

Demências rapidamente progressivas. Importância da neuroimagem nas etapas diagnósticas

Rapidly progressive dementias. Importance of neuroimage
in the diagnostic steps

*Elias Engelhardt¹, Lara A. Brandão²,
Emerson L. Gasparetto³, Denise Madeira Moreira⁴*

Resumo

As demências rapidamente progressivas constituem um grupo heterogêneo de condições clínicas (neurodegenerativas, vasculares, infecciosas, imunomediadas, tóxicas, metabólicas, tumorais, psicogênicas) e cirúrgicas. Avaliação detalhada é imprescindível, devendo ser seguido protocolo extenso constituído por diversas etapas diagnósticas, que compreendem anamnese detalhada, exames clínico e neurológico, e avaliação complementar. É ressaltada a importância da neuroimagem (RM estrutural do cérebro), sendo apresentadas imagens ilustrativas características das principais condições.

Palavras-chave: *demência, demência rapidamente progressiva, diagnóstico, neuroimagem, ressonância magnética*

Abstract

Rapidly progressive dementias constitute a heterogeneous group of clinical (neurodegenerative, vascular, infectious, immunomediated, toxic, metabolic, tumoral, psychogenic) and surgical conditions. Detailed evaluation is essential, and an extensive protocol constituted by several diagnostic steps must be followed, which include detailed anamnesis, clinical and neurological examination, and complementary assessment. The importance of neuroimage (structural MRI of the brain) is highlighted, and illustrative images characteristic of the main conditions are presented.

Keywords: *dementia, rapidly progressive dementia, diagnosis, neuroimage, magnetic resonance*

¹Professor Titular (aposentado)- UFRJ; Neurologia Cognitiva e do Comportamento - INDC-CDA/IPUB- UFRJ

²Médica Radiologista - Clínica Felipe Mattoso-Barra da Tijuca-RJ e Clínica IRM-RJ

³Professor Adjunto - Dep. de Radiologia- UFRJ; CDPI - Clínica de Diagnóstico por Imagem

⁴Professor Adjunto - Dep. de Radiologia- UFRJ; Setor de Radiologia-INDC-UFRJ; Serviço de Radiologia -Hospital PróCardíaco-RJ

Introdução

As demências rapidamente progressivas (DRPs), à diferença das doenças demenciadas classicamente crônicas, desenvolvem-se em ritmo acelerado. Apesar de não haver ainda uma definição plenamente aceita, pode-se utilizar o conceito para quadros com evolução em período menor que 2 anos, sendo comuns prazos ainda mais curtos, menores que 1 ano, ou ainda em meses, semanas ou mesmo dias^{22, 23, 46}.

As DRPs incluem variadas condições classificadas em diversas categorias. Estatísticas de centros de referência mostram que 30 a 60% das DRPs correspondem à doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ), sendo que o percentual remanescente compreende numerosos subtipos heterogêneos que necessitam de esclarecimento detalhado^{9,22,25,39,40,46,47,61,63}.

O UCSF Memory & Aging Center, um dos centros de referência mais importante e com os estudos mais detalhados sobre o assunto, teve a oportunidade de avaliar mais que 1.300 casos com suspeita de doença priônica. Revisão recente desses dados mostrou que o diagnóstico de doença priônica foi dado a 48% dos pacientes (32% com as formas esporádicas provável ou definida, 15% genética e 1% adquirida), 29% dos pacientes tiveram diagnóstico indeterminado (prontuários com informação insuficiente, rotulados como sDCJ potencial) e, aspecto muito importante, foi a demonstração que 23% apresentava outras condições não-priônicas, muitas das quais tratáveis. A classificação diagnóstica dessas DRPs não-priônicas foi neurodegenerativas (26%), autoimunes (15%), infecciosas (11%), psiquiátricas (11%), miscelâneas (9%) e 28% se mostraram ainda indeterminadas, sendo frequentemente leucoencefalopatias ou encefalopatias de etiologia desconhecida^{22,23}.

Considerando que muitas dessas condições são passíveis de tratamento e até de reversão do quadro, a avaliação do paciente deve ser urgente e com procedimentos complementares amplos, compreendendo exames múltiplos realizados em paralelo. O diagnóstico rápido é imperioso levando em conta que a demora pode levar a sequelas irreversíveis ou mesmo à morte^{23,32,46,47,63}.

O objetivo deste artigo, complementando atualização de outro recentemente publicado¹⁶, é ilustrar de modo mais claro possível, com neuroimagens estruturais por RM do cérebro características, subtipos da maior parte das categorias, visando facilitar o diagnóstico. Outras modalidades de neuroimagem estrutural (p.ex., TC),

funcional (p.ex., SPECT) ou vascular, que podem ou devem ser utilizadas dependendo das circunstâncias, não serão abordadas no presente momento.

Categorias de demências rapidamente progressivas

As variadas condições que cursam como DRPs podem ser encontradas nos grupos etários senil e pré-senil, incluindo a sua faixa mais jovem, com subtipos classificados em diversas categorias (neurodegenerativas, vasculares, infecciosas, imunomediadas, tóxicas-metabólicas, tumorais e psicogênicas) (Tabela)^{16,22,24,25,30,46,47,63}.

Diagnóstico

A heterogeneidade das principais causas de DRPs já é conhecida, assim como a frequente semelhança de suas manifestações clínicas e paraclínicas. Assim, o diagnóstico não é fácil e conhecimentos apropriados são requeridos. O diagnóstico geralmente pode ser alcançado seguindo de modo sistematizado um protocolo constituído por várias etapas. Aspecto da mais alta importância é o de identificar com rapidez os subtipos potencialmente passíveis de reversão ou melhora e distingui-los dos degenerativos irreversíveis^{16,24,25,45,63}.

Etapas diagnósticas

As etapas diagnósticas já foram detalhadas^{16,22,46}, sendo por ora apresentadas de modo sumário. Assim, diante de um paciente com suspeita de DRP, são sugeridas as etapas que se seguem, visando o esclarecimento do diagnóstico. A avaliação de qualquer apresentação de DRP exige dados concordantes obtidos a partir da anamnese, exames clínico e neurológico, assim como de exames paraclínicos (sangue, neuroimagem, EEG, LCR). A escolha dos exames e a ordem da realização podem variar na dependência da apresentação clínica e da suspeita diagnóstica. Deve ser lembrada, a cada momento, a existência de resultados falsos positivos e falsos negativos em diversas modalidades de exames, devendo ser tomadas as devidas cautelas na sua interpretação.

Etapas nº 1. Anamnese. Deve ser abrangente, com foco na linha temporal, natureza dos sintomas e potenciais fatores associados que possam contribuir para o quadro. É importante avaliar aspectos pré-mórbidos. Informante confiável é crítico pela possibilidade da obtenção de dados relevantes e evitar inconsistências relativas à evolução.

