NOTA EDITORIAL

O presente Suplemento foi realizado mediante encomenda pela Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia, entidade jurídica sem fins lucrativos.

REFERÊNCIAS

1. Abe K, Yoshimura H, Tanaka H, Fugita N, Hikita T, Sakoda S. Comparation of convencional and dissusion-weighted MRI and proton MR spectroscopy in patients with mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like events. Neuroradiology 2004;46:113-117.
2. Castillo M, Kwock L, Green C. MELAS Syndrome: Imaging and Proton MR Spectroscopic Findings. AJNR Am J Neuroradiol 1995;16:233-239.
3. Kim JH, Lim MK, Jeon TY, Rha JH, Eo H, Yoo SY, *et al.* Diffusion and Perfusion Characteristics of MELAS (Mitochondrial Myopathy, Encephalopathy, Lactic Acidosis, and Stroke-Like Episode). Korean J Radiol 2011;12:15-24.
4. Saneto RP, Friedman SD, Shaw DW. Neuroimaging of Mitochondrial Disease. Mitochondrion 2008;8:396-413.
5. Tzoulis C, Bindoff LA. Serial Diffusion Imaging in a case of Mitochondrial Encephalomyopathy, Lactic Acidosis, and Stroke-Like Episodes. Stroke 2009;40:e15-e17.
6. Yonemura K, Hasegawa Y, Kimura K, Minematsu K, Yamaguchi T. Diffusion-weighted MR Imaging in a Case of Mitochondrial Myopathy, Encephalopathy, Lactic Acidosis, and Strokelike Episodes. AJNR Am J Neuroradiol 2001;22:269-272.
7. Oppenheim C, Galanaud D, Samson Y, Sahel M, Dormont D, Wechsler B, et al. Can diffusion weighted magnetic resonance imaging help differentiate stroke from stroke-like events in MELAS?. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2000;69:248-250.
8. Kim HS, Kim DI, Lee BI, Jeong EK, Choi C, Lee JD, *et al.* Diffusion-Weigthed Image and MR Spectroscopic Analysis of a Case of MELAS with Repeat Attacks. Yonsei Med J 2001;42:128-133.

Alterações Mesiotemporais em Doentes com Neurossífilis

Mesial-temporal Lesions in Patients with Neurosyphilis

Marco BOUSENDE, Isabel CRAVO, Leonor LOPES, Cristina GONÇALVES, Ana VALVERDE, Teresa PALMA

Acta Med Port 2012 Jul-Aug;25(S1):64-68

RESUMO

Objectivos: Avaliar e descrever os achados clínico-imagiológicos de dois doentes com alterações mesiotemporais num contexto de neurossífilis.

Métodos: Foram revistos dois casos de neurossífilis com lesões mesiotemporais. Os dados clínicos foram recolhidos dos processos dos doentes, incluindo sexo, idade, apresentação clínica, alterações laboratoriais, electroencefalograma, tratamento e evolução clínica. Foram reavaliadas as ressonâncias magnéticas iniciais e de seguimento dos pacientes.

Resultados: Apresentamos dois doentes do sexo masculino, 45 e 43 anos, imunocompetentes e sem história de sífilis conhecida. Ambos apresentavam história de alterações do comportamento, desorientação e alterações mnésicas com semanas de evolução. Laboratorialmente os resultados foram compatíveis com neurossífilis (TPHA e VDRL no sangue e líquor), sendo as serologias para HSV negativas. Na ressonância magnética identificaram-se lesões da substância branca temporal, amígdalas, hipocampos, gyri parahipocampi e ínsulas. Foi realizada terapêutica com penicilina G durante 14 dias, com evolução clínico-imagiológica favorável.

Conclusões: A variabilidade da apresentação clínica e imagiológica na neurossífilis dificulta o seu diagnóstico. O início precoce do tratamento melhora significativamente o prognóstico dos doentes, pelo que um diagnóstico atempado é determinante. Do ponto de vista imagiológico, a neurossífilis deverá ser considerada como diagnóstico diferencial nos casos de lesões mesiotemporais, alertando os clínicos para a importância da sua investigação laboratorial.

