

SÍNDROME DA ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL: UMA PATOLOGIA POUCO DESCRITA NO IDOSO

Posterior reversible encephalopathy syndrome: a disease rarely described in older adults

Verônica Hagemeyer^a , Carla Di Tullio^b , Nilo Sérgio Mota Ritton^c , Kisi Barrientos Batista^d , Wallace Carneiro Machado Junior^e 

RESUMO

A síndrome da encefalopatia posterior reversível, conhecida como PRES, é rara e pouco descrita em idosos e é caracterizada pelo início subagudo de um conjunto de sinais clínicos e radiológicos e uma variedade de sintomas neurológicos, como cefaleia, crises convulsivas e transtornos da cognição. Na grande maioria dos pacientes, a apresentação clínica inclui pressão arterial elevada e emergência hipertensiva. A ressonância magnética (RM) é o exame padrão-ouro para o diagnóstico imagiológico dessa entidade. O quadro clínico e as alterações de imagens podem se tornar reversíveis caso seja detectada precocemente e tratada a causa base da síndrome. Os autores apresentam o caso clínico de uma idosa de 87 anos, internada para tratamento de pneumonia comunitária retornando ao setor de emergência 24 horas após a alta hospitalar apresentando sintomas neurológicos visuais complexos. Ao exame de RM, observaram-se lesões de hipodensidades occipitais bilaterais, sugestivas de edema vasogênico, compatível com PRES. Após o rigoroso controle da pressão arterial, verificou-se a reversibilidade total dessas lesões cerebrais. **PALAVRAS-CHAVE:** síndrome da encefalopatia posterior reversível; hipertensão arterial; imagem por ressonância magnética.

ABSTRACT

Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) is a disease rarely described in older adults. It is characterized by subacute onset of a set of clinical and radiological signs and a variety of neurological symptoms, such as headaches, seizures, and cognitive disorders. In the vast majority of patients, clinical presentation includes high blood pressure and hypertensive emergency. Magnetic resonance imaging (MRI) is the gold standard for diagnosing this condition using imaging findings. When the underlying cause is promptly recognized and treated, symptoms and imaging abnormalities may be completely reversible. The authors report the clinical case of an 87-year-old woman first admitted for treatment of community-acquired pneumonia. She returned to the emergency department 24 hours after discharge presenting with complex visual and neurological symptoms. An MRI scan showed lesions of bilateral occipital hypodensities, suggestive of vasogenic edema and compatible with PRES. Complete regression of brain lesions was observed after tight control of hypertension. **KEYWORDS:** posterior leukoencephalopathy syndrome; hypertension; magnetic resonance imaging.

^aMestrado em Medicina, Universidade Estadual do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

^bInstituto Carlos Chagas – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

^cPós-Graduação em Geriatria, UERJ – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

^dPós-Graduação em Geriatria, Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (Unirio) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

^eMestrado em Ciências da Saúde, Universidade Veiga de Almeida (UVA) – Rio de Janeiro (SP), Brasil.

Dados para correspondência

Verônica Hagemeyer – Avenida Nossa Senhora de Copacabana, 664/226, Galeria Menescal – Copacabana – CEP: 20050-903 – Rio de Janeiro (RJ), Brasil – E-mail: vhagemeyer@gmail.com

Recebido em: 02/09/2018. Aceito em: 10/10/2018

DOI: 10.5327/Z2447-211520181800053

INTRODUÇÃO

A síndrome neurológica conhecida como encefalopatia posterior reversível (síndrome PRES) é caracterizada, segundo Hinchey et al.,¹ por cefaleia, crises convulsivas, alteração visual transitória e alterações cognitivas e é associada a edema vasogênico na substância branca dos lobos occipital e parietal.¹

O termo síndrome da encefalopatia posterior reversível (PRES) foi proposto por Casey et al., nos anos 2000, que caracterizaram essa síndrome por início agudo e subagudo de cefaleia e presença de sinais neurológicos focais.²

Entre as principais etiologias para essa síndrome, destacam-se a hipertensão arterial, a eclampsia, a púrpura trombocitopênica trombótica, a síndrome hemolítico-urêmica e o uso de drogas imunossupressoras, como Tacrolimus e Ciclosporina A, e quimioterápicas, como Ciplastina, Metotrexato e Interferon α .³

A PRES é diagnosticada também por achados em exames complementares de imagens, principalmente na tomografia axial computadorizada (TC) e na ressonância magnética (RM), caracterizadas pelo edema bilateral em torno da substância branca atingindo os vasos posteriores dos lobos parietais e occipitais. A RM é fundamental na diferenciação do edema citotóxico, associado a quadros de isquemia e infarto do edema vasogênico característico da síndrome.^{4,5}

