LUMEN ET VIRTUS

Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível em paciente dialítico – Um relato de caso

https://doi.org/10.56238/levv15n39-087

Maria Luiza de Farias Bressan
UNISUL – Universidade do Sul de Santa Catarina
ORCID: https://orcid.org/0009-0006-7302-7943
LATTES: https://lattes.cnpq.br/2049685993886577

Fernando Merlos
Hospital Regional Hans Dieter Schmidt
ORCID: https://orcid.org/0009-0002-4833-0458
LATTES: http://lattes.cnpq.br/7392395441292013

Priscila Gabriella Cararo Merlos
Hospital Regional Hans Dieter Schmidt
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-3328-4666
LATTES: http://lattes.cnpq.br/4826995563406407

Jéssica Parreira Faria
Hospital Regional Hans Dieter Schmidt
LATTES: http://lattes.cnpq.br/5740739741642212

Andre Kohara Roman
Hospital Regional Hans Dieter Schmidt
LATTES: http://lattes.cnpq.br/9727234589347895

RESUMO

A síndrome da encefalopatia posterior reversível (PRES) consiste em uma síndrome clínico-radiológica aguda que ocorre por diversas causas como encefalopatia hipertensiva, eclâmpsia, neurotoxicidade, fármacos e doenças autoimunes. O paciente se apresenta com elevação pressórica e sintomas neurológicos como cefaleia, crises epilépticas e distúrbios visuais. A síndrome é confirmada por exame de imagem como tomografia computadorizada e principalmente, ressonância magnética com achados de edema vasogênico especialmente na substância branca em regiões parieto-occipitais. Os sintomas são progressivos, mas a síndrome regride completamente uma vez que instalado o tratamento de forma adequada e precoce, caso contrário, o paciente pode enfrentar sequelas e até mesmo a morte. O tratamento é baseado no controle pressórico e resolução da causa-base. Diante do exposto, apresentamos o caso de um paciente jovem, com doença renal crônica dialítica que apresentou sintomas clínicos e radiológicos e cuja investigação resultou no diagnóstico de PRES.

Palavras-chave: Síndrome da Encefalopatia Reversível Posterior, Doença Renal Crônica, Hipertensão Arterial Sistêmica, Radiologia, Neurologia.

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível (PRES) é uma síndrome clínico- radiológica caracterizada por uma desordem cerebral causada por edema vasogênico e alteração da permeabilidade e perda da autorregulação vascular cerebral. (1) O paciente geralmente apresenta sintomas agudos como convulsões, cefaleia e alterações visuais e a Ressonância Magnética (RM) demonstra alterações vistas na substância branca em sua maior parte de forma bilateral em região posterior (lobos parietais e occipital) e as causas subjacentes mais comuns incluem hipertensão arterial, falência renal, pré-eclâmpsia, eclâmpsia, uso de fármacos citotóxicos e doenças autoimunes. (2) A síndrome pode afetar qualquer faixa etária mas frequentemente afeta mais adultos de meia-idade com uma média de 45 anos (2)e é mais comum em mulheres, mesmo após exclusão de pacientes com eclâmpsia. (3)O prognóstico na maioria dos casos é favorável, as lesões reversíveis e os exames de imagem normalizados quando a causa subjacente é tratada efetivamente. A clínica do paciente orienta o diagnóstico neurorradiológico de PRES que deve estar entre as hipóteses do clínico e do radiologista, pois em caso de pacientes nos quais outros quadros se sobrepõem as medidas e medicações usadas podem ser fatores de risco adicionais para PRES. Apresentamos um caso de PRES confirmado por RM em um paciente jovem, enfatizando a importância do diagnóstico precoce, seus achados e exames de imagem.

2 CASO CLÍNICO

Paciente do sexo masculino, caucasiano, 24 anos internou aos cuidados da Clínica médica dia 25/07/2023, devido espasmos musculares há um dia, parestesia de MSE e crise convulsiva tônico-clônica. Apresentava antecedentes de hipertensão arterial sistêmica, hiperuricemia e DRC dialítica (diálise peritoneal) por rim único policístico.

Na data da internação foi realizada uma Tomografia Computadorizada (TC) de Crânio demonstrando espessamento mucoso em vários seios da face indicando sinusopatia inflamatória com demais parâmetros dentro da normalidade. Fora dosado Cálcio iônico: 0,88, com melhora da sintomatologia após reposição de cálcio.