Tabela. Classificação das DRPs e suas principais causas^{16,22,24,25,30,46,47,63}.

| | |
|---|--|
| <p>Neurodegenerativas doenças priônicas [DCJ]: esporádica, familiar, adquirida] demências clássicas - evolução atípica [DA, DLFT, DFT-DNM, DCL, DCB, PSP]</p> <p>Vasculares doenças cerebrovasculares angiopatia amilóide cerebral trombose microangiopática vasculites centrais primárias vasculites secundárias</p> <p>Infeciosas encefalites encefalite pelo VHS-1 AIDS poliomavírus panencefalite esclerosante subaguda raiva meningoencefalites bactérias [BK, TP] fungos parasitas</p> <p>Imunomediadas não-paraneoplásicas doenças desmielinizantes esclerose múltipla [EM] encefalomielite disseminada aguda [ADEM] encefalopatia de Hashimoto sarcoïdose encefalopatias tipo límbica anticorpos anti-VGKC anticorpos antineurópilo anticorpos anti-receptores sinápticos [AMPA, GABA_B]</p> | <p>paraneoplásicas encefalopatia límbica paraneoplásica encefalopatia anti-receptor NMDA</p> <p>Tumorais não-neoplásicas hematoma subdural [uni- ou bilateral] neoplasias malignas primárias metástases linfomas primários células B não-Hodgkin linfoma intravascular</p> <p>Tóxicas-metabólicas intoxicação por metais [As, Bi, Hg, Li, Pb] medicamentos radioterapia quimioterapia desequilíbrio eletrólito [NA, K, Ca, P, Mg] disfunção paratireoideana hipovitaminoses [B1, B12] disfunção hepática disfunção renal</p> <p>doenças metabólicas hereditárias [metabólicas, mitocondriais]</p> <p>Psicogênicas depressão ("pseudodemência" depressiva) transtornos psiquiátricos desordens de personalidade manifestações conversivas psicose simulação</p> |
|---|--|

Etapa nº 2. Delirium e outras condições sistêmicas. Deve ser considerada presença de quadro de delirium devido a processo infeccioso, metabólico ou tóxico [inclusive medicamentos], independente ou sobreposto a um eventual quadro subjacente de demência (p.ex., neurodegenerativa).

Etapa nº 3. Exame neurológico, neuropsicológico e neuropsiquiátrico. O exame neurológico completo é necessário. Avaliação neuropsicológica pode mostrar

padrões de comprometimento cognitivo que pode sugerir subtipos de demência. Avaliação comportamental também permite obter informações relevantes.

Etapa nº 4. Exames complementares. Exames de sangue, urina, LCR, EEG e neuroimagem são essenciais, sendo detalhada esta, objetivo do presente artigo. Avaliação por neuroimagem deve ser realizada sempre. As modalidades compreendem as estruturais (TC, RM), as que permitem evidenciar vasos sanguíneos (angio-

TC, angio-RM, angio-CAT) e as funcionais (ERM, SPECT, PET). Outros exames de neuroimagem podem ser utilizados para avaliação sistêmica (radiografias, TC, RM, PET). Considerando as modalidades estruturais, a TC pode ser importante para rastreamento e em situações agudas (p.ex., infarto vs hemorragia intracraniana). Entretanto, a RM do crânio (cérebro), é preferencial utilizando, com diversas aquisições, nos 3 planos, que devem incluir as sequências em difusão, gradiente-eco (susceptibilidade magnética), FLAIR, entre outras, sem e com “contraste” (agente paramagnético gadolínio). O padrão das anormalidades na RM pode ser específico e indicar o diagnóstico, e mesmo quando inespecífico, pode ajudar no diagnóstico diferencial e no encaminhamento para outros exames.

Permite evidenciar processos vasculares, infecciosos, autoimunes, neurodegenerativos. Além de achados como tumores primários ou secundários, pode ser encontrada imagem de hematoma subdural (uni- ou bilateral). Achados como infartos (regiões subcorticais e corticais), hiperintensidades (substância branca), hemorragias ou micro-hemorragias (AAC), anormalidades nas regiões mediais dos lobos temporais (EL, EHS-1), alterações compatíveis com sarcoidose (espessamento e realce ao contraste das leptomeninges) são outros aspectos relevantes para o diagnóstico específico. A RM (com sequência em difusão) é imprescindível na distinção de uma DPR priônica de uma não-priônica. A sDCJ se caracteriza pela presença de anormalidades corticais, nos gânglios da base, tálamo. Entretanto o diagnóstico deve ser feito com cautela, já que a concordância entre profissionais mostrou-se em torno de 64% dos casos, mostrando que a definição nem sempre é fácil.

A sensibilidade da RM em casos de sDCJ provável comprovados por autópsia variou entre 58 e 70%, de acordo com o observador. Já a especificidade mostrou-se elevada, entre 81 e 89%. A avaliação de padrões de atrofia pode distinguir diversas demências neurodegenerativas. A EL pode mostrar na RM, inicialmente, edema uni- ou bilateral em estruturas temporais mediais, com hiperintensidade na sequência com FLAIR. É necessária a diferenciação com a EHS, na qual a RM mostra geralmente sinais de edema e efeito de massa, sendo algumas vezes hemorrágico, e ocorre realce ao contraste. Deve ser realizada angio-RM e eventualmente AGC convencional, para o diagnóstico de vasculites. Diante de suspeita de doença inflamatória ou paraneoplásica devem ser obtidas imagens de tórax, abdome e pelve com TC ou RM, conforme necessário^{22,23,24,25,27,28,30,31,45,57,60,61}.

Etapa nº 5. Biópsia cerebral. Certos casos, nos quais o diagnóstico não pode ser confirmado pelas etapas propostas, podem requerer uma biópsia para esclarecer uma determinada etiologia, se neurodegenerativa, neoplásica, inflamatória ou infecciosa.

A neuroimagem em diversas categorias demenciais

Seguem as descrições e as neuroimagens por RM de subtipos representativos de DRPs, de acordo com as categorias às quais pertencem (Tabela).

Neurodegenerativas

Entre os subtipos dessa categoria encontram-se a doença de Creutzfeldt-Jakob, a mais característica das DRPs, e as doenças neurodegenerativas classicamente crônicas, porém com evolução atípica (Quadro 1)^{8,16,22,30}.