ABSTRACT

Background and Purpose: Evaluate and describe clinical and imaging findings in two patients with mesial-temporal changes in a context of Neurosyphilis

Methods: The clinical files of two patients with mesial-temporal lesions in the context of Neurosyphilis were reviewed, gathering information about sex, age, clinical presentation, laboratory and EEG changes, treatment and clinical outcome. An emphasis was placed in the initial and follow-up MR studies.

Results: Two male caucasian patients, aged 43 and 45, with a normal immunological status, with no prior known history of syphilis. Both presented a history of behavioral changes, disorientation and mnesic changes. Laboratorial results were compatible with neurosyphilis (TPHA and VDRL were detected in blood and LCR) and the HSV serology was negative. MR studies revealed changes of signal indicating lesions in the temporal white matter, amygdala, hippocampus, gyri parahipocampi and insulas.

Conclusions: Neurosyphilis is a challenging diagnosis due to the variability of clinical and imaging findings. Precocious therapy significantly improves prognosis and outcome, stressing the need for an early diagnosis. In imaging studies Neurosyphilis should be considered as a differential diagnosis when mesial-temporal lesions are detected, prompting adequate laboratorial investigation.

M.B., I.C., L.L., C.G., T.P.: Unidade Autónoma de Neurorradiologia. Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca. Amadora. Portugal.
A.V.: Serviço de Neurologia. Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca. Amadora. Portugal.

Copyright © Ordem dos Médicos 2012

INTRODUÇÃO

A sífilis é uma doença provocada pelo *Treponema pallidum*, cuja incidência tem aumentado significativamente nos últimos anos com a emergência da infecção por vírus da imunodeficiência humana (VIH).

O envolvimento do sistema nervoso central pode ocorrer em qualquer estádio da doença, acontecendo em 5-10% dos doentes não tratados.[1,2]

CASO CLÍNICO 1

Homem de 45 anos, internado por quadro de dois meses de evolução de alterações do comportamento com desorientação, alterações mnésicas e linguísticas com anomia. Sem antecedentes pessoais relevantes, nomeadamente imunossupressão ou lesões cutâneas/sexuais conhecidas.

Inicialmente realizou-se o estudo para demências que revelou teste VDRL (*venereal disease research laboratory)*

