

ENCEFALOPATIA SUBCORTICAL ARTERIOSCLERÓTICA DE BINSWANGER

FORMA ESPECIAL DE DEMÊNCIA ASSOCIADA A HIPERTENSÃO ARTERIAL SISTÊMICA

ACARY SOUZA BULLE OLIVEIRA *

AYRTON ROBERTO MASSARO **

CARLOS JOSÉ REIS DE CAMPOS ***

ELIOVA ZUKERMAN ****

Binswanger⁵, em 1894, descreveu doença por ele denominada 'encefalite cortical crônica progressiva' considerando-a forma incomum de arteriosclerose cerebral, que comprometia a substância branca e poupava a substância cinzenta dos hemisférios cerebrais. Analisando 8 pacientes, citava como principais características clínicas: início da doença entre 50 e 65 anos de idade; deterioração mental gradual; episódios de acidente vascular cerebral; progressão lenta. No seu material, Binswanger realizou estudo anátomo-patológico em apenas um caso e neste, como refere Olszewski²³, a história de infecção sífilítica, a presença de epêndima espessado e aracnoidite basal e, também, o curso clínico sugeriam a possibilidade de neurosífilis. A doença de Binswanger, assim denominada por Nissl em 1920 (citado por Olszewski²³) com suas características clínicas e anátomo-patológicas, foi descrita posteriormente por outros autores^{6-9,12,14,17,22,27} que enfatizaram sua incidência rara. Em 1962, Olszewski²³, propôs a denominação de 'encefalopatia subcortical arteriosclerótica de Binswanger'. Até recentemente, seu diagnóstico era baseado em dados de necrópsia. Biernond⁴, em 1970, foi o primeiro a propor esquema clínico, mediante o qual o diagnóstico poderia ser feito em vida. Descreveu dois tipos de apresentação da doença: 1) caracterizado por episódios recorrentes de distúrbios circulatórios cerebrais seguidos por demência gradualmente progressiva; 2) caracterizado por distúrbios psíquicos progressivos sem história prévia de acidentes cerebrovasculares. Como características comuns entre os dois tipos referiu: idade do início da doença entre 50 e 65 anos; curso progressivo de dois a 10 anos; encontro frequente de alterações eletrencefalográficas difusas. Estudo pormenorizado das características clínicas foi realizado por Caplan & Schoene⁹ que, baseados em observações anátomo-patológicas de 6 casos, enfatizaram: a hipertensão arterial sistêmica pré-existente e outros fatores que predispunham a doença cerebrovascular; a demência; episódios de acidentes vasculares cerebrais com ou sem recuperação;

Trabalho realizado na Disciplina de Neurologia da Escola Paulista de Medicina: * Pós-graduando em Neurologia; ** Residente; *** Professor Adjunto Doutor em Neurologia; **** Professor Adjunto e Chefe do Depto. de Neurologia e Neurocirurgia.

longo período estável; curso clínico variando de três a 10 anos, com média de duração da doença em torno de 6,5 anos. O líquido cefalorraquiano (LCR) apresentava, na maioria dos casos, discreto aumento na taxa de proteínas. Uma grande contribuição para a realização do diagnóstico desta entidade em vida foi dada pela tomografia computadorizada cerebral (TC)^{20,21,26}. Rosenberg e col.²⁶, descreveram as características tomográficas sugestivas da encefalopatia subcortical arteriosclerótica: presença freqüente de áreas de hipodensidade na substância branca subcortical dos lobos frontal e parietal, mais raramente nos lobos occipital e temporal, geralmente simétricas; leve a moderada atrofia cerebral; dilatação ventricular simétrica.

Considerando a oportunidade de realizarmos o diagnóstico de encefalopatia subcortical arteriosclerótica de Binswanger em três pacientes em vida, com quadro clínico e TC próprios, bem como a raridade de descrições semelhantes, justifica-se a presente comunicação.

