

AGENESIA PARCIAL DE CORPO CALOSO: UM RELATO DE CASO EM PACIENTE PEDIÁTRICO

PARTIAL AGENESIS OF THE CORPUS CALLOSUM: A CASE REPORT

ANA MIRELLA MUNIZ **BARBOSA**¹, SANCHES RICARDO DE **OLIVEIRA**¹, ERICK BATISTA **FERRAZ**¹, GLEICE OLIVEIRA **HOTT**¹, JOAO GERALDO ESTOLANO **GOMES**¹, LÍVIA DE PAULA **BONFÁ**¹, SILVIA **LAGUARDIA**², LAMARA LAGUARDIA VALENTE **ROCHA**^{3*}

1. Acadêmico do curso de Graduação em medicina do Centro Universitário de Caratinga; 2. Médica generalista da Prefeitura Municipal de Contagem, MG; 3. Professora Titular do Curso de Medicina e pesquisadora do Instituto de Ciências da Saúde do Centro Universitário de Caratinga.

* Vila Onze, 36, Centro, Caratinga, Minas Gerais, Brasil. CEP: 35300-100. lamara.laguardia@gmail.com

Recebido em 05/12/2017. Aceito para publicação em 04/01/2018

RESUMO

A agenesia do corpo caloso (ACC) é uma enfermidade congênita que pode ocorrer durante o primeiro trimestre de gestação e é influenciada por uma anormalidade migratória do telencéfalo. Trata-se de uma patologia incomum, que pode ser parcial ou total. Os sintomas vivenciados pelo paciente portador são causados, na maioria das vezes, por outras malformações cerebrais, anomalias cromossômicas ou síndromes genéticas. O estudo da patologia possui relevância crescente no contexto da Saúde Pública, pois possibilita entender as necessidades de pacientes, oferecendo-lhes melhores condições de reabilitação, inserção social e qualidade de vida. O presente trabalho traz o relato da evolução clínica de um paciente atendido no Centro de Reabilitação-FUNEC, com diagnóstico de ACC, associado a autismo, Síndrome de Kabuki e à suspeita de síndrome metabólica. Trata-se de uma pesquisa descritiva, realizada por meio de relato de caso com base em prontuário, observação de exames e entrevistas junto a familiares. Nota-se boa evolução do quadro clínico do paciente, que, por intermédio do trabalho realizado com equipe multidisciplinar, tem desenvolvido novas habilidades comportamentais e lidado melhor com o convívio social. Espera-se que esta pesquisa venha auxiliar no aprendizado relativo à reabilitação de pacientes acometidos pela ACC, e, por conseguinte, oferecer-lhes maior qualidade de vida.

PALAVRAS-CHAVE: Agenesia do Corpo Caloso (ACC), paciente infantil, reabilitação.

ABSTRACT

Agenesis of the corpus callosum (ACC) is a congenital disease that may occur during the first trimester of gestation and is influenced by a migratory abnormality of the telencephalon. It is an uncommon pathology, which can be partial or total. Symptoms experienced by the carrier patient are most often caused by other brain malformations, chromosomal anomalies or genetic syndromes. The study of pathology has an increasing relevance in the context of Public Health, since it makes it possible to understand the needs of patients, offering them better conditions of rehabilitation, social insertion and quality of life. The present paper reports on the clinical evolution of a patient attended at the FUNEC Rehabilitation Center, with a diagnosis of ACC, associated with autism,

Kabuki Syndrome and the suspicion of metabolic syndrome. It is a descriptive research, carried out through a case report based on medical records, observation of exams and interviews with family members. A good evolution of the clinical picture of the patient is observed, which, through the work carried out with a multidisciplinary team, has developed new behavioral skills and is better dealt with in social life. It is hoped that this research will help in the learning related to the rehabilitation of patients affected by the ACC, and, consequently, to offer them a better quality of life.

KEYWORDS: Agenesis of the Corpus Callosum (ACC), child patient, rehabilitation

1. INTRODUÇÃO

O corpo caloso é a maior via que faz associação entre os hemisférios cerebrais. Dessa maneira, sua função preservada irá permitir a transferência de informações, o que é fundamental para que o organismo mantenha a homeostasia. Ele tem sua formação durante o processo de embriogênese e é constituído por fibras que cruzam o plano sagital mediano, sendo responsável pela associação dos hemisférios cerebrais, transferindo informações entre eles, por meio da união de áreas simétricas do córtex sagital¹.

A Agenesia do Corpo Caloso (ACC) é encontrada em 1 a 3:1000 crianças nascidas vivas. É uma patologia facilmente percebida durante o pré-natal, com a realização da ultrassonografia (USG). Quando não diagnosticada precocemente, pode ser percebida por meio de exame clínico associado a exames de tomografia computadorizada e ressonância magnética².