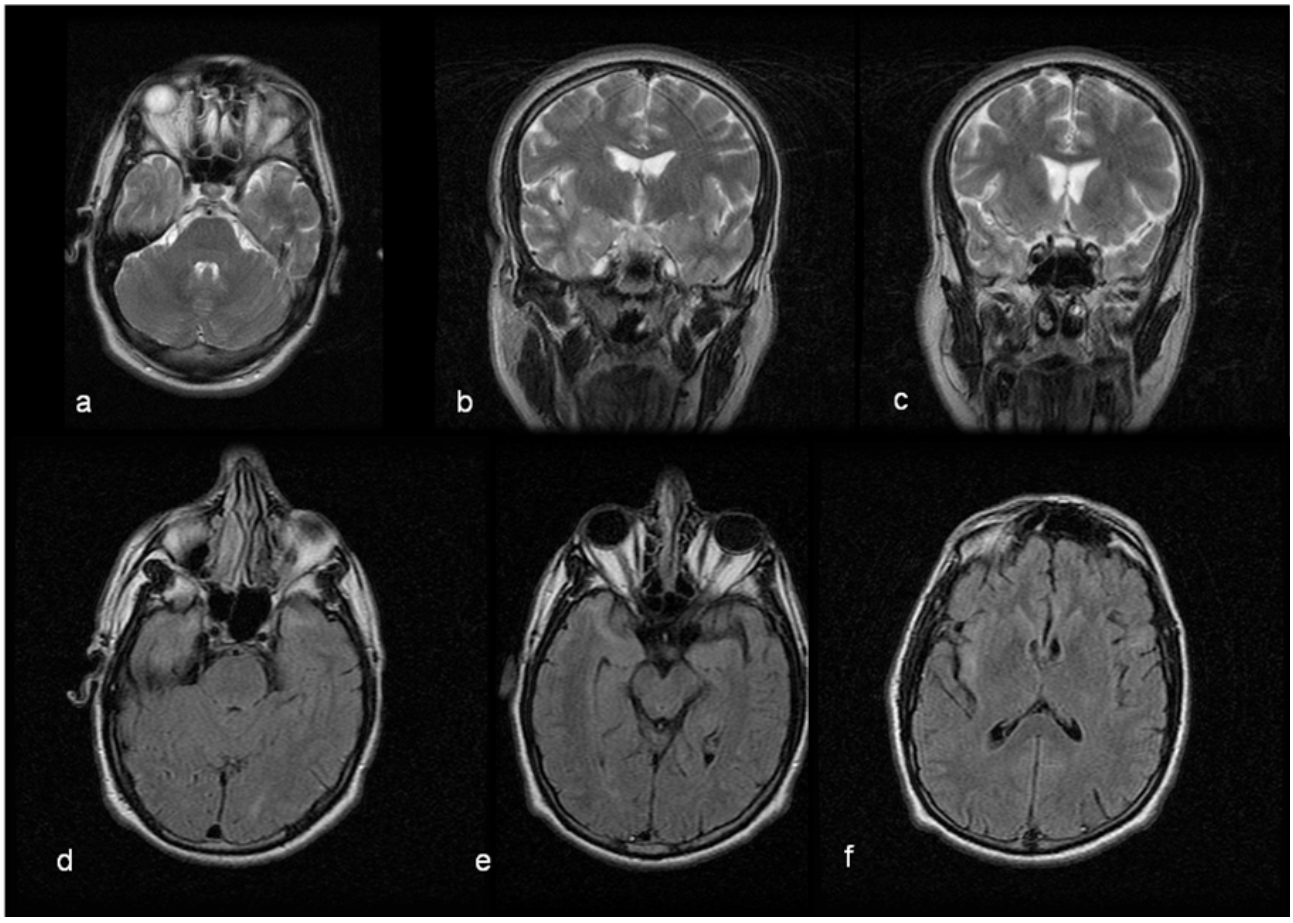


Fig. 1 - Ressonância magnética inicial (doente um). a-axial T2; b-c coronal T2; d-e-f axiais FLAIR *(fluid-attenuated inversion recovery).*

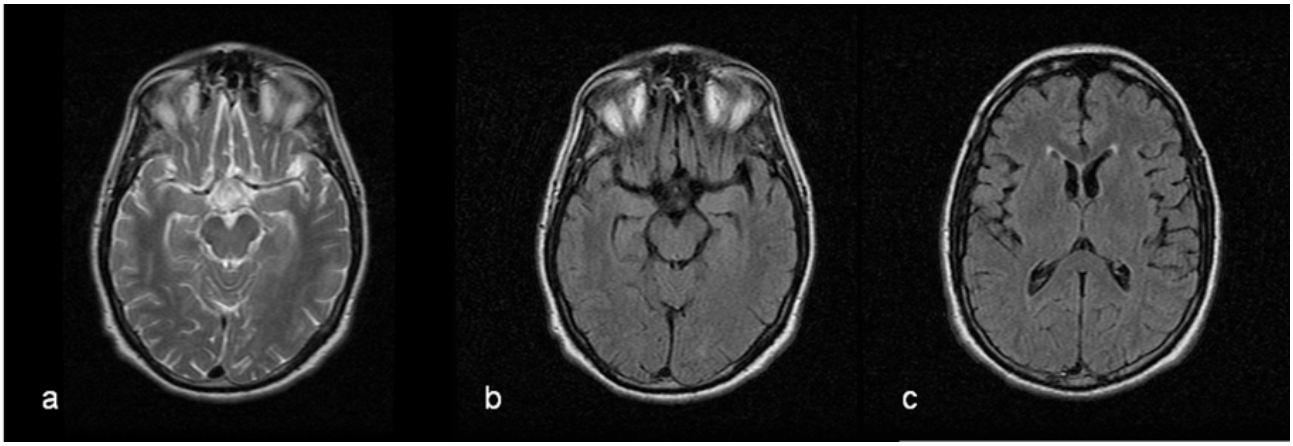


Fig. 2 - Ressonância magnética seguimento (doente um). a-axial T2; b-c axiais FLAIR