OBSERVAÇÕES

Caso 1 — R.J., 70 anos, branco. Há 6 meses, apresentou episódios de desequilíbrio e atordoações, diários, de curta duração, além de distúrbios na memória, com piora há 15 dias quando começou a apresentar dificuldade para deambular e para se expressar. Há três dias tornou-se apático, não falando, não se comunicando, parecendo não entender, ficando com olhar vago, não controlando esfíncteres urinário e anal. Era portador de hipertensão arterial sistêmica (HAS) e diabetes mellitus tipo II (DMII). Ao exame, pressão arterial (PA) de 170x90mmHg, apático, desorientação têmporo-espacial, déficit na memória de fixação, apraxia ideatória. Movimentava os 4 membros, porém menos à esquerda, onde o tono se apresentava aumentado. Os reflexos profundos eram simétricos e vivos. LCR (punção suboccipital): 3,0 células/mm³, 47 mg% de proteína, pressão normal; reações para cisticercose e lues negativas. Arteriografia cerebral: trombose da artéria carótida interna direita, pobreza da circulação intracraniana, principalmente à direita, com pobreza de circulação no território das artérias tálamo-estriadas. TC: hipodensidade da substância branca subcortical bilateral e simétrica. Evoluiu com piora neurológica progressiva, agravando-se o estado mental, tornando-se confuso, torporoso, advindo após 7 dias quadro de broncopneumonia e óbito. Não foi autorizada a necrópsia.

Caso 2 — J.P.A., 61 anos, branco. Há 6 meses apresentou gradual e progressiva deterioração da memória, principalmente para fatos recentes, acompanhada de apatia, fácil fatigabilidade e dificuldade para realizar tarefas usuais, seguindo-se dificuldade para iniciar os movimentos o que prejudicava sua marcha. Há 3 meses observou-se o aparecimento de sonolência. Nesta ocasião, foi medicado com alfametilodopa 500 mg diários. Há 2 meses, houve piora da memória, tornando-se mais confuso não conseguindo realizar seus cuidados pessoais adequadamente. Há 9 anos apresentou crise hipertensiva com PA 270x150mmHg, quando teve perda de consciência e vômitos, porém sem alteração na fala ou déficits motores, com melhora após internação. Não fez qualquer tratamento para HAS. Ao exame, PA de 140x100mmHg, pulsos pediosos diminuídos em amplitude, fundo de olho A1 H1 (classificação de Ganz). Apático, com episódios de riso imotivado, desorientação têmporo-espacial, alteração na memória, principalmente de fixação; podia somar, mas não subtrair; apraxia mista, com predomínio da

ideatória. Movimentava os 4 membros igualmente. Reflexos profundos hiperativos no membro superior direito e vivos nos outros membros; reflexo cutâneo plantar em extensão à direita e em flexão à esquerda; reflexos cutâneos abdominais ausentes à direita e hipoativos à esquerda; reflexos axiais da face vivos. Evoluiu com instabilidade nos níveis pressóricos, com alguns picos hipertensivos em torno de 180x120mmHg, e hipotensão postural, obtendo melhor controle com beta bloqueador. Apresentou episódios de agitação psicomotora com alucinações auditivas e visuais, sendo medicado com neuroléptico. Eletrocardiograma (ECG): hemi-bloqueio anterior esquerdo; sobrecarga atrial esquerda, alteração da repolarização ventricular na parede inferior. Eletrencefalograma (EEG): ritmo de base lento, sem alterações paroxísticas. LCR (punção lombar): 1,4 células/mm³, 105 mg% de proteínas totais, pressão normal, reações para cisticercose e lues negativas. TC: hipodensidade da substância branca subcortical, bilateral e simétrica.

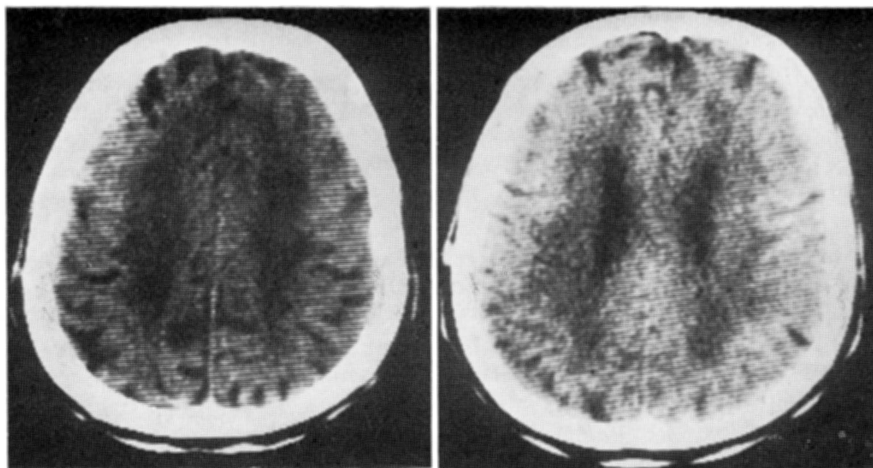


Fig. 1 — Cortes tomográficos evidenciando os achados constantes nos três casos estudados: hipodensidade subcortical, bilateral e simétrica.

