidiva do quadro com idade de 2 anos e 9 meses e que veio a falecer, foi feito estudo anátomo-patológico. Este mostrou marcada diminuição das células de Purkinje, depleção das células da camada interna granular com proliferação de astrócitos na camada de Bergmann, em algumas áreas do cerebelo. Não havia qualquer alteração no núcleo denteado. Em alguns giros do cérebro, foram observadas áreas de matéria branca com diminuição da mielinização. Comparativamente, é citado que no caso de Bray, em que a síndrome estava associada a neuroblastoma, havia discreto grau de desmielinização peridentatal; no caso de Lemerle, também associado a neuroblastoma, não havia qualquer alteração no cérebro e no cerebelo. A provável etiologia da síndrome de Kinsbourne está relacionada a processo autoimune ou a síndrome paraneoplásica, devido às anormalidades das imunoglobulinas e à resposta aos esteróides^{2,4,12}.

RESUMO

Registro de um caso de polimioclonia-opsoclonos, síndrome de Kinsbourne, em paciente pertencente a grupo etário superior ao normalmente citado na literatura. O aparecimento da polimioclonia foi marcado por característica incomum, a de apresentar-se de forma ascendente. O tratamento instituído baseou-se no uso de dexametasona, havendo evolução clínica favorável.

SUMMARY

Polymyoclonia-opsoclonus: Kinsbourne's syndrome. A case report.

Case report of a 9 years old boy with Kinsbourne's syndrome. This condition was characterized by the subacute onset of polymyoclonia, cerebellar ataxia and opsoclonus that set later, following an herpes zoster infection. Steroid therapy resulted in rapid dramatic improvement of neurological symptoms.

REFERÊNCIAS

1. BOLTSHAUSER, E.; DEONNA, T. & HIRT, H.R. — Myoclonic encephalopathy of infants or dancing eyes syndrome. *Helv. paediat. Acta.* 34:119, 1979.
2. CHRISTOFF, N. — Myoclonic encephalopathy of infants. A report of two cases and observations on related disorders. *Arch. Neurol.* 21:229, 1969.
3. DESPRÉS, P.; HEROUIN, C. & SERINGE, P. — Encéphalopathie myoclonique avec opsoclonies. A propos de deux observations. *Ann. Péd. (suppl.) Sem. Hôp. Paris* 44:185, 1968.
4. DYKEN, P. & KOLAR, O. — Dancing eyes, dancing feet; infantile polymyoclonia. *Brain.* 91:305, 1968.
5. FÖRSTER, C.; LENARD, H.G.; PACHE, H.D. & VERSMOLD, H. — Die infantile myoclonische Encephalopathie. *Z. Kinderheilk.* 111:67, 1971.
6. FÖRSTER, C. & WEINMANN, H. — Symptomatische infantile polymyoclonie. *Z. Kinderheilk.* 111:240, 1971.
7. KINSBOURNE, M. — Myoclonic encephalopathy of infants. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 25:271, 1962.
8. KUHLO, W. & DICHGANS, J. — Troubles oculo-moteurs observés au cours de polymyoclonies infantiles. *Rev. Neurol.* 123:327, 1970.
9. McLEAN, D.R. — Polymyoclonia with opsoclonus. *Neurology* 20:508, 1970.
10. MOE, P.G. & NELHAUS, G. — Infantile polymyoclonie-opsoclonus syndrome and neural crest tumors. *Neurology* 20:756, 1970.
11. ORZECHOWSKI & WALICHIEWICZ. *Lwow. Tyg. Lek.* 8:219, 1913.
12. RICCI, F.; VENZANO, V.; GATTO, F.; FONTANA, C. & RAVERA, G. — La sindrome atassia-opsoclonos-mioclonos (Sindrome di Kinsbourne). A proposito di una osservazione personale. *Min. ped.* 35:241, 1983.

Rua Santa Catarina, 328 — 37700, Poços de Caldas, MG — Brasil.