

ESTUDO DE CASO: NEUROMIELITE ÓPTICA - RELATO DE CASO NA INFÂNCIA

CASE STUDY: OPTIC NEUROMYELITIS - CASE REPORT IN CHILDHOOD

LAURA MENDES FRANÇA^{1*}, ANDRÉ VINICIUS SOARES BARBOSA², SILMARA MIRANDA AVELAR³

1. Residente de pediatria da Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte; 2. Pediatra e Neuropediatra, da Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte; 3. Pediatra da Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte.

* Rua Pernambuco, 619, apartamento 1002, Funcionários, Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil. CEP 30130-151. lauramfranca@hotmail.com

Recebido em 30/06/2019. Aceito para publicação em 25/07/2019

RESUMO

Objetivo: Chamar a atenção para Neuromielite Óptica no meio pediátrico, mesmo tendo sua apresentação rara nessa faixa etária, devemos tomar conhecimento de seus sintomas, diagnóstico e tratamento, pois apesar de ser uma doença crônica e de prognóstico ruim, identificada com rapidez demonstra melhora da clínica aguda e crônica do paciente, aprimorando sua qualidade de vida significativamente. **Método:** Revisão de prontuário médico e revisão da literatura. **Resultados:** Paciente, 4 anos, com sintomatologia não clássica de Neuromielite Óptica, evoluiu com melhora clínica importante após ser feito o diagnóstico e iniciado tratamento agudo da doença, mas deve ser continuado com imunossuppressores em uso domiciliar por tempo indeterminado. **Conclusão:** A neuromielite óptica é uma desordem inflamatória do sistema nervoso central caracterizada por desmielinização grave dos nervos ópticos e medula espinhal associados ao anticorpo IgG sérico aquaporina-4. O tratamento com altas doses de esteróides e imunossuppressores mostrou melhorar o desfecho sintomatológico e de qualidade de vida desses pacientes.

PALAVRAS-CHAVE: Neuromielite óptica, Síndrome de Devic; anticorpo aquaporina 4, desmielinização do sistema nervoso central

ABSTRACT

Objective: To draw attention to ophthalmic neuromyelitis in the pediatric environment, even though its presentation is rare in this age group, we must take cognizance of its symptoms, diagnosis and treatment, because despite being a chronic disease and a poor prognosis, identified with rapid demonstration improvement of the acute and chronic clinic of the patient, improving their quality of life significantly. **Method:** Medical record review and literature review. **Result:** A 4-year-old patient with non-classical symptomatology of Optic Neuromyelitis evolved with significant clinical improvement after the diagnosis and acute treatment of the disease was started, but it should be continued with immunosuppressants in an indeterminate period of time. **Conclusion:** Optic neuromyelitis is an inflammatory disorder of the central nervous system characterized by severe demyelination of the optic nerves and spinal cord associated with serum IgG antibody aquaporin-4. Treatment with high doses of steroids and immunosuppressants has shown to improve the symptomatological and quality of life outcome of these patients.

KEYWORDS: Neuromyelitis optica, Devic's syndrome, Aquaporin-4 antibody, Central nervous system demyelination.

1. INTRODUÇÃO

A Neuromielite Óptica (NMO) é uma doença do sistema nervoso central, inflamatória, desmielinizante, imunomediada e necrotizante caracterizada pelo envolvimento do nervo óptico e da medula espinhal. Conhecida como Doença de Devic, em homenagem ao médico francês que, em 1894, publicou o primeiro relato de caso¹.

Epidemiologicamente falando, a idade média de acometimento é ao redor da quarta década de vida, principalmente no sexo feminino, porém a NMO apesar de rara, já foi descrita em crianças a partir de 5 anos de idade e também com mais prevalência em meninas^{1,3,7}.

A NMO está incluída entre as síndromes desmielinizantes de distribuição restrita. O quadro tem evolução variável, caracterizada por episódios agudos ou subagudos, de Neurite Óptica unilateral ou bilateral e Mielite Transversa completa ou parcial, evoluindo de forma monofásica, sem novos surtos, ou recorrente com novos episódios, restritos ao nervo óptico e à medula espinhal. Na maioria dos casos, em número superior a 80%, assume a forma recidivante².

Os mecanismos dessa patologia resultam da seletividade dos ataques aos nervos óptico e a medula espinhal e que só agora começam a ser compreendidos de forma mais elucidativa, embora os mecanismos imunológicos ainda não sejam inteiramente conhecidos. Novos avanços demonstram que NMO resulta de alterações inflamatórias por ataque à aquaporina-4, uma proteína localizada nos pés dos astrócitos na barreira hematoencefálica. Os anticorpos NMO-IgG / AQP4 estão presentes em até 90% dos pacientes com NMO^{6,7}. Essa descoberta deixou claro que, na maioria dos casos, a NMO não é uma subforma da esclerose múltipla, como havia sido assumida por décadas, mas sim uma condição autoimune com uma imunopatogênese distinta da esclerose múltipla⁶.