Paciente retorna dia 05/10/2023 encaminhado do Pronto Atendimento (PA), em IOT (intubação orotraqueal) + VM (ventilação mecânica) devido crise convulsiva, apresentando crises reentrantes. Episódio de agitação associada e episódios de vômito com broncoaspiração e rebaixamento do nível de consciência, optado por IOT no PA. Realizada nova TC de crânio na internação que revelou hipoatenuação subcortical parieto-occipital bilateralmente, sobretudo à direita, associada a apagamento dos sulcos entre os giros cerebrais regionais, sugestivo de edema vasogênico sugerindo a Síndrome PRES como hipótese diagnóstica. O tratamento foi baseado em manejo pressórico com anti-hipertensivos, manejo das crises convulsivas e prevenção de novas crises com ácido valproico 500mg de 12/12h, além do manejo do desconforto do paciente, hidratação e correção de distúrbios hidroeletrolíticos. Com melhora do quadro e o paciente foi extubado 10 dias após a entrada, sendo

também iniciado antiagregação plaquetária com AAS após 10 dias do ictus por risco de transformação hemorrágica com base na TC de crânio.

O paciente realizou uma Ressonância Magnética de crânio em 27/10/2023 que demonstrou pequena área mal definida de alteração de sinal comprometendo a região córtico-subcortical do lobo parietal direito em topografia posterior e mediana sugerindo pequena área de encefalomalacia cística com focos de gliose e com componente hemorrágico em estágio crônico tardio (IMAGEM) – confirmando a hipótese diagnóstica de PRES.

Figura 1 - Cortes axiais de TC crânio evidenciando hipodensidade compatível com edema vasogênico, comprometendo as regiões occipitais bilateralmente.

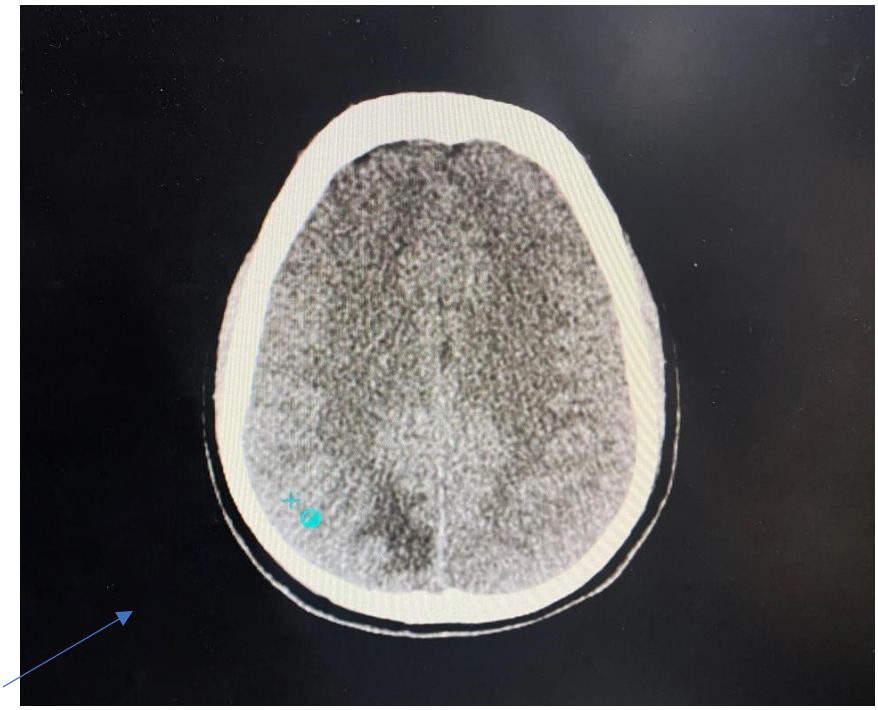
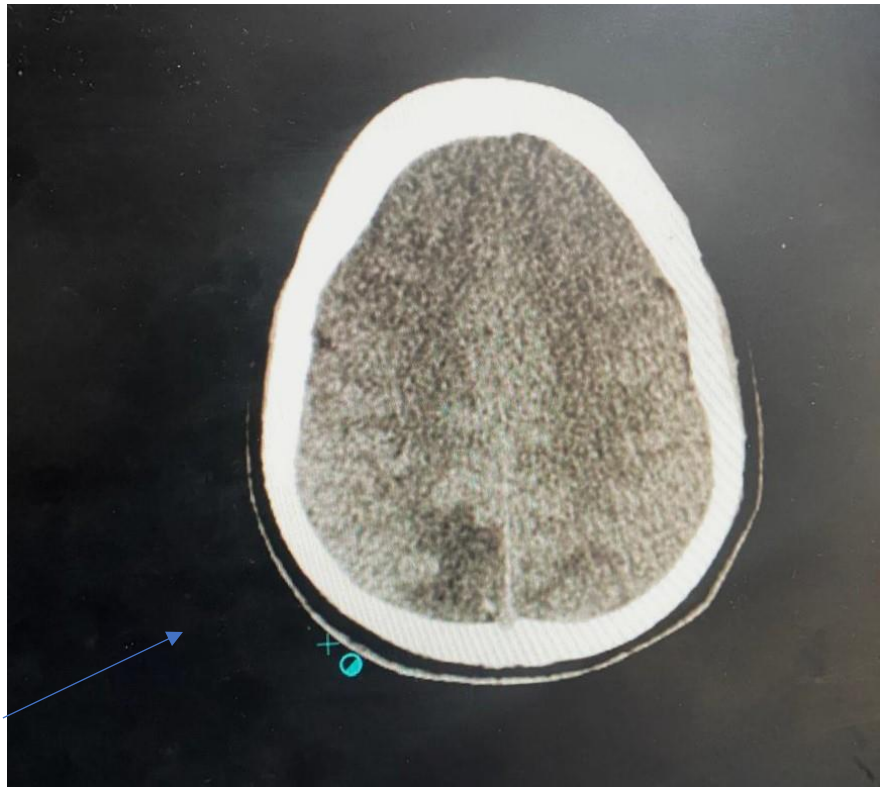


