



REVISTA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE E
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

REVISTA HCPA 2003; 23 (Supl.)

23^a SEMANA CIENTÍFICA do HCPA

De 01 a 05 de Setembro de 2003

10º Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul

Anais

VÔMITOS PROLONGADOS, ATAXIA, OFTALMOPLEGIA E NISTAGMO EM PACIENTE COM GLICOGENOSE TIPO IA – ENCEFALOPATIA DE WERNICKE? . Freire CF , Silva YG , Sebben G , Riesgo RS , Ohlweiler L , Rotta NT . Serviço de Pediatria - Unidade de Neurologia Infantil do HCPA . HCPA - UFRGS.

GD, 2 anos e 9 meses, feminina, branca, com diagnóstico de Glicogenose tipo Ia desde 1 ano e 4 meses quando foi identificado o primeiro episódio de hipoglicemia. A partir de então com necessidade de dieta quase contínua, com objetivo de melhorar isso e otimizar a administração da dieta em infusão contínua realizou uma gastrostomia sem funduplicatura em 11/06/03. Aproximadamente 2 semanas após a cirurgia iniciou com vômitos freqüentes, até 20 episódios por dia. Tinha uma leve indisposição momentos antes dos vômitos e logo após vomitar ficava bem. Negava queixa de dor abdominal ,cefaléia ou febre. Iniciou uso de ranitidina e metoclopramida, mas sem melhora significativa do quadro.Em 03/08/03 internou no Hospital de Clínicas de Porto Alegre por persistência dos vômitos e distensão abdominal, passada sonda nasogástrica e descartada obstrução intestinal com melhora.No dia 04/08/03 ficou atáxica, não caminhava, e no dia 06/08/03 apresentava estrabismo bilateral convergente fixo, nistagmo vertical e ataxia, sem alteração significativa da consciência. Considerada a hipótese de cerebelite, realizou uma tomografia de crânio (TCC) no dia 07/08/03 que demonstrou discreto edema cerebral, sem desvio de linha média e hipodensidade na região da cápsula interna à esquerda, após a TCC coletou líquido (2 leucócitos, proteinorraquia 17, glicorraquia 95, glicemia 120). Durante a investigação sempre se manteve normoglicêmica e com níveis de colesterol e triglicérides normais. No dia 08/08/03 voltou a ter vômitos e piora neurológica, continuava com ataxia e estrabismo convergente, mas agora obnubilada e com a papila óptica edemaciada. Piorou

progressivamente e ficou torporosa. Considerado então quadro de hipertensão intracraniana e iniciado manitol (ataque de 1g/kg/dose) e fenitoína, transferida para unidade de terapia intensiva pediátrica (UTIP), repetida a TCC que mostrou nítida piora do edema cerebral, mas sem colabamento de ventrículos e hipodensidades bilaterais adjacentes ao terceiro ventrículo e um eletroencefalograma (EEG) com ritmos de base pouco organizados difusamente, pouca diferenciação têmporo espacial das atividades lentas, grupos delta irregulares intermitentes e de breve duração em leve intensidade, com algumas atividades delta amplas rítmicas difusas, relacionadas ao despertar e ondas agudas bilaterais, freqüentemente com morfologia trifásica. Chegou à UTIP com Glasgow 13, que baixou para 7, mas recebeu nova dose de manitol e teve melhora clínica não necessitando suporte ventilatório, mas às 5 horas do dia 09/08/03 teve PCR que rapidamente foi revertida e ficou em ventilação mecânica (VM), sem sedação. Na manhã de 09/08/03 o Glasgow era 8 (abertura ocular à dor, localizava dor e sem resposta verbal), teve piora hemodinâmica necessitando de drogas vasoativas em doses progressivamente mais altas. À tarde de 09/08/03 continuava torporosa, sem nenhuma melhora neurológica e piora hemodinâmica, nesse momento feita a hipótese de encefalopatia de Wernicke e iniciado tiamina na noite de 09/08/03, recebeu uma dose de 20 mg intramuscular e 50 mg via oral (dose limitada por falta da apresentação ideal de tiamina EV naquele momento), durante a noite persistiu com piora do choque e tinha uma discreta melhora da consciência após aumento das drogas vasoativas, sendo então aumentada a dose do manitol para 2 g/kg/dia (estava em 1 g/kg/dia de 4/4 horas). Na manhã de 10/08/03 apresentava-se sem estrabismo, pupilas isocóricas e fotorreagentes e Glasgow 11 (abertura ocular esponânea, obedecendo a comandos e sem resposta verbal). Passado a dose de tiamina para 50 mg/dia intramuscular. Teve convulsão clônica no hemicorpo esquerdo que cedeu com diazepam endovenoso, febre alta persistente e piora progressiva do choque evoluindo para o óbito no final da tarde de 10/08/03.