

CALCIFICAÇÕES INTRACRANIANAS MACIÇAS EM UM PACIENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO*

Emerson L. Gasparetto¹, Sergio E. Ono², Arnolfo de Carvalho Neto³

Resumo O envolvimento do sistema nervoso central em pacientes com lúpus eritematoso sistêmico é freqüentemente relatado. Os exames de tomografia computadorizada e ressonância magnética demonstram achados como atrofia cerebral, infarto cerebral e/ou hemorragia intracraniana. Calcificações intracranianas maciças em pacientes com lúpus eritematoso sistêmico são raras. Os autores apresentam um paciente com lúpus eritematoso sistêmico e crises convulsivas, cuja tomografia computadorizada demonstrou extensas calcificações nos gânglios da base e focos de calcificação nos lobos frontais. A ressonância magnética revelou imagens hiperintensas na seqüência FLAIR e hipointensas em gradiente eco T2* na topografia dos gânglios da base. *Unitermos:* Lúpus eritematoso sistêmico; Calcificação intracraniana; Tomografia computadorizada.

Abstract *Massive intracranial calcifications in a patient with systemic lupus erythematosus.* Central nervous system involvement is frequently reported in patients with systemic lupus erythematosus. Computed tomography and magnetic resonance imaging studies usually show brain atrophy, cerebral infarction and/or intracranial bleeding. Extensive intracranial calcification in patients with systemic lupus erythematosus is rare. We report a case of a patient with systemic lupus erythematosus who presented with seizures and massive basal ganglia calcification and mild calcifications in the frontal lobes, seen on the brain computed tomography scan. Magnetic resonance imaging showed hyperintensity on FLAIR images and hypointense signals on T2* gradient echo images in the basal ganglia.

Key words: Systemic lupus erythematosus; Intracranial calcification; Computed tomography.

INTRODUÇÃO

O envolvimento do sistema nervoso central (SNC) no lúpus eritematoso sistêmico (LES) tem sido relatado em aproximadamente 40% dos pacientes⁽¹⁾. As manifestações neurológicas incluídas nos critérios diagnósticos de LES são convulsões e psicose, na ausência de desordem metabólica ou drogas que possam causá-las.

Há poucos relatos de calcificações maciças associadas com LES⁽²⁻⁹⁾. Apesar de não estar claro, o mecanismo que pode explicar este achado é uma lesão vascular imunológica com múltiplos infartos e calcificação vascular^(2,5).

Os autores relatam o caso de um paciente com LES que apresentou várias

convulsões, e a tomografia computadorizada (TC) mostrou calcificações intracranianas maciças.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 20 anos de idade, foi admitido com história de astenia e perda de peso nas duas semanas anteriores ao internamento. Ele também referia episódios febris, "rashes" cutâneos, fotosensibilidade e úlceras orais.

O exame físico mostrou várias úlceras orais, pápulas e descamação em pescoço, dorso e braços. Os estudos laboratoriais revelaram anemia, leucopenia, trombocitopenia e velocidade de hemossedimentação aumentada. Testes imunológicos mostraram títulos de anticorpos antinucleares (ANA) elevados, anticorpos anti-DNA não reagente e baixos complementos séricos (C₃ e CH₅₀). O paciente foi submetido a biópsia de pele, que foi compatível com LES no exame histológico.

O paciente apresentou cinco dos 11 critérios para classificação do LES (fotosensibilidade, úlceras orais, desordens imunológicas, desordens hematológicas e ANA positivo), sendo então definido o

diagnóstico para LES. Durante as investigações no hospital o paciente apresentou episódios de convulsões. O exame do líquido revelou elevação na concentração de proteínas (189 mg/dl).

A TC mostrou calcificação maciça simétrica nos gânglios da base e calcificações moderadas nos lobos frontais. A ressonância magnética (RM) revelou sinal hiperintenso nas imagens ponderadas em FLAIR e sinais hipointensos nas imagens ponderadas em gradiente eco T2* na topografia dos gânglios da base (Figura 1). Nenhuma outra alteração, como infartos, atrofia ou sangramento, foi observada na RM.

Estudo metabólico do cálcio e fósforo foi realizado e estava normal. As convulsões foram controladas e o paciente recebeu alta do hospital com corticosteróides e fenitoína via oral.

DISCUSSÃO

Sabe-se que calcificação cerebral ocorre em diversas condições como hipoparatiroidismo idiopático e desordens endócrinas, pseudo-hipoparatiroidismo, encefalopatia anóxica, doença de Fahr, ferocalcinoze, administração de cisplatina

* Trabalho realizado na Disciplina de Radiologia Médica do Departamento de Clínica Médica da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR.

