

MIELINÓLISE OSMÓTICA ASSOCIADA A POLIDIPSIA PSICOGÊNICA: RELATO DE CASO

Douglas Marques Zaratini Correio,¹ Alex Soares Souza Correio,² Franklin Tertulino Freitas Correio,³ João Vitor Soares Marçal Correio⁴

RESUMO

Objetivo: Relatar um caso raríssimo de mielinólise osmótica extrapontina com apresentação de padrão predominantemente subcortical. Descrição do caso: Paciente com polidipsia psicogênica evoluindo com hiponatremia, correção dos níveis de sódio sérico e consequente episódio de alteração no nível de consciência. Anos após, ressonância magnética evidenciou lesões características de MO extrapontina. Conclusão: Como a apresentação clínica da MO é inespecífica e o aspecto radiológico pode ser característico, conhecer os diferentes padrões de imagem é de suma importância para estreitar o diagnóstico diferencial para os diversos profissionais que podem se deparar com este tipo de doença.

Palavras-chave: Mielinólise Extrapontina; Polidipsia Psicogênica; Imagem por Ressonância Magnética

ABSTRACT

Objective: To report a very rare case of extrapontine osmotic myelinolysis with an exclusively cortico subcortical presentation. Case description: Patient with psychogenic polydipsia evolving with hyponatremia, correction of serum sodium levels and consequent episode of alteration in the level of consciousness. Months later, in routine MRI, lesions characteristic of extrapontine OM were evidenced. Conclusion: As the clinical presentation of OM is nonspecific and the radiological aspect can be characteristic, knowing the different imaging patterns is of paramount importance to narrow the differential diagnosis for the various professionals who may face this type of disease.

Keywords: Extrapontine myelinolysis; Psychogenic polydipsia; Magnetic Resonance Imaging

INTRODUÇÃO

A mielinólise osmótica (MO) é uma enfermidade neurológica desmielinizante rara relacionada a mudanças osmóticas bruscas. Quase sempre decorrente de alterações abruptas de concentrações plasmáticas de sódio, sendo relacionadas principalmente a correção rápida do estado hiponatêmico do paciente (1). Fatores adicionais como hipoxemia são contribuintes para o agravamento e comprometimento da doença.

O aspecto radiológico principal da MO visto na ressonância magnética em geral é de lesões com hiperintensidade de sinal nas sequências ponderadas em T_2 (T_2 WI) e FLAIR e hipointensidade de sinal em T1 assim localizadas: exclusivamente na porção central da ponte

¹ Discente do oitavo período de medicina da Universidade Federal Rural do Semi-Árido, possui habilidades nas áreas de exames de imagem e cirurgia.

Contato principal para correspondência: douglaszaratini@hotmail.com

² Possui graduação em Medicina pela Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (2011). Possui residência médica e título de especialista em neurologia. É membro titular da academia brasileira de neurologia (ABN).

³ Medicina pela UFRN (Univ. Federal do RN); Professor Efetivo de Radiologia: Medicina da UFERSA e FACENE; Radiologista-chefe dos serviços de imagem da Nossa Clínica Médica e do Hospital Cellina Guimarães; Membro titular do Colégio Brasileiro de Radiologia (CBR) e da Sociedade Brasileira de Neurorradiologia (SBNR); Títulos de Especialista em Radiologia (RQE-RN 1.599) e em Neurorradiologia (RQE-RN 2.513).

⁴ Discente do oitavo período de medicina da Universidade Federal Rural do Semi-Árido, possui habilidades nas áreas de exames de imagem e pediatria.

(mielinólise osmótica pontina: MOP); exclusivamente em regiões fora da ponte como o mesencéfalo, tálamo e / ou gânglios basais de forma bilateral e muitas vezes relativamente simétrica (mielinólise osmótica extrapontina: MOEP); ou mesmo uma combinação de componentes pontinho e extra pontino (2-3-4). Uma forma ainda mais rara de apresentação da MOEP é através do envolvimento corticosubcortical cerebral, o que já foi descrito em raros trabalhos, seja através de autópsias (5-6), ou de ressonância magnética por relatos de casos (7-8). Os padrões de lesões córtico subcorticais associados a MO apesar de serem bastante raros, são relativamente específicos, em especial no subtipo de apresentação subcortical (7).

