

Pan-Encefalite Esclerosante Sub-Aguda

José Lucas de Souza Filho¹; Pedro Paulo Bonomo¹; Rubens Belfort Júnior^{1,2}; Marisa Toledo de Abreu^{1,2} & Ramon L. Font³

A Pan-Encefalite Esclerosante Sub-Aguda (P.E.E.S.) é uma doença progressiva do sistema nervoso central, que afeta mais crianças e adultos jovens do sexo masculino, com sobrevida variando de poucos meses a vários anos. O quadro clínico mostra, de início, alterações comportamentais ou de personalidade, que podem culminar com demência, mioclonus, desmaios e, até eventualmente êxito letal. Esse quadro neurológico pode ser precedido ou acompanhado por alterações oftalmológicas (8).

Parece haver nos E.U.A. uma incidência de 1:1 milhão de habitantes e, uma maior porcentagem de casos em pacientes provenientes da zona rural (3).

Para o diagnóstico de P.E.E.S. além do quadro clínico são importantes: padrão eletroencefalográfico, título de anticorpos anti-sarampo no líquido e no soro, elevação da fração gamaglobulina no líquido e, a biópsia cerebral (3).

Nossa intenção ao publicar o presente caso é a de relatar, além das alterações oculares antecedendo o quadro neurológico forma menos comum (7) a concomitância de iridociclite e o estudo angiofluoresceinográfico do paciente. Não encontramos na literatura referências ao aparecimento de iridociclite entre as alterações oculares (2, 3) e há poucas publicações de angiofluoresceinografia nessa patologia (5, 6).

APRESENTAÇÃO DO CASO

S.A.F., 21 anos, masculino, examinado em 25/07/1977. Referia perda visual há 30 dias, tendo sido medicado com prednisona 60 mg/dia durante 2 semanas, sem melhora.

Interrogatório complementar: sarampo aos 4 anos de idade.

Exame Oftalmológico: O.D. A.V. = 3/200 P.I.O. = 12 mmHg (aplanção) Biomicroscopia: PK finos e pequenos, flare ++ e células ++ na câmara anterior; ausência de sinéquias posteriores; cristalino normal; vítreo anterior com + de células. Fundoscopia: papila com cor, bordos e nível normais; perda de reflexos maculares, alteração do trajeto dos vasos paramaculares superiores e pregueamento da membrana limitante interna

devidos à presença de membrana pré-retiniana. Havia ainda a presença de reflexos patológicos e alteração da coloração do fundo. A periferia retiniana estava normal (Fig. 1).

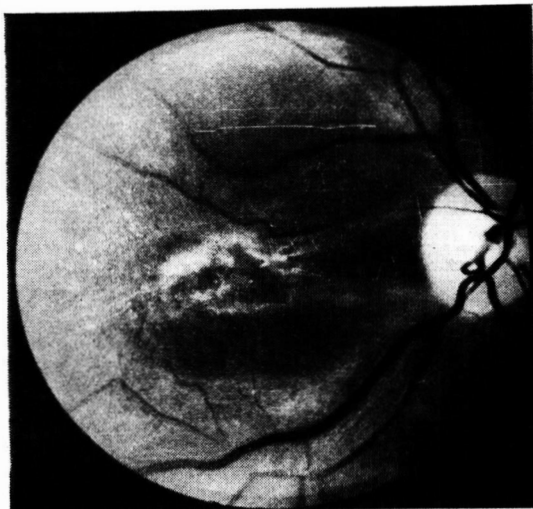


Fig. 1 — Aspecto da região macular OD, onde se nota a presença de membrana pré-retiniana, responsável por reflexos patológicos, pregueamento da membrana limitante interna e tortuosidade dos vasos paramaculares superiores.

O.E. A.V. = 20/200 (0,1) P.I.O. = 8 mmHg (aplanção) Biomicroscopia: PK finos e pequenos, flare +++ e células +++ na câmara anterior; ausência de sinéquias posteriores; cristalino normal; vítreo anterior com + de células. Fundoscopia: papila com cor, bordos e nível normais; na região macular notava-se a presença de pregueamento de membrana limitante interna e buraco macular verdadeiro. A periferia retiniana estava normal (Fig. 2).

A angiografia fluoresceínica mostrava em O.D.: fase arterial com bloqueio de fluorescência na região macular (Fig. 3), que com o decorrer da prova ia sendo impregnada pelo corante, igualando-se ao resto do fundo (Fig. 4). Ao redor da área de bloqueio de fluorescência inicial apareciam vários pontos

1 Disciplina de Oftalmologia do Departamento de Oftalmo-Otorrinolaringologia da Escola Paulista de Medicina.

2 Disciplina de Oftalmologia da Faculdade de Medicina de Jundiaí.

3 Director of the Ophthalmic Pathology Laboratory, Cullen Eye Institute, Baylor College of Medicine, Houston, Texas 77030.

