



## Síndrome da encefalopatia reversível posterior em uma criança de 10 anos

Reversible posterior encephalopathy syndrome in a 10-year-old child

### Autores

Eve Grillo Carvalho<sup>1</sup>  
 Henrique Guarino Colli Peluso<sup>1</sup>   
 Lorena Luana Batista<sup>1</sup>  
 Cissa Santos Moreira<sup>1</sup>  
 Juliana Suzano Moraes Protti<sup>1</sup>  
 Maria Cristina Bento Soares<sup>1</sup>   
 Aline de Freitas Suassuna Autran<sup>1</sup>  
 Amanda Rocha Soares Almeida<sup>1</sup>  
 Denise Cristina Rodrigues<sup>1</sup>  
 Lívia Verônica Grillo Romano Bernardes<sup>1</sup>  
 Luciana Pimenta de Paula<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universidade Federal de Viçosa, Departamento de Medicina e Enfermagem (DEM), Viçosa, MG, Brasil.

Data de submissão: 24/05/2018.  
 Data de aprovação: 13/07/2018.

**Correspondência para:**  
 Henrique Peluso.  
 E-mail: henrique.peluso@ufv.br

DOI: 10.1590/2175-8239-JBN-2018-0111

### RESUMO

**Introdução:** A Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível (SEPR) engloba um conjunto de achados clínico-radiológicos, associados a hipertensão arterial sistêmica grave. Este relato de caso propõe discutir a identificação, o diagnóstico e o manejo de SEPR na população pediátrica. **Apresentação do caso:** Paciente do sexo feminino, 10 anos, admitida em pronto-atendimento com queixa de oligúria e edema generalizado. Ao exame físico inicial, a única alteração presente era anasarca. A investigação diagnóstica revelou síndrome nefrótica, iniciando-se tratamento clínico. Evoluiu no 8º dia de internação com pico hipertensivo, perda visual súbita, redução do nível de consciência, nistagmo e crises convulsivas focais, demandando intubação. Foi transferida para Unidade de Terapia Intensiva, com melhora neurológica, após a terapêutica instituída. Tomografia de crânio evidenciou área de hipodensidade discreta em substância branca do lobo occipital e assimetria anteroposterior de sulcos, compatível com SEPR. **Discussão:** A SEPR decorre de edema cerebral vasogênico de instalação aguda ou subaguda. Sintomas descritos incluem cefaleia e alteração de consciência, estupor, coma, déficits neurológicos, convulsões e cegueira cortical. As nefropatias constituem as principais causas de SEPR em pediatria. A ressonância magnética com difusão de moléculas é o padrão-ouro para o diagnóstico. Os objetivos iniciais são a redução dos níveis pressóricos, terapia antiepiléptica, correção de distúrbios hidroeletrólíticos e do equilíbrio ácido-básico, e manejo da hipertensão intracraniana. **Conclusão:** A SEPR ocorre associada à hipertensão aguda. O diagnóstico precoce e manejo adequado podem determinar melhor prognóstico e minimizar a gravidade do curso clínico.

**Palavras-chave:** Síndrome da Leucoencefalopatia Posterior; Pediatria; Nefrologia; Neurologia.

### ABSTRACT

**Introduction:** The posterior reversible encephalopathy (PRES) syndrome encompasses a set of clinical-radiological findings associated with severe systemic arterial hypertension. This case report proposes to discuss the identification, diagnosis, and management of PRES in the pediatric population. **Case presentation:** Female patient, 10 years old, admitted to the emergency room with complaint of oliguria and generalized edema. At the initial physical exam, the only alteration present was anasarca. The diagnostic investigation revealed nephrotic syndrome, and clinical treatment was started. She evolved on the 8th day of hospitalization with peak hypertension, sudden visual loss, reduced level of consciousness, nystagmus, and focal seizures requiring intubation. She was transferred to the Intensive Care Unit, with neurological improvement, after the established therapy. CT scan revealed a discrete hypodense area in the white matter of the occipital lobe and anteroposterior groove asymmetry, compatible with PRES. **Discussion:** PRES is due to vasogenic cerebral edema of acute or subacute installation. Symptoms include headache and altered consciousness, stupor, coma, neurological deficits, seizures and cortical blindness. Nephropathies are the main cause of PRES in pediatrics. Magnetic resonance imaging with diffusion of molecules is the gold standard for diagnosis. The initial treatment objectives are the reduction of blood pressure, antiepileptic therapy, correction of hydroelectrolytic and acid-base disorders and management of intracranial hypertension. **Conclusion:** PRES is associated with acute hypertension. Early diagnosis and proper management may determine a better prognosis and minimize the severity of the clinical course.