Quadro 1. Subtipos da categoria doenças neurodegenerativas.

| Neurodegenerativas | RM-características |
|---|--|
| Doença de Creutzfeldt-Jakob esporádica (Figura 1) | sequência em difusão (e FLAIR) mostra hiperintensidade nos gânglios da base, em particular no caudado (60% dos casos) e/ou corticais (fóvula) comprovados por autópsia varia entre 58 e 70% e entre 81 e 89% a especificidade [23,28,31,41,57,59,63] |
| Doenças neurodegenerativas classicamente crônicas | DA, DLFT, DFT-DNM, DCL, DCB, PSP, outras: padrões de atrofia permitem distinguir diversas demências neurodegenerativas amplamente conhecidos, não serão apresentadas no momento [4,8,30,49,61] |

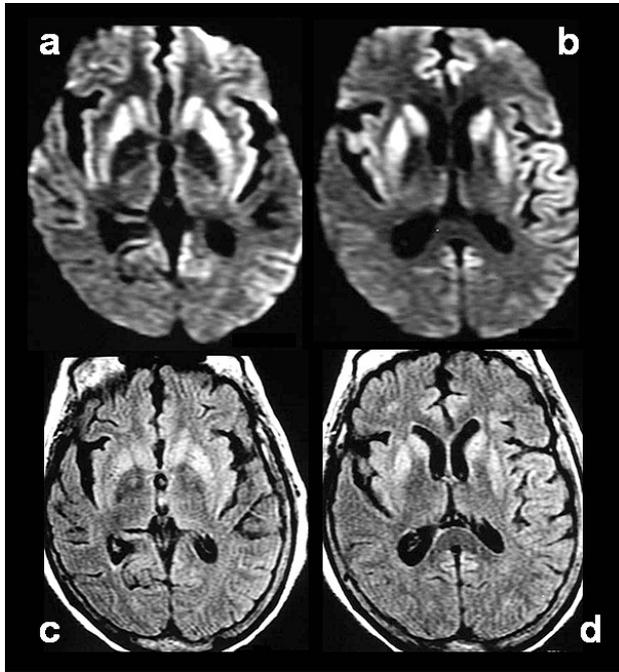


Figura 1. RM de caso de doença de Creutzfeldt -Jakob (esporádica): [a+b] axial em difusão mostra hiperintensidade bilateral nos estriados (caudado-putâmen) e em giros do córtex cerebral; [c+d] axial em FLAIR com sinal hiperintenso bilateral nos estriados e em giros corticais.

Vasculares

Esta categoria compreende as doenças cerebrovasculares (incluindo a arteriosclerótica,

de pequenos e de grandes vasos), a angiopatia amilóide cerebral, sendo também aqui incluídas as vasculites centrais (Quadro 2)^{16,33,56}.

Quadro 2. Subtipos da categoria de doenças vasculares.

| Vasculares | RM-características |
|---|--|
| Doença(s) cerebrovascular(es) (Figura 2A) | sequência básicas, com destaque para FLAIR, mostram infartos córtico-subcorticais (áreas corticais heteromodais ou límbicas-paralímbicas) ou subcorticais (tálamo, gânglios da base); lesão da substância branca subcortical - leucoaraiose e lacunas; lesões hemorrágicas intraparenquimatosas podem ocasionar síndromes semelhantes; regiões e feixes atingidos podem causar síndromes cognitivas por lesão específica e/ou por desconexão [16,17,36,33,38,56] |
| Angiopatia amilóide cerebral (Figura 2B) | sequências em FLAIR e gradiente-eco (susceptibilidade magnética) podem mostra hiperintensidades na substância branca (leucoaraiose) e micro-hemorragias crônicas córtico-subcorticais; o mesmo em relação à macro-hemorragias [7,10] |
| Vasculites centrais | alterações variadas, como focos hiperintensos múltiplos de idade diferente, infartos, hemorragias, realce meníngeo ao contraste; a angiografia (TC, RM, CAT) podem mostrar estreitamentos multifocais e oclusão de artérias de médio e grande calibre [5,16,24,29,42,44,45] |

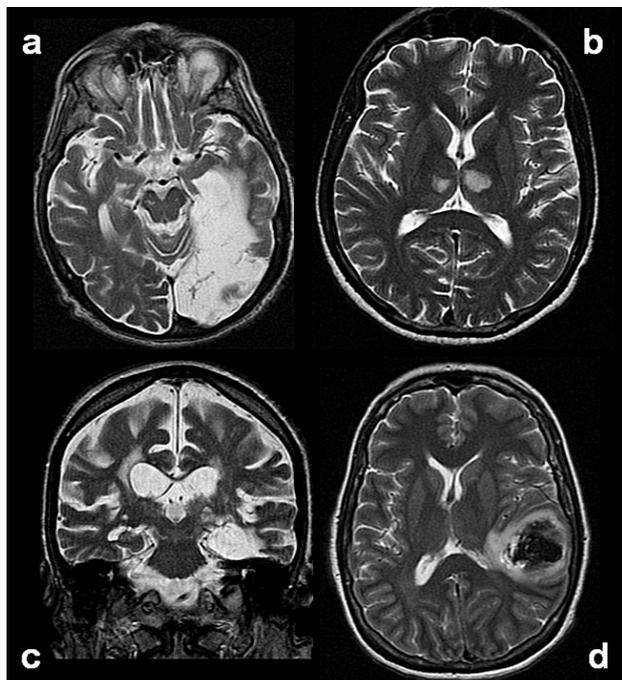


Figura 2A. RM de casos de lesões vasculares com clínica de comprometimento cognitivo vascular/demência vascular: [a] axial em T2 mostra infarto inferotemporal à esquerda, incluindo a região hipocampal; [c] coronal em T2, mesmo caso, mostrando lesão da região hipocampal à esquerda; [b] axial em T2 com hipersinal em região talâmica paramediana bilateral; [d] axial em T2 mostra hematoma intraparenquimatoso na região parietal à esquerda.

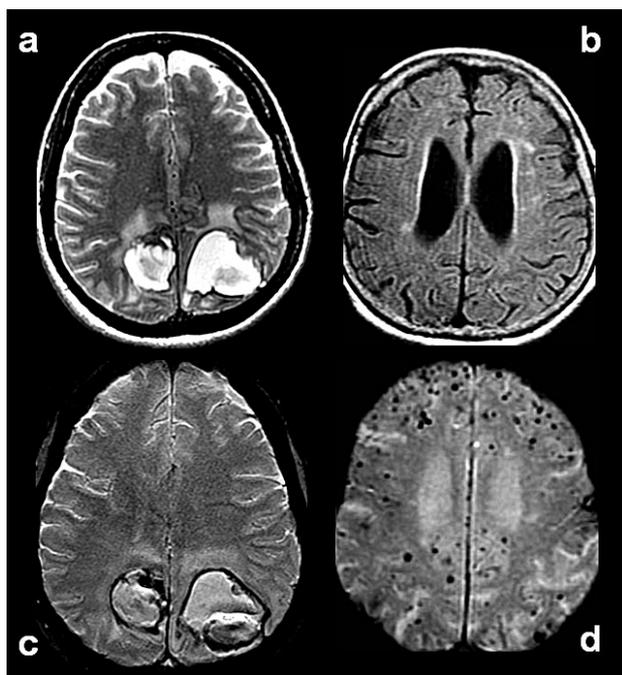


Figura 2B. RM de casos de angiopatia amilóide cerebral: [a] axial em T2 mostra hematomas superficiais posteriores; [c] axial em gradiente-eco (susceptibilidade magnética) mostra esses hematomas com resíduos de sangramento; [b] axial em FLAIR mostra leve hiperintensidade periventricular; [d] axial em gradiente-eco mostra numerosas micro-hemorragias.

