

Diagnóstico e evolução de paciente com neuromielite óptica

Diagnosis and evolution of a patient with neuromyelitis optica

Paula Carraro Eduardo de Castro
Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
paulacarraroec@gmail.com

Lara Medina Werneck
Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
lara.m.werneck@hotmail.com

José Victor Marcatti Ventura Ferreira de Araújo
Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
jvictormarcatti@gmail.com

Leonardo Correia de Alcantara
Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
leocalcantara62@gmail.com

Gabriela Valiante de Oliveira Gilberto
Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
valiantegabriela@gmail.com

RESUMO

O transtorno do espectro da neuromielite óptica (NMOSD) é uma doença inflamatória do sistema nervoso central, caracterizada por afetar principalmente os nervos ópticos e a medula espinhal. Sua epidemiologia evidencia uma prevalência majoritária em mulheres, sendo uma proporção de 9:1. Os ataques agudos de neurite óptica ou mielite transversa são recorrentes, resultando frequentemente em deficiências visuais, motoras, sensoriais e vesicais. Os anticorpos IgG contra a proteína AQP4 ou MOG auxiliam no diagnóstico, sendo a presença de anti-AQP4 específica da NMOSD. Além dos anticorpos, a Ressonância Magnética também auxilia no diagnóstico. O tratamento dos ataques agudos envolve metilprednisona, com plasmáfereze em casos graves. Imunossupressores são usados para prevenir recaídas. Ao contrário da esclerose múltipla, a NMOSD não tem uma fase progressiva definida, mas uma deterioração gradual devido a recaídas. O caso clínico apresentado relata o surgimento e a evolução da neuromielite óptica em um paciente homem, com o anticorpo anti-AQP4 positivo.

Palavras-chave: neuromielite óptica. aquaporina 4. neurite óptica. mielite

ABSTRACT

Neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD) is an inflammatory disease of the central nervous system, characterized by primarily affecting the optic nerves and spinal cord. Its epidemiology shows a majority prevalence in women, with a ratio of 9:1. Acute attacks of optic neuritis or transverse myelitis are recurrent, often resulting in visual, motor, sensory, and bladder impairments. IgG antibodies against the AQP4 or MOG proteins assist in the diagnosis, with the presence of anti-AQP4 being specific to NMOSD. In addition to antibodies, Magnetic Resonance Imaging also aids in diagnosis. Treatment of acute attacks involves methylprednisolone, with plasmapheresis in severe cases. Immunosuppressants are used to prevent relapses. Unlike multiple sclerosis, NMOSD does not have a defined progressive phase, but rather a gradual deterioration due to relapses. The presented clinical case reports the onset and progression of neuromyelitis optica in a male patient, with positive anti-AQP4 antibody.

Keywords: neuromyelitis optica. aquaporin 4. neuritis optica. myelitis

1 CONTEXTO

O transtorno do espectro da neuromielite óptica (NMOSD), anteriormente conhecido como doença de Devic ou neuromielite óptica (NMO), é um distúrbio inflamatório do sistema nervoso central, caracterizado por desmielinização imunomediada grave e dano axonal que afeta predominantemente os nervos ópticos e a medula espinhal (GLISSON, 2022).

A neuromielite óptica geralmente é esporádica, embora alguns casos familiares tenham sido relatados. Pacientes com doenças autoimunes podem ter um risco aumentado de desenvolver NMOSD (GLISSON, 2022). A NMO segue principalmente um curso recidivante e, por muito tempo, foi considerada uma variante grave da esclerose múltipla (EM) (CARNERO, 2021).

O anticorpo IgG patogênico que ataca a proteína de membrana do canal de água aquaporina-4 (anti-AQP4) é encontrado exclusivamente em pacientes com NMOSD, embora cerca de 30% dos pacientes com essa patologia sejam anti-AQP4 negativos. Até 42% desses pacientes negativos apresentam anticorpos IgG contra a glicoproteína de oligodendrócitos de mielina (anti-MOG) (CARNERO, 2021).

Os casos diagnosticados clinicamente como NMOSD podem incluir doença astrocitopática autoimune soropositiva anti-AQP4, doença desmielinizante inflamatória soropositiva para anti-MOG e doença desmielinizante inflamatória soronegativa. A doença com anticorpos anti-AQP4 acomete mais mulheres do que homens (até 9:1), e sua idade média de início é de 40 anos. Para a doença com anticorpos anti-MOG, a proporção de gênero é mais próxima de 1:1, sendo mais comum em crianças do que em adultos (HOR, 2020).