Assim como ocorre em outras afecções encefálicas em que, por exemplo, uma biópsia se torna inviável, os exames de imagem, em especial a ressonância magnética, são fundamentais para a confirmação diagnóstica dos casos de MO devido à localização, distribuição e formato das lesões assim como o sinal nas diferentes sequências.

Relatamos um caso raríssimo de mielinólise osmótica extrapontina com apresentação de padrão predominantemente subcortical.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 28 anos, procedente da cidade de Itaú/RN, com histórico de importante deficiência intelectual e autismo desde a infância, por vezes com crises de agressividade.

Aos 25 anos, começou o quadro de polidipsia psicogênica, chegando por vezes a ingerir cerca de 20 litros de água por dia e, aos poucos, começou a ter episódios de desmaios inespecíficos. Após um destes episódios de desmaio após imensa ingesta hídrica, foi internado no hospital regional da cidade de Pau-dos-Ferros/RN, tendo sido diagnosticado como hiponatremia. Foi então tratado, evoluindo com rebaixamento de nível de consciência importante por cinco dias então com diagnóstico presuntivo de encefalopatia relacionada ao referido distúrbio osmótico. Evolui aos poucos com melhora dos sintomas, apesar de também serem referidos episódios convulsivos. À época, não conseguiu realizar exame de imagem.

Apenas três anos após, foi então solicitada ressonância magnética do crânio para tentar melhor esclarecer o caso. Esta ressonância demonstrou achados característicos de MO extrapontina com aspecto exclusivamente córtico subcortical, confirmando retrospectivamente a presumida hipótese aventada anos atrás. As lesões são predominantemente temporais e subcorticais sendo caracterizadas por hipersinal na sequência T2 (Figura 1 a, b e c) e hipossinal na sequência T1 (Figura 2 a e b). Já na sequência FLAIR,

periféricamente há hipersinal e centralmente há hipossinal (Figura 2 c e d), compatível com alterações crônicas. Ressonância magnética da hipófise sem alterações, excluindo alterações locais relacionadas à polidipsia.

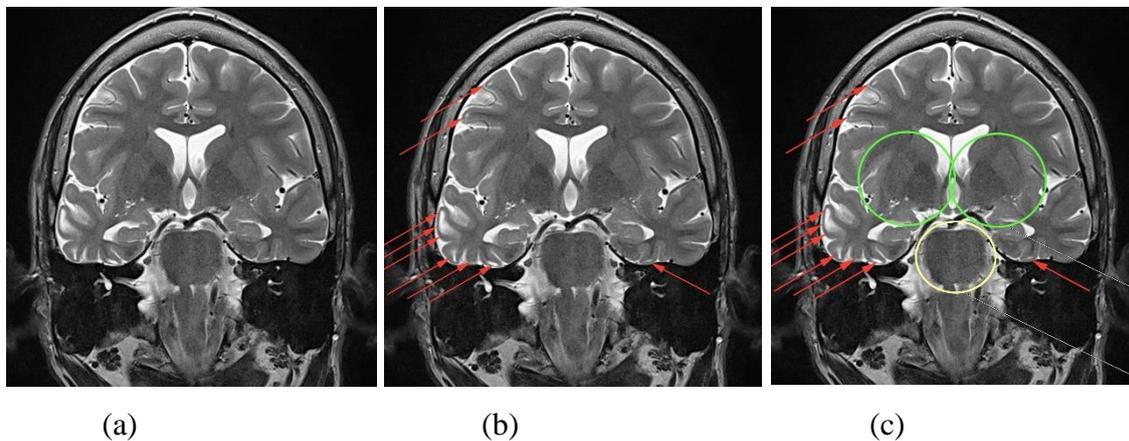
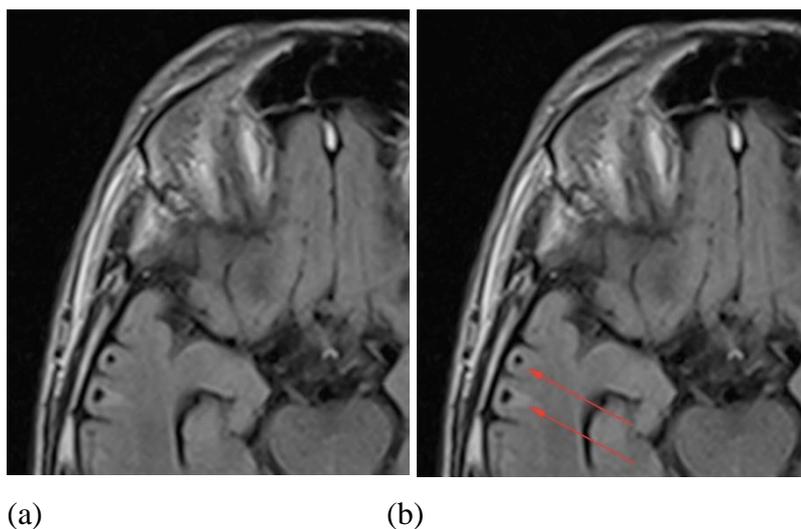


