

ATAXIA CEREBELAR AGUDA NA CRIANÇA

VALERIANA MOURA RIBEIRO *
RUBENS MOURA RIBEIRO *
JORGE ARMBRUST-FIGEIREDO **

A etiologia da síndrome cerebelar aguda que se manifesta em crianças é controversa. Evidentemente, a alta incidência de neoplasias se desenvolvendo na fossa posterior desses pacientes estabelece a necessidade do diagnóstico diferencial entre essa síndrome e os processos tumorais. Entretanto, a presença de processo infeccioso, frequentemente associado ao quadro neurológico, sugere a eventualidade de um fator etiológico comum a esses casos. Assim, Batten¹ e Griffith⁵ descreveram a síndrome cerebelar em crianças na decorrência de processos infecciosos bacterianos; Klingman e Hodges⁶ relataram a ocorrência de síndrome cerebelar em crianças com infecções das vias áreas superiores. Mais recentemente Blaw e col.² estudaram 8 casos de síndrome cerebelar aguda em 7 dos quais havia associação de quadro febril inespecífico.

No presente trabalho estudaremos o quadro clínico e a evolução de 6 casos de ataxia cerebelar de manifestação aguda. Não encontramos na literatura nacional o relato de casos semelhantes.

OBSERVAÇÕES

CASO 1 — R. C. (Reg. 24.100). Paciente de 3 anos de idade, do sexo feminino que, 24 horas antes de ser examinada, começara a apresentar dificuldade para andar. Tornou-se, a seguir, sonolenta e apresentou discreta elevação de temperatura. *Exame neurológico* — Marcha somente possível com apoio e com base de sustentação alargada. Distúrbio de equilíbrio caracterizado por quedas frequentes. Ataxia e tremor intencional nas quatro extremidades. Nistagmo horizontal bilateral. Hipotonia generalizada. Reflexos profundos abolidos; reflexos superficiais presentes. Sinal de Babinski ausente. Paciente apática porém respondendo corretamente quando muito solicitada. *Exames subsidiários* — *Hemograma*: leucocitose com desvio à esquerda e plasmocitose. *Líquido céfalo-raqueano* normal. *Radiografias do crânio* normais. *Eletrencefalograma*: sofrimento cerebral difuso. *Pneumocefalograma* normal. *Estudo virológico nas fezes*: presença de vírus da polio tipos I, II e III. *Determinação de anticorpos para o vírus da polio no sangue*: na 1.ª amostra, tipo I (1/128), tipo II (1/64) e tipo III (1/16); na 2.ª amostra, tipo I (1/128), tipo II (1/64) e tipo III (1/64). A paciente teve alta após 27 dias de internação, com exame neurológico normal.

CASO 2 — A. F. (Reg. 26.070). Paciente com 18 meses de idade, do sexo feminino que, 30 dias antes de ser examinada, começou a apresentar diarreia com

Trabalho da Clínica Neurológica da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto:
* Assistentes; ** Professor.

fezes semi-líquidas, com muco. Há 25 dias, dificuldade à marcha com quedas frequentes e movimentação incoordenada nos membros superiores. *Exame neurológico* — Tremor constante da cabeça; estrabismo convergente à esquerda. Ataxia e dismetria bilaterais. Nistagmo horizontal bilateral. Hiperreflexia bilateral mais intensa à direita, com Babinski presente à direita. *Exames subsidiários* — *Hemograma*: leucocitose com eosinofilia e plasmocitose. *Líquido cefalorraqueano*: punção lombar, 11,6 células (92% de linfócitos, 7% de monócitos e 1% de neutrófilos); 12 mg% de proteínas; 731 mg% de cloretos; 70 mg% de glicose. Este exame, repetido 8 dias após, foi normal. *Radiografias do crânio* normais. *Eletrencefalograma* normal. *Pneumencefalograma* normal. A criança teve alta 47 dias após, com exame neurológico normal.

