



## Trabalhos Científicos

**Título:** Encefalite Anti-Receptor Nmda Refratária Em Paciente Pediátrico: Relato De Caso

**Autores:** LARISSA MARIA ISAAC MAXIMO (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ); JULIA VALERIANO DE ALMEIDA (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ); NATHALIA GRAVINA BOTTINO (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ); JOICE TRIGO DA FONSECA (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ); FERNANDA VEIGA DE GOES (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ); TANIA SAAD (Instituto Fernandes Figueira - IFF/FIOCRUZ)

**Resumo:** Introdução: A encefalite auto-imune é uma desordem recentemente descrita em adultos e crianças, com apresentação clínica muito variada dependente da resposta à terapêutica, sendo um dos tipos com autoanticorpos contra o receptor NMDA. Caso: Masculino, 6 anos, previamente hígido, filho de pais consanguíneos, iniciou sintomatologia caracterizada por dor em membros inferiores e dificuldade de marcha, evoluindo com cefaleia, movimentos anormais (coreoatetose) e crises convulsivas multifocais, sendo tratado inicialmente com ceftriaxone e aciclovir. Após 34 dias no hospital de origem (38º dia do início dos sintomas), evoluiu com rebaixamento do nível de consciência, piora dos movimentos involuntários e disautonomia (sialorréia, diarreia e hipertermias) sendo transferido para Hospital Terciário do Rio de Janeiro para prosseguir a investigação diagnóstica. Realizado rastreio para doenças infecciosas/inflamatórias com resultados negativos. Submetido a duas RM de crânio normais, e novo estudo liquorico confirmando o diagnóstico de encefalite auto-imune, com pesquisa de anticorpo anti-receptor-NMDA positivo. Investigação de neoplasias negativa. Tratado inicialmente com pulsoterapia (metilprednisolona por 5 dias) e 2 ciclos de imunoglobulina humana (IGIV), com melhora clínica parcial do grau de interação e resolução da disautonomia, entretanto mantendo movimentos involuntários. Apresentou piora do nível de consciência e das crises convulsivas, evoluindo para estado catatônico persistente, necessitando do tratamento de segunda linha. Recebeu novo ciclo de metilprednisolona e IGIV, associado ao Rituximab e ciclofosfamida (3 ciclos) com discreta melhora. Atualmente, possuiu crises convulsivas clínicas controladas, dieta por gastrostomia, melhora do sustento cefálico e dos movimentos anormais, interação com o meio muito limitada, hipertonía mista (espasticidade e rigidez) principalmente em membros superiores e hiperreflexia em membros inferiores. Discussão/Conclusão: Apesar de alguns pacientes apresentarem resposta terapêutica aos tratamentos de primeira/segunda linhas, o paciente descrito evoluiu com resolução muito discreta e ainda inadequada. Há relatos de alguns pacientes possuírem formas catatônicas mais graves e resistentes, independentemente das propostas terapêuticas.