

# DEGENERAÇÃO WALLERIANA DE ORIGEM VASCULAR EM RESSONÂNCIA MAGNÉTICA DE PACIENTE COM PARALISIA SUPRANUCLEAR PROGRESSIVA PROVÁVEL

## Fator etiológico ou associação fortuita?

*Paulo Roberto Alves Rosa<sup>1</sup>, Cesar Ribeiro Ferreira<sup>2</sup>*

**RESUMO** - Paralisia supranuclear progressiva (PSP) é uma das principais causas de parkinsonismo-plus não responsivo a terapia. A ocorrência de doença cerebrovascular associada a parkinsonismo não é infreqüente, no entanto é difícil estabelecer a relação causa-efeito entre ambas. Relatamos o caso de um paciente de 65 anos com PSP provável iniciada após infarto cerebral, em que a imagem por ressonância magnética evidenciou sinais de degeneração walleriana do trato córtico-espinhal. Não há relato na literatura pesquisada sobre esta possível correlação.

**PALAVRAS-CHAVE:** paralisia supranuclear progressiva, doença cerebrovascular, degeneração Walleriana, ressonância magnética.

### **Vascular Wallerian degeneration on magnetic resonance in a patient with probable progressive supranuclear palsy: aetiology or casual link?**

**ABSTRACT** - Progressive supranuclear palsy (PSP) is one of the most important causes of parkinsonism non responsive to therapy. Vascular parkinsonism is not uncommon. However, the cause-effect relationship between them is uncertain. We report on a 65 years old man with probable PSP who developed the clinical features of the disease after a ischaemic stroke. Magnetic resonance imaging disclosed a corticospinal tract Wallerian degeneration. There is not such an observation in the literature about this possible correlation.

**KEY WORDS:** progressive supranuclear palsy, cerebrovascular disease, Wallerian degeneration, magnetic resonance imaging.

Paralisia supranuclear progressiva (PSP) é uma causa de parkinsonismo com duas formas de apresentação: idiopática e vascular. A forma idiopática apresenta-se como parkinsonismo simétrico, não responsivo a L-dopa, instabilidade na marcha, quedas freqüentes e paralisia do olhar vertical, sem evidências de outras etiologias. A forma vascular desenvolve-se de modo semelhante; contudo, os sinais parkinsonianos são, em geral, assimétricos, incontinência esfinteriana e sinais de acometimento vascular nos exames de neuroimagem<sup>1,2</sup>. Há, no entanto, controvérsia sobre tal doença. A degeneração walleriana (DW) ocorre quando o axônio é submetido a injúria, seja ela traumática ou isquê-

mica, com degeneração do tipo centrífugo<sup>3</sup>. Atualmente, a observação de DW pela ressonância magnética (RM) é muito freqüente, principalmente em processo isquêmico com acometimento do trato cortico espinhal<sup>4,1</sup>.

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de PSP provável surgida após um ictus isquêmico, com a observação de sinais de DW na RM.

### **CASO**

Homem de, 65 anos, caucasiano, representante comercial, natural de São Sebastião do Alto, residente em N. Friburgo, com antecedentes de tabagismo, hipertrigliceridemia e histórico familiar para doença cerebrovascular e insuficiência coronariana. Há nove anos foi inter-

Examina Diagnósticos Avançados, Nova Friburgo RJ, Brasil: <sup>1</sup>Mestre em Neurologia; Professor de Neurofisiologia Clínica da Universidade Estácio de Sá, Campus Nova Friburgo; <sup>2</sup>Mestrando em Radiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Chefe do Setor de Ressonância Magnética da EXAMINA Diagnósticos Avançados.

Recebido 31 Janeiro 2005, recebido na forma final 26 Maio 2005. Aceito 11 Junho 2005.

Dr. Paulo Roberto Alves Rosa - Avenida Alberto Braune 167/505 - 28613-001 Nova Friburgo RJ - Brasil. E-mail: prarosa@terra.com.br

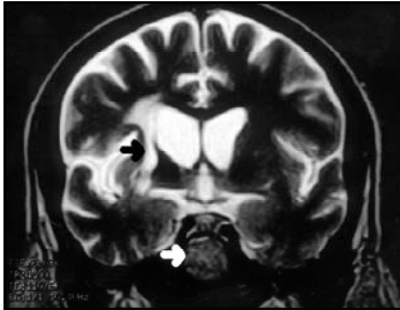


Fig 2. Corte coronal mostrando lesão com hipersinal na seqüência ponderada T2, comprometendo o trajeto do tracto corticoespinal. Observar redução volumétrica da ponte a direita (setas).