CASO 3 — A. S. D. (Reg. 34.091). Paciente de 3 anos de idade, do sexo masculino que, 6 dias antes de ser examinado, começou a apresentar dificuldade para andar. *Exame neurológico* — Equilíbrio conservado somente com base de sustentação alargada e evidenciando oscilações do corpo. Marcha atáxica. Dismetria e tremor intencional nas quatro extremidades. *Exames subsidiários* — *Radiografias do crânio* normais. *Líquido cefalorraqueano* normal. *Eletrencefalograma* normal. *Pneumencefalograma* normal. *Estudo virulógico nas fezes*, negativo para o vírus da polio. A criança teve alta 60 dias após, com exame neurológico normal.

CASO 4 — M. T. N. R. (Reg. 37.153). Paciente de 9 anos de idade, do sexo feminino que, 30 dias antes de ser examinada, começou a apresentar cólicas abdominais e vômitos relacionados com a alimentação. Há 8 dias, cefaléia frontal pouco intensa com fotofobia e, há 5 dias, tontura e marcha "cambaleante". *Exame neurológico* — Déficit de força nas quatro extremidades. Reflexos profundos abolidos; reflexos superficiais presentes. Hipotonia generalizada. Marcha atáxica, de base alargada, possível somente com apóio. Cabeça inclinada sobre o peito. *Exames subsidiários* — *Líquido cefalorraqueano* normal. *Radiografias do crânio* normais. *Eletrencefalograma*: sofrimento cerebral difuso, mais intenso à esquerda. *Pneumencefalograma* normal. A criança teve alta 30 dias após a internação, com exame neurológico normal.

CASO 5 — C. C. (Reg. 62.584). Paciente de 6 anos de idade, do sexo feminino que, 24 horas antes de ser examinada, começou a apresentar cefaléia e, algumas horas depois, dificuldade para andar. *Exame neurológico* — Equilíbrio possível somente com base de sustentação alargada. Marcha atáxica, possível somente com apóio. Dismetria e ataxia nas quatro extremidades. Hipotonia generalizada. *Exames subsidiários* — *Líquido cefalorraqueano*: punção lombar; 40 células (95% de linfócitos, 3% de monócitos e 2% de neutrófilos); 25 mg% de proteínas; 761 mg% de cloretos; 50 mg% de glicose. Este exame, repetido 10 dias depois, foi normal. *Radiografias do crânio* normais. *Eletrencefalograma*: sofrimento cerebral difuso. Este exame, repetido 10 dias após, foi normal. *Pneumencefalograma* normal. *Estudo virulógico nas fezes*: negativo para o vírus da polio. *Determinação de anticorpos para o vírus da polio no sangue*: na 1.ª amostra, tipo I (1/512), tipo II (1/4) e tipo III (1/128); na 2.ª amostra, tipo I (1/512), tipo II (1/32) e tipo III (1/256). O paciente teve alta 21 dias após a internação, com exame neurológico normal.

CASO 6 — F. A. O. (Reg. 74.495). Paciente de 8 anos de idade, do sexo feminino que, dois dias antes de ser examinada, começou a apresentar dificuldade para andar e, há um dia, vômitos e tremor involuntário da cabeça. *Exame neurológico* — Distúrbio do equilíbrio, mesmo com a paciente sentada. Marcha atáxica, com quedas frequentes. Dismetria e ataxia nas 4 extremidades. Nistagmo bilateral horizontal. Sinal de Babinski presente bilateralmente. *Exames subsidiários* — *Líquido cefalorraqueano* normal. *Radiografias do crânio* normais. *Estudo virulógico nas fezes*, negativo para o vírus da polio. *Determinação de anticorpos para o vírus da polio no sangue*: na 1.ª amostra, vírus tipo I (1/80), tipo II (1/320) e tipo III (1/320); na 2.ª amostra, tipo I (1/80), tipo II (1/320) e tipo III (1/320);

na 3.^a amostra, tipo I (1/80), tipo II (1/320) e tipo III (1/160); na 4.^a amostra, tipo I (1/80), tipo II (1/320) e tipo III (1/160) A paciente teve alta 6 dias após, com exame neurológico normal.