Figura 1: Imagens de ressonância magnética do crânio, no plano coronal T2 mostrando as lesões predominantemente temporais e subcorticais (“a”, “b” e “c”) com as setas apontando para as lesões (em “b” e “c”) e os círculos (em “c”) mostrando aspecto normal da ponte (círculo amarelo central menor em “c”) e dos núcleos da base (círculos verdes laterais maiores em “c”)

*T2 = Imagem de sequência ponderada em T2.



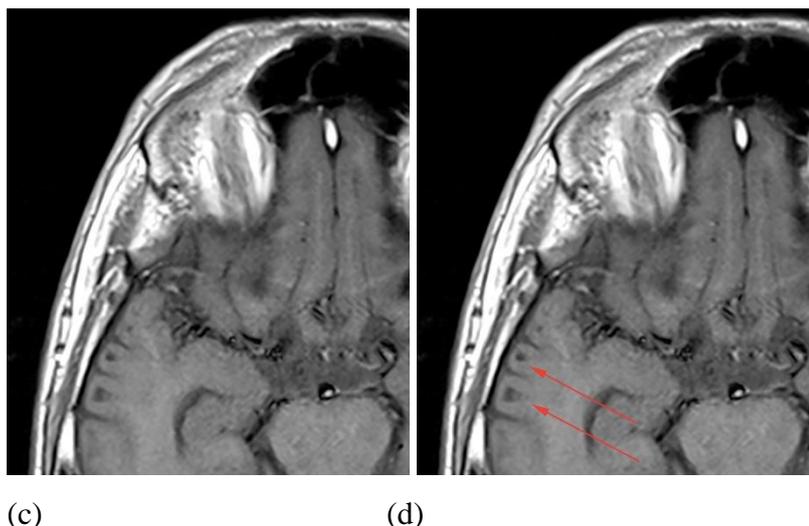


Figura 2: Imagens de ressonância magnética do crânio, no plano axial FLAIR (“a” e “b”) e axial T1 (“c” e “d”), respectivamente sem e com setas apontando para as lesões predominantemente temporais e subcorticais com maior *zoom*.

*T1 = Imagem de sequência ponderada em T1. FLAIR = Imagem de sequência ponderada em FLAIR (do inglês: *fluid-attenuated inversion-recovery*).

Hoje em uso de topiramato e olanzapina, a mãe refere não possuir mais a polidipsia psicogênica e ter controlado as crises de agressividade e convulsivas.

DISCUSSÃO

No nosso caso, a hiponatremia foi resultante de uma polidipsia primária, ou seja, um distúrbio psicológico que resultou na alta ingestão de água pelo paciente. E a correção da hiponatremia presumivelmente teria levado à MO. Além da polidipsia psicogênica, outras causas de hiponatremia foram descritas: alcoolismo, desnutrição, insuficiência adrenocortical, SIADH, desidratação decorrente de vômitos, diarreia ou terapia diurética (1-3-9).

