

ALTERAÇÕES NEURORRADIOLÓGICAS CEREBRAIS NA DEGENERAÇÃO COMBINADA DE MEDULA

RELATO DE CASO

MARCUS TULIUS TEIXEIRA DA SILVA*, JOSÉ LUIS DE SÁ CAVALCANTI**,
DENISE MADEIRA MOREIRA***

RESUMO - A carência da vitamina B12 em muitas situações manifesta-se também por alterações neuropsiquiátricas, sendo a mais comum a degeneração combinada subaguda da medula espinhal. No sistema nervoso central a repercussão maior é na mielina, sendo a degeneração esponjosa e a desmielinização difusa das colunas lateral e posterior da medula as mais típicas alterações patológicas. O mesmo ocorre nos hemisférios cerebrais, sendo que anormalidades nas imagens por ressonância magnética são esperadas. No entanto muito pouco tem sido relatado e a carência da cobalamina não figura habitualmente na lista de diagnósticos diferenciais de lesões desmielinizantes. Relatamos caso de anemia perniciosa com manifestações neurológicas em que a ressonância magnética mostrou alterações compatíveis com desmielinização do feixe piramidal, consequentes, possivelmente, à carência da vitamina B12. Discutimos os achados neuropatológicos da hipovitaminose. Sugerimos que a degeneração combinada subaguda da medula deve fazer parte do diagnóstico diferencial radiológico das lesões desmielinizantes no sistema nervoso central.

PALAVRAS-CHAVE: anemia perniciosa, vitamina B12, ressonância magnética de crânio.

Neuroradiological features of the brain in subacute combined spinal cord degeneration: case report

ABSTRACT - Deficiency of vitamin B12 may produce neuropsychiatric disturbances. In the CNS the disease affects mainly myelin sheaths, and the spongy degeneration and diffuse demyelination of the posterior and lateral columns of the spinal cord are the classical pathological changes in patients with subacute combined degeneration. Similar changes also occur in cerebral hemispheres and MRI abnormalities in brain of such patients could be expected, but have received little attention. We report a case of pernicious anemia with neurological manifestations and brain MRI abnormalities. We discuss the neuropathological aspects and we suggest that pernicious anemia is a differential diagnosis to consider in central demyelinating lesions at MRI.

KEY WORDS: pernicious anemia, cobalamin, brain MRI.

A deficiência de vitamina B12 pode produzir distúrbios neurológicos, psiquiátricos e hematológicos. Com relação ao sistema nervoso, a doença afeta principalmente a bainha de mielina, sendo a degeneração esponjosa e a desmielinização difusa da coluna medular posterior e lateral as alterações neuropatológicas clássicas da degeneração combinada de medula¹. Lesões semelhantes são também encontradas no encéfalo, concluindo-se que alterações radiológicas podem ser esperadas neste contexto.

*Residente de Neurologia do Instituto de Neurologia Deolindo Couto/Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). **Professor Adjunto Neurologia da UFRJ. *** Professora Adjunta de Radiologia da UFRJ e Serviço de Radiologia do Hospital PróCardíaco. Aceite: 5-maio-2000.

Dr. Marcus Tullius Teixeira da Silva - Rua Coronel Moreira Cesar 107/1001 - 24230-050 Niterói RJ - Brasil
E-mail: tullius@microlink.com.br

Relatamos caso de deficiência de vitamina B12 com grave doença neurológica acompanhada de lesões desmielinizantes nos feixes piramidais vistas à ressonância magnética (RM) do encéfalo.

CASO

Mulher de 45 anos, há cinco meses com queixas de parestesias em “luvas e botas” e dificuldade progressiva para deambular, chegando ao Serviço de Neurologia em cadeira de rodas. Refere anemia há três anos, em tratamento com sulfato ferroso 200 mg/dia. O exame clínico revelava mucosas descoradas e língua lisa e despapilada. Marcha espástico-atáxica com apoio bilateral; sinal de Romberg; hipertonía elástica e hiperreflexia nos quatro membros; reflexo cutâneo-plantar em extensão bilateralmente; hipostesia tátil/dolorosa em “luvas” e em “botas de cano alto” bilateralmente; apalestesia e perda da noção da posição segmentar. Mini-exame do estado mental (Folstein) com 28/30 pts (2º grau completo). O esfregaço do sangue periférico revelou megaloblastos e pluri-segmentação leucocitária. Nível sérico da vitamina B12 era 40 pg/ml (normal > 150pg/ml). Exame completo de líquido normal. Trouxe RM do crânio, solicitada e realizada em outro serviço, que revelava nas aquisições *spin-eco* duas áreas de hipossinal em T₁ e hipersinal em T₂ e *flair*, localizadas nos trajetos dos feixes piramidais bilateralmente (Figs 1, 2 e 3). Não houve captação anômala do meio de contraste. RM medular sem alterações. Iniciou-se reposição parenteral da vitamina B12 e após o 6º mês já era considerável a melhora neurológica, pois já caminhava sem apoio, sendo capaz de correr e pular com os dois pés. Não houve mudança significativa nas alterações radiológicas até o momento (12 meses).