Em relação à fisiopatologia da PRES, existem algumas teorias propostas: acredita-se que o quadro abrupto de hipertensão arterial proporciona uma quebra na autorregulação cerebral, principalmente na região occipital, ocasionando uma hiperperfusão associada diretamente ao extravasamento de proteínas e líquidos, formando o edema vasogênico focal. Outras teóricas propostas estão relacionadas à disfunção endotelial pela sepse e eclampsia, ainda que esteja associada ao vasoespasm e à isquemia.^{4,6}

As lesões características da PRES tendem a ser completamente reversíveis, principalmente quando tratada a causa primária do quadro, proporcionando, desse modo, um bom prognóstico. Quando a causa inicial não é corrigida, o prognóstico torna-se reservado, podendo acarretar quadros irreversíveis de cegueira cortical e morte.³

RELATO DE CASO

Os autores apresentam o caso clínico de uma idosa, de raça caucasiana, com 87 anos, tendo como comorbidades hipertensão arterial sistêmica (HAS), obesidade e doença pulmonar obstrutiva crônica.

A paciente fora internada dez dias antes do aparecimento dos sintomas neurológicos para tratamento de pneumonia comunitária. Mantivera-se clinicamente estável até o sétimo dia de internação, quando apresentara sintomas de turvação

visual. Nessa ocasião, preferira omitir o sintoma da equipe médica com o objetivo de não haver suspensão da alta hospitalar, prevista para o término do tratamento antibiótico.

Recebera alta hospitalar três dias depois, ao completar o ciclo de 10 dias de antibiótico venoso (Tazobactam + azitromicina), com prescrição de antibioticoterapia oral (moxifloxacina) domiciliar por mais quatro dias, associada às medicações usuais de controle pressórico e broncodilatador de longa duração.

Retornou ao setor de emergência 24 horas após alta hospitalar por apresentar piora dos sintomas visuais e da nitidez dos objetos, com visualização de “confetes amarelos e azuis”. Ao exame físico admissional, a paciente encontrava-se lúcida; orientada; com força preservada nos quatro membros, grau 5; reflexos globais grau 2; reflexo cutâneo-plantar em flexão bilateral; sensibilidade tátil preservada à dupla estimulação; e mímica facial preservada. Na campimetria visual por confrontação, apresentava quadrantanopsia superior à direita. Suas pupilas estavam isocóricas e fotorreagentes. A pressão arterial era de 183 × 85 mmHg, a frequência cardíaca (FC) = 98 bpm e ela estava afebril.

Realizou TC de crânio que evidenciou discreta hipodensidade córtico-subcortical, sem realce pelos meios de contraste, localizada nos lobos occipitais e calcificações ateromatosas no sifão carotídeo e nas artérias vertebrais.

A RM cerebral confirmou a presença de lesões occipito-parietais à direita (Figura 1), distribuídas bilateralmente de

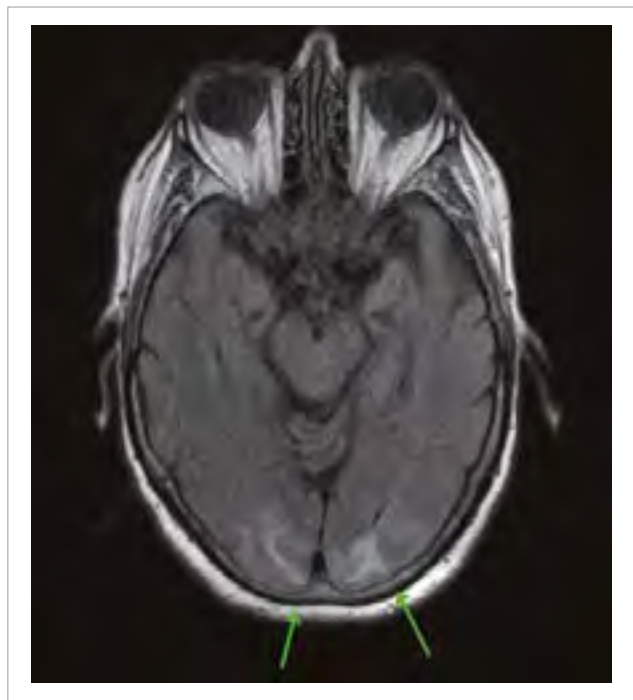


Figura 1 Ressonância magnética: sequências *fluid-attenuated inversion recovery*: áreas focais córtico-subcorticais hiperintensas, correspondendo a edema.

forma simétrica, ao nível da substância branca, sem restrição à difusão de moléculas de água e sem sangramento associado (Figura 2); e nervo óptico com intensidade de sinal normal (Figuras 1 e 2). Há achados sugestivos de transudato proteico, mais significativo no território vascular do sistema vertebro-basilar. O apparent diffusion coefficient (ADC) não evidenciou alterações, confirmando a ausência de edema citotóxico e sugerindo edema vasogênico (Figura 3).

