

RELATOS DE CASOS: KURU

Data de aceite: 02/09/2023

Luiza D'Ottaviano Cobos

Universidade José do Rosário Vellano
Alfenas – Minas Gerais
<https://orcid.org/0000-0003-3617-8495>

Laiane Silva Pires

Universidade José do Rosário Vellano
Alfenas – Minas Gerais
<https://orcid.org/0000-0002-5886-5387>

Laís Bruzadelli Franco de Carvalho

Universidade José do Rosário Vellano
Alfenas – Minas Gerais
<https://orcid.org/0000-0002-6831-3172>

Ray Braga Romero

Universidade José do Rosário Vellano
Alfenas – Minas Gerais
<https://orcid.org/0000-0003-3603-6067>

INFORMAÇÃO ADICIONAL

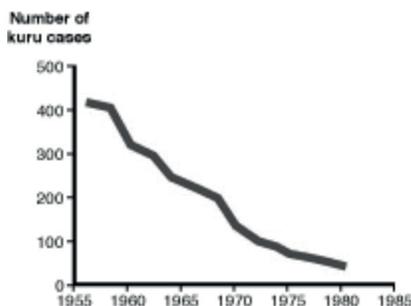
Kuru é classificada como uma patologia neurodegenerativa, de evolução fatal, em média em 12 meses, desvendada como sendo uma encefalopatia espongiiforme transmissível, causada por um agente príon (kuru), encontrada

principalmente entre habitantes de *Okapa*, da província de Eastern Highlands de Papua Nova Guiné, na Oceania. Tal população é denominada de *Fore*, a qual perpetua costumes e culturas envolvendo práticas locais de sepultura associadas ao consumo mortuário, possibilitando a transmissão e contaminação oral através da ingestão de tecidos infectados, principalmente tecido encefálico. Em paralelo, por questões culturais e de participação em tais práticas e rituais mortuários, registros mostram um predomínio de incidência no sexo feminino (a cima da segunda década de vida) e em crianças de ambos os sexos. São incluídos na discussão epidemiológica fatores de suscetibilidade genética e de resistência ou imunidade à infecção oral por doenças de príons. (ALPERS, 1964; ALPERS, 2008; COLLINGE et al., 2008; GLASSE, 1967).

A clínica consiste em uma ataxia cerebelar progressiva, sendo normalmente iniciada por cefaleias, parestesia nos quatro membros e dores articulares, considerados

como um pródrómo sintomatológico. A clínica é classificada em 4 estágios de progressão, a qual normalmente se dá de forma acelerada, considerando o tempo curto de perda do paciente. A evolução entre o pródrómo e a perda da capacidade de se locomover sem apoio marcam a progressão do primeiro estágio, denominado como ambulatorial, para o segundo estágio, denominado como sedentário. A partir de então, hiperreflexia, alterações musculares, espasmódicas e de humor são comuns nesse estágio. O terceiro estágio é marcado por uma ataxia severa, sinais de hipotonia e hiperreflexia, disfagia progressiva e envolvimento de tronco cerebral estão presentes, resultando em falência respiratória, levando ao quarto estágio, caracterizado apenas por uma propagação do estado terminal do paciente. (ALPERS, 1964; ALPERS, 2008; COLLINGE et al., 2008; GLASSE, 1967).

FIGURA 1



Exibe os números de casos de anos em seus respectivos anos (PRUSINER, 1997).