Caso 3 — T.S.T., 53 anos, amarelo. Há 4 1/2 anos, apresentou crise de perda da consciência, de curta duração, sem características convulsivas. Há três anos, apresentou deterioração progressiva das funções intelectuais, com redução da memória, perda da iniciativa e descuido pessoal. Realizou TC na época, considerada normal. Há um ano, durante viagem, apresentou episódios transitórios de desorientação têmporo-espacial. Há 5 anos, foi notada HAS com níveis de 190x110mmHg. Fez uso irregular de anti-hipertensivo. Ao exame, PA de 160x90mmHg, fundo de olho A2 H1. Apático, com moderada redução na memória de fixação e capacidade de abstração. Não foram notados déficits motores, alterações de reflexos, nem outros sinais neurológicos. LCR (punção suboccipital): 0,4 células/mm³, 35 mg% de proteínas, pressão normal e reações para cisticercose e lues negativas. EEG: paroxismos de ondas «sharp» na região fronto-temporal direita. TC: hipodensidade de substância branca subcortical bilateral e simétrica. Evoluiu com discreta melhora sintomatológica após o tratamento com beta bloqueador e vasodilatadores.

COMENTARIOS

Os três casos relatados apresentam como características principais: a idade de início da doença entre 50 e 70 anos; a duração da doença de 6 meses no caso que evoluiu para o óbito, enquanto que os outros dois casos continuam em acompanhamento ambulatorial, caso 2 desde há um ano e caso 3 desde há três anos, aparentemente com estabilização do quadro neurológico; a presença de HAS; a presença de quadro demencial pronunciado contrastando com a pobreza de sinais focais. Os casos 2 e 3 mostraram EEG com alterações difusas ou focais. O EEG do caso 2 mostrou ritmo de base lento e o EEG do caso 3, paroxismos de ondas "sharp" na região fronto-temporal direita. O LCR nos três casos revelou dissociação proteino-citológica. A TC nos três casos revelou hipodensidade da substância branca subcortical bilateral e simétrica. No único dos casos submetido a arteriografia cerebral (caso 1), esta revelou trombose na artéria carótida interna à direita e pobreza de circulação no território das artérias tálamo-estriadas, principalmente à direita.

Nas últimas décadas, com a evolução tecnológica, a medicina recebeu grande avanço, propiciando que a expectativa de vida aumentasse progressivamente, atingindo nos países mais desenvolvidos cerca de 80 anos. Concomitantemente, a incidência de demência foi aumentando, fazendo com que crescesse o interesse pelo seu estudo, na tentativa da elucidação etiológica e sobretudo da prevenção e tratamento. Estudos epidemiológicos sugerem que demência severa ocorre em cerca de 5% das pessoas após os 65 anos de idade e que demência moderada ocorre em outros 10%. Os mais frequentes tipos de demência são: demência degenerativa tipo Alzheimer, 50%; demência por multi-infartos, 15-20%; associação das duas entidades, 15 a 20%. Outros tipos menos frequentes correspondem principalmente à hidrocefalia de pressão compensada e doença de Creutzfeld-Jacob ^{6,7,16,18,20}. Na maioria dos casos o grande problema é a realização do diagnóstico diferencial entre demência degenerativa, demência por multi-infartos e demência devido a associação das duas entidades. Hachinski e col.¹⁵ selecionaram 13 sinais e sintomas indicativos de demência de causa vascular. Um valor foi dado para cada item e a soma de todos computada em um índice. Assim: surto abrupto, 2; deterioração mental progressiva, 1; confusão noturna, 1; relativa preservação da personalidade, 1; depressão, 1; queixas somáticas, 1; labilidade emocional, 1; hipertensão arterial, 1; história de AVC, 2; sintomas focais, 2; sinais focais, 2; outros sinais de arteriosclerose, 1. Em pacientes com demência, um índice de 4 ou menos seria compatível a demência degenerativa tipo Alzheimer, enquanto que índice de 7 ou mais, seria compatível a demência por multi-infartos. Loeb & Gandolfo ²⁰, sugeriram modificação na tabela de Hachinski e col., usando 4 itens clínicos, além de associar o aspecto encontrado na TC: surto abrupto, 2; história de AVC, 1; sintomas focais, 2; sinais focais, 2; TC com área de baixa densidade isolada, 2 ou múltiplas, 3. Um índice de 0 a 2 pontos seria compatível ao diagnóstico de demência degenerativa tipo Alzheimer; de 5 a 10, para demência por multi-infartos; enquanto de 3 a 4 não indica um diagnóstico preciso.