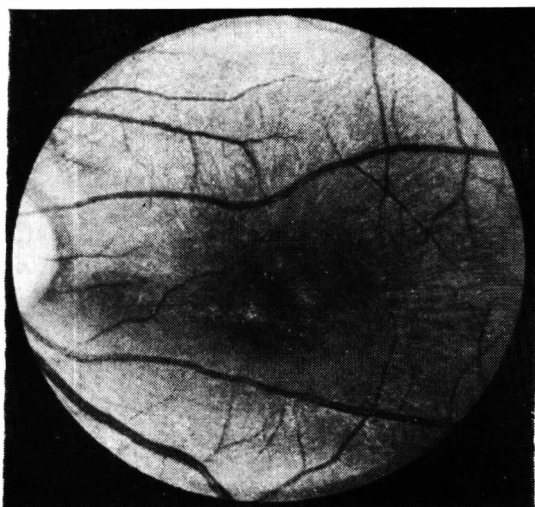


Fig. 2 — Aspecto da região macular OE, onde se nota pregueamento da membrana limitante interna e presença de buraco macular verdadeiro.

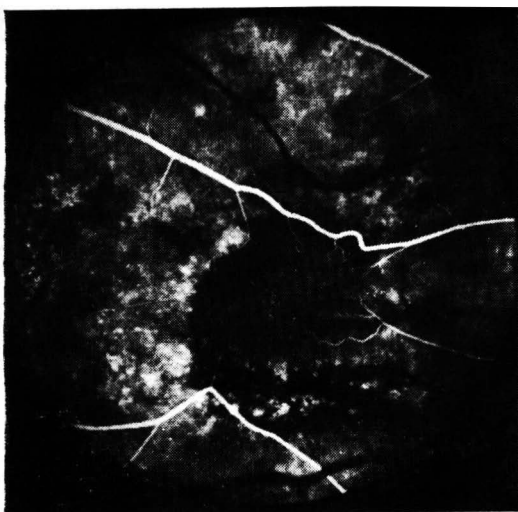


Fig. 3 — Angiofluoresceinografia OD — Fase arterial, nota-se bloqueio de fluorescência na região macular.

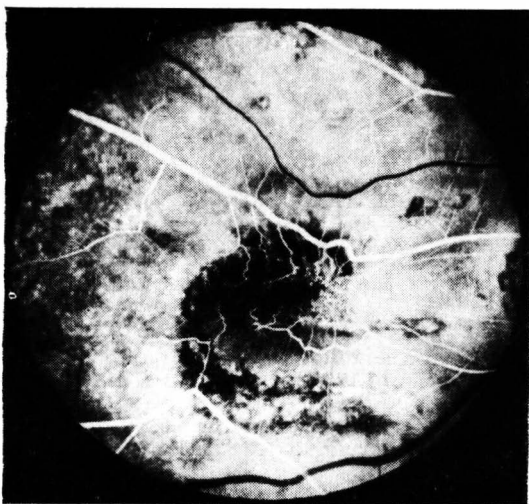


Fig. 4 — Angiofluoresceinografia OD — Fase venosa precoce, diminuição do bloqueio de fluorescência na região macular, mais evidente na Fig. 3.

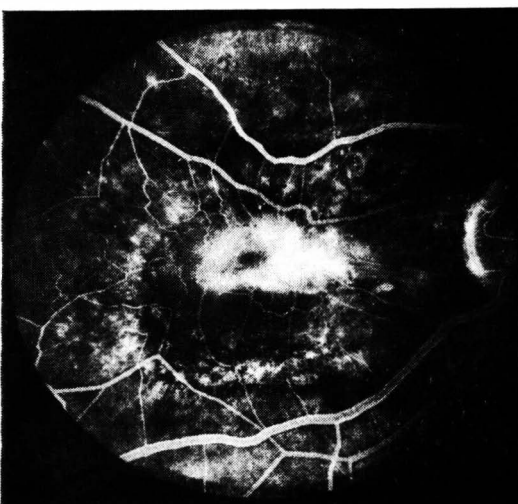


Fig. 5 — Angiofluoresceinografia OD — Fase venosa tardia, nota-se a impregnação da membrana pré-retiniana circundada por alguns pontos de hiperfluorescência que pouco aumentaram de tamanho no decorrer do exame.

de hiperfluorescência que aumentaram muito pouco de tamanho até o final da angiografia. Além da tortuosidade vascular observada, havia uma impregnação de fluoresceína na zona da membrana intra-retiniana observada à biomicroscopia (Fig. 5). O O.E. mostrava: fluorescência transmitida na região foveal e parafoveal, compatível com o quadro de buraco macular verdadeiro observado à biomicroscopia (Fig. 6).