RELATO DE CASO 1

Paciente do sexo masculino, 42 anos, de Awande, na província de Papua Nova Guiné Oriental. Em 1976, iniciou seu trabalho em uma plantação em Bougainville e, em 1977, notou o início de uma fraqueza nas pernas com ataxia, a qual foi aumentando gradualmente. Entretanto, continuou suas atividades normalmente até março de 1978. Após um mês, ele se apresentou em um hospital governamental em Nonga, no leste da Nova Bretanha, queixando de dor de cabeça occipital, dor no pescoço e nas pernas e grave distúrbio de marcha. A rigidez no pescoço e o sinal de Kernig estavam ausentes. Durante os exames, percebeu-se que o paciente estava sonolento e que sua temperatura era de 39 °C. Além disso, foi notado que havia uma grande piomiosite sobre a omoplata com linfadenopatia axilar. Em questões neurológicas, notou-se que o homem estava confuso e desorientado. Não havia fotofobia, nistagmo ou distúrbio do olhar e os nervos cranianos estavam intactos. Não havia nenhum sacudimento da mandíbula, as pupilas estavam normais e o exame oftalmológico não revelou nenhuma anormalidade. (SCRIMGEOUR et

al., 1983).

Alguns reflexos primitivos foram desencadeados, entre eles o palmar-mental e ocular-mandibular. Ademais, foi notado uma evidência de disfunção cerebelar: o homem tinha disartria, disdiadococinesia e ataxia leve nos membros superiores. Assim, o paciente não conseguia manter posturas, realizar movimentos rápidos ou até mesmo ficar de pé sem apoio, devido à presença de ataxia truncal leve e severa nas pernas. Foi concluído que o tremor estático não estava presente, contudo contrações bruscas, involuntárias e irregulares permaneceram tanto em repouso quanto em movimento. Os diagnósticos diferenciais também incluíram neoplasia cerebelar e degeneração cerebelar hereditária. Com isso, foi feito um diagnóstico provisório de kuru com confusão tóxica da piomiosite. (SCRIMGEOUR et al., 1983).

Os resultados dos exames mostraram que sua hemoglobina era de 10,6g/ 100ml e a contagem de leucócitos era de 14.000/mm³. Parasitas palúdicos não foram detectados no filme de sangue. Alguns outros testes concluíram que exames bioquímicos, exames de imagem do crânio e tórax e a análise de líquido cefalorraquidiano estavam dentro dos valores de referência, entretanto foram encontrados óvulos de ancilóstomo nas fezes do paciente. (SCRIMGEOUR et al., 1983).

No curso hospitalar, foram feitas incisão e drenagem da piomiosite e, após isso, foi administrado ao paciente a quimioterapia antiestafilocócica a qual resultou na melhora da confusão tóxica. Naquele ano, uma investigação neuro-radiológica não foi viável para complementar o prontuário dele. Dessa maneira, foi feito um diagnóstico firme de kuru naquela época. (SCRIMGEOUR et al., 1983).

O homem de 42 anos ficou bastante angustiado quando lhe foi sugerido tal diagnóstico, contudo confessou que havia suspeitado desde o início dos sintomas. Ele ainda revelou que seu pai havia tido o mesmo diagnóstico e admitiu que já havia participado de rituais que adotavam o canibalismo. Foi-lhe oferecido para voltar para sua aldeia, mas ele decidiu continuar no hospital, o que possibilitou uma avaliação minuciosa até a sua morte, 7 meses depois. Durante esse período, a doença foi progredindo: a segunda fase, que durou 8 semanas, impossibilitou o andar independente e a terceira, de 12 semanas, fez com que ele não conseguisse sentar sozinho. (SCRIMGEOUR et al., 1983).

