

# Falência Autonómica Primária: Um Raro Caso de Bexiga Neurogénica

## *Primary Autonomic Failure: A Rare Case of Neurogenic Bladder*

Carla Cândida Alves<sup>(1)</sup> | Orlando Martins Cardoso<sup>(1)</sup> | André Maia Silva<sup>(1)</sup>

| Maria João Azevedo<sup>(1)</sup>

### 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.<sup>1</sup> 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 espinal e do núcleo dorsal do vago e envolve os neurónios pós-ganglionares do sistema nervoso simpático,<sup>2</sup> 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.<sup>3</sup> 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.<sup>1</sup> A FAP pode avaliar-se através de estudo eletrofisiológico, do doseamento de catecolaminas plasmáticas e dos testes de função autonómica.<sup>2,4</sup> 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 renovesciais 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 tiroidectomia 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 cistocelo. Foi submetida a correção de cistocelo 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 cm<sup>3</sup> e 635 cm<sup>3</sup>, respetivamente. O estudo urodinâmico (EUD) revelou detrusor hipocontrátil, com hipossensibilidade à repleção, capacidade vesical aumentada, *Valsalva leak point pressure* (VLPP) de 75 cm<sup>3</sup> e volume residual de 600 cm<sup>3</sup>. 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.<sup>5</sup> 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