

LESÕES HIPOATENUANTES DOS GÂNGLIOS DA BASE ASSOCIADAS A QUADRO PIRÂMIDO-EXTRAPIRAMIDAL

RELATO DOS CASOS DE DOIS IRMÃOS

*EGBERTO REIS BARBOSA **

*MARIA DENISE BERNARDES CULCHEBACHI ***

*JESSIE MEDEIROS NAVARRO ***

*MILBERTO SCAFF ****

*HORACIO MARTINS CANELAS *****

Lesões hipoatenuantes, simétricas, dos gânglios da base constatadas à tomografia computadorizada de crânio, constituem achado incomum, mas têm sido descritas na degeneração hepatolenticular¹¹ (DHL), na doença de Hallervorden-Spatz⁹, na doença de Leigh³, na encefalite pós-influenza⁴ e em intoxicações por metanol⁷ e monóxido de carbono¹.

No presente relato descrevem-se os casos de dois irmãos em que esse tipo de anormalidade radiológica se associava, em um deles, a uma síndrome pirâmido-extrapiramidal de instalação insidiosa e evolução gradual, e no outro, a manifestações neurológicas discretas. O diagnóstico preciso nestes casos só poderia ser firmado com o suporte do exame anátomo-patológico, porém, algumas entidades com expressão clínica comparável à observada nestes pacientes devem ser analisadas.

OBSERVAÇÕES

Caso 1 — A.N.M., Reg. HC 2251973-G, 9 anos, amarela. Normal até os 5 anos de idade, quando começou a apresentar dificuldades à marcha, com quedas frequentes. A anormalidade mais evidente à deambulação era o apoio digitígrado com o membro inferior esquerdo. Um ano após foi notado que evitava utilizar o membro superior esquerdo. O quadro evoluiu lentamente, com piora progressiva da marcha e instalação gradual de posturas anormais nos 4 membros. Nos membros inferiores, as posturas patológicas se instalaram inicialmente à esquerda e posteriormente à direita, e se caracterizavam por hiperextensão e rotação interna dos pés. Nos membros superiores as posturas anormais eram menos acentuadas, mas também surgiram inicialmente à esquerda, e consistiam em hiperextensão dos dedos. Três anos após o início do quadro já não deambulava e surgiu alteração da fala, que se tornou pouco clara e de baixo volume. Há um ano,

Trabalho da Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; * Médico Assistente; ** Médica Colaboradora; *** Professor Livre-Docente; * Professor Titular.

piora discreta do quadro. Antecedentes pessoais e familiares: nasceu de parto cesáreo, sem complicações perinatais; desenvolvimento neuropsicomotor normal até os 5 anos de idade; bom desempenho escolar, limitado apenas pelas deficiências motoras; primogênita de uma prole de três, sendo que um dos irmãos é o caso 2; pais não consanguíneos. Exame físico sem anormalidades; perímetro cefálico 50,8cm. A avaliação mental através de teste psicométrico revela desempenho normal para a idade. Exame neurológico: fácies inaracterístico; marcha impossível sem apoio; disartria moderada; força muscular preservada nos membros superiores; nos inferiores a avaliação da força muscular é prejudicada pela presença de acentuadas posturas distônicas; tais posturas não são corrigíveis passivamente e há conseqüente retração dos tendões de Aquiles; nos membros superiores as posturas distônicas consistem em discreta hiperextensão dos dedos e do antebraço, facilmente corrigíveis com esforço voluntário; os reflexos miotáticos estão presentes e normais nos membros superiores e hiperativos nos membros inferiores; clono de rótula presente bilateralmente, rapidamente esgotável; reflexos cutâneo-plantares em flexão bilateralmente e cutâneo-abdominais presentes; hipotrofia de desuso nos membros inferiores; coordenação normal nos membros superiores e não pesquisável nos inferiores; sensibilidades superficial e profunda preservadas; distúrbios neurovegetativos ausentes; nervos cranianos sem anormalidades. Exame do líquido cefalorraqueano, eletrencefalograma, eletromiografia e dosagens de ceruloplasmina, cobre sérico e transaminases normais; pesquisa do anel de Kayser-Fleischer negativa; as dosagens da hexosaminidase-A sérica e da arilsulfatase-A na urina foram normais; tomografia computadorizada de crânio evidenciando áreas hipotenuantes, com aspecto alongado, bilateralmente, em posição simétrica, na região do putâmen, tendo a da esquerda dimensão pouco maior (Fig. 1). Evolução: paciente em seguimento há um ano, com evidência de progressão,