As características marcantes da doença incluem ataques agudos de neurite óptica bilateral ou rapidamente sequencial (levando à perda visual grave) ou mielite transversa (muitas vezes causando fraqueza dos membros, perda sensorial e disfunção da bexiga) com um curso tipicamente recidivante. Outros sintomas sugestivos incluem Síndrome da área postrema (episódios de náuseas intratáveis, vômitos e soluços), sonolência diurna excessiva ou narcolepsia, entre outros (GLISSON, 2022).

A avaliação das suspeitas de NMOSD inclui Ressonância Magnética com contraste do encéfalo e da medula espinhal, para visualização de mielites e neurites, e teste de anticorpos anti-AQP4-IgG e anti-MOG-IgG. A análise do líquido cefalorraquidiano não é estritamente necessária para o diagnóstico, mas é usada para distinguir de outras entidades, como a esclerose múltipla, uma vez que bandas oligoclonais geralmente não estão presentes na NMOSD (GLISSON, 2022).

O tratamento para os ataques agudos deve ser realizado com altas doses de metilprednisona endovenosa e, para pacientes com sintomas graves ou perda de visão pouco responsiva aos glicocorticoides, é indicada a plasmaferese adjuvante. O tratamento para prevenção de ataques é feito com imunossuppressores (GLISSON, 2024).

A história natural da NMOSD é de deterioração gradual devido ao acúmulo de déficits visuais, motores, sensoriais e vesicais de ataques recorrentes. A maioria dos ataques agudos ou recaídas piora ao longo de dias até um nadir e se recupera ao longo de várias semanas a meses com sequelas significativas. Não há uma fase progressiva clara, como ocorre na esclerose múltipla (GLISSON, 2024).

O presente trabalho faz parte do “Projeto de Educação para Saúde do Centro Universitário de Volta Redonda – PET – UniFOA”, registrado no CAEE sob o número 30457714.1.0000.5237.

2 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, de sessenta anos de idade, branco. Em novembro de 2022, sofreu trauma medular ao carregar galão de água e necessitou ser submetido à neurocirurgia. Após o ocorrido, passou a deambular com o auxílio de muletas devido à paraparesia de membros inferiores, porém após abordagem cirúrgica evoluiu com melhora progressiva dos sintomas. Aproximadamente 8 meses após o episódio de trauma, apresentou nova piora progressiva do déficit neurológico prévio associado à diminuição da acuidade visual e incontinência urinária. Após 1 ano e 3 meses da lesão, evoluiu com tetraparesia, amaurose do olho esquerdo e queda da acuidade visual do olho direito.

Foi admitido no hospital com relato de perda de força motora em membros superiores. Ao exame físico inicial na unidade hospitalar, apresentava-se hemodinamicamente estável, em regular estado geral e sem alterações sensitivas nos quatro membros. Ao exame neurológico, evidenciou tetraparesia nos quatro membros com força muscular grau II. Paciente nega história familiar de doenças autoimunes.

Para avaliação, foi realizada ressonância magnética do crânio, da coluna cervical e dorsal, revelando a presença de neurite no olho esquerdo e sinais de mielite que afetam todo trato medular da coluna cervical. Posteriormente, procedeu-se à análise laboratorial do líquido cefalorraquidiano, abrangendo cultura, sorologias e detecção de bandas oligoclonais, todos com resultados negativos. Além disso, foram realizadas dosagens de anticorpos Anti-MOG, sendo este não reagente, e Anti-Aquaporina-4, com resultado reagente.

Durante a internação, o paciente realizou sessões de plasma-filtração, associadas com a pulsoterapia com metilprednisona. Notou-se melhora significativa do quadro ao longo do tratamento nos primeiros 5 dias, com a recuperação parcial de movimentos em cintura escapular e membros superiores. O quadro oftalmológico apresentou melhora discreta, ainda mantendo restrição funcional importante após tratamento inicial. Após a remissão, foi iniciada terapia de manutenção com Rituximabe e programação para retorno em acompanhamento ambulatorial.

3 DADOS COMPLEMENTARES

Figura 1: Ressonância Magnética de crânio realizada em 20/08/2023 - Elevação do sinal em toda extensão do nervo óptico esquerdo, indicando provável neurite.