Apesar de ser assintomática na maioria das vezes, pode ocorrer, em alguns casos, a síndrome de desconexão cerebral, no qual o aprendizado e a memória não são compartilhados entre os hemisférios cerebrais, ocasionando uma série de sintomas, como hipotonia, cefaleia, convulsões, déficit cognitivo, dentre outros.

Além disso, pacientes que apresentam ACC, normalmente, possuem outras síndromes associadas, como problemas cardíacos congênitos, síndromes genéticas, transtornos psicológicos e outros.

2. CASO CLÍNICO

D.A.W.S., sexo masculino, 6 anos, residente no município de Caratinga, compareceu ao Centro de Reabilitação-FUNEC no dia 18 de julho de 2016, acompanhado pela mãe. Esta, por sua vez, relatou que, apesar de ter realizado pré-natal, teve uma gestação conturbada, marcada por pré-eclâmpsia e parto trans-abdominal. Percebeu a patologia do filho somente após o seu nascimento, uma vez que a criança apresentou alguns sintomas, como o retardo no desenvolvimento, astenia e dificuldade de compreensão. Os sintomas acentuaram-se quando o paciente completou 2 anos de idade, sendo, portanto, solicitado exames de imagem (Figura 1) pelo neurologista que o acompanhava, o que possibilitou correlacionar os sinais e sintomas com a clínica e obter um diagnóstico mais preciso.

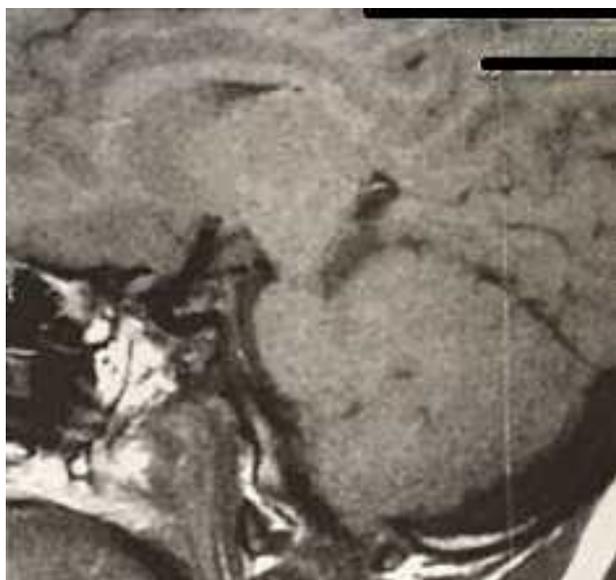


Figura 1. Ressonância Nuclear Magnética evidenciando a agenesia parcial do corpo caloso.

O paciente foi diagnosticado, então, com Agenesia Parcial do Corpo Caloso (ACC) associada a síndrome metabólica, síndrome de kabuki e autismo. Além disso, apresenta episódios de hiperglicemia constantes, epilepsia, crescente agressividade e dificuldade em socializar-se.

Vale ressaltar que a criança apresenta, ainda, sintomas de cefaleia frequente, hemiparesia, convulsões, retardo no desenvolvimento psicomotor e déficit cognitivo. Como consequência, nota-se dificuldade em aceitar regras propostas durante a realização de atividades terapêuticas, além de dificuldade na verbalização, bem como no convívio social. Entretanto, uma característica importante observada no paciente é a facilidade com que aprende novos idiomas, exemplificado pelo inglês, o qual, aprendeu sem auxílio de profissionais especializados.

A conclusão do diagnóstico médico foi realizada por meio de observações clínicas e exames, como ressonância magnética e tomografia computadorizada, possibilitando facilitar a percepção em diferentes cortes do cérebro e, assim, notar-se a ausência do corpo caloso.

No que se refere à ressonância magnética do cérebro, identificou-se disgenesia da porção posterior do corpo caloso. De acordo com o EEG, pode-se identificar atividade de fundo instável e irregular, destacando-se um ritmo de 3 a 6 Hz e de 40 a 100 microvolts de amplitude média posterior, difundindo-se às regiões centrais, irregularmente assimétrico e assíncrono. A análise convencional do traçado revela presença de surtos de ondas agudas, de ampla voltagem, em grupos curtos, de projeção difusa e bilateral.

Dessa maneira, o tratamento é executado por meio da administração dos seguintes medicamentos: risperidona e oxcarbazepina. Ademais, são realizadas atividades multidisciplinares que o ajudam em diversos aspectos, como na questão de socialização e aceitação de regras, por meio da psicoterapia e Terapia Assistida por Animais; na questão motora, por meio da equoterapia, auxiliada por fisioterapeutas; no âmbito cognitivo, com a ajuda da neuropsicopedagoga; dentre outros.

3. DISCUSSÃO

Sabe-se que o corpo caloso adquire a forma adulta por volta da 17^a semana de gestação, sendo o surgimento da placa comissural, entre a 10^a e 12^a semana, o ponto crucial de sua embriogênese, pois tem o papel de atuar de forma indutora do leito para a decussação das fibras comissurais calosas. Assim, caso ocorra problema nessa formação, não haverá cruzamento das fibras, ocorrendo agenesia primária total do corpo caloso³.