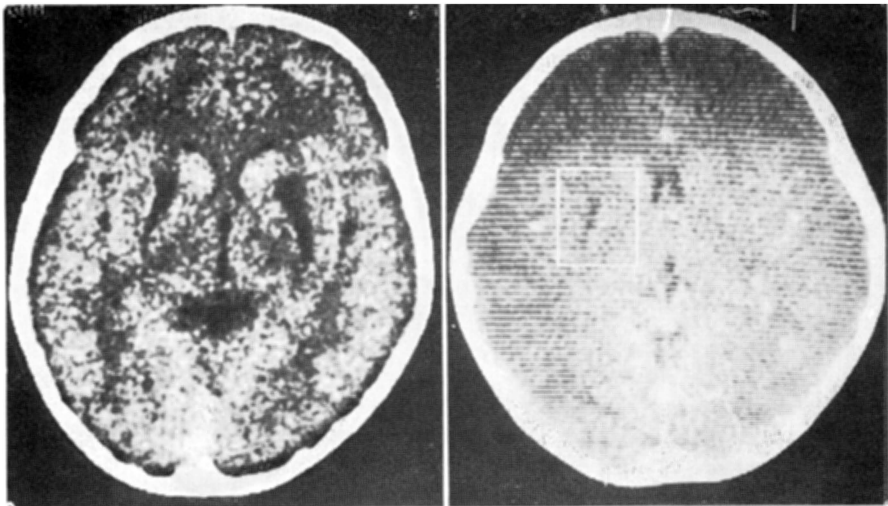


Fig. 1 — À esquerda, caso A.N.M.: tomografia computadorizada de crânio, mostrando lesão hipotenuante na região do putâmen bilateralmente. À direita, caso M.M.: tomografia computadorizada de crânio, mostrando lesão hipotenuante na região dos gânglios da base à esquerda.

embora lenta, do quadro neurológico. Foi submetida a ensaios terapêuticos com biperiden (Akineton) até 16mg/dia, diazepam até 20mg/dia e levodopa + benzerazida (Prolopa) até 750mg/dia. Apenas com diazepam houve melhora do quadro distônico nos membros inferiores e superiores, com nítida melhora da caligrafia.

Caso 2 — M.M., Reg. HC 2382302A, 6 anos, amarelo. Criança normal até os 5 anos de idade, quando passou a apresentar quedas freqüentes. Nenhuma outra anormalidade foi notada pelos pais. Antecedentes pessoais e familiares: prematuro de 8 meses, nascido de parto cesáreo, em boas condições perinatais; desenvolvimento neuropsicomotor normal; bom desempenho escolar; segundo filho de uma prole de três; irmão do caso 1. Exame físico sem anormalidades; perímetro cefálico 52cm. O exame psicométrico através de bateria de testes semelhante à empregada no caso 1, demonstra desempenho mental normal para a idade. Exame neurológico: sem déficits motores; marcha, equilíbrio e coordenação normais; hiperreflexia em membros inferiores, mais acentuada a direita; ausência de reflexos patológicos; sensibilidades superficial e profunda normais; nervos cranianos sem anormalidades. Exame do líquido cefalorraqueano, eletrencefalograma e dosagens de ceruloplasmina, cobre sérico e transaminases normais; pesquisa do anel de Kayser-Fleischer negativa; uma série de testes urinários para detecção de anormalidades do metabolismo de aminoácidos, hidratos de carbono e mucopolissacárides foi realizada e não revelou anormalidades; tomografia de crânio evidenciando área hipotenuante no hemisfério cerebral esquerdo, na região dos gânglios da base (Fig. 1). Evolução: paciente em seguimento há 4 meses, sem evidência de progressão do quadro neurológico.