Nessa ocasião não haviam sintomas neurológicos e o paciente estava aparentemente normal. A presença de iridociclite nos levou à instituir terapêutica à base de midríaticos e esteróides tópicos e, os sinais inflamatórios da câmara anterior desapareceram em 7 dias.

Após 2 meses do primeiro exame, em 21/11/1977, o paciente deu entrada no hospital

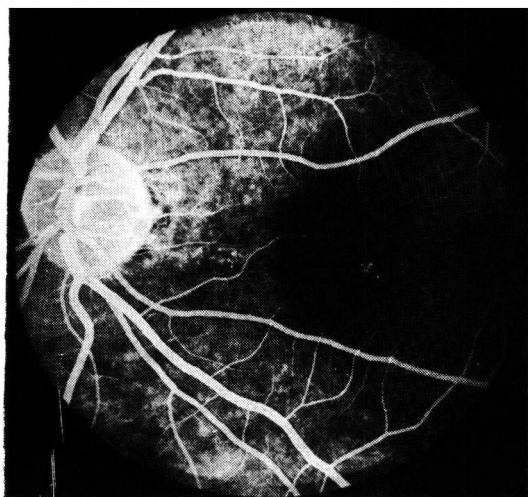


Fig. 6 — Angiofluoresceinografia OE — Fase venosa tardia, observa-se fluorescência transmitida nas regiões foveal e parafoveal, compatível com buraco macular verdadeiro.



Fig. 7 — Biópsia cerebral (Hematoxilina-Eosina 400X) — mostrava discreta gliose da substância branca com um foco de desmielinização (setas) em torno do vaso sanguíneo. Não se observava nenhuma inclusão intranuclear. As alterações histológicas são consistentes com as observadas nos pacientes com P.E.E.S.

apresentando uma síndrome neurológica que foi diagnosticada como P.E.E.S.. O exame oftalmológico solicitado, apesar de dificultado pela falta de colaboração, estava inalterado: sem sinais inflamatórios na câmara anterior e, fundoscopia inalterada. A avaliação laboratorial se encontrou: FTA-ABS negativo, PPD negativo, Hematológico normal, Hemossedimentação normal, Imunofluorescência para Toxoplasmose 1:256, IgM para Toxoplasmose negativa, Urina tipo I normal e Raio X de Tórax normal. A pesquisa de anticorpos anti-sarampo apresentou os seguin-

tes títulos estáveis: líquor = 1:4 e soro = 1:16 (em 2 pesquisas consecutivas com intervalo de 3 semanas). No líquor foi realizada eletroforese de proteínas e se encontrou um aumento acentuado da fração gamaglobulina.

O E.E.G. mostrou a presença de surtos de poliondas lentas sincronas com periodicidade longa e constante.

Foi submetido à biópsia cerebral, que revelou encefalite, envolvendo as substâncias branca e cinzenta, com infiltrado inflamatório de monomorfonucleares e alguns focos de gliose reativa (Fig. 7).

Após tratamento e alta do serviço de Neurologia perdemos o contacto com o paciente e, só temos uma informação de que havia tido uma melhora psíquica e talvez da capacidade de raciocínio.

DISCUSSÃO

Descrições das afecções oftalmológicas na P.E.E.S. são mais facilmente encontradas na literatura neurológica que na oftalmológica. Uma possível explicação talvez seja o não reconhecimento pelo oftalmologista da etiologia, principalmente se este só encontra o quadro ocular que é inespecífico.

Já é bastante referida na literatura a associação com o sarampo nos casos de P.E.E.S.. Font e cols. (1) mostraram a associação de maculopatia por sarampo e P.E.E.S. e através de estudos de imunofluorescência e imunoultraestrutura comprovaram a etiologia, pelo achado de corpos de inclusão intranuclear em células gliais e neurônios retinianos e de nucleocapsídeos virais intranucleares e citoplasmáticos na retina. Haltia e cols. (4) referem a possibilidade de retinopatia por sarampo em pacientes imunodeprimidos.

Quando do aparecimento de sintomatologia da esfera neurológica associada ao quadro ocular a suspeita diagnóstica se torna bem mais plausível. Nesses casos a pesquisa etiológica e, portanto, da associação com o vírus do sarampo, através da detecção de anticorpos anti-sarampo no líquor e no soro é de muita valia. A complementação prope-
dêutica com estudos histológicos e de imunoultraestrutura só é possível nos casos de êxito letal.

