

Doenças Neurometabólicas Adquiridas

CBR RESPONDE

- 1) As doenças neurometabólicas são desordens adquiridas, que necessitam de estreita correlação com a clínica para direcionar o diagnóstico por imagem. Quando devemos suspeitar de doença neurometabólica adquirida?
 - a) Faixa etária acima dos 60 anos.
 - b) Lesões bilaterais e simétricas.
 - c) Envolvimento de áreas pouco suscetíveis.
 - d) Em quadros clínicos arrastados.
 - e) Paciente bem clinicamente.

- 2) As doenças neurometabólicas adquiridas geralmente se manifestam com imagens características e padrões de distribuição que devem nos fazer suspeitar deste diagnóstico. Quais os diagnósticos diferenciais devem ser descartados, do ponto de vista de imagem?
 - a) Erros inatos do metabolismo e hipóxia.
 - b) Lesões tumorais e desmielinizantes.
 - c) Processos infecciosos e auto-imunes.
 - d) Doenças degenerativas.
 - e) Malformações corticais.

- 3) A encefalopatia de Wernicke tem fisiopatologia diretamente relacionada à deficiência nutricional, notadamente de tiamina (vitamina B1) que é um fator importante para a manutenção do gradiente osmótico através da membrana celular. Considerando a encefalopatia de Wernicke, assinale a alternativa correta:
 - a) Ocorre exclusivamente em adultos
 - b) Comumente envolve as áreas ao redor do III ventrículo (aspecto medial dos tálamos, hipotálamos e corpos mamilares), com restrição à difusão nas fases agudas e atrofia nas fases mais tardias.
 - c) Tonco cerebral, cerebelo e regiões perirrolândicas não podem ser envolvidas nesta patologia
 - d) Impregnação pelo agente paramagnético não ocorre nos corpos mamilares
 - e) O uso crônico de álcool é a única condição relacionada à encefalopatia de Wernicke.

Doenças Neurometabólicas Adquiridas

- 4) A vigabatrina é uma droga anti-epiléptica usada no tratamento de espasmos infantis. Quanto ao seu uso, podemos afirmar:
- a) Não há potencial risco de desenvolvimento de lesões cerebrais durante o seu uso.
 - b) Pacientes costumam a apresentar lesão ovóide com restrição à difusão no esplênio do corpo caloso, que desaparece com a descontinuidade da medicação.
 - c) Seu uso se correlaciona com o surgimento de lesões sintomáticas e que podem trazer risco de vida.
 - d) É encontrado envolvimento bilateral e simétrico dos globos pálidos, talamos, aspecto posterior do tronco encefálico e cerebelo.
 - e) O surgimento das lesões se correlaciona com dose utilizada e não desaparecem com a descontinuidade da medicação.
- 5) A síndrome de desmielinização osmótico é causada pela rápida mudança na osmolaridade sérica, sendo a rápida correção de hiponatremia a causa mais clássica e comum. Considerando essa patologia, podemos afirmar:
- a) Os astrócitos são particularmente vulneráveis às mudanças osmóticas.
 - b) Não há restrição à difusão destas lesões na fase aguda, pois não se tratam de lesões com edema citotóxico.
 - c) O envolvimento mais comum é o extra-pontino, que incluem lesões bilaterais e simétricas nos núcleos da base, talamos e substância branca hemisférica.
 - d) O envolvimento pontino costuma poupar os tratos córtico-espinhais e as fibras periféricas, sendo caracterizado um aspecto de “tridente”, assim com as fibras transversas da ponte.
 - e) Necrose cortical laminar não foi descrito, pois tratam-se de lesões desmielinizantes.
- 6) A encefalopatia hepática crônica é uma síndrome clínica potencialmente reversível que ocorre no contexto de disfunção hepática severa crônica. A maioria dos pacientes tem história de cirrose hepática, com hipertensão portal e shunt portossistêmico. Podemos afirmar que:
- a) Muitas substâncias neurotóxicas se acumulam no cérebro, sendo o acúmulo ferro o responsável o responsável pela maioria das alterações encontradas.
 - b) O achado de imagem característico é o hipersinal em T1 bilateral e simétrico envolvendo os putâmen e substância negra, relacionado ao acúmulo de manganês.
 - c) A espectroscopia de prótons não demonstra alteração nos principais picos metabólicos ou a presença de picos anômalos.
 - d) As alterações encefálicas não tendem a se normalizar após o transplante hepático.
 - e) Recentemente, foi descrito a presença de edema cerebral nos casos de hepatopatia crônica, caracterizado por hipersinal no FLAIR, sobretudo envolvendo os tratos córtico-espinhais.

Doenças Neurometabólicas Adquiridas

- 7) O metronidazol é um antibiótico utilizado para o tratamento de uma variedade de infecções bacterianas e parasitárias, podendo raramente causar neurotoxicidade. Considerando esse aspecto, qual a alternativa correta?
- a) A neurotoxicidade relacionada ao uso do metronidazol não é dose dependente tampouco tem relação com o uso prolongado.
 - b) O achado mais comum na imagem é o envolvimento bilateral e simétrico do cerebelo, particularmente envolvendo os núcleos denteados.
 - c) A alteração de sinal no FLAIR, com restrição à difusão e impregnação pelo agente paramagnético é o aspecto encontrado.
 - d) O envolvimento da substância branca periventricular no compartimento supratentorial não é descrito.
 - e) O aspecto é patognômico, não sendo descrito até o momento com o uso de outras medicações.
- 8) Levamisol é um anti-helmíntico com propriedades imunomoduladoras que foi suspenso em muitos países devido aos seus efeitos colaterais. Também é reconhecido como um adulterante da cocaína, por induzir efeitos similares a esta no sistema nervoso central. Em relação a este tema, podemos afirmar:
- a) É diagnóstico diferencial de episódios “stroklike” e se apresenta do ponto de vista de imagem com padrão de lesões desmielizantes tumefativas.
 - b) Não apresentam resposta (redução de tamanho ou desaparecimento) com o tratamento com corticóides.
 - c) Impregnação anelar completa sem restrição à difusão das moléculas de água é o aspecto mais característico.
 - d) A população acima dos 60 anos costuma ser a mais afetada.
 - e) A presença de bandas oligoclonais no liquor é mandatório para o diagnóstico.
- 9) O metotrexate é associado a efeitos tóxicos no sistema nervoso central e desenvolvimento de leucoencefalopatia. Diante destes fatos, assinale a afirmativa correta:
- a) A administração intratecal não apresenta maior risco de desenvolvimento de leucoencefalopatia quando comparada a administração endovenosa.
 - b) Leucoencefalopatia tóxica, encefalopatia necrotizante disseminada e degeneração combinada subaguda são os padrões classicamente descritos.
 - c) Pacientes idosos tem maior risco de desenvolvimento da leucoencefalopatia.
 - d) As manifestações clínicas costumam ocorrer em algumas horas após a administração, não sendo descritas alterações tardias (em meses ou anos).
 - e) Encefalopatia necrotizante disseminada é a manifestação mais comum, e se caracteriza pela presença de lesões na substância branca com baixo sinal em T2 e áreas de impregnação pelo agente paramagnético, com efeito tumefativo.

Doenças Neurometabólicas Adquiridas

Respostas

- 1) Alternativa: B
- 2) Alternativa: A
- 3) Alternativa: B
- 4) Alternativa: D
- 5) Alternativa: D
- 6) Alternativa: E
- 7) Alternativa: B
- 8) Alternativa: A
- 9) Alternativa: B