A paciente foi internada em unidade de terapia intensiva (UTI) para monitorização neurológica e controle pressórico e necessitou de vasodilatador venoso para controle da pressão arterial, que foi suspenso no terceiro dia de internação, quando manteve controle pressórico com anti-hipertensivo oral. Ao exame neurológico, apresentava hemianopsia nasal à direita e escotomas cintilantes no seu campo visual, definidos por ela como “bolinhas vermelhas e brilhantes”.

Em relação às repercussões clínicas da hipertensão arterial, foram realizados os seguintes exames complementares: função renal, ionograma e perfil lipídico, que não mostraram alterações; ecocardiograma, com função global sistólica de ventrículo esquerdo (VE) preservada e análise segmentar normal, ventrículo direito (VD) normocontrátil, estruturas valvares funcionalmente normais e ausência de áreas fibróticas ou hipocinéticas. O raio x (RX) de tórax apresentava área cardíaca aumentada e sinais de congestão vascular. O Ecocolor Doppler de carótidas mostrou discreto espessamento médio-intimal

difuso e placas de ateromas calcificadas, excêntricas e pouco obstrutivas (30%) em ambas as regiões bulbares e na emergência de ambos os ramos internos. O fluxo de velocidade estava normal em ambas as carótidas e seus respectivos ramos internos e externos. O doppler venoso profundo de membros inferiores não revelou sinais de trombose venosa profunda.

A paciente recebeu alta hospitalar no 13º dia de hospitalização com regressão total dos sintomas, PA = 140 × 90 mmHg e regressão das lesões occipitais.

DISCUSSÃO

A PRES é uma síndrome rara em idosos, caracterizando-se por alterações clínicas e radiológicas, tendo como principal etiologia as variações de pressão arterial e, desse modo, um diagnóstico subestimado.^{2,7}

As alterações clínicas e dos exames de imagem tendem a ser reversíveis, estando associadas ao edema vasogênico bilateral que envolve a substância branca nos vasos posteriores, mais bem evidenciado ao exame de RM, no qual o coeficiente aparente de difusão elevado confirma a ausência de edema citotóxico.⁷⁻¹⁰

Desse modo, acredita-se que a fisiopatologia dessa síndrome esteja associada à autorregulação sanguínea cerebral, que permite a passagem de líquido para o interstício, formando o edema vasogênico (Figura 1). Os vasos posteriores são atingidos em virtude de menor inervação simpática.^{8,10}

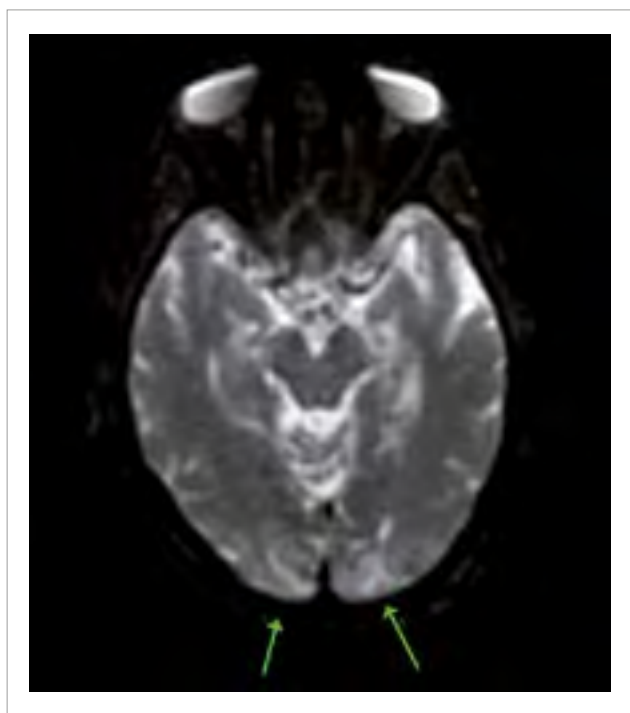


Figura 2 Imagem de difusão pela ressonância magnética: com áreas de hipersinal córtico-subcortical nos lobos occipitais.