**Keywords:** Posterior Leukoencephalopathy Syndrome; Pediatrics; Nephrology; Neurology.



## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível (SEPR) corresponde a um conjunto de achados clínicos e radiológicos caracterizados por um espectro variável de gravidade de cefaleia, náuseas, vômitos, distúrbios visuais, déficits neurológicos focais e convulsões associadas à hipertensão arterial sistêmica grave.<sup>1</sup> A incidência real de SEPR permanece desconhecida,<sup>2</sup> destarte, o presente artigo propõe descrever a apresentação clínica e radiológica de um caso de SEPR em paciente pediátrico, bem como discutir o diagnóstico e o manejo dessa condição.

## APRESENTAÇÃO DO CASO

Uma menina de 10 anos de idade com história patológica progressiva de síndrome nefrótica recidivante, devido a provável doença de lesões mínimas, foi admitida no hospital, relatando edema de membros inferiores iniciado havia 15 dias, após desmame corticoterápico, evoluindo havia 5 dias para anasarca, além de redução do volume urinário, coriza e tosse seca. O exame físico revelou anasarca, estado neurológico preservado, escala de coma de Glasgow 15, pupilas isocóricas e fotorreagentes, sem sinais meníngeos ou déficits focais, comunicativa, com palidez mucosa e cutânea discreta. Hemodinamicamente estável, normotensa para a idade e estatura (pressão arterial no membro superior direito 90x60 mmHg), pesando 33 kg e com peso seco estimado de 27 kg.

Os exames iniciais identificaram hipoalbuminemia significativa (2,1 g/dL), proteinúria (4 +/4+), ausência de azotemia (36 mg/dL de ureia e 0,55 mg/dL de creatinina), hemograma normal, anticorpos anti-estreptolisina O negativos e proteína C reativa de 3,0 mg/L. Ela foi hospitalizada com hipótese diagnóstica de glomerulopatia descompensada, provavelmente desencadeada por uma infecção viral inespecífica. Exames subsequentes revelaram proteinúria nefrótica (3.506 mg em 24 horas), volume urinário de 400 mL em 24 horas, equivalente a 0,62 mL/kg de peso seco estimado, relação albumina/globulina reduzida (1,0), ultrassonografia renal normal, dislipidemia (colesterol total 553 mg/dL e triglicérides 375 mg/dL), ionograma normal e urocultura e hemocultura negativas.

O tratamento foi instituído com albumina (1,5 mg/kg/dia por 2 dias), prednisona (10 mg/dia) e furosemida (40 mg/dia), necessitando de aumento da dose de furosemida até 60 mg/dia e associação de espironolactona 50 mg/dia até que houvesse resposta clínica satisfatória com perda de peso, redução significativa do edema e diurese com fluxo maior que 1 mL/kg/h.