Segundo Okeda et al (5), a mielinólise osmótica pode ser divididas em 3 grupos: MO Pontina (MOP) com lesões extra pontinas ausentes; forma combinada das lesões pontinas e extrapontinas (MOPE); e a forma exclusiva extrapontina MOP, ou seja, sem lesões pontinas. E como causa, apresentam especificamente o desarranjo de eletrólitos, principalmente hiponatremia seguida abruptamente de hipernatremia (5). Característica essa observada experimentalmente em modelos animais e por análise de prontuários clínicos.

Gocht et al (6) examinaram a distribuição das lesões em 58 casos de autópsia com MO e encontraram lesões córtico subcorticais cerebrais em 15%. Até onde sabemos, as lesões córtico subcorticais associadas à MO não eram familiares clinicamente, e seus achados de

imagem foram relatados apenas bem raramente (7), não se encontrando relato de casos isolados de achados córticos subcorticais.

Okeda et al (5) avaliaram os aspectos patológicos das lesões córtico subcorticais em casos de autópsia com MO, podendo dividir os achados em dois subtipos distintos de lesões: cortical e subcortical. A forma cortical mostrou astrocitose cortical laminar e necrose. Já a forma subcortical apresentou lesões desmielinizantes na substância branca adjacente em camadas profundas do córtex e corpos mamilares. Essas lesões subcorticais foram associadas a grandes áreas de vacúolos nas regiões periféricas, como foi bem evidenciado no relato do nosso caso (Figura 2).

A ressonância magnética, no nosso caso, demonstrou predomínio de envolvimento subcortical que de certa forma parece ter poupado a camada mais superficial dos giros corticais, como também descrito por Tatewaki, Y. et al.

Ainda com relação à forma subcortical, o grupo de Okeda sugeriu a hipótese de que a proximidade e intercessão da substância branca com a cinzenta na junção córtico subcortical leva a maior suscetibilidade à desmielinização osmótica como ocorre na base pontina, onde há feixes de substância branca entrelaçados com muitos núcleos pontinos. Assim, relataram que presumivelmente os fatores tóxicos à mielina podem ter sido derivados da substância cinzenta ricamente vascularizada, assim afetando a substância branca adjacente e levando à desmielinização. Outro fator aventado para o agravamento das lesões é a hipóxia (5).

As apresentações clínicas são bem variáveis e relativamente inespecíficas, decorrentes dos diferentes locais de acometimento das lesões. Alterações motoras como fraqueza e paralisia podem ser vistas quando há lesão em regiões pré-motoras, motoras e cerebelares. Como em outras doenças, lesões em núcleos da base podem gerar sintomas parkinsonianos. O cometimento da região pontina pode promover convulsões, coma, tetraplegia (1-10). Em nosso caso, a apresentação foi de rebaixamento do nível de consciência, além de episódios convulsivos.

Os tipos de envolvimento cortical e subcortical não foram claramente distinguidos um do outro ou discutidos na literatura radiológica com MO. Até onde sabemos, apenas nove casos com lesões córtico subcorticais foram descritos em sete artigos que incluem RM (11 - 12). Analisando retrospectivamente esses estudos, descobrimos que, de acordo com a classificação patológica de Okeda, as duas formas de lesões córtico subcorticais de MO também podem ser discriminadas na ressonância magnética. O envolvimento foi cortical em quatro casos (8-9-12), subcortical em quatro casos (7-11-13) e misto em um caso (9).

Na fase aguda do tipo cortical, pode ser observado realce curvilíneo em T1 com contraste (7-8-9-), além de hipersinal nas sequências ponderadas em difusão. Na fase aguda do tipo subcortical, o realce pós-contraste pareceu ser menos comum (11).

A ressonância magnética de acompanhamento destes casos de MO após anos demonstrou que houve predomínio de atrofia cortical nas formas com maior componente cortical, por vezes com semelhanças à necrose laminar cortical em hipóxia (14). Já no acompanhamento da forma subcortical, foram observadas lesões atroficas nesta localização assim como visto no nosso caso.