Figura 2



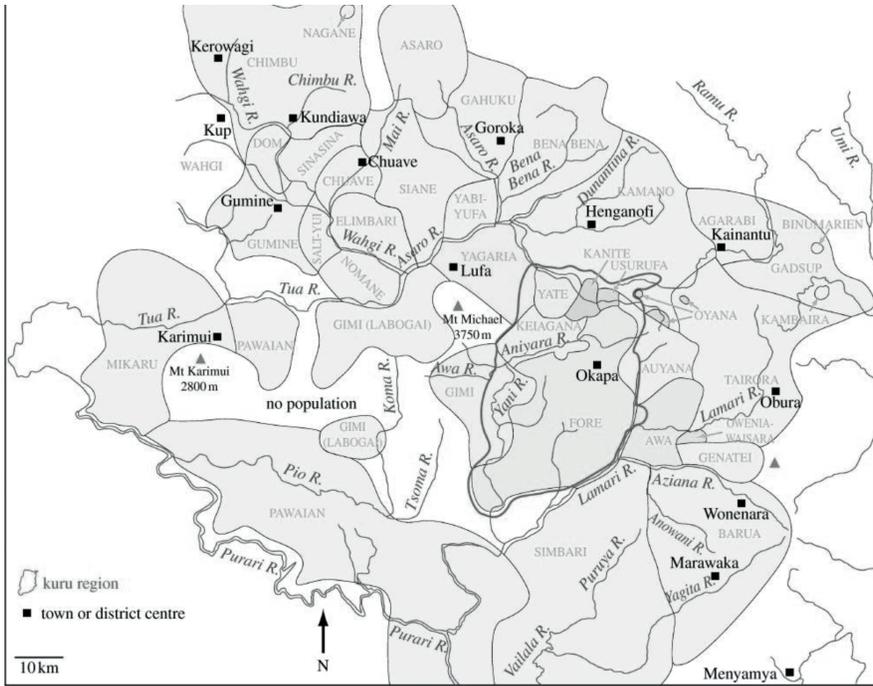
Doente de Kuru exibindo distonia facial (15 de maio, 1978) (SCRIMGEOUR et al., 1983).

RELATO DE CASO 2

M.A.A., sexo feminino, 56 anos, examinada em uma vila localizada na região Sul da população Fore, em agosto de 2000, referindo dores articulares, especialmente joelhos e dificuldade para andar, de início em 1999, um ano antes de sua examinação. Nega alterações de fala ou visão. Não havia registros de histórico médico progresso e paciente nega uso de medicações. Histórico familiar desconhecido, ambos os pais falecidos sem conhecimento da causa. Refere ter sete filhos saudáveis. (COLLINGE et al., 2008).

Ao exame neurológico, a paciente encontrava-se responsiva e cooperativa, sem déficit emocional ou cognitivo aparente. Sem aparente disfasia; nervos cranianos estavam intactos; movimentos oculares sutis e sem diplopia ou nistagmo. Titubeação estava presente. Membros superiores sem dismetria, tremores ou disdiadococinesia, porém se encontravam hipertônicos, com rigidez espasmódica tubular. O teste calcanhar-joelho foi realizado sem déficit aparente; já os reflexos tendinosos se encontravam uniformemente diminuídos, assim como as respostas plantares flexoras. Instabilidade de tronco estava presente, porém o teste de Romberg foi negativo. A propriocepção e capacidades sensoriais estavam aparentemente normais. Quanto a sua marcha, a base era larga e severamente atáxica, sendo capaz de se locomover de forma independente, quando auxiliada por uma bengala; havia também astasia marcada por garras em seus dedos dos pés. (COLLINGE et al., 2008).

FIGURA 3



Mapa regional identificando grupos linguísticos da região de Papua Nova Guiné, a principal região afetada pelo kuru se encontra circulada (ALPERS, 2008).

O diagnóstico clínico concluiu que se referia a um paciente no primeiro estágio de Kuru, o qual é subdividido em A e B, sendo A o paciente que consegue andar sem apoio e B o paciente que necessita de um auxílio como a bengala; portanto a paciente referida foi caracterizada como 1B. Esse primeiro estágio durou 17 meses, no qual ao fim, a paciente já mostrava evidências claras de uma patologia cerebelar totalmente estabelecida, associada a algumas características extrapiramidais. Dentre os 5 meses seguintes, a patologia progrediu de forma rápida, levando ao seu óbito em janeiro de 2001. Foi identificado, a partir de análise do gene PRNP, uma sequência de codificação normal e o genótipo do códon 129 foi heterozigoto metionina/valina, estabelecendo o diagnóstico genético de Kuru. (COLLINGE et al., 2008).