Uma forma especial de demência de causa vascular associada a HAS é a da encefalopatia subcortical arteriosclerótica de Binswanger, que pode se mani-

festar clinicamente sob duas formas: episódios recorrentes de distúrbios circulatórios cerebrais seguidos de demência gradualmente progressiva; distúrbios psíquicos progressivos sem história prévia de acidentes cerebrovasculares. Caracteristicamente, apresenta TC com hipodensidade da substância branca subcortical, ao lado de áreas difusas de desmielinização na substância branca subcortical e ausência de comprometimento de fibras arqueadas subcorticais e do córtex 1,11,13,14,23.

A patogênese tem sido relacionada com três hipóteses: 1) teoria da estase venosa²⁸, pela qual as lesões seriam provenientes de problemas cardiocirculatórios; 2) teoria de hipertensão arterial com edema cerebral¹³, pela qual as lesões na substância branca nos pacientes hipertensos seriam decorrentes ao edema cerebral e hipóxia, indiretamente confirmada por medida de fluxo sanguíneo cerebral regional; 3) teoria da isquemia nas áreas limitrofes de irrigação córtico-subcortical ("watershed" ou "border zones")²⁵, regiões estas que são mais susceptíveis a situações em que o fluxo sanguíneo cerebral diminui, produzindo isquemia que seria responsável pela desmielinização e gliose. Além dessas hipóteses tem-se sugerido que a HAS provavelmente acentua o processo básico da arteriosclerose fazendo com que os longos vasos perfurantes que suprem a substância branca subcortical se tornem dilatados, fibróticos e incapazes de reagir adequadamente ao aumento nos níveis tensionais, podendo produzir perda de substância branca por isquemia difusa ou extravazamento de fluidos com gliose^{8,21,25,27}.

Nossos três casos apresentavam como principal característica a presença de quadro demencial gradualmente progressivo. O caso 1 apresentava índice isquêmico de Hachinski e col. 10 e índice isquêmico de Loeb & Gandolfo 6. O caso 2 apresentava índices 9 e 5, respectivamente. O caso 3 apresentava índices 7 e 5 nas respectivas escalas. Como fica evidenciado, em ambos os casos, os índices obtidos eram sugestivos de demência de etiologia vascular. A associação com hipertensão arterial, a idade de início da doença entre 50 e 70 anos, a evolução subaguda, o comprometimento mental predominante, com pobreza de sinais neurológicos e sobretudo a TC característica com hipodensidade subcortical bilateral e simétrica (Fig. 1), permitem o diagnóstico clínico nestes três casos de encefalopatia subcortical arteriosclerótica de Binswanger. O principal diagnóstico diferencial é com a demência por multi-infartos. Pequenos acidentes vasculares cerebrais sugerem multi-infarto, enquanto progressão subaguda é sugestiva de encefalopatia subcortical arteriosclerótica. Ainda, na demência por multi-infarto não se encontra TC com hipodensidade bilateral e simétrica na substância branca subcortical.

Apesar da identificação da doença com suas características clínicas e tomográficas e as hipóteses etiopatogênicas, ainda não existe tratamento eficaz para combatê-la. Vasodilatadores e anti-hipertensivos não têm trazido benefícios efetivos. Cirurgia para revascularizações cerebrais ou para derivações do LCR não trouxeram os resultados desejados^{3,8}. Isto nos leva a ressaltar a importância da possível prevenção, sobretudo controlando os fatores de risco como a hipertensão arterial sistêmica, fator este que parece estar intimamente ligado

à sua gênese, pois há relação nítida entre picos hipertensivos e a piora da demência 3,6,10,19,30.