e teste TPHA *(Treponema pallidum microhemagglutination)* positivos. Foi realizada punção lombar que revelou líquor encefalorraquidiano com aumento de proteínas, pleocitose mononuclear, glicose normal, teste VDRL negativo e PCR HSV 1 e 2 negativos. Foi repetida a punção lombar passados 12 dias sendo os testes VDRL negativo e TPHA positivo. No electroencefalograma identificou-se uma lentificação ligeira e difusa da electrogénese de causa inespecífica. Na ressonância magnética inicial (Fig. 1) apresentou lesões hiperintensas nas ponderações T2 na substância branca subcortical temporal anterior, amígdalas, hipocampos, parahipocampos e ínsulas bilateralmente. As lesões não apresentavam restrição à difusão, efeito edematoso ou reforço de sinal após gadolíneo. Foram colocados os diagnósticos diferenciais de encefalite herpética, límbica ou envolvimento mesiotemporal num contexto de neurossífilis. Considerando o quadro sub-agudo e a positividade para sífilis no sangue e líquor iniciou-se antibioterapia com penicilina G que se manteve durante 14 dias.

O doente apresentou uma melhoria clínica significativa apresentando ainda alguns défices cognitivos após término da antibioterapia. Na ressonância magnética de controlo (14 dias) apresentava franca diminuição do hipersinal T2 e atrofia locorregional (Fig. 2).

CASO CLÍNICO 2

Homem de 43 anos, internado por quadro de alterações psicóticas, desorganização motora e cognitiva com três meses de evolução. O doente não apresentava outros antecedentes pessoais relevantes nomeadamente imunossupres-

