

Aspectos neurológicos da deficiência mental (DM) e da paralisia cerebral (PC)

Piovesana, AMGS; Ciasca, SM; Kibrit, SZ.

Depto. de Neurologia – FCM/UNICAMP

Conceitos

São entidades clínicas freqüentes em neurologia infantil e resultam da perturbação funcional do SNC no período pré, peri ou pós-natal. A queixa inicial é retardo no desenvolvimento neuropsicomotor (RDNPM), que, associada aos dados do exame neurológico, pode ser subdividida em PC e DM. Distúrbios de comportamento são comuns. O diagnóstico precoce e o conhecimento profundo e multidisciplinar de cada criança contribuem muito para a sua habilitação.

DM denomina todos os graus de defeito mental devidos ou que levam a um desenvolvimento mental insuficiente, resultando em indivíduo incapaz de competir em igualdade de condições com os companheiros normais. A OMS introduziu 4 níveis de DM: profunda, severa, moderada e leve. Ocorre em 3% da população, mas 10% a 12% dos escolares apresentam dificuldade para aprender devido a alguma forma de deficiência intelectual.

PC é um termo amplo que abriga um grupo não-progressivo, mas geralmente mutável, de síndromes motoras secundárias a lesões ou anomalias cerebrais, que acontecem nos estágios precoces do desenvolvimento. As formas moderadas e severas estão entre 1,5 e 2,5 por 1000 nascidos vivos nos países desenvolvidos, mas podem chegar a até 7:1000. A PC é dividida em quatro grupos: espástica (tetraplégica, hemiplégica, diplégica); atetósica ou discinética; atáxica e mista. Outros distúrbios neurológicos são freqüentes, tais como visomotor, erro de refração, visão subnormal surdez; epilepsia (25% a 41%), deficiência mental (30% a 40%), atraso na aquisição da fala, distúrbio do comportamento. A alta freqüência de convulsões, deficiência cognitiva e perceptual sugerem que esses distúrbios têm origem comum ou relacionados.

Etiologias: Pré-natais: Na DM as causas mais comuns são as desordens genéticas e as interferências ambientais sobre o desenvolvimento fetal, enquanto na PC são as malformações do SNC e as causas ambientais: infecciosas (STORCH), drogas teratogênicas, desnutrição, radiações, etc. Peri-natais – encefalopatia hipóxico isquêmica, prematuridade, baixo peso ao nascer (PIG), infecções. Pós-natais – infecções, traumas cranianos, desmielinizações primárias e pós-infecciosas, desnu-

trição, intoxicações, radiações, encefalopatias epiléticas e outras.

Aspectos clínicos e etiológicos de algumas formas de DM

S. de Down – incidência é de 1:650 recém-nascidos. Etiopatogenia – aberração cromossômica devido a trissomia do cromossomo 21, que produz desequilíbrio genético. Na formação cerebral temos pequenos lobos frontais e giros frontais inferiores hipoplásicos. Características neurológicas: oligofrenia que varia entre DM leve a severa, hipotonia muscular e hiperflexibilidade das articulações, distúrbios oculares: exoftalmia, estrabismo, etc.

S. do X Frágil (SFX) – Cerca de 20% a 25% da DM é por alteração localizada no cromossomo X. Existem mais de 77 condições ligadas ao X e cerca de 40% tem um marcador citológico, cuja principal manifestação é a DM. A SFX é considerada a causa hereditária mais comum e a segunda mais freqüente de DM genético. A prevalência é de 1:1250. O cérebro da criança com SFX apresenta distúrbios da migração neuronal e hipoplasia do vermis cerebelar. Quadro clínico: distúrbios do comportamento e lingüísticos podem sugerir o diagnóstico, tais como: hiperatividade, déficit de atenção, aversão ao tato, movimentos estereotipados de mãos, mordedura de mãos, contato visual pobre, fala perseverativa com entonação anormal, verborria com ecolalia, etc. Sinais neurológicos que demonstram disfunção neurológica: Babinski 41%, hiperreflexia 82%, incoordenação 59%, marcha instável, hipotonia, etc.

S. de Edwards (trissomia do 18) – Apresenta deficiência no crescimento intra-uterino e pós-natal, com retardo no desenvolvimento neuropsicomotor, microcefalia, hipotonia inicial que progride para hipertonia. A evolução em 90% dos casos é para óbito no 1º ano de vida. O cérebro apresenta padrões girais imaturos, hipogenesia do corpo caloso e cerebelo, displasia do hipocampo.

Síndrome do Patau (trissomia do 13) – Retardo global, convulsões, hipotonia, micro ou anoftalmia, etc. Óbito de 85% no 1º ano de vida. Apresenta malformações cerebrais como holoprosencefalia, microcefalia,

hipogenesia do corpo caloso e bulbo olfatório e hipoplasia do vermis cerebelar.

Sínd. de Prader Willi (deleção do braço longo 15) – DM associada a baixa estatura, obesidade, hipogonadismo e hipotonia muscular. O cérebro apresenta hipoplasia hipotálamo-hipofisária.

Sínd. de Angelman – DM, microcefalia, paroxismos de riso e não adquire fala.

Etiologia e imagem na PC

Etiopatogenia da PC – A etiologia *pré-natal* óbvia ou provável corresponde a 42% entre os nascidos a termo e 29% entre os pré-termo. As *malformações do SNC* resultam de um processo anormal do desenvolvimento, desencadeado por fatores intrínsecos (condições genéticas) ou extrínsecos (teratogênicos). Podem ter mediação vascular (hipóxico-isquêmica), infecciosa, traumática e tóxico-metabólica. Dependerão do mecanismo de ação, do momento do desenvolvimento embriológico ou fetal, e da duração da exposição ao agente agressor. *Lesões vasculares* – Acontecem durante toda a gestação, mas no início do 3º trimestre a área periventricular representa uma zona vascular de grande vulnerabilidade, e o padrão lesional, devido à hipoperfusão, leva a isquemia e/ou hemorragia peri e intraventricular, e a partir da reperfusão complicar com o enfarto

hemorrágico ou a leucomalácia periventricular. Nessas condições a neuroimagem apresenta áreas de gliose e contornos irregulares dos ventrículos. No final do 3º trimestre as zonas vulneráveis têm distribuição parasagital córtico-subcortical e de núcleos cinzentos, por isso temos as necroses corticais localizadas, a encefalomalácia multicística e as lesões dos gânglios basais. A imagem é de cistos no parênquima + gliose, e nos gânglios da base o aspecto de *status marmoratus*. *Infeções congênitas* – Vários agentes, vírus e parasitas podem atravessar a barreira placentária e atingir o feto, causando lesões malformativas e/ou destrutivas, associadas às vezes com calcificações.

Origem perinatal – A asfixia perinatal pode ser decorrente de alterações maternas, placentárias ou fetais. As maternas são relacionadas à diminuição do fluxo sanguíneo útero-placentário, por hipotensão, eclâmpsia ou contrações uterinas anormais. As placentárias englobam enfartos, descolamento prematuro, compressões de cordão. A encefalopatia hipóxico isquêmica é causa de seqüelas neurológicas graves no RN a termo, principalmente motoras, mas também associadas a DM. A variabilidade da expressão clínica de lesões morfológicas semelhantes na PC é fundamentada em múltiplos fatores, tais como o momento da lesão, a resposta do parênquima e a plasticidade cerebral, associada às oportunidades terapêuticas e ambientais, além de características específicas de cada indivíduo.