Infeciosas

As condições infecciosas podem ser causadas por vírus (Herpes simplex [VHS-1 e 2]) e outros (Epstein-Barr, citomegalovírus [CMV], vírus

varicela-zoster [VVZ], raiva, HIV, BK, JC, enterovírus, sarampo), bactérias (tuberculose, sífilis), fungos (criptococose) e parasitas (toxoplasmose) (Quadro 3)^{16,53}.

Quadro 3. Subtipos da categoria das desordens infecciosas

| Infecciosas | RM-características |
|--|---|
| Encefalite herpética (EHS-1) (Figura 3A) | sequência em difusão e FLAIR, mostram lesão com edema da região inferomedial do lobo temporal, uni- ou bilateral, algumas vezes hemorrágica; pode haver comprometimento da insula e do giro do cíngulo; realce pelo contraste [3,14,54] |
| AIDS - complexo demencial (Figura 3B [a+b]) | lesões da substância branca confluentes, bilaterais e simétricas, periventriculares e no centro semioval; atrofia cerebral e dilatação ventricular; além do comprometimento parenquimatoso direto, podem ocorrer diversas infecções oportunistas subagudas ou crônicas (criptococose, toxoplasmose) [43,52] |
| Leucoencefalopatia multifocal progressiva (vírus JC) (Figura 3B [c+d]) | lesões da substância branca subcortical, incluindo a interface córtico-subcortical; inicialmente múltiplas e pequenas, eventualmente coalescem para formar lesões maiores, mais frequentes em localização parieto-occipital e frontal [52] |
| Panencefalite esclerosante subaguda | pode mostrar no início lesões mal definidas na substância branca subcortical occipital e frontal, com hipersinal em T2, evoluindo para desmielinização subcortical extensa em fases mais tardias [21] |
| Encefalite pelo vírus da raiva | áreas com hipersinal em T2 na substância branca subcortical, hipocampos, núcleos cinzentos profundos, córtex cerebral e tronco cerebral, com gravidade na dependência do estágio [2,26] |
| Tuberculose (Figura 3C) | espessamento das meninges da base com realce ao contraste, eventualmente granulomas; pode haver hidrocefalia; ictus vasculares com infartos isquêmicos em território de artérias pequenas e/ou grandes [13,35,58] |
| Neurosífilis (Figura 3D) | não é específica ; pode não haver alterações; atrofia temporal medial, atrofia cortical ou áreas de desmielinização; raramente encontrada goma; eventualmente lesão vascular isquêmica [50,64] |
| Criptococose | espessamento das meninges da base e eventuais nódulos intracerebrais com realce ao contraste; raramente lesões maiores (criptocomas); pode ocorrer hidrocefalia; infartos isquêmicos em território de artérias pequenas e/ou grandes [6,35] |

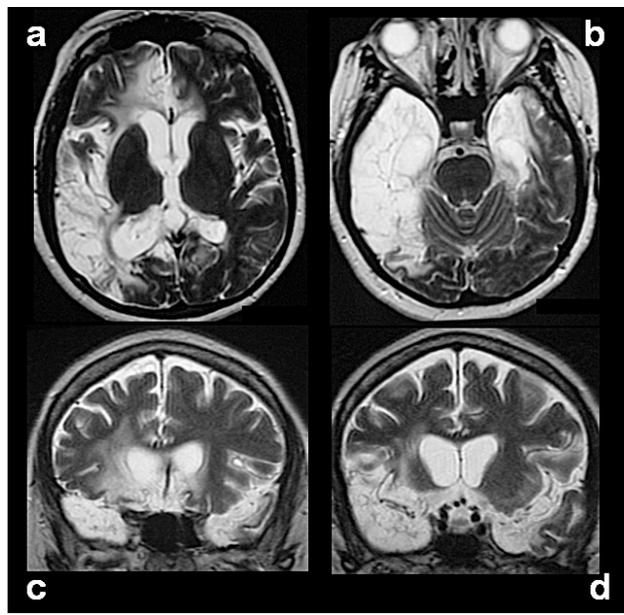


Figura 3A. RM de caso de encefalite herpética: [a+b] axial em T2, em dois níveis, mostra comprometimento temporal e frontal bilateral, mais à direita; [c+d] coronal em T2 mostra os mesmos aspectos.

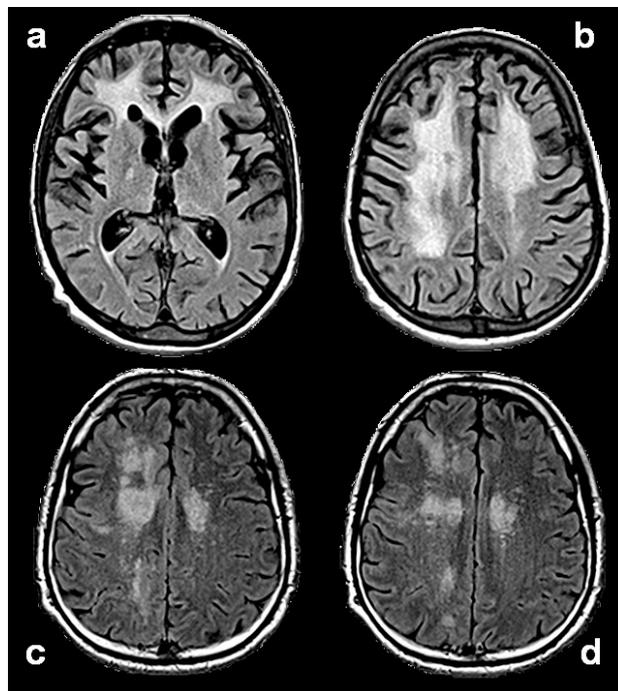


Figura 3B [a+b]. RM de caso de encefalopatia por HIV: axial em FLAIR, em dois níveis, mostra extensas áreas de hiperintensidade na substância branca frontal e centro semioval, além de evidência de atrofia córtico-subcortical.

Figura 3B [c+d]. RM de caso de leucoencefalopatia multifocal progressiva: axial em FLAIR, em dois níveis, mostra extensas áreas de hiperintensidade na substância branca do centro semioval, mais à direita.