A angiografia fluoresceínica mostra um quadro cicatricial que fala a favor de um processo de retinite e não de coriorretinite. Apesar dos exames anatomopatológicos descritos terem evidenciado destruição na coriocapilar e epitélio pigmentar retiniano subjacente, não foi o que se concluiu com esta angiografia fluoresceínica, principalmente no olho esquerdo. A angiografia permitiu detectar alterações ao nível do epitélio pigmentar retiniano e neuroepitélio. Nessa fase da

moléstia, a angiografia fluoresceínica colocaria em evidência os vasos da coróide, se houvesse destruição da coriocapilar.

Entre as alterações oftalmológicas descritas na P.E.E.S. temos: coriorretinite focal, defeitos de campo visual, atrofia óptica, cegueira cortical, nistagmo, ptose (2, 3). Não encontramos na literatura referência à iridociclite.

Em nosso paciente, o padrão encontrado no E.E.G., isto é, surtos de poliondas lentas sincronas, com periodicidade longa e constante é compatível com o diagnóstico de P.E.E.S. (2). Também os achados da biópsia cerebral são compatíveis com P.E.E.S.

Ainda para o diagnóstico, devemos lembrar que uma avaliação psicométrica pode detectar alterações neurológicas antes mesmo do aparecimento dos sintomas (2).

A possibilidade diagnóstica de P.E.E.S. deve ser lembrada em crianças e adultos jovens, com antecedente de sarampo, que apresentem uma maculopatia do tipo retinite e de etiologia desconhecida.

Apesar de relativamente rara, não há interesse em publicar casos de P.E.E.S. a não ser por características que fujam ao quadro clínico comum. Neste paciente dois são os aspectos que merecem ser destacados: 1 — a existência de iridociclite associada a lesão macular (1.º caso na literatura mundial) e 2 — apresentação do estudo angiofluoresceinográfico.

RESUMO

Os autores relatam um caso de Pan-Encefalite Esclerosante Sub-Aguda no qual as lesões oculares bilaterais (retinite macular e iridociclite) precederam as manifestações do sistema nervoso central. Este relato nos parece o primeiro caso da literatura de P.E.E.S. com iridociclite. A iridociclite era moderada e tinha caracte-

risticas não granulomatosas com PK finos e pequenos e 2 ++ de células na câmara anterior. Desapareceu em 7 dias com instilação de esteróides tópicos. O quadro clínico, diagnóstico e angiografia fluoresceínica são discutidos.

SUMMARY

The authors report a case of subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) in which the onset of ocular lesions (bilateral macular retinitis) preceded the neurologic manifestations. The patient also developed a transient episode of iridocyclitis which was of the nongranulomatous type and disappeared after seven days of local steroid therapy. To the best of our knowledge this is the first reported case of SSPE associated with iridocyclitis. The clinical course, diagnosis and fluorescein angiographic findings are discussed.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. FONT, R. L.; JENIS, MAJ E. H. & TUCK, K. D. — Measles Maculopathy associated with Subacute Sclerosing Panencephalitis. Immunofluorescent and Immunohistochemical Studies. Arch Pathol, 96: 168-174, Sept 1973.
2. GRAVINA, R. F.; NAKANISHI, A. S. & FADEN, A. — Subacute Sclerosing Panencephalitis. Amer. J. Ophthalmol, 86: 106-109, 1978.
3. GREEN, S. H. & WIRTSCHAFTER, J. D. — Ophthalmoscopic findings in Subacute Sclerosing Panencephalitis. Brit. J. Ophthalmol., 57: 780-787, 1973.
4. HALTIA, M.; TARKKANEN, A.; VAHERI, A.; PAETAU, A.; KAAKINEN, K. & ERKKILA, H. — Measles retinopathy during immunosuppression. Brit. J. Ophthalmol., 62: 356-360, 1978.
5. KAREL, I.; OTRADOVEO, J.; PELESKA, M. & NEVSIMAL, O. — Fluorangiographic Picture of the Macular Lesion in Subacute Sclerosing Leukoencephalitis van Bogaert. Ophthalmologica, 162: 348-354, 1971.
6. KOVACS, B. & VASTAG, O. — Fluoroangiographic Picture of the Acute Stage of the Retinal Lesion in Subacute Sclerosing Panencephalitis. Ophthalmologica, 177: 264-269, 1978.
7. LAPIANA, F. G.; TSO, M. O. M. & JENIS, E. H. — The retinal lesions of Subacute Sclerosing Panencephalitis. Ann. Ophthalmol, 6: 603-610, 1974.
8. NELSON, D. A.; WEINER, A.; YANNOF, M. & DE PERALTA, J. — Retinal lesions in Subacute Sclerosing Panencephalitis. Arch Ophthalmol, 84: 613-621, Nov 1970.