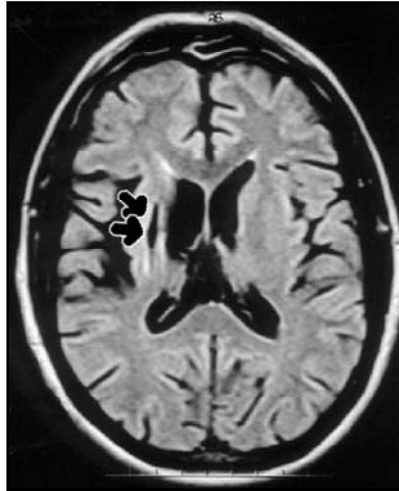


Fig 3. Corte axial mostrando lesão com hipossinal na seqüência ponderada FLAIR, comprometendo cápsula externa e centro semi-oval a direita (setas).

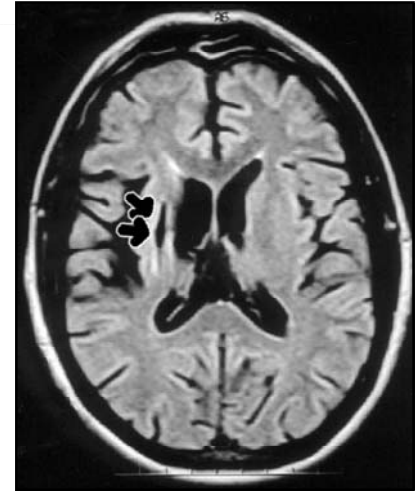


Fig 4. Corte axial na seqüência ponderada T1, evidenciando redução do pedúnculo cerebral a direita (setas).

nado com hemiparesia esquerda, sendo diagnosticado como isquemia cerebral, com remissão total do déficit neurológico. Há cerca de quatro anos o paciente passou a queixar-se de desequilíbrio e esquecimentos. Evoluiu nas consultas subseqüentes com lentidão, engasgos, visão dupla, episódios de incontinência urinária, sialorréia e cair com facilidade. Foi iniciado tratamento com L-dopa, biperideno, amantadina, porém, não houve reposta terapêutica.

Exame neurológico: Vigil, lúcido, orientado no tempo e espaço, com mini-exame do estado mental apresentando score de 25/30 (dois pontos perdidos em cálculo, um ponto em memória evocada, um ponto em praxia e um ponto na figura com dois pentágonos), marcha em pequenos passos, anteroflexão do tronco, hipomímia facial, disartria, paresia do olhar vertical (predominantemente na mirada para cima) (Fig 1), reflexo óculo-cefálico encontrava-se preservado, hipertonia tipo roda denteada mais acentuada a esquerda, reflexo cutâneo plantar em flexão a direita e indiferente a esquerda e reflexos profundos exaltados difusamente. Não apresentava choro ou riso espasmódico.

Pressão arterial: 120/80 mmHg deitado e em pé.

O paciente foi submetido a exame de RM em aparelho Toshiba®, 0,5 Tesla e software Contour®. A imagem por RM revelou lesão alongada com hipossinal na seqüência FLAIR e T1, e hiperssinal na seqüência T2, comprometendo cápsula externa e centro semi-oval direitos, além de alargamento do ventrículo lateral e cissuras homolaterais. Observou-se ainda, lesão linear oblíqua com hiperssinal na seqüência T2, no trajeto do trato cortico espinal sugerindo degeneração Walleriana e na seqüência FLAIR, redução volumétrica do pedúnculo cerebral e da ponte a direita.(Fig 2, 3 e 4)

## DISCUSSÃO

PSP é afecção neurodegenerativa, de causa obscura, caracterizada por sinais parkinsonianos e comprometimento do olhar vertical de caráter essencialmente supranuclear. Ao estudo anatomopatológico observamos perda neuronal, degeneração granulovacuolar, gliose e emaranhados neurofibrilares nos núcleos da base, mesencéfalo e nú-

cleos cerebelares<sup>1,2,5</sup>. Os critérios diagnósticos foram propostos pelo National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), sendo divididos em: PSP possível, PSP provável e PSP definida. Na PSP possível temos: doença progressiva iniciada aos 40 anos ou mais, com comprometimento do olhar vertical e/ou lentificação do movimentos sacádicos, instabilidade postural importante, quedas freqüentes ao logo do ano em que iniciou o quadro, sem evidências de outra doença que possa explicar melhores achados. Na PSP provável observamos: instabilidade postural grave com quedas freqüentes ao logo do ano em que iniciou o quadro com comprometimento do olhar vertical, bem como outros achados de PSP possível. Na PSP definida, encontramos além dos achados da PSP possível e provável, alterações anatomopatológicas típicas de PSP<sup>6</sup>.