Figura 2 – Corte de TC crânio evidenciando hipodensidade compatível com edema vasogênico; especialmente a direita do paciente.



3 DISCUSSÃO

A síndrome foi descrita pela primeira vez por Hinchey (4) sendo possivelmente causada por alteração da permeabilidade cerebral e atuação de citocinas inflamatórias gerando edema vasogênico por disfunção endotelial. A sua fisiopatologia não é bem esclarecida, mas a teoria que prevalece é que o aumento abrupto da pressão arterial excede a autorregulação cerebral e causa hiperperfusão e extravasamento sendo a região posterior do cérebro mais susceptível devido menor inervação simpática na fossa posterior. (2) Dados epidemiológicos sobre a síndrome devem ser interpretados com cautela devido ao grande potencial subdiagnóstico por sua confirmação depender de exame de imagem. A síndrome pode se apresentar em infantos até a senilidade, mas está mais presente em mulheres de meia idade, o que pode estar associado a aspectos etiológicos. (3) Entre adultos, PRES se apresenta em sua maior parte em associação com hipertensão ou falência renal (5) e sua maior incidência é em pacientes com eclâmpsia, seguido de pacientes pós transplante de medula óssea e órgãos, com uma menor incidência em pacientes renais crônicos e portadores de doenças autoimunes como LES (Lupus Eritematoso Sistêmico). (2) (6) Mesmo com uma incidência menor, o caso relatado com o presente estudo mostra relevância se tratando de um paciente jovem e renal crônico, uma porcentagem da patologia que carece de mais evidências em diagnóstico e manejo para ampliar o conhecimento atual.

Os sintomas da síndrome têm um espectro clínico variável, comumente os pacientes apresentam cefaleia e crises convulsivas, que podem ser reentrantes, como no caso do paciente, até estabelecer um status epilepticus. Também podem ser vistas alterações motoras, visuais e do estado de

consciência, náusea e distúrbios do equilíbrio. (2) A suspeita de PRES requer a história clínica, o exame neurológico e o exame radiológico para confirmação, de preferência a Ressonância Magnética (RM) – relevando edema de substância branca e cinzenta principalmente em lobos occiptal e parietal e em menor grau nos lobos frontal temporal, ponte e cerebelo(4). (7)