2. CASO CLÍNICO

Paciente, sexo masculino, 4 anos, afrodescendente, natural de Andrelândia, morador de zona rural. O paciente não apresentava histórico semelhante na

família. Internado no serviço, primeiramente em abril de 2018, com quadro de vômitos persistentes, iniciado investigação complementar para doença do refluxo gastroesofágico e outras patologias do trato gastrointestinal, realizados exames complementares que se mostraram dentro da normalidade. Evoluindo com fraqueza muscular generalizada, principalmente de membros inferiores, iniciado propedêutica extensa para doença do SNC. Realizado ressonância nuclear magnética, mostrando alterações de sinal em região bulbar e atrofia cortical difusa, alterações compatíveis com doença desmielinizante.

Optado por iniciar tratamento com pulsoterapia com metilprednisolona por cinco dias, com melhora significativa do quadro clínico, sendo prescrito uso domiciliar de azatioprina. Realizado exame laboratorial, positivo autoanticorpo contra a aquaporina-4, o NMO-IgG.

O quadro clínico somado aos achados da RMN contribuíram para o diagnóstico da NMO em nosso paciente.

Em agosto de 2018, paciente encaminhado do pronto atendimento de sua cidade, com surto da doença, novamente com vômitos incoercíveis, fraqueza muscular dos quatro membros, paralisia facial periférica e distúrbio de deglutição. À admissão, criança pouco ativa e comunicativa, sem andar, alerta e com força diminuída principalmente em membro inferior direito. Relatado uso inadequado do medicamento domiciliar. Apresentava-se também com regresso dos marcos do desenvolvimento. Iniciado novamente pulsoterapia com metilprednisolona por 5 dias, com melhora importante da fala e deambulação do mesmo. Realizado nova ressonância magnética com hipersinal em bulbo, ponte e porção inferior do mesencéfalo, conforme visualizado nas Figuras 1 e 2. Confirmando uma recidiva da doença.

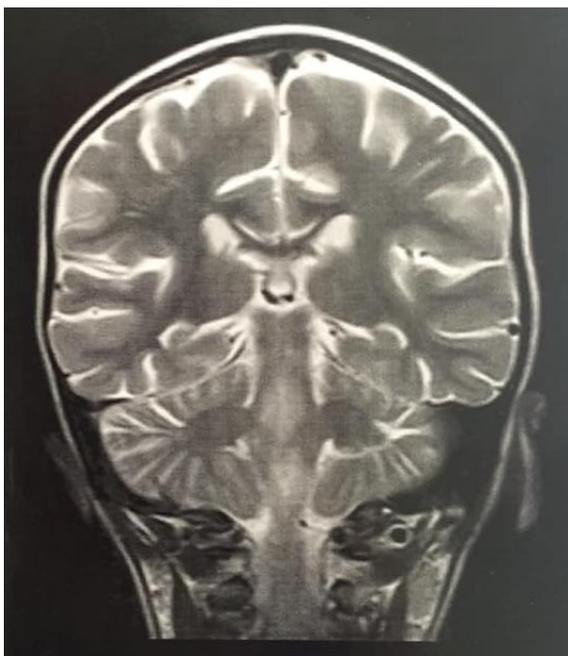


Figura 1. Corte coronal em T2 com sinal hipertenso em ponte e porção inferior do mesencéfalo. Fonte: **Dados do prontuário.**

Após novo ciclo de pulsoterapia com metilprednisolona por cinco dias e retorno da azatioprina, paciente evoluiu com melhora completa da deambulação, além de melhora parcial da fala e da paralisia periférica. Paciente recebeu alta com boa aceitação da dieta, com melhora dos episódios de vômito e com retorno multidisciplinar agendado.



Figura 2. Corte axial em Flair, com sinal hipertenso em bulbo, ponte e porção inferior do mesencéfalo. Fonte: **Dados do prontuário.**

3. DISCUSSÃO

Evidências imunopatológicas sugerem que a doença é resultante de alterações inflamatórias por ataque à aquaporina-4, uma proteína localizada nos astrócitos na barreira hematoencefálica que regula o fluxo de água em células específicas do cérebro e interfaces com vasos sanguíneos dentro da pia mater e ao redor dos ventrículos. O ataque ocorre pela formação do autoanticorpo contra a aquaporina-4, o NMO-IgG, que está sendo detectado no soro dos pacientes com a doença, com alta sensibilidade (73%) e especificidade (91%) para o diagnóstico³.