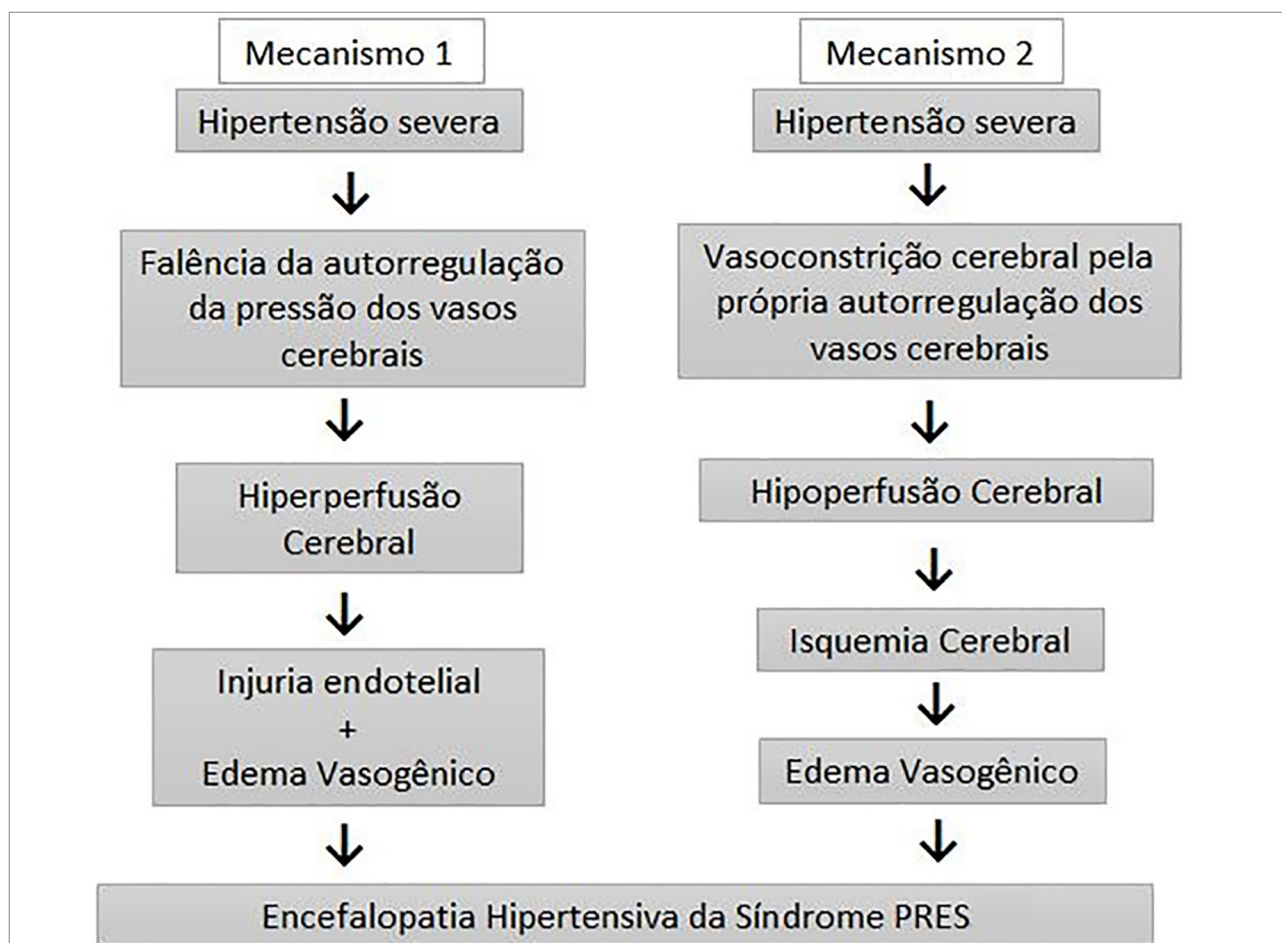
No oitavo dia de internação, a paciente apresentou pico hipertensivo grave (180x100 mmHg – acima do percentil 99 para a idade e estatura), sendo medicada com captopril por via oral (2 doses de 25 mg cada) e hidralazina por via venosa (2 doses de 0,2 mg/kg), sem sucesso, e persistência de níveis de pressão arterial em torno de 150x100 mmHg. Foram iniciadas monitoração contínua dos sinais vitais e oxigenoterapia via cateter nasal a 2 L/min devido à queda de saturação no ar ambiente para 80%. A paciente evoluiu rapidamente com cefaleia holocraniana grave, nistagmo horizontal, crises epilépticas focais, perda súbita bilateral da acuidade visual e redução do nível de consciência, com Glasgow variando de 6 a 8.

Devido à rápida deterioração do estado mental e à manutenção da hipertensão arterial, apesar da terapia estabelecida, a paciente foi encaminhada para a unidade de terapia intensiva (UTI) do hospital, exigindo uma sequência rápida de intubação e infusão contínua de midazolam (começando com 0,5 mcg/kg/min). Após a sedação, houve estabilização hemodinâmica e neurológica, com redução dos valores pressóricos sem a necessidade de vasodiladores intravenosos e outros antiepilépticos. Ela foi transferida no mesmo dia em uma UTI móvel para um hospital equipado com UTI pediátrica. A tomografia computadorizada realizada revelou uma área de hipodensidade discreta, sugestiva de edema, na substância branca do lobo occipital e assimetria do sulco ântero-posterior, compatível com SEPR.

## DISCUSSÃO

A SEPR é desencadeada por edema cerebral de origem vasogênica, tipicamente de instalação aguda. Sinais e sintomas incluem cefaleia, alteração do estado de consciência, levando a estupor e coma, déficits neurológicos focais, convulsões, náuseas, vômitos, confusão mental e alterações visuais resultantes do envolvimento do córtex occipital.<sup>1-4</sup>

A fisiopatologia permanece controversa, e dois mecanismos foram propostos. O primeiro sugere que a hipertensão grave excede a capacidade de autorregulação da pressão arterial dos vasos cerebrais, resultando em hiperperusão cerebral, lesão endotelial e edema vasogênico. A segunda teoria propõe que a vasoconstrição cerebral excessiva devido a esses mecanismos de autorregulação leva à hipoperusão e isquemia cerebral, com subsequente formação de edema vasogênico.<sup>5</sup> Esses mecanismos são descritos na Figura 1.

**Figura 1.** Fisiopatologia da encefalopatia hipertensiva na SEPR.

Estima-se que a hipertensão arterial sistêmica (HAS) tenha prevalência de aproximadamente 25% na população adulta brasileira,<sup>6</sup> e o número cai para cerca de 1% na população pediátrica, estando associado em todas as faixas etárias a sobrepeso/obesidade e, principalmente em crianças menores de 6 anos, a doenças renais parenquimatosas e glomerulares que cursam com síndrome nefrítica ou nefrótica, estenose ou obstrução da artéria renal e coarctação da aorta na maioria dos casos,<sup>7</sup> o que aponta para as nefropatias como a principal causa de SEPR na infância e explica a relativa raridade de casos relatados de SEPR em pacientes pediátricos quando comparados à população adulta.