O diagnóstico diferencial deve ser realizado com as principais patologias que envolvem a hipertensão severa e as crises como encefalite hipertensiva, infecciosa, autoimune ou paraneoplásica; manifestação de neoplasia (linfoma, metástase); leucoaraiose subcortical; leucoencefalopatia multifocal progressiva; vasculite de sistema nervoso central; encefalomielite disseminada aguda; leucoencefalopatia tóxica; entre outras. (1)

Consonante com o caso do paciente apresentado, um dos maiores preditores de PRES é a falência renal tendo associação em 55% dos casos, outros causadores como eclâmpsia, doenças autoimunes como LES e Púrpura Trombocitopênica idiopática e o uso de imunossupressores como inibidores da calcineurina (Tacrolimus e Ciclosporina) também mostram grande associação com a síndrome (5) pelo possível envolvimento imunológico que é comprometido nesses casos.

O tratamento se baseia na causa base com medidas como controle pressórico, medicamentos como o valproato de sódio para controle das crises, manejo de imunossupressores se utilizados e tratamento da injúria renal já que a síndrome não tem um tratamento específico. O perfil e sintomatologia do paciente do caso levantaram a suspeita que foi manejada corretamente e os níveis pressóricos do paciente normalizaram sem posteriores convulsões O prognóstico é bom e a maioria dos pacientes tem total remissão, e o paciente supracitado evoluiu sem demais intercorrências retomando seu estado de saúde basal. Vale ressaltar que a síndrome pode ser severa e mortal, com injúrias e complicações como hemorragia cerebral, edema de fossa posterior levando a hipertensão intracraniana e hidrocefalia, portanto, há grande importância no diagnóstico precoce e correção das causas, pois isso impacta grandemente no prognóstico do paciente. (5)

4 CONCLUSÃO

Em suma, o caso apresenta paciente hipertenso e renal crônico, ambas condições que podem servir de “gatilho” para PRES e devem estar no hall de hipóteses dos clínicos caso o paciente apresente sintomas como cefaleia, alterações visuais e convulsões. Essa síndrome apresentada por um quadro clínico-radiológico no qual se apresenta o edema vasogênico reversível com manifestações clínicas variadas tende a regredir quando o tratamento é feito corretamente e é instituído de forma rápida com controle da pressão arterial e correção de possíveis distúrbios eletrolíticos. Caso contrário a síndrome de PRES pode deixar sequelas como epilepsia e déficits motores, custando a qualidade de vida do paciente. Portanto ressalta-se a grande importância do diagnóstico precoce com tratamento correto

embasado em evidências científicas. No que diz a fisiopatologia e condições que podem ter levado o episódio ocorrer, cabe a estudos futuros elucidar.

REFERÊNCIAS

Fugate JE, Rabinstein AA. Posterior reversible encephalopathy syndrome: Clinical and radiological manifestations, pathophysiology, and outstanding questions. Vol. 14, The Lancet Neurology. Lancet Publishing Group; 2015. p. 914–25.

Triplett JD, Kutlubaev MA, Kermode AG, Hardy T. Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES): Diagnosis and management. Practical Neurology. BMJ Publishing Group; 2022.

Bartynski WS, Boardman JF. Distinct imaging patterns and lesion distribution in posterior reversible encephalopathy syndrome. American Journal of Neuroradiology. 2007 Aug;28(7):1320–7.

Udy J, Inchey H, Laudia C, Haves C, Ppignani AA, Oan J, et al. A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME. Vol. 22, N Engl J Med. Massachusetts Medical Society; 1996.

Gewirtz AN, Gao V, Parauda SC, Robbins MS. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. Curr Pain Headache Rep [Internet]. 2021; Available from: https://doi.org/10.1007/s11916-020-00932-1

Maizlin Z V., Ghandehari H, Maizels L, Shewchuk JR, Kirby JM, Vora P, et al. Linguistic History of Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Mirror of Developing Knowledge. Vol. 21, Journal of Neuroimaging. 2011. p. 1–4.

Judith Freitas Fernandes F, Alberto da Costa Machado Júnior M, Vieira Pedreira A, Isabela Silva CS, Cabral Tavares H, Aline Barbosa V, et al. SINDROME DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL Relato de caso Reversible posterior encephalopathy syndrome: case report Reversible posterior encephalopathy syndrome: case report Reversible posterior encephalopathy syndrome: case report Reversible posterior encephalopathy syndrome: case report Reversible posterior encephalopathy syndrome: case report. Vol. 60, Arq Neuropsiquiatr. 2002.