A ausência do corpo caloso pode ocorrer, também, devido a uma malformação isolada ou em associação com aproximadamente 25 síndromes genéticas; erros inatos do metabolismo; uso abusivo de álcool e cocaína pela mãe; agentes infecciosos e químicos; radiação; hormônios maternos; deficiência nutricional e hipóxia. Pode ser acometida com igual frequência entre pacientes do sexo masculino e feminino⁴. O estudo em questão traz similaridades a outros casos registrados, podendo evidenciar a manifestação de sintomas oriundos do sistema nervoso central, como a epilepsia e de outros sistemas, como a hiperglicemia.

Ademais, sabe-se que o impacto preciso das manifestações oriundas da malformação do corpo caloso são de difíceis definição. É laborioso definir o acometimento acurado das funções cognitivas e comportamentais, uma vez que sua expressão clínica é bastante variável⁵. Tal afirmação pode ratificar o encontrado no presente estudo, tendo surgido sintomas neurológicos, endócrinos, osteomusculares e afins.

É visto na literatura que a incidência da ACC é desconhecida, que não há prevalência entre os sexos e que alguns pacientes podem apresentar-se assintomáticos. Entretanto, quadros de convulsões e retardos no desenvolvimento podem aparecer, normalmente associados a outras desordens, como as relacionadas à migração do neurônio. Outra manifestação, aparente em 20% dos casos, é a macrocrania, relacionada, por sua vez, a cistos inter-

hemisféricos⁶.

Além disso, outra possível condição eminente em pacientes com agenesia do corpo caloso é a escuta dicótica, ou seja, com discrepância entre os lados em que há uma vantagem para a orelha direita. Isso ocorre devido ao fato de que o corpo caloso seria a estrutura responsável por transferir a informação auditiva de um hemisfério para o outro. Entretanto, essas manifestações não estão presentes no caso descrito. Ressalta-se ainda que essas alterações auditivas, na maioria das vezes, não estão presentes ao nascimento, mas sim, a partir dos seis meses de vida⁷.

Visando a melhoria das condições de aprendizagem, além dos medicamentos já mencionados é válido destacar a importância da atuação da equipe multidisciplinar. Uma outra abordagem possível no que tange ao processo psicopedagógico é o uso de novas tecnologias, tal como de equipamentos eletrônicos – *tablet* - por exemplo. Esta associação agrega à intervenção pedagógica por melhorar o desenvolvimento da atenção, memória e aprendizagem⁸.

4. CONCLUSÃO

A patologia em questão pode se apresentar de maneira assintomática, não trazendo grandes consequências para o indivíduo, e de forma sintomática, na qual se pode observar achados clínicos facilmente identificados, como quadros convulsivos, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor e alterações eletroencefalográficas.

A pesquisa em pauta buscou ratificar a importância de maiores explicações sobre o caso com intuito de prevenir fatores de risco e melhorar a qualidade de vida dos portadores da agenesia, uma vez que a observação precoce das manifestações e a ratificação do diagnóstico prévio tende a promover maior satisfação no tratamento dos pacientes.

5. REFERÊNCIAS

- [1] Minguetti G, Furtado K, Carla de Agostini, L. Tomografia computadorizada na agenesia do corpo caloso: achados em 27 casos. *Arq Neuropsiquiatr* 1998;
- [2] Maranhão-Filho P. Agenesia do Corpo Caloso. *O Sinal do Candelabro. Rev Bras Neurol*, 2010; 46 (2):51.
- [3] Truwik CL, Barkovich J. Disorders of brain development. In: Atlas SW, ed. *Magnetic resonance of the brain and spine*. 2nd ed. Philadelphia, PA: Lippincott-Raven, 1996.
- [4] Oliveira FM, Pinheiro A. Quando falta o corpo caloso. *Gálicia Clin*. 2017.
- [5] Sant'anna BA. Impacto das malformações do corpo caloso no desenvolvimento das funções cognitivas. Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo. São Paulo, 2012.
- [6] Montandon C, Ribeiro FAS, Lobo LVB, Montandon Júnior ME, Teixeira KISS. Disgenesia do corpo caloso e má-formações associadas: achados de tomografia computadorizada e ressonância magnética. *Radiol Bras* 2003; 26(5):311-316.
- [7] Faria dos SM, Giaffredo Angrisani R, Azevedo MF. Audiological evaluation in infants with agenesis of the corpus callosum. *Rev. CEFAC*. Jul-Ago 2014; 16(4):1051-1059.
- [8] Silva CIF. Auxílio do tablet na aprendizagem de crianças com agenesia do corpo caloso. Universidade federal do Rio Grande do Sul, 2015.