O diagnóstico é predominantemente clínico/radiológico, é preciso haver a presença de neurite óptica, mielite transversa com um dos dados de exames complementares (RM com lesão extensa em mais de 3 segmentos medulares) ou soropositividade do anticorpo NMO-IgG⁷. Embora fácil fazer o diagnóstico em pacientes com uma apresentação neurológica clássica, pode ser difícil fazer o mesmo quando os sintomas neurológicos não se encaixam na apresentação clássica, como nosso estudo de caso aqui demonstrado, apesar de não ter tido sintomas de neurite óptica, nosso paciente apresentava RM alterada e anticorpo NMO-IgG positivo, além da divergência clássica de sexo e idade.

O tratamento é baseado em administração de corticoides e imunossupressores, a fim de controlar a

ação inflamatória e do NMO-IgG. Para Profilaxia de recorrência, usa-se a associação de corticosteroides e azatioprina por tempo indeterminado⁷.

Os achados clínicos encontrados associados ao episódio que a paciente apresentou refletem diretamente no prognóstico funcional. A sobrevida de uma paciente com NMO após cinco anos é cerca de 68% para as formas recidivantes, e de 90% para as formas monofásicas, e mais da metade dos doentes apresentam amaurose total de pelo menos em um olho e/ou incapacidade para deambular de forma autônoma ao fim de cinco anos⁴. A recaída tende a acontecer no início do curso da doença, ocorrendo em cerca de 50% dos pacientes no primeiro ano do evento inicial e em 2 a 3 anos em 75%⁵. Cada ataque geralmente causa uma incapacidade significativa, como déficits visuais, motores, sensoriais ou da bexiga^{5,4}. O acumular de incapacidades funcionais impõe a necessidade de reabilitação com equipe multidisciplinar e multiprofissional³. Suas consequências tornam os indivíduos dependentes de algum tipo de ajuda, o que evidencia a importância do diagnóstico e intervenção precoce a fim de minimizar os danos funcionais⁴.

A mortalidade geral em 10 anos é de 20 a 25%, com sobrevida mediana de 8 anos após o diagnóstico. A causa da morte é mais comumente relatada como insuficiência respiratória neurogênica, provavelmente como resultado da extensão das lesões cervicais no tronco cerebral ou de lesões primárias do tronco encefálico⁵.

4. CONCLUSÃO

O caso relatado se torna de grande importância médica na pediatria devido o paciente acometido ser uma criança de 4 anos do sexo masculino, fato pouco comum para esse grupo de doenças, em vista de ser mais prevalente em mulheres, acima de 40 anos. Importante destacar também o caráter recidivante, mesmo com o uso de metilprednisolona, mostrando além do curso progressivo, um pior prognóstico.

O correto diagnóstico permitiu a instituição da terapêutica adequada e acompanhamento em centro especializado. Contudo, a NMO com acometimento em crianças é uma condição pobremente estudada sendo frequentemente incapacitante e de difícil manejo. Nesta faixa etária a doença é potencialmente severa e necessita ser melhor manejada e estudada. Portanto, é necessária a continuação de estudos visando uma melhor compreensão dos mecanismos subjacentes dessa doença.

REFERÊNCIAS

- [1] Neri V.C et al. Neuromielite Óptica (Doença de Devic): Relato de Caso e Revisão dos Critérios Diagnósticos. Revista Científica da FMC. 2010; 5(1)..Disponível em: <http://www.fmc.br/revista/V5N1P15-24.pdf>
- [2] Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. Neurology 2006; 66:1485-9, Disponível em:

- [3] Lennon VA, Kryser TJ, Pittock SJ, Verkman AS, Hinson SR. IgG marker of optic-spinal multiple sclerosis binds to the aquaporin-4 water channel. J Exp Med 2005; 202:473-7. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1212/01.wnl.0000216139.44259.74>
- [4] Sampaio RF, Luz MT. Funcionalidade e incapacidade humana: explorando o escopo da classificação internacional da Organização Mundial de Saúde. Cad Saúde Pública 2009; 25:475-83. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/S0102-311X2009000300002>
- [5] Crout, TM, Parks LP, Majithia V. Neuromyelitis Optica (Devic's Syndrome): an Appraisal. Current Rheumatology Reports. 2016; 18(8). Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1007/s11926-016-0599-3>
- [6] Jarius S, Wildemann B, Paul F. Neuromyelitis optica: clinical features, immunopathogenesis and treatment. Clinical & Experimental Immunology, 2007; 176(2), 149–164. Disponível em: <https://n.neurology.org/content/66/10/1485>
- [7] Tratado de Pediatria da Sociedade Brasileira de Pediatria - 4ª Edição.