COMENTÁRIOS

A análise do quadro tomográfico do caso 1 indica que a lesão hipotenuante envolve basicamente o segmento externo do núcleo lentiforme, ou seja o putâmen. No caso 2 a lesão é de menor dimensão e presente apenas à esquerda, mas a topografia se repete.

Quanto ao diagnóstico, as possibilidades de tratar-se de intoxicação por metanol ou monóxido de carbono ou ainda encefalite pós-influenza, que podem determinar lesões semelhantes, ficam afastadas pelos dados de anamnese e pelo caráter hereditário e evolutivo do quadro clínico. A hipótese de DHL é remota diante da ausência do anel de Kayser-Fleischer e da normalidade da ceruloplasminemia da cupremia e das transaminases. A doença de Leigh, que pode levar ao aparecimento de lesões radiológicas similares, apesar de sua variedade de expressão clínica, costuma iniciar-se mais precocemente e tem curso mais grave, sobressaindo no quadro clínico retardo psicomotor, paralisias oculares extrínsecas e distúrbios respiratórios, ausentes no caso em questão. A negatividade dos testes realizados para pesquisa de erros inatos do metabolismo e a falta de comprometimento mental tornam remota a possibilidade de tratar-se de uma doença de depósito. Na doença de Hallervorden-Spatz podem ser encontradas lesões semelhantes mas também nesta condição o rebaixamento mental é característico¹⁰. Outra possibilidade diagnóstica suscitada é a atrofia palidal progressiva. Trata-se de doença rara, com expressão clínica variável, de difícil

comprovação em vida. A literatura a respeito dessa afecção, cujos limites nosológicos não são bem definidos, conduz aos relatos a respeito da "paralisia agitante juvenil". Ambas as entidades podem apresentar-se com características clínicas e anátomo-patológicas semelhantes e em algumas descrições representam a mesma doença. Dos quatro casos descritos por Hunt⁵, em 1917, como "paralisia agitante juvenil", dois apresentavam, ao exame anátomo-patológico, lesões degenerativas do globo pálido. Portanto, a atrofia palidal progressiva pode manifestar-se através de uma síndrome parkinsoniana, às vezes associada a sinais piramidais (síndrome pálido-piramidal de Davison)² ou em alguns casos expressar-se por quadro predominantemente distônico. A instalação é insidiosa, ocorrendo geralmente entre 5 e 14 anos de idade e o curso é lento e progressivo, alcançando até a terceira década da vida. O papel da hereditariedade é discutível, já que há casos com caráter familiar e outros esporádicos⁶.

Como se depreende, há uma sobreposição, sob vários aspectos, entre o quadro clínico observado em determinadas formas da atrofia palidal progressiva, e o do caso 1 (já que o caso 2 é oligossintomático), porém neste as áreas hipodensas à tomografia parecem poupar as regiões correspondentes aos globos pálidos. Os casos registrados por Miyoshi e col.⁸ como necrose neostriatal familiar muito se assemelham ao observado na presente descrição. O acometimento do putâmen e do núcleo caudado naqueles casos era a principal anormalidade ao exame anátomo-patológico, do mesmo modo que o envolvimento pelo menos do putâmen, é o que sugere o aspecto radiológico nestes casos. O quadro clínico, exceto pela presença de retardo mental na necrose neostriatal familiar, é comparável ao observado no caso 1. O caráter familiar presente nestes casos é outro ponto de concordância com aquela entidade.

Por fim cumpre observar que o achado tomográfico peculiar constatado nos casos apresentados, embora não seja suficiente para o estabelecimento do diagnóstico preciso, permite algumas aproximações que, antes do advento da tomografia computadorizada, só seriam possíveis através do exame anátomo-patológico.