RELATO DE CASO 3

Paciente sexo masculino, 58 anos, residente no Fore Sul apresentava episódios de dor e fraqueza nas pernas há vários anos, o que dificultava a marcha; apresentou dores de cabeça e dores no pescoço, braços e músculos torácicos e abdominais, sendo observado fasciculações frequentes nos músculos da panturrilha, postura firme e marcha normal. Seu

histórico familiar confirmava que sua mãe faleceu de Kuru em 1965, na qual confirmou sua participação em várias festas mortuárias quando criança. (BRANDNER et al., 2008).

Um mês após retornar de uma viagem nas terras altas, queixou-se de instabilidade na marcha, que piorou lentamente. Nos 10 meses seguintes, ele seguiu um curso progressivo com piora da ataxia cerebelar típica de kuru subsequente entrou no segundo estágio (sedentário). Após três meses, ele não conseguia sentar-se sem apoio e tornou-se reclinado (estágio 3 do kuru). Ele alternava entre períodos de confusão e lucidez. Ao ser examinado aproximadamente um mês depois de ficar deitado, quando estava bem nutrido, sem dor, lúcido e capaz de conversar com sensatez, estava calmo e racional, com algum achatamento de afeto. Apresentava fobia grave e disartria cerebelar pronunciada. Os movimentos oculares eram cheios, mas irregulares, sem nistagmo; não havia movimentos faciais anormais ou movimentos oculares desconjugados. Conseguia sentar-se apenas com apoio externo e apresentava instabilidade troncular acentuada. Suas mãos foram mantidas cruzadas na frente para suprimir tremores posturais involuntários. Ele tinha rigidez plástica e irregular de todos os quatro membros, apresentava pernas fracas e a força nos braços e mãos também estavam reduzidas de grau 3 para 5, com reflexos tendinosos diminuídos ou ausentes; as respostas plantares foram flexoras. Apresentava dismetria nos movimentos de dedos e mãos, tremor de intenção na alternância dedo-nariz e disdiadococinesia. (BRANDNER et al., 2008).

Com o passar do tempo, sua condição física declinou progressivamente e ele ficou incontinente, desenvolveu úlceras de pressão na região sacral, nas nádegas e nos dois calcânhares, e deslocou o quadril esquerdo. Perdeu a fala, mas continuava a comunicação por contato visual, com o passar dos dias perdeu a consciência e logo veio a falecer. A análise de PRNP evidenciou sequência de codificação normal e o genótipo do códon 129 foi M/V. (BRANDNER et al., 2008).

REFERÊNCIAS:

1. ALPERS, M. P. **Kuru: a clinical study**. Mimeographed. Department of Medicine, University of Adelaide, p. 38, 1964.
2. ALPERS, Michael P. **The epidemiology of kuru: monitoring the epidemic from its peak to its end**. Philosophical Transactions of the Royal Society B: Biological Sciences, v. 363, n. 1510, p. 3707-3713, 2008.
3. BRANDNER, Sebastian et al. **Central and peripheral pathology of kuru: pathological analysis of a recent case and comparison with other forms of human prion disease**. Philosophical Transactions of the Royal Society B: Biological Sciences, v. 363, n. 1510, p. 3755-3763, 2008.

4. COLLINGE, John et al. **A clinical study of kuru patients with long incubation periods at the end of the epidemic in Papua New Guinea.** Philosophical Transactions of the Royal Society B: Biological Sciences, v. 363, n. 1510, p. 3725-3739, 2008.
5. GLASSE, Robert. **Cannibalism in the kuru region of New Guinea.** Transactions of the New York Academy of Sciences, v. 29, n. 6 Series II, p. 748-754, 1967.
6. PRUSINER, Stanley B. **Prion diseases arise in three different ways.** The Nobell Prize in Physiology or Medicine, 1997.
7. SCRIMGEOUR, Euan M. et al. **A clinico-pathological study of a case of kuru.** Journal of the Neurological Sciences, v. 59, n. 2, p. 265-275, 1983.