O principal achado radiológico é o edema cerebral, e a ressonância magnética (RM) com difusão de moléculas é o padrão ouro atual, pois permite a diferenciação do edema citotóxico do edema vasogênico sugestivo de SEPR.<sup>8,9</sup> Fugate et al. analisaram estudos de imagem de 120 casos e concluíram que a região mais comumente afetada era a parieto-occipital, predominantemente a área subcortical.<sup>10</sup>

O manejo adequado da crise hipertensiva no contexto da emergência neurovascular, com risco de dano orgânico iminente, visa reduzir os níveis pressóricos em 20-25% em duas horas, e o uso de urapidil e clonidina como primeira linha de tratamento é indicado. Como terapia antiepiléptica, benzodiazepínicos, valproato, levetiracetam e magnésio são alternativas terapêuticas eficazes. Os níveis séricos de magnésio devem ser avaliados periodicamente se ele for utilizado na terapia. O manitol pode ser usado para tratar a hipertensão intracraniana e, apenas em casos selecionados, considerar drenagem de uma eventual hemorragia para descompressão ou mesmo hemicraniotomia.<sup>11</sup> O manejo clínico é descrito na Figura 2.

Quanto ao prognóstico, 25-45% dos pacientes apresentam achados radiológicos persistentes e 10-25% apresentam déficits neurológicos sem recuperação completa. Até 8% dos pacientes necessitarão de tratamento crônico para epilepsia. A taxa de recorrência é de 5% a 15% em 2 anos.<sup>11</sup>

**Figura 2.** Manejo terapêutico da SEPR.

<b>Manejo da PRES</b>	
<b>Redução dos níveis pressóricos</b>	1ª linha: Urapidil e Clonidina
<b>Terapia antiepiléptica</b>	Lorazepam, Valproato, Levetiracetam, Magnésio
<b>Hipertensão intracraniana</b>	Manitol Casos selecionados: descompressão por drenagem de hemorragia ou hemicraniotomia

## CONCLUSÃO

A SEPR resulta da falha dos mecanismos de autorregulação cerebrovascular em um contexto de níveis elevados de pressão arterial. A hipertensão secundária em crianças é comumente relacionada a alterações renais, sugerindo que estas sejam a principal etiologia da SEPR na infância. O diagnóstico precoce e o manejo adequado podem determinar um melhor prognóstico e minimizar a gravidade de seu curso clínico.

## AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem à paciente e a seus responsáveis legais por terem autorizado o uso de seu prontuário médico e das informações nele contidas para a elaboração deste relato de caso; ao Hospital São Sebastião e à Universidade Federal de Viçosa, pela infraestrutura e apoio oferecido para a integração entre prática médica e produção científica.

## REFERÊNCIAS

- Akin F, Kılıçaslan C, Solak ES, Uzun M, Aygün S, Arslan Ş. Posterior reversible encephalopathy syndrome in children: report of three cases. *Childs Nerv Syst* 2014;30:535-40.
- Onder AM, Lopez R, Teomete U, Francoeur D, Bhatia R, Knowlton O, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in the pediatric renal population. *Pediatr Nephrol* 2007;22:1921-9.
- Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Pao L, Wang A, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996;334:494-500.
- Raj S, Overby P, Erdfarb A, Ushay HM. Posterior reversible encephalopathy syndrome: Incidence and associated factors in a pediatric critical care population. *Pediatr Neurol* 2013;49:335-9.
- Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 2: controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema. *ANJR Am J Neuroradiol* 2008;29:1043-9.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. *Vigilância em Saúde 2014: Vigilância de Fatores de Risco e Proteção para Doenças Crônicas por Inquérito Telefônico*. Brasília: Ministério da Saúde; 2015.
- Kay JD, Sanaiko AE, Stephen RD. Pediatric hypertension. *Am Heart J* 2001;143:422-32.
- Covarrubias DJ, Luetmer PH, Campeau NG. Posterior reversible encephalopathy syndrome: prognostic utility of quantitative diffusion-weighted MR images. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23:1038-48.
- Gonzaga D, Correia T, Rios M, Pereira C, Matos P, Figueiroa S, et al. Síndrome de encefalopatia posterior reversível (PRES). *Rev Nascere Crescer* 2008;17:233-36.
- Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, Kallmes DF, Kozak OS, Rabinstein AA. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings. *Mayo Clin Proc* 2010;85:427-32.
- Eberhardt O. Hypertensive crisis and posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES). *Fortschr Neurol Psychiatr* 2018;86:290-300.