



Residência **RP** Pediátrica

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

Data de Submissão: 21/11/2017
Data de Aprovação: 21/01/2018

RELATOS DE CASOS

Mielite transversa em um adolescente

Transverse myelitis in a teenager

Renata Delfino de Almeida¹, Juliana Selbach Pereira Regino¹, Claudia Cristina Ferreira Vasconcelos², Tatiane Daniele de Almeida Costa¹

Palavras-chave:

mielite transversa,
neuromielite óptica,
isquemia do
cordão espinal.

Resumo

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente adolescente com uma mielopatia aguda evoluindo para paraplegia em algumas horas, com alteração na neuroimagem compatível com mielite transversa completa, encaminhado ao nosso serviço com diagnóstico de neuromielite óptica.

Keywords:

myelitis, transverse,
neuromyelitis optica,
spinal cord ischemia.

Abstract

The objective of this study is to report the case of an adolescent patient with an acute myelopathy evolving to paraplegia in a few hours, with alteration in neuroimaging compatible with complete transverse myelitis, referred to our service with diagnosis of optic neuromyelitis.

¹ Médica, Especialização em Neurologia, pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

² Neurologista Mestrado em Neuroimunologia pela Universitat Autònoma de Barcelona, Doutorado em Neurologia pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (2009). Pós-Doutorado em Neurologia pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (2015). Professora de Neurologia, no Hospital Universitário Gaffrée e Guinle, Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Endereço para correspondência:

Claudia Cristina Ferreira Vasconcelos.
Hospital Universitário Gaffrée e Guinle - Setor Neurologia. Rua Matrix e Barros, nº 775, Tijuca.
Rio de Janeiro - RJ, Brasil. CEP: 202270-004. E-mail: cfvas@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A mielite transversa (MT) é um termo usado para descrever a inflamação da medula espinal, com etiologia variada, podendo ser inflamatória, vascular, paraneoplásica, relacionada ao tratamento com a radiação, e idiopática¹. O diagnóstico é de exclusão e a neuroimagem é inicialmente realizada para excluir outras causas, como causas compressivas². Uma vez excluídas, os casos podem ser subdivididos em mielite transversa aguda idiopática ou mielite transversa aguda associada a doença secundária, como esclerose múltipla³.

A prevalência da MT é estimada de entre 1,34 e 4,6 por milhão, e a incidência de até 3,00 milhões de pacientes/ano (0,003%). Os sintomas mais comuns são: dor nas costas, geralmente na região do dermatô correspondente à lesão, paraparesia dos membros inferiores, distúrbios sensoriais e disfunção autonômica³.

Quando a mielite transversa envolve três ou mais segmentos vertebrais denomina-se mielite transversa longitudinal extensa (MTLE)⁴. Esta condição está comumente associada à neuromielite óptica (NMO), doença autoimune do sistema nervoso central, caracterizada pelo acometimento dos nervos ópticos e da medula espinal. No entanto, lesão medular extensa pode estar presente em outras doenças⁵.

RELATO DE CASO

Paciente C.C.B., 16 anos, sexo masculino, pardo, solteiro, procurou atendimento no Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG), no Rio de Janeiro, RJ, acompanhado pela mãe. O jovem informou que havia seis meses, em julho de 2015, durante um ensaio para a festa de fim de ano, apresentou um quadro de dor súbita, de grande intensidade, na região lombar que ascendeu para a região torácica, evoluindo para paraplegia em torno de 2 horas.

O paciente recebeu atendimento médico imediatamente, permaneceu 23 dias no Centro de Tratamento Intensivo (CTI) com sonda vesical de demora devido à incontinência urinária, realizou exames de neuroimagem do crânio e coluna, análise líquórica, exames laboratoriais gerais, e foi submetido a pulsoterapia com metilprednisolona, sem melhora. Posteriormente, foi transferido para a Rede SARA, realizou exame de potencial evocado visual (PEV) e foi sugerida a hipótese diagnóstica de doença de Devic. Após alta, foi encaminhado para o ambulatório de neuroimunologia.