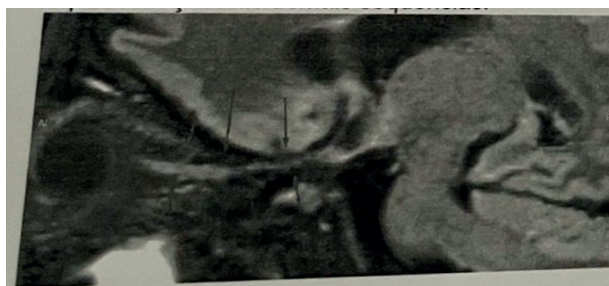
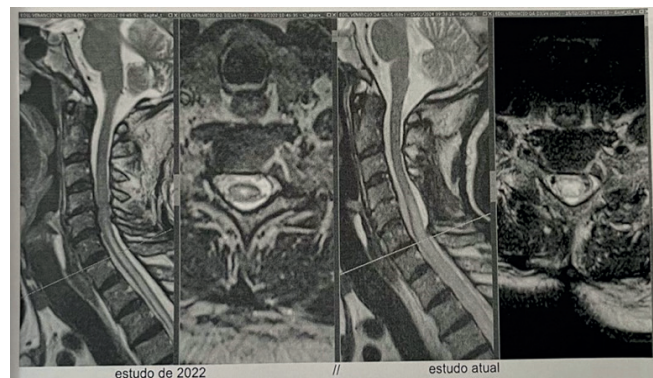


Figura 2: Ressonância Magnética de coluna comparativa realizadas em 2022, 2023 e 2024, respectivamente - Mudança evolutiva do aspecto de sinal e aumento de calibre da medula espinhal dorsal. Sem sinais de mielopatia compressiva residual



Figura 3: Ressonância Magnética de coluna comparativa realizadas em 07/10/2022 e 15/02/2024 - Expansão medular (segmentos C7 e T1)



4 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A neuromielite óptica era considerada uma variante grave da Esclerose Múltipla, sendo essa o principal diagnóstico diferencial. Ambas são enfermidades neurológicas autoimunes, de causa desconhecida, que afetam primariamente a mielina. No entanto, diferem quanto à prevalência, curso clínico e manifestações.

Para a diferenciação das enfermidades, além da análise dos sintomas clínicos e achados de imagem, foi realizada a dosagem do anticorpo anti-AQP4, o qual é altamente associado à neuromielite óptica, além da pesquisa de bandas oligoclonais no líquido cefalorraquidiano, cuja presença é mais característica da esclerose múltipla.

Tabela 1: Diferenças entre Neuromielite Óptica e Esclerose Múltipla

Características	Neuromielite Óptica	Esclerose Múltipla
Etiologia e Epidemiologia	Afeta principalmente os nervos ópticos e a medula espinhal. Mulheres de meia idade (40 anos)	Gera inflamação e danos à mielina. Mulheres jovens (20 anos)
Principais Sintomas	Neurite óptica, geralmente bilateral, e Mielite transversa. Disfunção da bexiga e intestino. Fraqueza muscular e perda sensorial	Neurite óptica geralmente unilateral. Fadiga crônica e perda de equilíbrio. Disfunção vesical. Dificuldades cognitivas, como problemas de concentração e memória. Espasticidade, síndrome piramidal e alterações sensitivas (queimação e formigamento)
Achados de Imagem	Lesões em área extensa e específica da medula espinhal e nervos ópticos, detectáveis por ressonância magnética (RM).	Lesões dispersas no cérebro e na medula espinhal, conhecidas como lesões desmielinizantes, detectáveis por RM.
Testes diagnósticos específicos	Testes para anticorpos aquaporina-4 (anti-AQP4), altamente associados à NMO.	Testes para detecção de proteínas específicas no líquido cefalorraquidiano, como as bandas oligoclonais.
Curso Clínico	Pode apresentar surtos graves com rápida deterioração neurológica.	Ampla gama de apresentações clínicas, com remissões e recaídas.
Tratamento	Imunossupressores (como Rituximabe) para prevenir surtos e pulsoterapia nos ataques agudos.	Terapias modificadoras da doença para reduzir a frequência e a gravidade dos surtos (Natalizumabe) e pulsoterapia nos ataques agudos.

Fonte: PEIXOTO (2013)

5 RESULTADO E ACOMPANHAMENTO

O paciente está sob acompanhamento ambulatorial e exibe uma melhora gradual na amplitude de movimento dos membros superiores, assim como uma demonstração de controle cervical. Encontra-se atualmente em uso de Rituximabe e realizando fisioterapia.