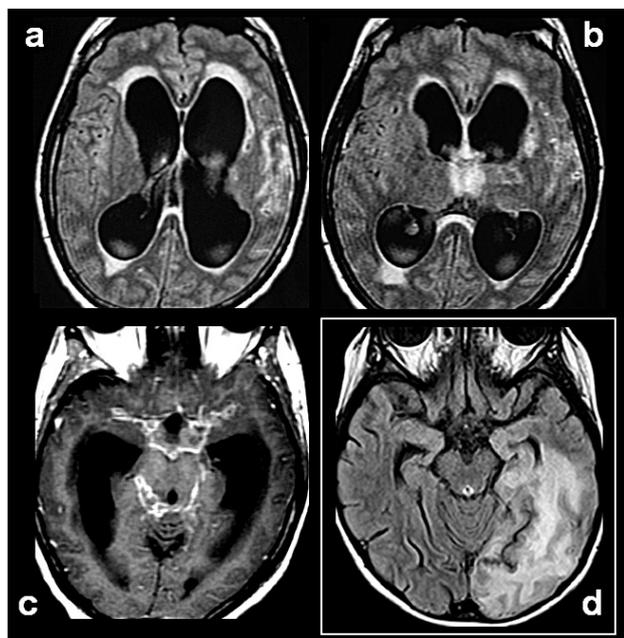


Figura 3C. RM de caso de tuberculose cerebral: [a+b] axial em FLAIR, em dois níveis, mostra acentuada dilatação ventricular (hidrocefalia) e hipersinal periventricular (transudação líquórica); lesão talâmica à esquerda (vasculite); [c] axial em T1 com contraste mostra realce meníngeo ao nível das cisternas da base; [d] axial em FLAIR de outro caso de tuberculose cerebral, mostra infarto inferotemporal à esquerda (vasculite).

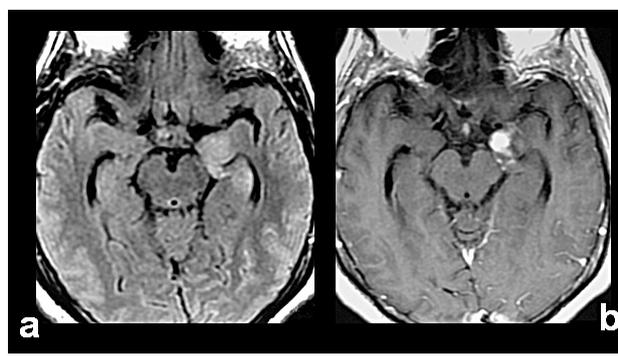


Figura 3D. RM de caso de neurosífilis: [a] axial em FLAIR mostra sinal hiperintenso em região amígdalo-hipocampal à esquerda; [c] axial com contraste mostra captação em parte dessa região e lesão de aspecto nodular junto ao hipocampo.

Imunomediadas

Compreendem condições não-paraneoplásicas e paraneoplásicas (associadas a antígenos-anticorpos específicos). As síndromes imunomediadas não-paraneoplásicas incluem as doenças desmielinizantes (esclerose múltipla [EM], encefalomielite disseminada aguda [ADEM]) e diversas encefalopatias (Hashimoto

[encefalopatia responsiva a esteróide associada a tireoidite autoimune - SREAT]), associadas ao lúpus eritematoso sistêmico e à síndrome de Sjögren). Ocorrem também condições sem antígenos-anticorpos específicos, porém com evidência de inflamação (doença de Behçet, sarcoidose, vasculite primária)^{16,29,23,24,45,62}.

Quadro 4. Subtipos da categoria de condições imunomediadas

| Imunomediadas | RM-características |
|--|--|
| Esclerose múltipla (EM) (Figura 4A [a+b]) | sequência em FLAIR para lesões na substância branca subcortical, fibras em U, corpo caloso, fossa posterior; hiperintensas - marca de desmielinização; lesões de idade variada; lesões múltiplas (disseminação espacial) e ocorrência de lesões novas (disseminação temporal); realce ao contraste das lesões mais novas; multifásica [5,11,19,37,55] |
| Encefalomielite disseminada aguda (ADEM) (Figura 4A [c+d]) | lesões focais ou multifocais em FLAIR, assimétricas ou simétricas, na substância branca subcortical (inclusive fibras em U e corpo caloso), tálamo, gânglios da base, tronco cerebral, medula; pode haver realce ao contraste; tendência a diminuir e desaparecer, ou permanecer sem alteração; sem aparecimento de novas lesões (ausência de disseminação temporal - dd com EM); as lesões são frequentemente maiores vs EM; é condição monofásica [5,27] |
| Encefalopatia de Hashimoto (SREAT) | variável, podendo ser normal, com atrofia generalizada ou com hiperintensidades da substância branca subcortical [1,48] |
| Sarcoidose (Figura 4B) | normal ou granulomas com realce ao contraste; hiperintensidades na substância branca; espessamento da leptomeninge da base; hiperintensidades na sequência em difusão (parecidas à sDCJ); imagem torácica pode ajudar no diagnóstico [5,45] |
| Encefalopatia límbica (Figura 4C) | edema uni- ou bilateral em estruturas temporais mediais, com hiperintensidade na sequência em FLAIR; após resolução do edema ficam alterações variadas, como hiperintensidade em hipocampo(s) ou atrofia das estruturas temporais mediais (inclusive hipocampos) com hipersinal; podem ocorrer alterações na amígdala, tálamo, hipotálamo, tronco cerebral. (semelhanças com fases iniciais da EHS-1) [45,60] |

As encefalopatias tipo límbica compreendem síndromes imunomediadas não-paraneoplásicas que se assemelham à encefalopatia límbica (EL) (anticorpos anti-VGKC, anticorpos antineurônio, anticorpos anti-

GAD)^{22,45,62}. As imunomediadas paraneoplásicas incluem diversas síndromes centrais, fazendo parte desse grupo a encefalopatia límbica paraneoplásica (ELP), como principal representante (Quadro 4)^{20,24,62}.