DISCUSSÃO

A RM do crânio possibilitou-nos observar as alterações radiológicas do trato piramidal que se seguiram possivelmente à carência da vitamina B12.

Histopatologicamente, nos estágios iniciais da hipovitaminose, observa-se edema da bainha de mielina iniciando-se segmentariamente no nível médio-torácico, resultando em vacúolos. Com o avançar da carência vitamínica os axônios degeneram-se, tanto os dos tratos ascendentes do feixe posterior quanto os dos tratos piramidais descendentes². O quadro clínico clássico resultante é o de uma paraparesia espástica, tipicamente sem nível sensitivo identificado, com hipo ou apalestesia, perda da noção da posição segmentar e podendo haver polineuropatia sensitiva distal bilateral



Fig 1. Aquisição no plano coronal, Flair, mostrando hipersinal no trajeto dos feixes piramidais.

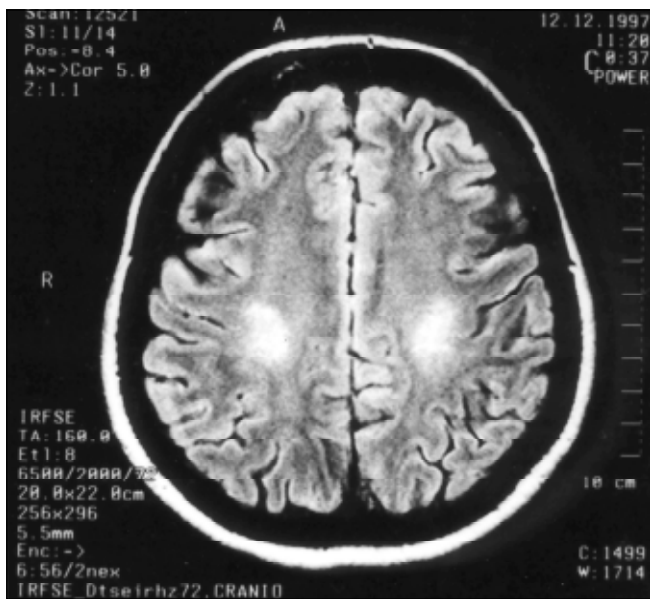


Fig 2. Aquisição no plano axial, Flair, mostrando hipersinal em trajeto dos feixes piramidais.

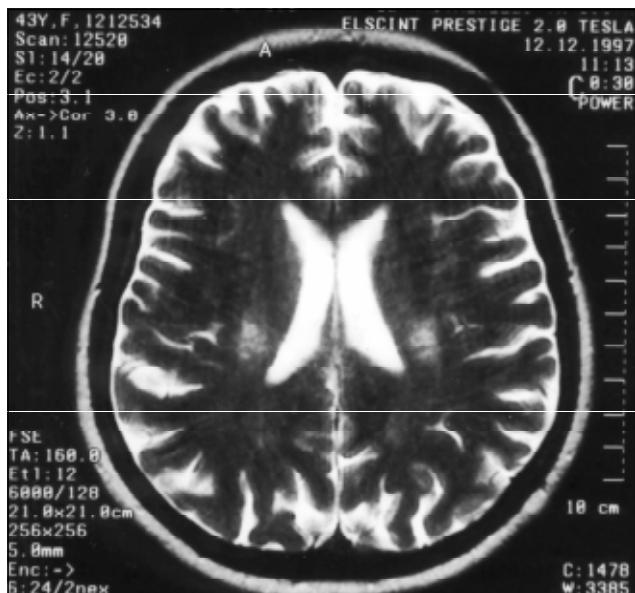


Fig 3. Aquisição no plano axial, ponderada em T2, mostrando o hipersinal nos trajetos dos feixes piramidais.

simétrica associada. Enquanto o envolvimento isolado de um ou outro trato pode ocorrer em um sem número de situações clínicas (esclerose múltipla, neoplasias), a degeneração combinada de ambos é característica da deficiência da vitamina B12, levando à designação desta condição de degeneração combinada subaguda da medula espinhal.