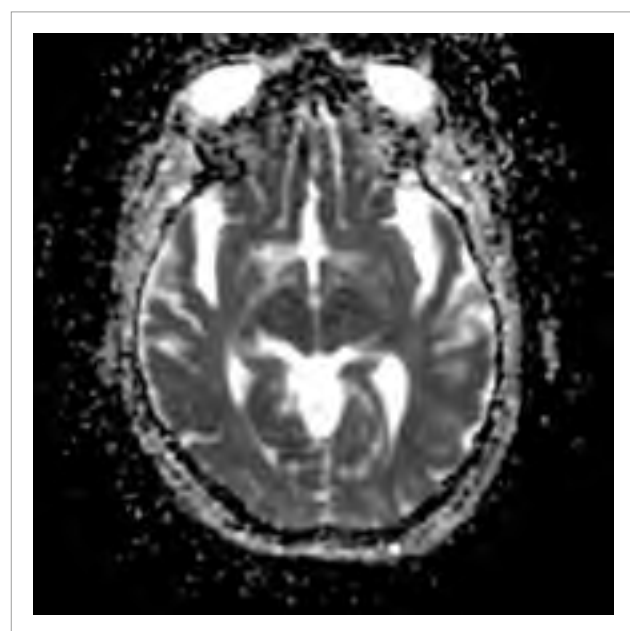


Figura 3 Mapa de coeficiente de difusão aparente sem alterações, o que confirma a ausência de edema citotóxico e sugere edema vasogênico.

Entre os principais diagnósticos diferenciais estão infarto cerebral, vasculites, trombose do sínus sagital e encefalite. Os principais sintomas neurológicos associados são cefaleia, crises convulsivas, afasia, náuseas e transtornos cognitivos e sensoriais, principalmente relacionados à acuidade visual, evoluindo com hemianopsia e amaurose ou alucinações visuais.^{10,11}

A PRES possui potencial reversibilidade se a causa primária tiver diagnóstico precoce, caso contrário, pode apresentar prognóstico desfavorável, acarretando dano isquêmico e sequelas neurológicas irreversíveis.^{5,8,9}

A paciente descrita não apresentou convulsão e nem queixas de cefaleia. Houve predomínio de alterações visuais com imagens bizarras do tipo chapéus coloridos e roupas brilhantes que se fizeram presentes no ambiente do centro de tratamento de intensivo (CTI) quando com iluminação plena. Confusão mental aguda foi observada por um membro da equipe do CTI (geriatra) durante anamnese e exame físico, confirmada pelos familiares. O início dos sintomas durante a internação para tratamento de quadro infeccioso

agudo permitiu a diagnose rápida no retorno hospitalar à emergência. O diagnóstico imagiológico pelo radiologista somou-se às condições clínicas, possibilitando o diagnóstico precoce. A evolução favorável com reversibilidade completa da sintomatologia e das lesões deveu-se ao rápido controle da pressão arterial.

O objetivo principal deste caso clínico é orientar quanto à importância do diagnóstico, tanto clínico quanto de imagem, com detecção precoce dessa síndrome neurológica que pode acarretar sequelas irreversíveis.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES

Todos os autores estiveram envolvidos na elaboração do manuscrito e organização dos dados e das imagens e leram e aprovaram o manuscrito final.

REFERÊNCIAS

1. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Pao L, Wang A, et al. A Reversible Posterior Leukoencephalopathy Syndrome. *N Engl J Med*. 1996;334(8):494-500.
2. Javed MA, Sial MSH, Lingawi S, Alfi A, Lubbad E. Etiology of Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES). *Pak J Med Sci*. 2005;21(2):149-54.
3. Arroyo HA, Ganez LA, Fejerman N. Encefalopatía posterior reversible en la infancia. *Neurol*. 2003;37(6):506-10.
4. Covarrubias DJ, Luetmer PH, Campeau NG. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: prognostic utility of quantitative diffusion-weighted MR images. *Am J Neuroradiol*. 2002;23(6):1038-48.
5. Brubaker LM, Smith JK, Lee YZ, Lin W, Castillo M. Hemodynamic and permeability changes in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome measured by dynamic susceptibility perfusion-weighted MR imaging. *Am J Neuroradiol*. 2005;26(4):825-30.
6. Shankar J, Banfield J. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: A Review. *Can Assoc Radiol J*. 2017;68(2):147-53. <https://doi.org/10.1016/j.carj.2016.08.005>
7. Gonzaga D, Correia T, Rios M, Pereira C, Matos P, Figueiroa S, et al. Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible (PRES). *Nascer Crescer*. 2008;17(4):233-6.
8. Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, Kallmes DF, Kozak OS, Rabinstein AA. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings. *Mayo Clin Proc*. 2010;85(5):427-32. <https://doi.org/10.4065/mcp.2009.0590>
9. Fischer M, Schmutzhard E. Posterior reversible encephalopathy syndrome. *J Neurol*. 2017;264(8):1608-16. <https://doi.org/10.1007/s00415-016-8377-8>
10. Hebant B, Bennani O. Unusual aspect of posterior reversible encephalopathy syndrome in an elderly adult. *J Emerg Med*. 2018;55(1):e9-13. <https://doi.org/10.1016/j.jemermed.2018.04.008>
11. Neil T. Reversible posterior leucoencephalopathy syndrome. UpToDate [Internet]. 2018 [acessado em 2 ago. 2018]. Disponível em: <http://www.uptodate.com>