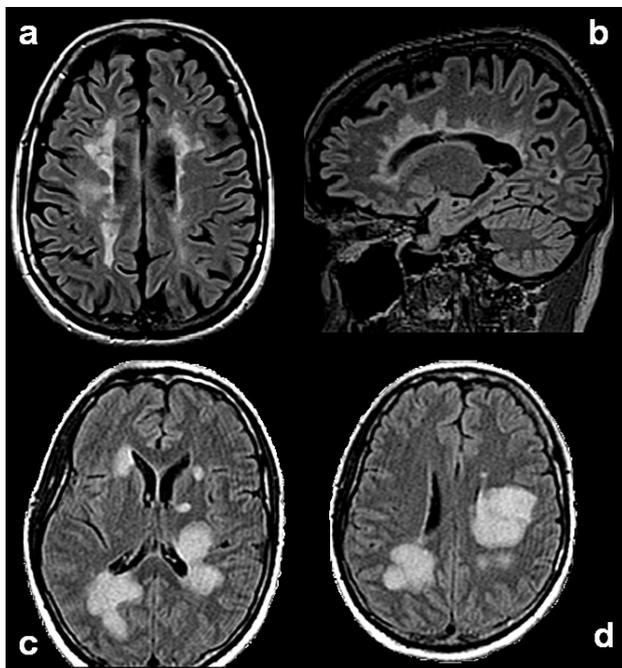


Figura 4A [a+b]. RM de caso de esclerose múltipla: [a] axial em FLAIR mostra hiperintensidades confluentes na substância branca do centro semioval; [b] sagital em FLAIR mostra hiperintensidades radiais ao nível do corpo caloso. **Figura 4A [c+d].** RM de caso de ADEM: axial em FLAIR mostra áreas de hipersinal extensas e assimétricas.

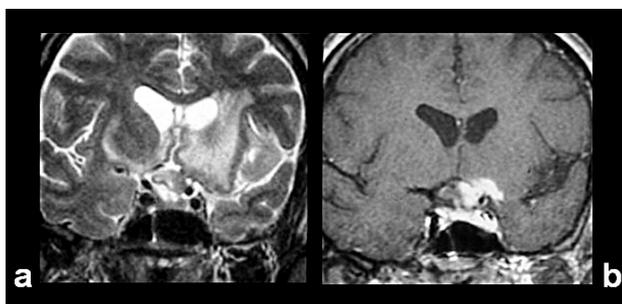


Figura 4B. RM de caso de neurosarcoidose: [a] coronal em T2 mostra hipersinal nas regiões dos gânglios da base, frontobasal e hipotálamo-hipofisária, à esquerda; [b] coronal em T1 com contraste mostra realce e espessamento na região hipotálamo-hipofisária e meníngea adjacente.

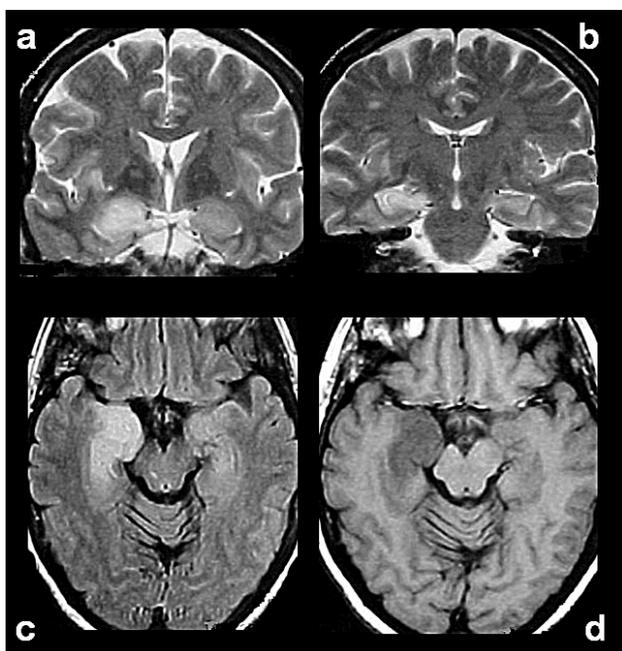


Figura 4C. RM de caso de encefalopatia límbica paraneoplásica (neoplasia pulmonar): [a+b] coronal em T2 mostra hipersinal ao nível da amígdala e hipocampo, mais nítido à direita, com componente compressivo sobre o mesencéfalo; [c] axial em FLAIR com hipersinal na amígdala, hipocampo e uncus, mais nítido à direita; [d] não se observa realce dessas estruturas após administração de contraste.

Tumorais

Compreendem processos expansivos não neoplásicos (hematoma subdural) e neoplásicos primários (gliomas,

linfomas [geralmente do tipo de células B não-Hodgkin]) e secundários (metástases diversas) linfoma primário (Quadro 5)^{16,23}.

Quadro 5. Subtipos da categoria das condições tumorais.

| Tumorais | RM-características |
|---|--|
| Processos expansivos não neoplásicos (Figura 5 [a]) | hematoma subdural: aspectos característicos próprios |
| Neoplasias malignas (Figura 5 [b+c]) | primárias e secundárias: aspectos característicos próprios |
| Linfoma primário (Figura 5 [d]) | sinal isoíntenso ou levemente hiperíntenso em T2, frequentemente envolvendo os gânglios da base, a substância branca periventricular e/ou o corpo caloso, com realce variável ao contraste [4] |

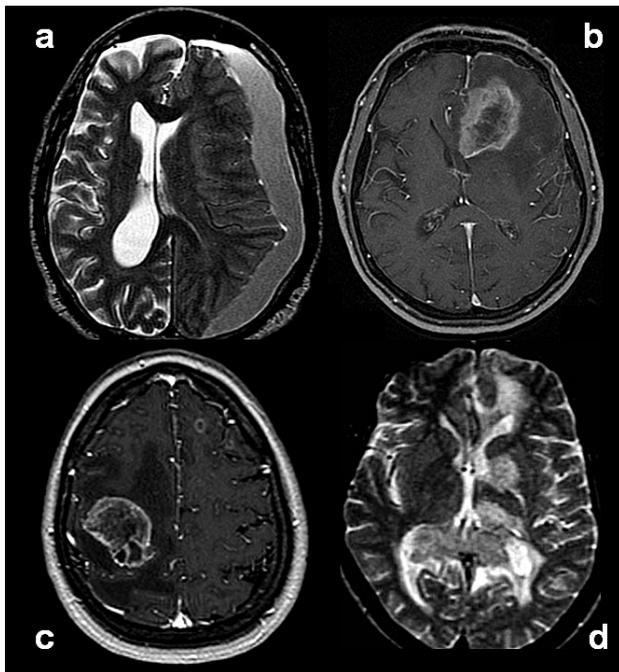


Figura 5. RM de casos de processos expansivos: [a] axial em T2 mostra hematoma subdural à esquerda; [b] axial em T1 com contraste de glioma de alto grau frontal à esquerda; [c] axial em T1 com contraste mostra massa grande parietal à direita e nódulo pequeno frontal à esquerda (metástase de neoplasia mamária); [d] axial em T2 de caso de linfoma primário, com sinal hiperíntenso na região frontal, gânglios da base e tálamo à esquerda, e corpo caloso.