A polineuropatia também é vista na carência de B12, sendo discreta quando comparada à mielopatia e muitas vezes mascarada pelas manifestações centrais³. Se as manifestações sensitivas são resultantes do envolvimento isolado da coluna posterior da medula ou à neuropatia associada, ainda é controverso. Já está bem estabelecido, no entanto, que os nervos periféricos são afetados na hipovitaminose⁴. Mais frequentemente o envolvimento é axonal e a despeito de estudos eletrofisiológicos e histopatológicos, a desmielinização tem sido considerada insignificante⁵. Em recente relato de caso mostrou-se que além da mielopatia havia neuropatia com bloqueio de condução, com velocidades de condução motora diminuídas e com total reversão do quadro após a reposição parenteral da vitamina B12⁶.

As lesões encefálicas na topografia dos feixes piramidais vistas na RM podem ser explicadas pelo fenômeno da degeneração axonal retrógrada relacionada à lesão desmielinizante que se inicia no nível médio-torácico medular. Outra hipótese seria pela degeneração de fibras ascendentes no feixe piramidal, cuja existência já foi assinalada há várias décadas^{7,8}.

Achados radiológicos semelhantes foram recentemente descritos por dois autores^{9,10}, sendo que nos dois casos as lesões não estavam confinadas ao trato piramidal, sendo encontradas na substância branca periventricular de número e tamanho variáveis, lembrando as lesões da esclerose múltipla. Em ambos os casos havia verdadeiramente uma síndrome neuropsiquiátrica (quadro demencial).

Em conclusão, a RM de crânio possibilitou observar as alterações degenerativas dos tratos piramidais no curso da anemia perniciosa, fato ainda pouco documentado na literatura pesquisada. Desta forma, é mister dizer que as lesões desmielinizantes encefálicas da hipovitaminose por B12 podem entrar na lista de diagnósticos diferenciais dos distúrbios neuropsiquiátricos associados à hiperintensidade de sinal em T2 na substância branca.

REFERÊNCIAS

1. Agamanolis DP, Chester EM, Victor M, Kark JA, Hines JD, Haris JW. Neuropathology of experimental vitamin B12 deficiency in monkeys. *Neurology* 1976;26:905-914.
2. Pant SS, Asbury AK, Richardson EP. The myelopathy of pernicious anemia: a neuropathological reappraisal. *Acta Neurol Scand* 1968;44:(Suppl 35)1-36.
3. Richardson EP, Girolani U. Pathology of the peripheral nerve, vol 32. Philadelphia:WB Saunders,1995:78-93
4. Greenfield JG, Carmichael EA. The peripheral nerves in cases of subacute combined degeneration of the cord. *Brain* 1935;58:483-491
5. Kayser-Gatchalan MC, Neundörfer B. Peripheral neuropathy with vitamin B12 deficiency. *J Neurol* 1997;214:183-197.
6. Al-Shubali AF, Farah AS, Hussein JM, Trontels JV, Khuraibet AJ. Axonal and demyelinating neuropathy with reversible proximal conduction block, an unusual feature of vitamin B12 deficiency. *Muscle Nerve* 1998;21:10,1341-1343.
7. Brodal A., Walberg, F. Ascending fibers in pyramidal tract of cat. *Arch Neurol Psychiat*. 1952;68:755-775.
8. Alencar, AA. Contribuição ao estudo da via piramidal do cão e do *Cebus capricimus*. *Fol Clin Biol* 1957; 27:35-44.
9. Chatterjee A; Yapundich R; Palmer CA; Marson DC; Mitchell GW. Leukoencephalopathy associated with cobalamin deficiency. *Neurology*, 1996;46:832-834.
10. Stojavljevic N, Levic Z, Drulovic J, Dragutinovic G. A 44-month clinical-brain MRI follow-up in a patient with B12 deficiency. *Neurology* 1997;49:878-881.