6 DISCUSSÃO

O caso clínico apresentado está em conformidade com as características e critérios diagnósticos do Transtorno do Espectro da Neuromielite Óptica (NMOSD). O NMOSD é caracterizado por uma grave desmielinização mediada pelo sistema imunológico e dano axonal que afeta principalmente os nervos ópticos e a medula espinhal.

No caso apresentado, o paciente, um homem de 60 anos, apresentou paraparesia progressiva, comprometimento visual e incontinência urinária, sintomas consistentes com NMOSD. Foram realizadas investigações diagnósticas, incluindo ressonância magnética (RM) que revelou neurite óptica e mielite, e detecção de anticorpos anti-AQP4, para diferenciar NMOSD de outras condições semelhantes, como a EM.

O resultado positivo para anticorpos anti-AQP4 corrobora o diagnóstico de NMOSD, pois esses anticorpos são altamente específicos para a doença. Além disso, a ausência de bandas oligoclonais no LCR apoia a distinção da EM, visto que essas bandas estão tipicamente ausentes no NMOSD. A resposta do paciente ao tratamento, incluindo plasmaferese e terapia de pulso com metilprednisolona, seguida de terapia de manutenção com Rituximabe, ilustra a importância da abordagem no tratamento de ataques agudos e prevenção de recidivas na NMOSD.

Em resumo, este caso destaca a importância de reconhecer as manifestações clínicas, exames complementares e tratamento da NMOSD de maneira precoce, pelo fato de seu prognóstico estar diretamente relacionado com diminuição no tempo de surto da doença. Além disso, destaca-se a importância desses conhecimentos para a realização do diagnóstico diferencial com a Esclerose Múltipla. O diagnóstico oportuno e as estratégias de manejo adequadas, como demonstrado neste caso, são essenciais para otimizar os resultados do paciente com NMOSD.

7 EXERCÍCIOS DE APRENDIZADO

1. Qual o principal exame para confirmar o diagnóstico de neuromielite óptica?

a) Teste de anticorpos anti-AQP4-IgG e anti-MOG-IgG.

b) TC de crânio.

c) Análise do líquido cefalorraquidiano

d) PCR

2. Qual o principal tratamento para as crises na neuromielite óptica?

a) Rituximabe,

b) Antibioticoterapia.

c) Plasmaférese e Metilprednisona

d) AINES

3. Quais os principais sintomas da neuromielite óptica?

Resposta: A NMOSD tem como características marcantes da doença ataques agudos de neurite óptica bilateral ou rapidamente sequencial (levando a perda visual grave) e mielite transversa (muitas vezes causando fraqueza dos membros, perda sensorial e disfunção da bexiga).

REFERÊNCIAS

CARNERO, E; CORREALE, J. Neuromyelitis optica spectrum disorders: from pathophysiology to therapeutic strategies. *J Neuroinflammation*, 2021. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8444436/>. Acesso em: 17 maio 2024.

GLISSON, C. Neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD): Clinical features and diagnosis. UpToDate, 2022. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/neuromyelitis-optica-spectrum-disorder-nmosd-clinical-features-and-diagnosis?search=neuromielite%20%C3%B3ptica&source=search_result&selectedTitle=1%7E45&usage_type=default&display_rank=1#H244107942. Acesso em: 15 maio 2024.

GLISSON, C. Neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD): Treatment and prognosis. UpToDate, 2024. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/neuromyelitis-optica-spectrum-disorder-nmosd-treatment-and-prognosis?search=neuromielite%20%C3%B3ptica&source=search_result&selectedTitle=2%7E45&usage_type=default&display_rank=2#H2955049024. Acesso em: 15 maio 2024.

HOR, JY; ASGARI, N; NAKASHIMA, I; et al. Epidemiology of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder and Its Prevalence and Incidence Worldwide. *Front Neurol*, 2020. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7332882/>. Acesso em: 17 maio 2024.

Peixoto MA; Machado SN; Rocha AJ; et al. Esclerose Múltipla: Diagnóstico Diferencial com Neuromielite Óptica. Associação Médica Brasileira: Projeto Diretrizes. Rio de Janeiro, 2013. Disponível em: http://projetodiretrizes.org.br/Diretrizes_2015/Esclerose%20Múltipla%20-%20Diagnostico%20Diferencial%20com%20Neuromielite%20Óptica/files/assets/common/downloads/publication.pdf. Acesso em: 20 maio 2024.