Durante a consulta no HUGG, o jovem negou episódio de infecção das vias aéreas superiores, exantema, ou vacinação prévia ao quadro, negou tabagismo, etilismo e comorbidades. Ao exame neurológico, menor estava restrito à cadeira de roda, com sonda vesical, lúcido e orientado no tempo e espaço, pupilas isocóricas e fotorreagentes, nervo cranianos normais e funções motoras, sensitivas e coordenação preservadas nos membros superiores. Membros inferiores hipotônicos, com arreflexia global, sensibilidade tátil preservada e anestesia dolorosa e térmica com nível no apêndice xifoide (T6). Hipopalestesia simétrica distal, posição segmentar preservada.

Exames complementares: ressonância magnética (RM) de crânio (22/07/2015) sem alteração.

RM de coluna torácica com discopatia degenerativa em D6-D7, protrusão discal focal posteromediana em D5-D6, tocando a face ventral do saco dural, protrusão discal focal posterolateral esquerda em D8-D9. Nódulos de Schmorl nos platôs vertebrais aposto de D6-D7, D7-D8, D9-D10, D10-D11, D11-D12, canal medular com amplitude preservada. Alteração de sinal intrassubstancial da porção anterior da medula torácica ao nível de D6-D7 a D10-D11 (Figuras 1 e 2).



Figura 1. Ressonância de coluna dorsal - corte sagital. Alteração de sinal intrassubstancial da porção anterior da medula torácica ao nível de D6-D7 a D10-D11.



Figura 2. Ressonância de coluna dorsal. Alteração de sinal intrassubstancial da porção anterior da medula torácica ao nível de D6-D7 a D10-D11.

Análise líquórica (19/06/2015) mostrou 4 hemácias, 31 leucócitos 31 (0 neutrófilos, 0 eosinófilos, 87 linfócitos, 13 monócitos, e 0 macrófagos) 91mg/dl de proteínas e 55mg/dl de glicose. Bacterioscopia e sorologia negativas, ausência de bandas oligoclonais. Laudo final compatível com processo inflamatório inespecífico. Outros exames realizados para investigação diagnóstica foram: pesquisa sorológica negativa para anticorpo antiaquaporina 4 pelo método *cell-based assay* (CBA), outro PEV visual normal. Fez também arteriografia cerebral normal.

Como proposta terapêutica, foi encaminhado para reabilitação motora, e segue em acompanhamento pelo serviço de neuroimunologia. Após um ano e seis meses do evento, apresenta melhora discreta com plegia do membro inferior direito e paresia em membro inferior esquerdo (grau III/V), hipoestesia dolorosa e térmica até T6, sensibilidade tátil normal, sem controle urogenital.

DISCUSSÃO

O caso relatado é a respeito de um paciente jovem, previamente saudável, que apresentou uma mielite transversa completa precedida de dor com instalação aguda, alcançando plegia em 2 horas. A investigação imediata por exame de neuroimagem mostrou alteração de sinal na porção anterior da medula torácica ao nível de D6-D7 com extensão a D10-D11 (Figuras 1 e 2), e o exame de líquido tinha características inflamatórias, levando à suspeita de etiologia autoimune.

A pleocitose maior que 10 células, com ausência de bandas oligoclonais e ressonância magnética de crânio normal, diminuiu a possibilidade de ser esclerose múltipla, porém, sugere, a princípio, tratar-se de mielite associada ao espectro da neuromielite óptica (NMO) devido à extensão da agressão medular, mais de três segmentos acometidos. Entretanto, a pesquisa sorológica para anticorpo antiaquaporina 4 pelo método *cell-based assay* (CBA), com especificidade em torno de 90%, foi negativa. Embora a negatividade deste exame não exclua totalmente a possibilidade de síndrome do complexo NMO, a forma de instalação e ausência de alterações nos nervos ópticos diminuem o risco para esta condição.