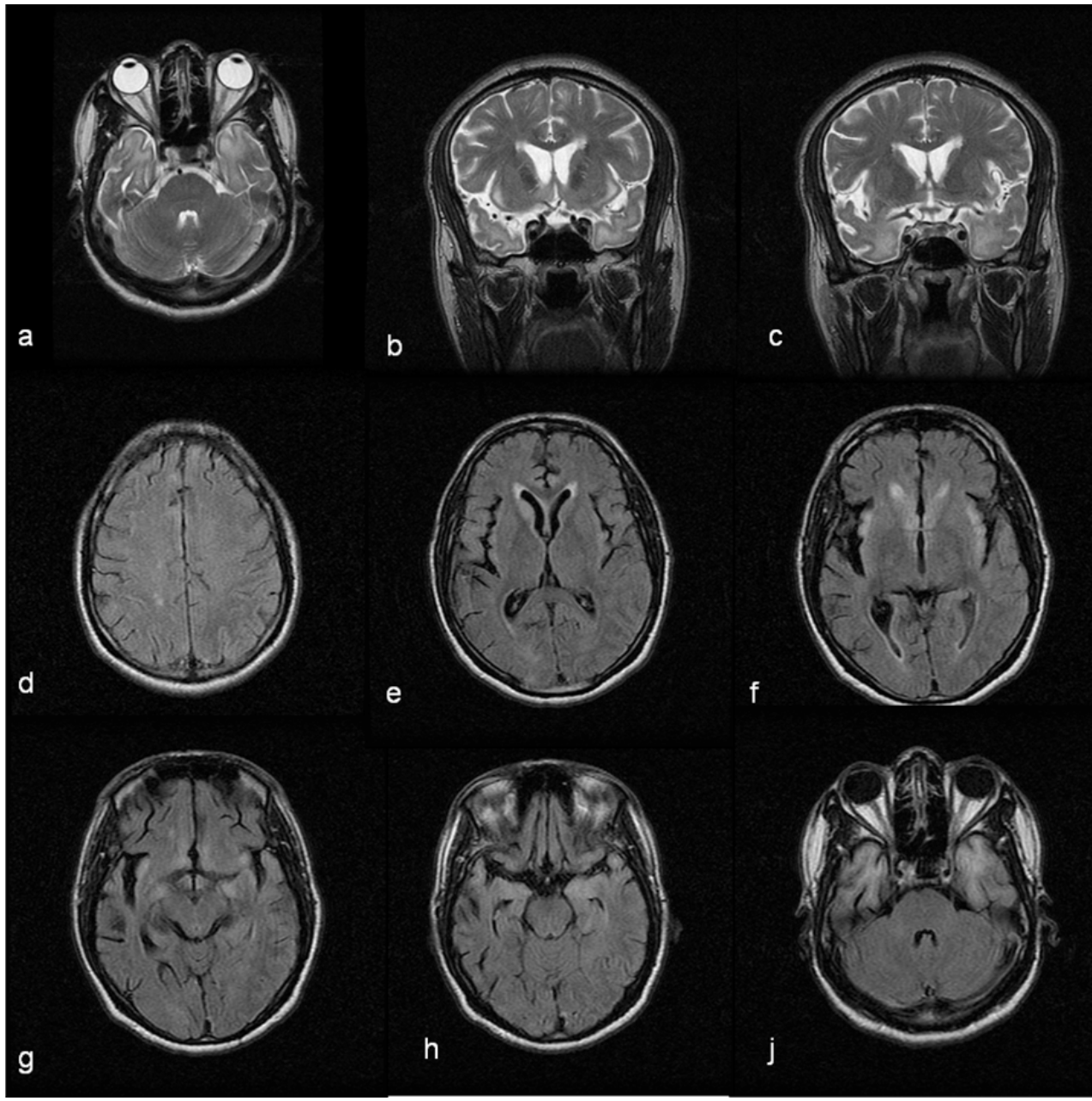


Fig. 3 - Ressonância magnética inicial (doente dois). a-axial T2; b-c coronal T2; d-e-f-g-h-i axiais FLAIR