A distribuição e as alterações das lesões no nosso caso eram idênticas ao tipo de lesão subcortical documentada (5-7). Dos tipos de envolvimento cortical e subcortical na OM, o tipo cortical parece radiológica e patologicamente semelhante à necrose laminar cortical em hipóxia, incluindo distribuição da lesão laminar nas camadas corticais, além de deposição de macrófagos e desmielinização (8-12)

Dada esta semelhança rádio anatomopatológica da forma cortical com uma lesão hipóxica, infere-se que a forma de lesão subcortical poderia representar uma forma de apresentação ainda mais específica para MO.

CONCLUSÕES

Como a apresentação clínica da MO é inespecífica e o aspecto radiológico pode ser bem característico, conhecer os diferentes padrões de imagem e seus subtipos é de suma importância para estreitar o diagnóstico diferencial, podendo assim auxiliar os diversos profissionais que podem se deparar com este tipo de afecção, como neurologistas, psiquiatras, emergencistas, intensivistas, dentre outros.

REFERÊNCIAS

1. Martin RJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: the osmotic demyelination syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(Suppl III):iii22–iii28
2. Marinho AMN, Dean D, Barista AGM, Pascoal AG, Viturino MGM. Mielinólise pontina e extrapontina em paciente vítima de trauma cranioencefálico. *Revista Saúde & Ciência Online* 2014;(3)1.
3. Neto GP, Neri VC. Síndrome da desmielinização osmótica em paciente jovem, com hiponatremia e mau prognóstico. *Revista Científica da Faculdade de Medicina de Campos* 2007; (2)2.

4. Brito AR, Vasconcelos MM, Júnior LCHC, Oliveria MEDCQ, Azevedo ARM, Rocha LGV, et al. Mielinólise pontina central e extrapontina: relato de caso com evolução catastrófica. *Jornal de Pediatria* 2006; 82(2).
5. Okeda, R., Kitano, M., Sawabe, M. *et al.* Distribution of demyelinating lesions in pontine and extrapontine myelinolysis — Three autopsy cases including one case devoid of central pontine myelinolysis. *Acta Neuropathol* 1986; 9:259–266.
6. Gocht A, Colmant HJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: a report of 58 cases. *Clin Neuropathol* 1987; 6 :262–70.
7. Tatewaki Y, Kato K, Tanabe Y, Takahashi S. MRI findings of corticosubcortical lesions in osmotic myelinolysis: report of two cases. *The British Journal of Radiology* 2012; 85(1012).
8. Calakos, N., Fischbein, N., Baringer, JR, & Jay, C. (2000). *Achados de ressonância magnética corticais associados à correção rápida de hiponatremia*. *Neurology*, 55 (7):1048-1051.
9. Takei Y, Akahane C, Ikeda S. Osmotic demyelination syndrome: reversible MRI findings in bilateral cortical lesions. *Intern Med* 2003;42:867–70 *Neuropathol* 1987; 6 : 262–70
- 10 - Rowland LP, Pedley TA. Tratado de Neurologia do Merritt. 13a. Edição, *Editora Guanabara Koogan*, 2018.
10. Bourguin PM, Chalk C, Richardson J, Duang H, Vezina JL. Subcortical white matter lesions in osmotic demyelination syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16:1495–7
11. Roh JH, Kim JH, Kim SG, Park KW, Kim BJ. Cortical laminar necrosis caused by rapidly corrected hyponatremia. *J Neuroimaging* 2009;19:185–7.
12. Odier C, Nguyen DK, Panisset M. Central pontine and extrapontine myelinolysis: from epileptic and other manifestations to cognitive prognosis. *J Neurol* 2010;257:1176–80 .
13. Takahashi S, Higano S, Ishii K, Sakamoto K, Iwasaki Y, Suzuki M. Hypoxic brain damage: cortical laminar necrosis and delayed changes in white matter at sequential MR imaging. *Radiology* 1993;189:449–56.