Após afastarmos NMO, foi sugerida como hipótese mielite transversa idiopática, porém dentre os critérios de exclusão o paciente possui distribuição clínica consistente, com oclusão da artéria espinhal anterior.

Quando um exame de neuroimagem por ressonância revela lesão medular longitudinalmente extensa, as principais considerações diagnósticas são mielite inflamatória secundária à infecção, doença autoimune e isquemia medular. O acidente vascular medular é raro, aproximadamente 0,3-1% de todos os acidentes vasculares cerebrais, e é classificada em AV superior (cervical) e inferior (toracolombares). É uma causa rara de mielopatia aguda, representando apenas 1% de todas as isquemias e de 5 a 8% de mielopatias agudas⁶.

A síndrome clínica mais comum é a síndrome da artéria espinhal anterior, que é caracterizada clinicamente por início agudo de fraqueza motora simétrica e déficit sensorial espino-talâmico bilateral, abaixo do nível da lesão em conjunto com disfunção do esfíncter autonômica, porém com preservação sensibilidade vibratória e proprioceptiva⁷.

Nos dias atuais a doença aterosclerótica e a cirurgia toracoabdominal estão entre as causas mais frequentes de infarto espinhal; outras causas são: forame oval patente, endocardite bacteriana, vasculites, infecção, alteração hematológica, doença da descompressão, iatrogênica. Dentre as causas, o embolismo fibrocartilaginoso é decorrente do aumento da pressão intradiscal do núcleo pulposo, levando a infarto medular por embolização retrograda para a artéria central, e algumas teorias colocam como fator de risco hérnia de disco e nódulos de Schmorl, porém nada foi comprovado⁸.

Alguns critérios para embolia fibrocartilaginosa são início súbito dos sintomas, com ou sem gatilho (como pequeno trauma, esforço físico), alteração na ressonância compatíveis com mielopatia isquêmica e/ou evidência de hérnia discal ou degeneração discal, e pouco fatores de risco vasculares. No caso relatado o paciente não apresentava histórico de trauma, e não possuía fatores de risco cardiovasculares, porém na RM o mesmo apresentava discopatia degenerativa, protrusões discais e nódulos de Schmorl^{7,8}.

CONCLUSÃO

Mostramos um caso de mielite longitudinalmente extensa, com provável etiologia isquêmica, que inicialmente recebeu o diagnóstico de NMO. O intuito do nosso trabalho foi comparar as principais características clínicas e radiológicas dessas afecções, e ressaltar que a identificação precoce do estabelecimento da etiologia subjacente é vital para iniciar a terapia apropriada.

REFERÊNCIAS

1. Borchers AT, Gershwin ME. Transverse myelitis. *Autoimmun Rev*. 2012;11(3):231-48.
2. Goh C, Phal PM, Desmond PM. Neuroimaging in acute transverse myelitis. *Neuroimaging Clin N Am*. 2011;21(4):951-73.
3. Young V, Quaghebeur G. Transverse Myelitis and Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders. *Semin Ultrasound CT MR*. 2016;37(5):384-95.
4. Kitley JL, Leite MI, George JS, Palace JA. The differential diagnosis of longitudinally extensive transverse myelitis. *Mult Scler*. 2012;18(3):271-85.
5. Crout TM, Parks LP, Majithia V. Neuromyelitis Optica (Devic's Syndrome): an Appraisal. *Curr Rheumatol Rep*. 2016;18(8):54.
6. Rigney L, Cappelen-Smith C, Sebire D, Beran RG, Cordato D. Nontraumatic spinal cord ischaemic syndrome. *J Clin Neurosci*. 2015;22(10):1544-9.
7. Rubin MN, Rabinstein AA. Vascular diseases of the spinal cord. *Neurol Clin*. 2013;31(1):153-81.
8. Rengarajan B, Venkateswaran S, McMillan HJ. Acute asymmetrical spinal infarct secondary to fibrocartilaginous embolism. *Childs Nerv Syst*. 2015;31(3):487-91.