1. Médico Residente do Serviço de Radiologia Médica do Hospital de Clínicas da UFPR.

2. Acadêmico de Medicina da UFPR.

3. Professor Assistente da Disciplina de Radiologia Médica do Curso de Medicina da UFPR.

Endereço para correspondência: Dr. Emerson L. Gasparetto. Avenida Silva Jardim, 296, ap. 502. Curitiba, PR, 80230-000. E-mail: gasparetto@hotmail.com

Recebido para publicação em 18/7/2003. Aceito, após revisão, em 24/11/2003.

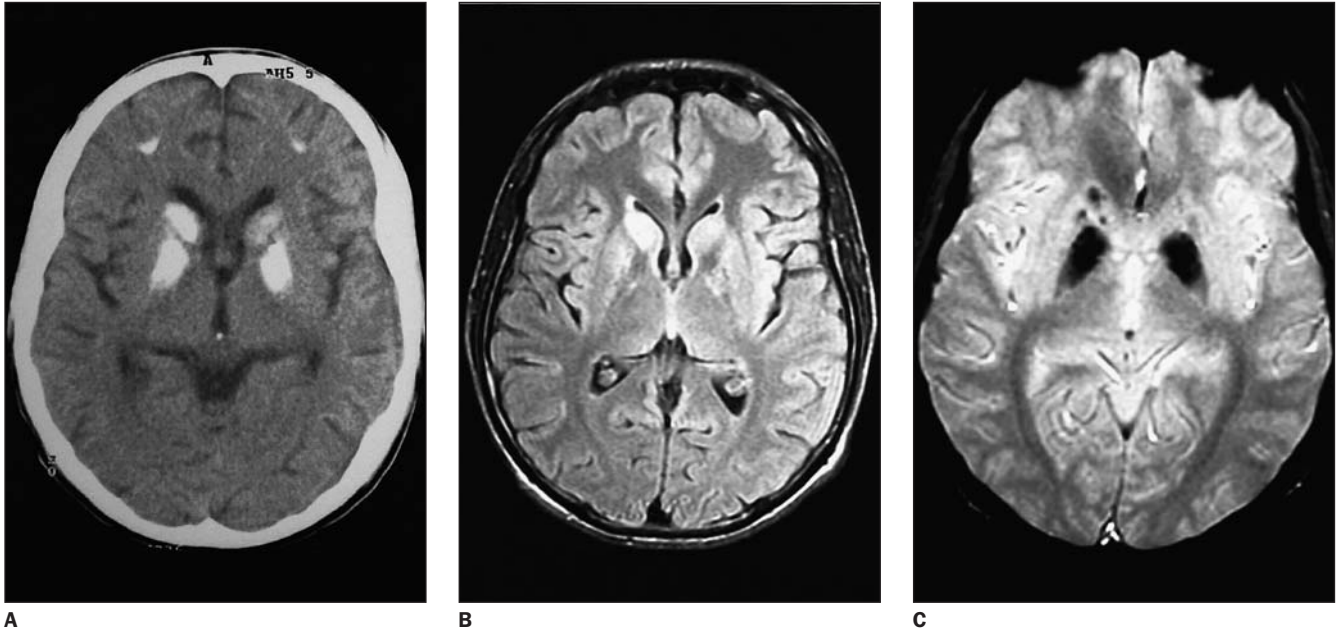


Figura 1. A: Tomografia computadorizada mostrando calcificações simétricas extensas nos gânglios da base e calcificações moderadas nos lobos frontais. A ressonância magnética revelou sinais hiperintensos moderados nas imagens em FLAIR (B) e sinais hipointensos em imagens ponderadas em gradiente eco T2* (C) na topografia dos gânglios da base.

endovenosa e metotrexate intratecal^(5,8). Essas calcificações freqüentemente mostram distribuição constante sem relação com a etiologia, sendo os gânglios da base afetados mais freqüentemente^(2,5,6). O paciente deste relato de caso não apresentava distúrbios eletrolíticos, disfunção endócrina ou história familiar de qualquer das doenças mencionadas. Portanto, assume-se que as extensas calcificações intracranianas deste caso resultaram do LES.

A TC do crânio e a RM dos pacientes com LES geralmente mostram infarto, hemorragia, edema e atrofia cerebral^(1,3,8).

Existem relatos de calcificações bilaterais simétricas intracranianas em pacientes com LES. Garcia-Raya *et al.*⁽⁵⁾ relataram um caso de mulher de 38 anos de idade com LES que apresentou um evento neurológico agudo e que a TC mostrava calcificações bilaterais simétricas nos gânglios da base, tálamo e substância branca subcortical. Esses autores mencionaram que realizaram TC cerebrais em mais de 30 casos de LES com diferentes tipos de apresentações de sintomas no SNC e nenhum caso de calcificações foi visto. Raymond *et al.*⁽⁶⁾ avaliaram as TC de crânio de 27 adultos com LES com várias apresentações de sintomas neurológicos. Esses autores encontraram apenas dois casos de calcifica-

ções intracranianas extensas que estavam localizadas nos gânglios da base, centro semi-oval e cerebelo.