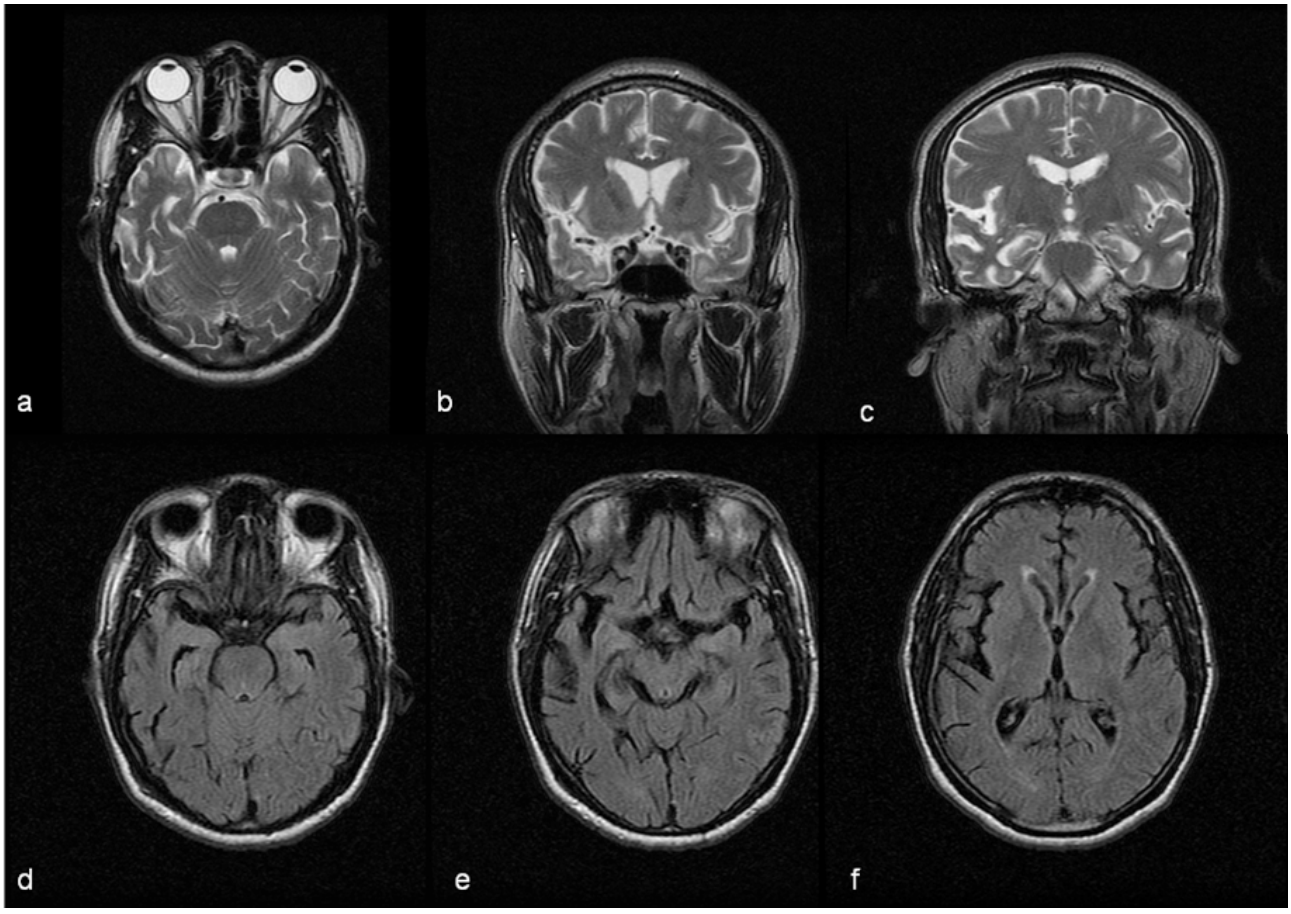


Fig. 4 - Ressonância magnética seguimento (doente dois). a-axial T2; b-c coronal T2; d-e-f axiais FLAIR

são ou história conhecida de lesões cutâneas ou sexuais.

Laboratorialmente apresentava serologias negativas para HIV, HSV (sangue e líquor encefalorraquidiano). Os testes TPHA e VDRL eram positivos tanto no sangue como no líquor encefalorraquidiano. Na ressonância magnética inicial apresentava lesões hiperintensas nas ponderações T2 na substância branca subcortical temporal anterior, amígdalas, hipocampos, parahipocampos, girus rectos e ínsulas bilateralmente. À direita existia ainda envolvimento da substância branca da alta convexidade frontal e da cabeça do núcleo caudado. (Fig. 3). Não havia restrição à difusão, efeito edematoso ou reforço de sinal após gadolíneo.

Foi realizada antibioterapia durante 14 dias com penicilina G, havendo uma franca melhoria clínica. Na ressonância magnética de controlo (dois meses) verificamos um discreto hipersinal T2 temporomesial de predomínio direito, bem como marcada atrofia difusa também de predomínio temporomesial.

DISCUSSÃO

A neurossífilis pode apresentar-se com uma clínica diversa que inclui alterações ópticas, parésia de pares cranianos, *tabes dorsalis*, alterações da memória e do comportamento.[3-5]

Laboratorialmente o líquido cefalorraquidiano apresenta pleocitose mononuclear e/ou reactividade para o VDRL. É importante relevar que embora a positividade para o VDRL seja considerada diagnóstica, este teste pode ser negativo em até 70% dos doentes infectados.[6]

Nos estudos por ressonância magnética os padrões mais frequentes são o de meningite e o meningovascular (enfartes corticais e subcorticais, arterites de pequenos ou grandes vasos, granulomas leptomeníngeos).[7,8] Menos comummente podem ser encontradas meningonevrites (mais do VII e VIII), periosteíte gomatosa e orbitária ou envolvendo a cápsula óptica.[7,8]

O envolvimento mesiotemporal num contexto de neurossífilis é relativamente raro, estando, pela nossa revisão, apenas 17 casos descritos até então. O envolvimento temporal pode ser uni ou bilateral, estando comummente envolvidas as ínsulas e a região fronto-parietal. Não existe restrição à difusão protónica, havendo reforço de sinal após gadolíneo a nível mesiotemporal ou fronto-parietal em 50% dos casos descritos, com apenas um caso descrito com reforço de sinal meníngeo.

As alterações mesiotemporais com hipersinal T2 estão normalmente associadas a encefalite herpética. Nesta patologia a topografia mesiotemporal deve-se à invasão encefálica pelo vírus *herpes simplex* através dos pequenos ramos meníngeos do nervo trigémeo (V). No entanto alguns aspectos favorecem a hipótese de neurossífilis (au-

sência de áreas de restrição à difusão, atrofia locorregional à apresentação, clínica indolente e testes TPHA e VDRL positivos) em detrimento de encefalite herpética (áreas de restrição à difusão, aspecto tumefacto, clínica fulminante e PCR HSV positivo). Outras entidades menos comuns também podem ser incluídas no diagnóstico diferencial (encefalite límbica paraneoplásica/não paraneoplásica, lúpus eritematoso sistémico, gliomatose cerebri, leucoencefalite hemorrágica de Hurst e linfoma primário do sistema nervoso central).[10]

O mecanismo envolvido na fisiopatologia das lesões mesiotemporais não está ainda completamente esclarecido. Admite-se que o hipersinal corticomesial consista em áreas de edema e gliose. A atrofia corresponde a uma marcada destruição neuronal,[11] evidenciada clinicamente pelas alterações cognitivas.

