



22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Espectro Da Neuromielite Óptica (Enmo) Aqp4-Igg Negativo Em Adolescente Previamente Hígida: Um Relato De Caso

Autores: SARA FARIAS COSTA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), CARLA SALLES GAZETA VIEIRA FERNANDES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), MILENA PATRICIO SILVA CASTELO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), FLORA MÈRE (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), CRISTIANA FERREIRA RÔLA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), GABRIELA SILVA BASTOS (UNIVERSIDADE DE FORTALEZA), RAYANNE REGO FERREIRA SALDANHA (UNIVERSIDADE DE FORTALEZA), THAIS AGUIAR CUNHA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), CAMILLA GOMES DA CRUZ (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), LUANNA DE QUEIROZ LEMOS MENDES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), MONIQUE GOMES ARAGÃO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), ELLEN MOURÃO SOARES LOPES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN)

Resumo: O espectro da neuromielite óptica (ENMO) é uma grave doença inflamatória do sistema nervoso central (SNC) que afeta o nervo óptico, a medula espinhal e o tronco cerebral com ataques agudos de neurite óptica, mielite e encefalite. É fortemente associado com o anticorpo IgG anti-aquaporina 4 (AQP4-IgG) e afeta principalmente mulheres jovens, porém até 5 a 10% dos casos podem iniciar na infância, compartilhando as mesmas características e critérios diagnósticos dos adultos. Menina de 13 anos, previamente hígida, iniciou aos 9 anos de idade perda da acuidade visual unilateral direita, abrupta e sustentada, com posterior acometimento contralateral com instalação gradual. Evoluiu com perda visual bilateral (sem percepção luminosa) e não realizou nenhum tratamento específico. Após 3 anos, apresentou parestesia simétrica em mãos e membros inferiores e depois apresentou nível sensitivo em T12, com recuperação parcial em 4 semanas. Após 3 meses, apresentou tetraplegia progressiva e insuficiência respiratória com necessidade de ventilação mecânica. Realizou ressonância com gadolínio que evidenciou múltiplas lesões com hipersinal em T2 na substância branca periventricular, n. óptico direito normal, alteração sequelar de quiasma esquerdo, alteração de sinal em toda a medula, confluentes, focos de realce no aspecto anterior da transição bulbo medular, nos níveis C3, C5-C6, D7-D10. Exame de líquido evidenciou pleocitose (46/μl, 58% linfócitos) e proteinorraquia aumentada (84 mg/dl), glicose normal. Pesquisa para bactérias e fungos negativa. AQP4-IgG sérico por meio de imunofluorescência indireta com resultado negativo, além de FAN, p/c-ANCA, pesquisa para HIV e sífilis negativos, porém vitamina D crítica [5 pg/ml]. Anti-MOG não estava disponível. Iniciou metilprednisolona endovenosa por 5 dias em alta dose seguida de 10 sessões de plasmaférese, com pouca resposta. Manteve em uso de prednisona oral. Após terapia inicial, tolerou retirada de ventilação mecânica. Entretanto, ainda com funcionalidade gravemente comprometida, realizou imunoglobulina humana (IVIG) por 3 dias e, 1 semana após, iniciou terapia com Rituximabe, com recuperação parcial da força em membros superiores. A paciente foi diagnosticada segundo os critérios para ECNMO sem AQP4-IgG, com manifestações de neurite óptica, mielite e acometimento de tronco cerebral, além dos achados necessários na ressonância magnética. Apesar do resultado AQP4-IgG negativo, o exame pelo método da imunofluorescência apresenta sensibilidade diminuída (63%) em comparação com microscopia ou citometria de fluxo (76%). O ENMO pediátrico é um diagnóstico diferencial importante de condições inflamatórias do SNC. A pesquisa do AQP4-IgG é crítica para o diagnóstico, sendo idealmente realizado com métodos de maior sensibilidade, nesses casos, é importante a dosagem do anticorpo anti-MOG. O tratamento da fase aguda, por sua vez, é agressivo a fim de minimizar sequelas permanentes dos surtos da doença.