RESUMO

A encefalopatia subcortical arteriosclerótica de Binswanger constitui forma especial de demência associada à hipertensão arterial sistêmica, caracterizada por processo aterosclerótico pronunciado nos vasos da substância branca subcortical, poupando o córtex. Com a devida valorização do quadro clínico e sobretudo a utilização da tomografia computadorizada cerebral, é possível o diagnóstico em vida. Relatamos três casos que apresentavam como características principais: presença de hipertensão arterial sistêmica, início de instalação da doença entre 50 e 70 anos, evolução subaguda, comprometimento mental predominante, com pobreza de sinais neurológicos e sobretudo tomografia computadorizada cerebral característica, com hipodensidade subcortical bilateral e simétrica. Em um dos pacientes, que faleceu, foi realizada arteriografia cerebral. Esta evidenciou trombose na artéria carótida interna e pobreza de circulação no território das artérias tálamo-estriadas bilateralmente, principalmente à direita. Os outros dois pacientes, encontram-se sob acompanhamento ambulatorial, fazendo uso de anti-hipertensivos, evoluindo aparentemente com estabilização do quadro neurológico. Apesar de se conseguir identificação bem definida desta doença com características clínicas, tomográficas e etiopatogênicas próprias, ainda ela continua a ser pouco relatada. Seu diagnóstico deve ser considerado com maior frequência porque, apesar de não existir tratamento efetivo até o momento, é possível tentar sua prevenção mediante controle adequado de hipertensão arterial sistêmica, fator este que parece estar intimamente ligado à sua gênese.

SUMMARY

Subcortical arteriosclerotic encephalopathy of Binswanger: a special form of dementia associated with systemic arterial hypertension.

This encephalopathy is characterized by an important arteriosclerotic involvement of the vessels of the cerebral white matter and a diffuse subcortical demyelination, sparing the cortex. The diagnosis is presently possible, ante mortem, by connecting the clinical picture with the CT scan findings, which are essential. Three cases with Binswanger encephalopathy are reported and the following picture was found: age 50 to 70 years old at the onset; dementia with scanty neurological signs; systemic arterial hypertension; subacute course of the disease; and a CT scan, highly characteristic, that shows bilateral and symmetric subcortical hypodensity. In one of the patients, that eventually died, an angiography disclosed a right internal carotid thrombosis and a diminished flow in the thalamic striate arteries in both sides. The other two patients are apparently stabilized with anti-hypertensive medication. Binswanger encephalopathy is still seldom described in spite of being a very well defined entity. This diagnosis should be considered much more frequently because it is possible to prevent the encephalopathy avoiding systemic hypertension that is probably intimately linked with the genesis of the disease.

