

PD-306 - (20SPP-9508) - ENCEFALOMIELE RECORRENTE MULTIFÁSICA. DIFICULDADES NO DIAGNÓSTICO DE UMA DOENÇA RARA EM PEDIATRIA

Joana Pais De Faria¹; José Pedro Vieira²; Maria João Brito¹

1 - Unidade de Infecçiology Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHULC; 2 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHULC

Introdução / Descrição do Caso

A encefalomielite disseminada aguda (ADEM) é uma doença desmielinizante do sistema nervoso central (SNC), monofásica, desencadeada habitualmente por infeções. A forma multifásica (MDEM) é uma entidade muito rara e um diagnóstico de exclusão.

Criança de 7 anos, com cefaleias e fotofobia. À admissão, RM CE sem alterações, LCR com pleocitose linfocítica (31U/L), proteinorraquia elevada e PCR HHV-7 positiva. Em D3 crise clónica parcial do MSE e parésia facial esquerda. Iniciou ceftriaxone, ciprofloxacina e levetiracetam. Manteve cefaleias e em D30 ocorreu diplopia, ataxia, dismetria e tremor intencional. Repetiu RM-CE que revelou lesões parenquimatosas multifocais na substância branca subcortical. A investigação infecciosa, autoimune e neoplásica foi negativa. Realizou biopsia cerebral compatível com vasculite eosinofílica do SNC embora com angiografia clássica cerebral normal. Outros dois neuropatologistas (*Sick Children e Hospital La Paz*) consideram os achados compatíveis com desmielinização perivenosa. Registou-se melhoria clínica e imagiológica com metilprednisolona. Após 4 meses ocorreu 2º surto com convulsões e hemiparesia esquerda. PCR HHV-7 no LCR novamente positiva e RMN-CE com novas lesões da substância branca. Colocou-se hipótese de encefalomielite multifásica. Após 12 meses registou-se 3º surto e um 4º surto três meses depois, sempre com boa resposta à corticoterapia. Sem síntese intratecal de imunoglobulinas ou bandas oligoclonais. Seguimento atual de 5 anos sem novas ocorrências.

Comentários / Conclusões

A patologia desmielinizante do SNC na idade pediátrica constitui um desafio diagnóstico. Testes invasivos e sofisticados podem não ser conclusivos. O follow-up por uma equipa multidisciplinar experiente é fundamental para o diagnóstico.

Palavras-chave : Encefalomielite Recorrente Multifásica, Patologia Desmielinizante do SNC