Alguns autores tentaram explicar a etiologia das calcificações cerebrais vistas em pacientes com LES. Anderson⁽²⁾ relatou um caso de LES com múltiplos infartos e calcificações bilaterais nos gânglios da base, e sugeriu que uma lesão vascular imunológica causou múltiplos infartos e provocou calcificações em regiões seletivas e vulneráveis do cérebro. Nagaoka *et al.*⁽¹⁰⁾ relataram cinco casos de LES associados com calcificação intracerebral pronunciada. Uma vez que seus pacientes tinham manifestações neuropsiquiátricas e evidência de atividade da doença, os autores sugeriram que uma angiíte grave e/ou um mecanismo auto-imune poderia ser a causa das calcificações intracranianas no LES. Stuart e Gregson⁽⁷⁾ apresentaram um paciente com calcificações intracranianas (gânglios da base, cápsula interna, lobos cerebelares, tronco cerebral e hemisférios cerebrais) e sem evidência clínica de envolvimento do SNC pela doença. Esses autores observaram altos títulos de anticorpo para uma proteína antiglial no soro e no líquido e sugeriram que esta alteração foi induzida pelo lúpus, e os altos títulos e as propriedades deste anticorpo resultaram

nas calcificações intracranianas. Garcia-Raya *et al.* questionaram o mecanismo vascular como a causa principal das calcificações intracranianas em pacientes com LES⁽⁵⁾. Esses autores reforçaram que este mecanismo não se explica, pois o dano vascular é freqüente em pacientes com LES, enquanto calcificações cerebrais são achados raros da doença. Os autores enfatizaram que nenhum infarto, atrofia cerebral ou sangramento sugerindo vasculopatia no SNC foi visto em seus pacientes.

Em nosso caso não havia sinais de vasculite na RM, como hiperintensidade na substância branca ou infartos lacunares, sugerindo que o mecanismo vascular imunopatogênico é pouco provável.

CONCLUSÃO

Calcificações intracranianas extensas podem ser raramente vistas no LES, com ou sem manifestações neurológicas. Mais estudos devem ser conduzidos para explicar o verdadeiro mecanismo deste achado. Pelo fato de alterações vasculares conhecidas nos pacientes com LES (infartos, atrofia e sangramento) estarem ausentes em nosso paciente, pareceu-nos improvável que um mecanismo vascular pudesse ser responsável pelas calcificações.

REFERÊNCIAS

1. Van Dam AP. Diagnosis and pathogenesis of CNS lupus. *Rheumatol Int* 1991;11:1-11.
2. Anderson JR. Intracerebral calcification in a case of systemic lupus erythematosus with neurological manifestations. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1981; 7:161-6.
3. Kashihara K, Nakashima S, Kohira I, Shohmori T, Fujiwara Y, Kuroda S. Hyperintense basal ganglia on T1-weighted MR images in a patient with central nervous system lupus and chorea. *AJNR* 1998; 19:284-6.
4. Matsumoto R, Shintaku M, Suzuki S, Kato T. Cerebral perivenous calcification in neuropsychiatric lupus erythematosus: a case report. *Neuroradiology* 1998;40:583-6.
5. Garcia Raya P, Gil Aguado A, Simon Merlo MJ, Lavilla Uriol P, Vega Astudillo A, Garcia Puig J. Massive cerebral calcification in systemic lupus erythematosus: report of an unusual case. *Lupus* 1994;3:133-5.
6. Raymond AA, Zariah AA, Samad SA, Chin CN, Kong NC. Brain calcification in patients with cerebral lupus. *Lupus* 1996;5:123-8.
7. Stuart BM, Gregson NA. Cerebral calcification in a patient with systemic lupus erythematosus and a monoclonal IgG reactive with glial fibrillary acidic protein. *Br J Rheumatol* 1998;37:1355-7.
8. Yamamoto K, Nogaki H, Takase Y, Morimatsu M. Systemic lupus erythematosus associated with marked intracranial calcification. *AJNR* 1992;13: 1340-2.
9. Daud AB, Nuruddin RN. Solitary paraventricular calcification in cerebral lupus erythematosus: a report of two cases. *Neuroradiology* 1988;30:84-5.
10. Nagaoka S, Matsunaga K, Chiba J, Ishigatsubo Y, Tani K. Five cases of systemic lupus erythematosus with intracranial calcification. *Rinsho Shinkeigaku* 1982;22:635-43.