RESUMO

São relatados os casos de dois irmãos com tomografia computadorizada de crânio evidenciando lesões hipotenuantes dos gânglios da base. No caso 1 a anormalidade é de maior dimensão, bilateral e associa-se a quadro neurológico em que as alterações mais importantes são: presença de posturas distônicas, principalmente nos membros inferiores e reflexos patelares exaltados, com clono de rótula bilateral. No caso 2 a alteração tomográfica estava presente com localização semelhante, porém menor e somente à esquerda e o exame neurológico é normal apesar do relato de quedas frequentes. Os autores discutem o diagnóstico diferencial do ponto de vista clínico e tomográfico.

SUMMARY

Low attenuation scans of basal ganglia associated with pyramido-extrapyramidal signs: report of two cases in siblings.

Two cases (siblings) with computed tomography showing slow attenuation of basal ganglia are reported. In case 1 the abnormality is larger, bilateral and the most important neurological features are: dystonic postures mainly in lower extremities and very active patellar reflexes with sustained knee clonus on both sides. In case 2 the tomographic examination disclosed a similar, but more discrete lesion only on the left side; the neurological examination is normal despite a history of frequent falls. The authors discuss the differential diagnosis from a clinical and tomographic approach.

REFERÊNCIAS

1. ALI-CHERIF, A.; ROYERE, M.L.; GOSSET, A.; PONCET, M.; SALAMON, G. & KHALIL, R. — Troubles du comportement et de l'activité mentale après intoxication oxycarbonée: lésions pallidales bilatérales. *Rev. neurol. (Paris)* 140:6, 1984.
2. DAVISON, C. — Pallido-pyramidal syndrome. *J. Neuropath. exp. Neurol.* 13:50, 1954.
3. HALL, K. & GARDENER-MEDWIN, D.C.T. — Scan appearances in Leigh's disease (subacute necrotizing encephalomyelopathy). *Neuroradiology* 16:48, 1978.
4. HATTORI, H.; KAWAMORI, J.; TAKAO, T.; ITO, M.; NAKANO, S. OKUNO, T. & MIKAWA, H. — Computed tomography in postinfluenzal encephalitis. *Brain Development* 5:564, 1983.
5. HUNT, J.R. — Progressive atrophy of the globus pallidus (primary atrophy of the pallidal system): a system disease of the paralysis agitans type. *Brain* 40:58, 1917.
6. JELLINGER, K. — Degenerations and exogenous lesions of the pallidum and striatum. *In* P.J. Vinken & G.W. Bruyn (eds): *Handbook of Clinical Neurology*. North-Holland, Amsterdam, 1968, vol. 6, pg. 632.
7. LEY, C.O. & GALI, G. — Parkinsonian syndrome after methanol intoxication. *Eur. Neurol.* 22:405, 1983.
8. MIYOSHI, K.; MATSUOKA, T. & MIZUSHIMA, S. — Familial holotopistic striatal necrosis. *Acta neuropath. (Berlin)* 13:240, 1969.
9. SWAIMAN, K.F.; SMITH, S.A.; TROCK, G.L. & SIDDIQUI, A.R. — Sea-blue histiocytes, lymphocytic cytosomes, movement disorder and ⁵⁹Fe-uptake in basal ganglia: Hallervorden-Spatz disease or ceroid storage disease with abnormal isotope scan? *Neurology* 33:301, 1983.
10. WIGBOLDUS, J.M. & BRUYN, G.W. — Hallervorden-Spatz disease. *In* P.J. Vinken & G.W. Bruyn (eds.): *Handbook of Clinical Neurology*. North-Holland, Amsterdam, 1968, vol. 6, pg. 604.
11. WILLIAMS, F.J.B. & WALSHE, J.M. — Wilson's disease: an analysis of the cranial computerized tomographic appearances found in 60 patients and the changes in response to treatment with chelating agents. *Brain* 104:735, 1981.

Departamento de Neuropsiquiatria, Divisão de Clínica Neurológica - Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo — Caixa Postal 3461 - 01000 - São Paulo, SP - Brasil.