Tóxicas-metabólicas

Entre as numerosas causas tóxicas (metais, medicamentos), encontra-se a devida à radioterapia (RT) e à quimioterapia (QT) em casos oncológicos, levando a períodos de sobrevivência que permitem ao aparecimento de lesões cerebrais^{12,16,22,63}. As metabólicas, que compreendem numerosos distúrbios (eletrolíticos,

hipovitaminoses, outras) que podem cursar sem alterações na neurimagem, embora algumas possam apresentar alterações inespecíficas ou específicas (p.ex., encefalopatia de Wernicke, psicose de Korsakoff) e doenças metabólicas hereditárias no adulto (Kufs, Wilson, Hallervorden-Spatz, mitocondriopatias, outras), (Quadro 6)^{16,18,23,25,34,63}.

Quadro 6. Subtipos da categoria das condições tóxico-metabólicas.

| Tóxicas-metabólicas | RM-características |
|---------------------|------------------------------------|
| Tóxicas | diversas: características variadas |
| Metabólicas | diversas: características variadas |

Conclusão

As DRPs formam um grupo heterogêneo de condições que evoluem de modo rápido. Apesar de incluir subtipos relativamente pouco frequentes, em seu conjunto representam um percentual expressivo de desordens.

A avaliação diagnóstica de qualquer paciente com DRP é tipicamente mais abrangente em comparação às condições neurodegenerativas crônicas. Assim, é necessária abordagem sistematizada e investigação rápida, dentro de um período que possibilite que

eventual terapêutica dos casos passíveis de tratamento possa ser bem sucedida.

O reconhecimento crescente dessas condições vem levando ao desenvolvimento de protocolos detalhados visando diagnóstico rápido e acertado. Tais protocolos compreendem, além das informações da anamnese e dos exames clínicos, numerosos exames complementares, entre as quais ocupa posição de destaque a neuroimagem. São assim, apresentadas neuroimagens estruturais por RM do cérebro características, para ilustrar de modo mais claro possível os principais subtipos dessas condições, visando facilitar o seu diagnóstico.

Referências

1. Aquino RT, Mutarelli EG. Hashimoto's encephalopathy. *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67(3A):724-725.
2. Baevsky RH, Bartfield JM. Human rabies: A review. *Am J Emerg Med* 1993;11(3):279-286.
3. Baringer JR. Herpes Simplex Infections of the Nervous System. *Neurol Clin* 2008; 26: 657-674.
4. Barkhof F, Hazewinkel M, Binnewijzend M, Smithuis R. Dementia: role of MRI. Updated version. 2012 (Recuperado de: <http://www.radiologyassistant.nl/en/p43dbf6d16f98d/dementia-role-of-mri.html>).
5. Barkhof F, Smithuis R. Multiple Sclerosis. 2007 (Recuperado de: <http://www.radiologyassistant.nl/en/p4556dea65db62/multiple-sclerosis.html>).
6. Bicanic T, Harrison TS. Cryptococcal meningitis. *Br Med Bull* 2005;72(1):99-118.
7. Biffi A, Greenberg SM. Cerebral Amyloid Angiopathy: A Systematic Review. *J Clin Neurol* 2011;7:1-9.
8. Boeve BF. Rapidly Progressive Dementias: Neurodegenerative Disorders. CD da 64ª Reunião Annual da American Academy of Neurology, New Orleans, 2012.
9. Chitravas N, Jung RS, Kofskey DM et al. Treatable Neurological Disorders Misdiagnosed as Creutzfeldt-Jakob Disease. *Ann Neurol* 2011;70:437-444.
10. Chao CP, Kotsenas AL, Broderick DF. Cerebral Amyloid Angiopathy: CT and MR Imaging Findings. *RadioGraphics* 2006; 26:1517-1531.
11. Compston A, Coles A. Multiple sclerosis. *Lancet* 2002; 359: 1221-1231.
12. Damin AE, Morillo LS, Perroco TR et al. Dementia post-radiotherapy: improvement with acetylcholinesterase inhibitor. A case report. *Dement Neuropsychol* 2009; 3(1):68-72.
13. Corr PD. Imaging in CNS Tuberculosis. 2011 (Recuperado de: <http://emedicine.medscape.com/article/344862-overview#a21>).
14. Demaerel P, Wilms G, Robberecht W et al. MRI of herpes simplex encephalitis. *Neuroradiology* 1992;34(6):490-493.
15. Engelhardt E. Demências rapidamente progressivas. Uma revisão breve. *Rev Bras Neurol* 2010; 46 (2):5-15.
16. Engelhardt E. Demências rapidamente progressivas. Revisão atualizada e etapas diagnósticas. *Rev Bras Neurol* 2012; 48 (3):27-41.
17. Engelhardt E, Moreira DM. Demência Vascular. In:

- Neurologia Cognitiva e do Comportamento. Teixeira AL e Caramelli P, Ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2012, pg 297-310.
18. Engelhardt E, Laks J, Cavalcanti JLS et al. Demências. In: Neurologia para o Clínico. Gomes MM, Cavalcanti JLS Ed. Rio de Janeiro: Editora UFRJ, 2008, pg 437-480.
 19. Fontaine B, Seilhean D, Tourbah A et al. Dementia in two histologically confirmed cases of multiple sclerosis: one case with isolated dementia and one case associated with psychiatric symptoms. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57(3): 353-359.
 20. Foster AR, Caplan JP. Paraneoplastic Limbic Encephalitis. *Psychosomatics* 2009;50:108-113.
 21. Garg RK. Subacute sclerosing panencephalitis. *Postgrad Med J* 2002;78:63-70.
 22. Geschwind MD. Rapidly Progressive Dementia (RPDs): Jakob-Creutzfeldt Disease and Related Disorders. CD da 64^a Reunião Annual da American Academy of Neurology, New Orleans, 2012.
 23. Geschwind MD, Shu H, Haman A, Sejvar JJ, Miller BL. Rapidly Progressive Dementia. *Ann Neurol* 2008; 64(1):97-108.
 24. Geschwind MD, Haman A, Miller BL. Rapidly Progressive Dementia. *Neurol Clin* 2007; 25:783-807.
 25. Heinemann U, Gawinecka J, Schmidt C, Zerr I. Differential Diagnosis of Rapid Progressive Dementia. *Eur Neurol Rev* 2010;5(2):21-28.
 26. Hemachudha T, Laothamatas J, Rupprecht CE. Human rabies: a disease of complex neuropathogenetic mechanisms and diagnostic challenges. *Lancet Neurol* 2002;1(2):101-109.
 27. Höllinger P, Sturzenegger M, Mathis J, Schroth G, Hess CW. Acute disseminated encephalomyelitis in adults: a reappraisal of clinical, CSF, EEG, and MRI findings. *J Neurol* 2002;249(3):320-329.
 28. Izco FM, Larrarte LA. Neuroimagen em el diagnóstico de las encefalopatías espongiiformes transmisibles humanas. *Neurologia* 2006; 21(8):428-436.
 29. Jennings JE, Sundgren PC, Attwood J, McCune J, Maly P. Value of MRI of the brain in patients with systemic lupus erythematosus and neurologic disturbance. *Neuroradiology* 2004; 46:15-21.
 30. Josephs KA, Ahlskog JE, Parisi JE, Boeve BF, Crum BA, Giannini C, Petersen RC. Rapidly Progressive Neurodegenerative Dementias. *Arch Neurol* 2009;66(2):201-207.
 31. Kallenberg K, Schulz-Schaeffer WJ, Jastrow U et al. Creutzfeldt-Jakob disease: comparative analysis of MR imaging sequences. *AJNR* 2006;27(7):1459-1462.
 32. Kelley BJ, Boeve BF, Josephs KA. Rapidly Progressive Young-Onset Dementia. *Cogn Behav Neurol* 2009;22(1):22-27.
 33. King O, Song X, Rockwood K. Cognitive impairment of acute onset in the Consortium to Investigate Vascular Impairment of cognition (CIVIC) Study: Occurrence, correlates, and Outcomes. *Am J Geriatr Psychiatry* 2006;14:893-896.
 34. Kunze K. Metabolic encephalopathies. *J Neurol* 2002;249:1150-1159.
 35. Lan SH, Chang WN, Lu CH, Lui CC, Chang HW. Cerebral infarction in chronic meningitis: a comparison of tuberculous meningitis and cryptococcal meningitis. *Q J Med* 2001; 94: 247-253.
 36. Lanna MEO, Alves CEO, Sudo FK, Alves G, Valente L, Moreira DM, Cavalcanti JLS, Engelhardt E. Cognitive disconnective syndrome by single strategic strokes in vascular dementia. *J Neurol Sci* 2012;322(1-2):176-183.
 37. Mendes MF, Finkelsztejn A, Gomes S, Fragoso YD. Early and severe cognitive impairment in multiple sclerosis. *Dement Neuropsychol* 2012;6(1):48-52.
 38. Moreira DM, Oliveira Jr AC, Nacif MS, Engelhardt E. A artéria de Percheron e infartos talâmicos bilaterais. *Rev Bras Neurol* 2008;44(1):35.
 39. Papageorgiou SG, Kontaxis T, Bonakis A et al. Rapidly Progressive Dementia Causes Found in a Greek Tertiary Referral Center in Athens. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2009;23:337-346.
 40. Paterson RW, Torres-Chae CC, Kuo AL et al. Differential Diagnosis of Jakob-Creutzfeldt Disease. *Arch Neurol* 2012;69(12):1578-1582.
 41. Pereira E. Diffusion-weighted sequence on MRI for the diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease. *Arq Neuropsiquiatr* 2002; 60 (4):906-908.
 42. Pomper MG, Miller TJ, Stone JH, Tidmore WC, Hellmann DB. CNS Vasculitis in Autoimmune Disease: MR Imaging Findings and Correlation with Angiography. *AJNR* 1999;20:75-85.
 43. Price RW. Neurological complications of HIV infection. *Lancet* 1996; 348: 445-452.
 44. Rehman HU. Primary angitis of the central nervous system. *J R Soc Méd* 2000;93(11):586-588.
 45. Rosenbloom MH, Smith S, Akdal G, Geschwind MD. Immunologically Mediated Dementias. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2009;9(5):359-367.
 46. Rosenbloom MH, Atri A. The Evaluation of Rapidly Progressive Dementia. *Neurologist* 2011;17(2):67-74.
 47. Sala I, Marquié M, Sánchez-Saudinó MB et al. Rapidly Progressive Dementia Experience in a Tertiary Care Medical Center. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2012;26:267-271
 48. Schiess N, Pardo CA. Hashimoto's encephalopathy. *Ann N Y Acad Sci* 2008;1142:254-265.
 49. Schmidt C, Haik S, Satoh K et al. Rapidly progressive Alzheimer's disease: a multicenter update. *J Alzheimers Dis* 2012;30(4):751-756.
 50. Sethi S, Das A, Kakkar N, Banga SS, Prabhakar S, Sharma M. Neurosyphilis in a tertiary care hospital in north India. *Indian J Med Res* 2005;122:249-253.
 51. Sicotte NL. Neuroimaging in Multiple Sclerosis: Neurotherapeutic Implications. *Neurotherapeutics* 2011; 8(1):54-62.
 52. Smith AB, Smirniotopoulos JG, Rushing EJ. Central Nervous System Infections Associated with Human Immunodeficiency Virus Infection: Radiologic-Pathologic

- Correlation. *RadioGraphics* 2008; 28:2033-2058.
53. Somand D, Meurer W. Central Nervous System Infections. *Emerg Med Clin N Am* 2009; 27:89-100.
54. St-Amant M, Gaillard F. Herpes simplex encephalitis. 2012 (Recuperado de: <http://radiopaedia.org/articles/herpes-simplex-encephalitis/revisions>)
55. Stoquart-ElSankari S, Périn B, Lehmann P et al. Cognitive forms of multiple sclerosis: Report of a dementia case. *Clinical Neurol Neurosurg* 2010;112: 258-260.
56. Szirmai I, Vastagh I, Szombathelyi E, Kamondi A. Strategic infarcts of the thalamus in vascular dementia. *J Neurol Sci* 2002; 203- 204: 91-97.
57. Tschampa HJ, Kallenberg K, Urbach H et al. MRI in the diagnosis of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: a study on inter-observer agreement. *Brain* 2005;128(9):2026-2033.
58. Trivedi R, Saksena S, Gupta RK. Magnetic resonance imaging in central nervous system tuberculosis. *Indian J Radiol Imaging* 2009;19:256-65
59. Ukisu R, Kushihashi T, Tanaka E, Baba M, Usui N, Fujisawa H. Diffusion-weighted MR Imaging of Early-Stage Creutzfeldt-Jakob Disease: Typical and Atypical Manifestations. *RadioGraphics* 2006; 26:S191-S204.
60. Urbach H, Soeder BM, Jeub M et al. Serial MRI of limbic encephalitis. *Neuroradiology* 2006;48(6):380-386.
61. Van Everbroeck B, Dobbeleir I, De Waele M et al. Differential diagnosis of 201 possible Creutzfeldt-Jakob disease patients. *J Neurol* 2004; 251:298-304.
62. Vernino S. Autoimmune Encephalopathies. CD da 64ª Reunião Annual da American Academy of Neurology, New Orleans, 2012.
63. Woodruff BK. Evaluation of Rapidly Progressive Dementia. *Seminars Neurol* 2007;27(4):363-375.
64. Yu Y, Wei M, Huang Y et al. Clinical presentation and imaging of general paresis due to neurosyphilis in patients negative for human immunodeficiency virus. *J Clin Neurosci* 2010;17(3):308-310.