CONCLUSÃO

A variabilidade da apresentação clínica e imagiológica na neurossífilis dificulta o seu diagnóstico. O início precoce do tratamento melhora significativamente o prognóstico dos doentes, pelo que um diagnóstico atempado é determinante. Do ponto de vista imagiológico, a neurossífilis deverá ser considerada como diagnóstico diferencial nos casos de lesões mesiotemporais, alertando os clínicos para a importância da sua investigação laboratorial.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Os autores declaram a inexistência de fontes de financiamento.

NOTA EDITORIAL

O presente Suplemento foi realizado mediante encomenda pela Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia, entidade jurídica sem fins lucrativos.

REFERÊNCIAS

1. Holland BA, Perrett LV, Mills CM. Meningovascular syphilis: CT and MR findings. Radiology 1986;158:439–442.
2. Storm-Mathisen A: Syphilis. Handbook of Clinical Neurology. In: Vınken PJ, Klawans HL(1978), eds. vol 33 North-Holland Publishing Company 337–394.
3. Gürses C, Bilgiç B, Topçular B, Tuncer OG, Akman-Demir G, Hanağasi H et al. Clinical and magnetic resonance imaging findings of HIV-Negative patients with neurosyphilis. J Neurol 2007;254:368-374.
4. Marra CM. Neurosyphilis. Curr Neurol Neurosci Rep 2004;4:435-440.
5. Marra CM, Maxwell CL, Smith SL, Lukehart SA, Rompalo AM, Eaton M, et al. Cerebrospinal fluid abnormalities in patients with syphilis: association with clinical and laboratory features. J Infect Dis 2004;189:369–376
6. Hart G. Syphilis tests in diagnostic and therapeutic decision making. Ann Intern Med 1986;104:368–376.
7. Brightbill TC, Ihmeidan IH, Post MJ, Berger JR, Katz DA. Neurosyphilis in HIV-positive and HIV-negative patients: neuroimaging findings. AJNR Am J Neuroradiol 1995;16:703–711.
8. Harris DE, Enterline DS, Tien RD. Neurosyphilis in patients with AIDS. Neuroimaging Clin N Am 1997;7:215–221.
9. Tien R, Felsberg G, Osumi A. Herpesvirus infections of the CNS: MR findings. AJR Am J Roentgenol 1993;161:167–176.
10. Johnson BA. Intracranial infections. In: Orrison WW, eds. Neuroimaging. Philadelphia: W.B. Saunders 2000;767–799.
11. Kanamalla US, Ibarra RA, Jinkins JR. Imaging of cranial meningitis and ventriculitis. Neuroimaging Clin N Am 2000;10:309–331.

Achados em Ressonância Magnética na Encefalite de Rasmussen

MRI Findings in Rasmussen's Encephalitis

Carolina MENDES DOS SANTOS, Teresa MORENO, Graça SÁ, David RODRIGUES, Jorge G. CAMPOS

Acta Med Port 2012 Jul-Aug;25(S1):68-72

RESUMO

Introdução: A encefalite de Rasmussen é uma encefalite crónica e progressiva, de etiologia desconhecida. Achados clínicos, imagiológicos e electroencefalográficos característicos permitem o seu diagnóstico. Na avaliação seriada destes doentes por ressonância magnétcia (RM) crânio-encefálica está descrito um padrão imagiológico típico de evolução temporal. A propósito de um caso clínico, os autores fazem uma breve revisão desta patologia, enfatizando os achados em RM.

Caso Clínico: Criança do sexo feminino, com sete anos de idade, que aos quatro anos inicia uma epilepsia focal refractária à terapêutica, com vídeo-EEG mostrando um foco epileptogénico fronto-temporal esquerdo. A avaliação seriada por RM mostrou lesão fronto-temporo-insular esquerda, com flutuação das suas características imagiológicas ao longo do tempo. Após investigação aprofundada,

C.M.S., G.S., D.R., J.G.C.: Hospital de Santa Maria – Serviço de Imagiologia Neurológica. Centro Hospitalar Lisboa Norte. Lisboa. Portugal.
T.M.: Unidade de Neurologia Pediátrica, Serviço de Pediatria. Centro Hospitalar Lisboa Norte. Lisboa. Portugal.
Copyright © Ordem dos Médicos 2012