O presente relato evidencia evolução de uma síndrome extrapiramidal que ocorreu após injúria isquêmica cerebral, sugerindo a possibilidade de etiologia vascular. A ocorrência de sinais neurológicos assimétricos, incontinência urinária, além dos fatores de risco acenam para isto. Contudo, reconhecemos que é difícil estabelecer uma relação precisa de causa e efeito, considerando o tempo de instalação do ictus e o início da síndrome extrapiramidal. Um estudo realizado na Mayo Clinic sugere que a pesquisa do Haplótipo H2 da proteína tau pode auxiliar na diferenciação entre PSP idiopática e vascular<sup>2</sup>.

O achado principal na RM em PSP é a atrofia global. No entanto, podem ser observados redução volumétrica do mesencéfalo e aumento no coeficiente aparente de difusão no putamen, globo pálido e núcleo caudado<sup>7</sup>. Em nosso paciente, podemos observar, além das alterações típicas de injúria isquêmica antiga, achados que sugerem DW ao longo do trato cortico espinhal, como alterações involutivas do pedúnculo cerebral, da ponte e pirâmide a direita em relação a esquerda. Com o desenvolvimento das técnicas de RM, evidenciamos achados neste método compatíveis com DW, principalmente em lesões vasculares comprometendo núcleos da base e o trato piramidal. A DW pode ser

observada a partir de quatro semanas após o ictus vascular e parece influenciar no prognóstico motor de pacientes com doença cerebrovascular<sup>8</sup>.

Como a resposta medicamentosa na PSP é nula, a fisio e a fonoterapia impõem-se como medidas de manutenção para os pacientes. Baixos escores do índice de Barthel foram observados em pacientes acometidos de hemorragia supratentorial que apresentavam DW pontina<sup>9</sup> e parece haver pior prognóstico ou lentidão no processo de reabilitação em pacientes com lesão vascular na cápsula interna e coroa radiada onde foi notada DW no trato cortico-espinhal<sup>10</sup>.

A PSP pode ser uma apresentação clínica de doença vascular encefálica incomum, e é inusitada a observação de DW no caso relatado. Apesar de não podermos desconsiderar a possibilidade de duas situações ocorridas de forma independente, não encontramos registro de tal correlação na bibliografia pesquisada.

## REFERÊNCIAS

1. Winikates J, Jankovic J. Vascular progressive supranuclear palsy. *J Neural Transm* 1994;42(Suppl):S189-S201.
2. Josephs KA, Ishizawa T, Tsuboi Y, Cookson N, Dickson DW. A clinicopathological study of vascular progressive supranuclear palsy: a multi-infarct disorder presenting as progressive supranuclear palsy. *Arch Neurol* 2002;59:1597-1601.
3. Brasileiro G Filho. *Bogliolo Patologia*, 6ª edição Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2000:834-835.
4. Fukui K, Iguchi I, Kito A, Watanabe Y, Sugita K. Extent of pontine pyramidal tract Wallerian degeneration and outcome after supratentorial hemorrhagic stroke. *Stroke* 1994;25:1207-1210.
5. Carrilho PE, Barbosa ER. Progressive supranuclear palsy in a sample of Brazilian population: clinical features of 16 patients. *Arq Neuropsiquiatr* 2002;60:917-922.
6. Litvan I, Agid Y, Calne D, et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop. *Neurology* 1996;47:1-9.
7. Seppi K, Schocke MFH, Esterhammer R, et al. Diffusion-weighted imaging discriminates progressive supranuclear palsy from PD, but not from the parkinson variant of multiple system atrophy. *Neurology* 2003;60:922-927.
8. Castillo M, Mukherji SK. Early abnormalities related to postinfarction Wallerian degeneration: evaluation with MR diffusion-weighted imaging. *J Comput Assist Tomogr* 1999;23:1004-1007.
9. Fukui K, Iguchi I, Kito A, Watanabe Y, Sugita K. Extent of pontine pyramidal tract Wallerian degeneration and outcome after supratentorial hemorrhagic stroke. *Stroke* 1994;25:1207-1210.
10. Miyai I, Suzuki T, Kii K, Kang J, Kubota K. Wallerian degeneration of the pyramidal tract does not affect stroke rehabilitation outcome. *Neurology* 1998;51:1613-1616.