REFERÊNCIAS

1. ALZHEIMER, A. — Neuroarbeiten über die Dementia senilis und die auf atherometöser Gefässerkrankung basierenden Gehirnerkrankungen. Monatschr. Psych. Neurol. 3: 101, 1898.
2. BARTON LANE, M.D.; BARBARA, A.C. & TIMOTHY, A.P. — Computerized cranial tomography in cerebral disease of white matter. Neurology 28:534, 1978.
3. BEEVERS, D.C.; FAIRMAN, M.J.; HAMILTON, M. & HARPUR, J.E. — Antihypertensive treatment and the course of established cerebral vascular disease. Lancet 1:1407, 1973.
4. BIEMOND, A. — On Binswanger's subcortical arteriosclerotic encephalopathy and the possibility of its clinical recognition. Psychiat. Neurol. Neurochir. 73:413, 1970.
5. BINSWANGER O. — Die Abgrenzung der allgemeinen progressiven Paralyse. Berl. Klin. Wochschr. 31:1103, 1137, 1180, 1894.
6. BOUSSER, M.G. — Les conceptions actuelles des démences artériopathiques. L'Encéphale 3:357, 1977.
7. BRUST, J.C.M. — Dementia and cerebrovascular disease. Adv. Neurol. 38:131, 1983.
8. BURGER, P.C.; BURCH, J.G. & KUNZE, U. — Subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger disease). Stroke 7:626, 1976.
9. CAPLAN, L.R. & SCHOENE, W.C. — Clinical features of subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger disease). Neurology 28:1206, 1978.
10. CASTER, A.B. — Hypotensive therapy in stroke survivors. Lancet 1:485, 1970.
11. DAVISON, C. — Progressive subcortical encephalopathy (Binswanger disease). J. Neuropath. exp. Neurol. 1:42, 1942.
12. FARNEL, F.J. & GLOBUS, J.H. — Chronic progressive vascular subcortical encephalopathy: chronic progressive subcortical encephalitis of Binswanger. Arch. Neurol. Psych. 27:593, 1932.
13. FEIGIN, I. & POPOH, N. — Neuropathological changes late in cerebral oedema: the relationship to trauma, hypertensive disease and Binswanger's encephalopathy. J. Neuropathol. exp. Neurol. 22:500, 1963.
14. GARCIN, R.; LAPRESLE, J. & LYON, G. — Encéphalopathie souscorticale chronique de Binswanger: étude anatomo-clinique de trois observations. Rév. neurol. (Paris) 102:423, 1960.
15. HACHINSKI, V.C.; ILIFF, L.D.; ZILHKA, E.; Du BOULAY, G.H.; MAC ALLISTER, V.L.; MARSHALL, J.; ROSS ROUSSELL, R.W. & SYMON, L. — Cerebral blood flow in dementia. Arch. Neurol. 32:632, 1975.
16. HARRISON, M.J.G.; THOMAS, G.H.; Du BOULAY, G.H. & MARSHALL, J. — Multi-infarct dementia. J. neurol. Sci. 40:97, 1979.
17. JELLINGER, K. & NEUMAYER, E. — Progressive subcorticale vasculare Encephalopatie Binswanger: eine klinisch-neuropathologische Studie. Arch. Psychiatr. Nervenkr. 205:523, 1964.
18. JELLINGER, K. — Neuropathological aspects of dementias resulting from abnormal blood and cerebrospinal fluid dynamics. Acta neurol. belg. 76:83, 1976.
19. KANNEL, W.B.; DAWBER, T.R.; COHEN, M.E. & McNAMARA, P.M. — Vascular disease of the brain: epidemiologic aspects. The Framingham Study. Amer. J. public Health 55:1355, 1965.
20. LOEB, C. & GANDOLFO, C. — Diagnostic evaluation of degenerative and vascular dementia. Stroke 14: 399, 1983.
21. LOIZOC, L.A.; KENDAL, B.E. & MARSHALL, J. — Subcortical arteriosclerotic encephalopathy: a clinical and radiological investigation. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr. 44:294, 1981.
22. MIKOL, J. — Maladie de Binswanger et formes aparentées: contribution à l'étude des leucoencéphalopathies artérioscléreuses. Rev. neurol. (Paris) 118:111, 1968.
23. OLSZEWSKI, J. — Subcortical arteriosclerotic encephalopathy. World Neurol. 3:359, 1962.
24. PULLICINO, P.; ESKIN, T. & KETONEI, L. — Prevalence of Binswanger's disease. Lancet 1:939, 1983.
25. DeREUCH, J.; CREVITS, L.; DeCOSTER, W.; SIEBEN, G. & Van Der EECKEN, H. — Pathogenesis of Binswanger chronic progressive subcortical encephalopathy. Neurology 30:920, 1980.

26. ROSENBERG, G.A.; KORNFELD, M.; STOVING, J. & BICKNELL, J.M. — Subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger): computerised tomography. *Neurology* 129:1102, 1979.
27. SANDIK, R. — Subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease). *S. afr. medical J.* 63:204, 1983.
28. STOCHDORPH, O. & MEESEN, H. — Die arteriosklerotische und die hypertensive hirner Krankheit — Handbuch spez. path. Anat. Histol. 13/1B:1465, 1957.
29. SYMON, L.; PASZTOR, E. & DORSCH, N.W.C. — Physiological responses of local areas of the cerebral circulation in experimental primates determined by the method of hydrogen clearance. *Stroke* 4:632, 1973
30. TORVIK, A. & SKULLERUD, K. — How often are brain infarct caused by hypotensive episodes. *Stroke* 7:255, 1976.
31. Van BOGAERT, L. — Encéphalopathie sous-corticale progressive (Binswanger) à évolution rapide chez soeurs. *Greck Medicine* 24:3, 1955.
32. Van BOGAERT, L. & MARTIN, J.J. — Analyse critique de la pathologie de l'angiomatose cérébroméningée diffuse non calcifiante et de l'encéphalopathie de Binswanger. *J. neurol. Sci.*, 14:301, 1971.
33. WODARZ, R. — Watershed infarctions and computed tomography: a topographical study in cases with sclerosis or occlusion of the carotid artery. *Neuroradiology* 19:245, 1980.

E. Zukerman — Rua Itacolomi, 601, 6º andar - 01239 - São Paulo, SP - Brasil.