COMENTÁRIOS

A ataxia cerebelar aguda é síndrome clinicamente bem definida que ocorre em crianças e se caracteriza pela regressão completa dos sintomas, mesmo naqueles pacientes intensamente acometidos, normalizando-se a função cerebelar dentro do período de uma semana a 12 meses³. A etiologia é usualmente desconhecida, embora seja demonstrável muitas vezes processo infeccioso progressivo. Apesar de Klingman e Hodges⁶ afirmarem que nenhum agente etiológico tem sido demonstrado nos pacientes com cerebelite, casos ocasionais são relatados como decorrentes de complicação do sarampo e varicela³. Por outro lado, o vírus ECHO tipo 9 e o vírus da polio têm sido isolados nas fezes desses pacientes, sugerindo a possibilidade da poliomielite produzir ataxia cerebelar aguda³.

Em nossos casos parece haver uma correlação entre o quadro clínico e a etiologia viral, embora esta só fôsse determinada em três pacientes. Nos demais casos, o diagnóstico foi feito por exclusão, já que os exames radiológicos contrastados nos 6 casos foram negativos, quanto à possibilidade da existência de lesão expansiva. Por outro lado, os exames do líquido cefalorraqueano e de sangue não sugeriam, também, a presença de processo infeccioso bacteriano. A evolução favorável com remissão do quadro clínico em tempo relativamente curto, e sem qualquer terapêutica, falam contra a possibilidade de moléstia degenerativa. Por outro lado, a remissão total e a ausência de crises convulsivas de tipo mioclônico permite afastar a possibilidade de ataxia cerebelar congênita, afecção que, na opinião de Scharzw e col.⁸, é caracterizada por convulsões e evolução para a morte.

Há muita controvérsia sobre os mecanismos patogênicos da síndrome cerebelar aguda. Processos desmielinizantes, presença de toxinas ou mecanismos imuno-alérgicos têm sido imputados^{4, 7}; porém a pouca idade desses pacientes e a evolução favorável depõem contra essas probabilidades⁹. Em virtude também da síndrome cerebelar aguda na criança não apresentar uma evolução fatal, não se consegue obter material de autópsia suficiente para elucidar definitivamente os mecanismos patogênicos.

Como conclusão prática podemos admitir que nossos pacientes evidenciam quadro clínico uniforme nos seus aspectos iniciais e evolutivos, sugerindo a presença de um agente etiológico específico.

RESUMO

São relatados os casos de 6 crianças com ataxia cerebelar aguda. Admitem os autores a presença de um fator etiológico de caráter viral comum

a todos eles, discutindo os mecanismos patogênicos com base nos casos da literatura. A evolução foi favorável em todos os pacientes, com regressão completa da sintomatologia, dentro do período de 6 a 60 dias.

SUMMARY

Acute cerebellar ataxia in children

Clinical observations of 6 children with acute cerebellar ataxia and respective laboratorial data are reported. Considerations are made in order to support the hypothesis of involving virus. The evolution of the disorder was a nonfatal one and the patients regained normal cerebellar function within a period of 6 to 60 days.

REFERÊNCIAS

1. BATTEN, E. — Cit. por BLAW e SHEEHAN².
2. BLAW, M. E. & SHEEHAN, J. C. — Acute cerebellar syndrome of childhood. *Neurology* 8:538, 1958.
3. FAIRMAN, T. W. — Disorders of Basal Ganglia, Cerebellum, Brain Stem and Cranial Nerves. *In Pediatric Neurology*, Harper & Row Publishers, New York, 1964.
4. GALL, J. C.; HAYLES, A. B.; SIEKERT, R. G. & KEITH, H. M. — Multiple sclerosis in children. *Pediatrics* 27:703, 1958.
5. GRIFFITH, J. P. C. — Cit. por BLAW e SHEEHAN².
6. KLINGMAN, W. O. & HODGES, R. G. — Acute ataxia of unknown etiology. *J. Pediat.* 24:536, 1944.
7. LAW, N. L. & CARTER, S. — Multiple sclerosis in children. *Pediatrics* 18:24, 1956.
8. SCHWARZ, G. A.; KING, G. A. & SLADE, H. — Acute idiopathic cerebellar disorders of childhood. *Arch. Neurol. & Psychiat.* 78:479, 1957.
9. WEISS, S. & CARTER, S. — Course and prognosis of acute cerebellar ataxia in children. *Neurology* 9:711, 1959.