

Falência Autonómica Primária: Um Raro Caso de Bexiga Neurogénica

Primary Autonomic Failure: A Rare Case of Neurogenic Bladder

Carla Cândida Alves⁽¹⁾ | Orlando Martins Cardoso⁽¹⁾ | André Maia Silva⁽¹⁾

| Maria João Azevedo⁽¹⁾

Resumo

A falência autonómica primária é uma doença degenerativa do sistema nervoso, de etiologia desconhecida. De entre as várias manifestações clínicas possíveis por disfunção do sistema nervoso autónomo, salienta-se a disfunção génito-urinária que é frequentemente negligenciada. Os autores apresentam um caso clínico, de uma mulher de 67 anos com diagnóstico de falência autonómica primária, cuja bexiga neurogénica foi diagnosticada tardiamente. Pretende-se com este trabalho fazer uma reflexão acerca do diagnóstico e tratamento desta entidade.

Palavras-chave: Bexiga Urinaria Neurogénica; Doenças do Sistema Nervoso Autónomo

Abstract

The primary autonomic failure is a degenerative disease of the nervous system, of unknown etiology. Among the various possible clinical manifestations by impairment of the autonomic nervous system, highlight the genito-urinary dysfunction that is often overlooked. The authors present a case of a woman 67 years diagnosed with primary autonomic failure, whose neurogenic bladder was diagnosed late. The aim of this work is to reflect on the diagnosis and treatment of this condition.

Keywords: *Autonomic Nervous System Diseases; Urinary Bladder, Neurogenic*

Introdução

A falência autonómica primária (FAP) é uma doença neurodegenerativa idiopática, que cursa com uma disfunção do sistema nervoso autónomo (SNA), sem outros sintomas neurológicos associados.¹ Inicia-se geralmente na quinta década de vida, sendo lentamente progressiva. Histopatologicamente caracteriza-se pela diminuição do número de corpos celulares das colunas intermediolaterais da medula espinhal e do núcleo dorsal do vago e envolve os neurónios pós-ganglionares do sistema nervoso simpático,² e em menor percentagem do sistema nervoso parassimpático, sem que exista atingimento encefálico. Dada a ampla abrangência do SNA, a clínica

pode ser muito diversa mas comumente cursa com hipotensão ortostática, alterações vasomotoras, e síncope de repetição.³ Pode haver disfunção gastrointestinal, das glândulas exócrinas, disfunção erétil e disfunção génito-urinária. Esta geralmente manifesta-se mais tardiamente e inclui incontinência urinária (IU) com hiperatividade/hipoatividade do detrusor.¹ A FAP pode avaliar-se através de estudo eletrofisiológico, do doseamento de catecolaminas plasmáticas e dos testes de função autonómica.^{2,4} O tratamento é sintomático, e inclui hidratação adequada, compressão elástica dos membros inferiores e a administração farmacológica de mineralocorticoides. A disfunção genito-urinária deve ser alvo de um tratamento adequado e atempado a fim de minimizar

(1) Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães, Portugal
Autor correspondente: dracarlaalves@hotmail.com
Data de submissão: janeiro de 2015
Data de aceitação: novembro de 2016

as sequelas renovesicais e o impacto na qualidade de vida do doente, no entanto é frequentemente negligenciada. O prognóstico depende da velocidade de deterioração das funções autonómicas, no entanto a sobrevida pode chegar aos 30 anos, após o diagnóstico.

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, de 67 anos, com antecedentes patológicos de dislipidemia e tireoidectomia total por tumor folicular, lipotimias e síncope de repetição desde há três anos. Efetuou estudo que culminou no diagnóstico de FAP. Iniciou seguimento em consulta de Urologia, por incontinência urinária e cistocele. Foi submetida a correção de cistocele e incontinência urinária com cinta trans-obturadora (TOT), em fevereiro de 2012. Manteve perdas urinárias noturnas, com esforços, com estímulo hídrico e por vezes durante as relações sexuais, associadas esporadicamente a incontinência fecal. Da investigação efetuada salienta-se a ecografia renovesical que evidenciou volume residual e capacidade vesical aumentadas com 276 cm³ e 635 cm³, respetivamente. O estudo urodinâmico (EUD) revelou detrusor hipocontrátil, com hipossensibilidade à repleção, capacidade vesical aumentada, *Valsalva leak point pressure* (VLPP) de 75 cm³ e volume residual de 600 cm³. Neste contexto foi ponderado o diagnóstico de bexiga neurogénica em contexto de FAP. Iniciou o plano de reabilitação que incluía medidas comportamentais, algalias intermitentes de 3/3 horas precedidas de tentativa de micção voluntária e registo de volumes em carta miccional. À data atual, a doente mantém valores tensionais estáveis e sem episódios sincopais de novo, regime miccional de

algalias intermitentes precedidas de tentativa de micção voluntária, sem perdas urinárias, e com melhoria subjetiva da sua qualidade de vida.

Discussão

A falência autonómica primária é uma doença rara que pode cursar com apresentações clínicas muito díspares dada a multiplicidade de órgãos inervados pelo SNA, sendo no entanto a hipotensão ortostática a manifestação clínica mais comum. O tratamento é sintomático e tem como objetivos manter os níveis tensionais, aumentando o volume intravascular e a resistência vascular periférica.⁵ No caso apresentado, a doente melhorou significativamente estes sintomas após a instituição de medidas comportamentais e de meias de compressão elástica. O diagnóstico de bexiga neurogénica em contexto de FAP foi tardio, dado que a doente apresentava um quadro de incontinência urinária mista associada a um detrusor hipossensível e hipocontrátil, com prováveis perdas por "overflow", sendo inclusive submetida a intervenção cirúrgica de correção, cuja efetividade dos resultados foi precária. Após a manutenção das queixas e só com a realização de EUD se colocou a hipótese de bexiga neurogénica nesse contexto, tendo o tratamento conservador instituído encontrado resultados favoráveis. Tal como não existe terapêutica curativa para a FAP, a abordagem de bexiga neurogénica, é do mesmo modo sintomática, sendo reduzida a probabilidade de reversão destas alterações. Assim, é crucial a suspeição clínica e a realização de EUD atempados, a fim de evitar intervenções invasivas desnecessárias e permitir o tratamento precoce destes casos. O tratamento visa a profilaxia de lesão renal, melhoria dos sintomas e o incremento da qualidade de vida.

Conflitos de Interesse: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho. Proteção de pessoas e animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial. Fontes de financiamento: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho. Confidencialidade dos dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Referências / References:

- Mabuchi N, Hirayama M, Koike Y, Watanabe H, Ito H, Kobayashi R, et al. Progression and prognosis in pure autonomic failure (PAF): comparison with multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005; 76: 947-52.
- Maule S, Milazzo V, Maule MM, DiStefano C, Milan A, Veglio F. Mortality and prognosis in patients with neurogenic orthostatic hypotension. *Funct Neurol*. 2012; 27: 101-6.
- Low PA, Tomalia VA, Park KJ. Autonomic Function Tests: Some Clinical Applications. *J Clin Neurol*. 2013; 9: 1-8.
- Garland EM, Hooper WB, Robertson D. Pure autonomic failure. *Handb Clin Neurol*. 2013; 117:243-57.
- Metzler M, Duerr S, Granata R, Krismer F, Robertson D, Wenning G. Neurogenic orthostatic hypotension: pathophysiology, evaluation, and management. *J Neurol*. 2013; 260: 2212-9