

Encefalomielite Disseminada Aguda: A Propósito de um Caso Clínico

Acute Disseminated Encephalomyelitis: Case study

Carla Cândida Alves⁽¹⁾ | Orlando Martins Cardoso⁽¹⁾ | André Maia Silva⁽¹⁾
| Maria João Azevedo Correio⁽¹⁾

Resumo

A encefalomielite aguda disseminada é uma doença rara, que consiste na desmielinização da substância branca do sistema nervoso central, geralmente monofásica e auto-limitada. Geralmente, ocorre após pródrómo caracterizado por síndrome febril ou pós-imunização e é mais frequente antes da puberdade. Embora o prognóstico seja favorável na maioria dos casos, o curso da doença é variável, podendo os doentes apresentar persistência dos défices neurológicos, recidiva da doença ou mesmo morte. Na literatura não se dispõe atualmente de critérios de diagnóstico ou tratamentos padronizados. Um programa de reabilitação em fase precoce está associado a menor morbidade, ganhos funcionais e melhoria da qualidade de vida. O caso clínico apresentado pelos autores pretende evidenciar a importância do diagnóstico e tratamento precoces, enfatizando a importância de programa de reabilitação individualizado.

Palavras-chave: Encefalomielite Aguda Disseminada/reabilitação.

Abstract

Acute disseminated encephalomyelitis is a rare disease, which consists of demyelination of the white matter of the central nervous system, usually single-phase and self-limited. The onset of acute disseminated encephalomyelitis usually occurs after a febrile prodromal illness or immunization and typically affects pre-pubertal children. Despite the favourable prognosis in most cases, the course of the disease is variable, and patients may present persistent neurological deficits, disease recurrence or death. The literature does not currently have diagnostic criteria or standard treatments. A rehabilitation program at an early stage is associated with lower morbidity, functional gains and improved quality of life. The case presented by the authors aims to highlight the importance of early diagnosis and treatment, emphasizing the importance of individualized rehabilitation program.

Keywords: Encephalomyelitis, Acute Disseminated/rehabilitation.

Introdução

A encefalomielite disseminada aguda (EMDA) é uma doença inflamatória desmielinizante e auto-limitada do sistema nervoso central,¹ que envolve exclusivamente a substância branca.² O pico de incidência ocorre em idade pediátrica, sendo esta estimada em 8 por 1.000.000 crianças/ano, tendo já sido descritos alguns casos em adultos¹ Apesar do evento precipitante ser desconhecido, em ¾ dos casos a etiologia é pós-infecciosa ou pós-vacinal, envolvendo uma resposta auto-imune contra a mielina.³ O diagnóstico baseia-se em critérios clínicos e imagiológicos.^{3,4} A clínica inclui sintomas tipo síndrome gripal e défices neurológicos focais ou multifocais (predominantemente corticais), que se desenvolvem de forma progressiva em vários dias, e que podem estar

associados a um estado confusional ou encefalopático.³ A ressonância magnética (RM) geralmente apresenta lesões assimétricas da substância branca no encéfalo e medula espinhal. O tratamento inclui corticoterapia (CT) em altas doses, imunoglobulina (IG) e plasmaferese.^{5,6} A remissão completa ocorre em 50 a 80% dos doentes ao fim de algumas semanas a meses.^{5,6}

Caso Clínico

Apresenta-se o caso de uma doente do sexo feminino, de 41 anos, raça caucasiana, sem antecedentes patológicos relevantes, com independência prévia total para as atividades da vida diária (AVD) e marcha autónoma sem auxiliares. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por instalação súbita de défice motor do

(1) Serviço MFR, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães, Portugal

Autor correspondente: dracarlaalves@hotmail.com

Data de submissão: janeiro de 2015

Data de aceitação: dezembro de 2015

membro inferior direito (MID), com agravamento gradual, sem outros sintomas associados, sem história recente de vacinação ou contacto com pessoas doentes. No exame objetivo realçava-se monoparésia crural direita (força muscular global grau 1), hiperestesia do MID e Babinsky ipsilateral. Dos exames efetuados destacava-se o rastreio infecioso, eletroforese das proteínas séricas e auto-imunidade negativos. O exame citoquímico do líquido céfalo-raquidiano revelou proteinorráquia, bacteriológico, virológico e bandas oligoclonais negativas. A RM revelou “alteração difusa das regiões corticosubcorticais de ambos os hemisférios cerebrais e medula espinhal, com apagamento do espaço subaracnoideu peri-medular”.

A doente cumpriu tratamento com metilprednisolona (MPDN) intravenosa (IV) durante quinze dias e iniciou tratamento de reabilitação que incluiu mobilização articular, fortalecimento muscular, treino de equilíbrio e marcha. À data de alta hospitalar apresentava recuperação parcial dos défices, apresentando melhoria da hiperestesia, da força muscular do MID (globalmente grau 3) e da deambulação, que conseguia efetuar com auxílio de uma canadiana. Cinco anos depois, recorreu novamente ao SU por agravamento dos défices motores e alteração do estado de consciência. No exame objetivo salientava-se paraplegia AIS A, com nível neurológico L1, associada a bexiga e intestinos neurogénicos. Realizou RM que revelou “alteração difusa do sinal da substância branca”, aspetos que sugeriam agravamento imagiológico. O estudo urodinâmico revelou “bexiga neurogénica hipocontrátil de baixas pressões de enchimento, com volume residual (VR) de 200 mL”. A ecografia renovesical foi normal. Cumpriu MPDN IV durante quinze dias e IG IV cinco dias, sem melhoria dos défices neurológicos. Retomou o programa de reabilitação que incluiu estimulação sensitivo-motora e mobilização articular em padrão anti-espástico dos membros inferiores, fortalecimento muscular dos membros superiores e tronco, treino de autonomia em cadeira de rodas e treino de AVD. Iniciou regime de algaliações intermitentes por horário, precedidas da tentativa de micção voluntária e treino intestinal. À data atual a doente tem quadro de paraplegia AIS B, com nível neurológico L1, com espasticidade dos membros inferiores grau 2 (na escala de Ashworth modificada).

Tem micção por sensação, com VR inferior a 100 mL, sem perdas urinárias. Desloca-se em cadeira de rodas e apresenta autonomia modificada em todas as AVD.

Discussão

A EMDA é considerada uma doença inflamatória aguda, mais frequente em idades precoces podendo, no entanto, surgir em qualquer idade.⁴ Estão descritos casos de recidiva aos dois anos em cerca de 10 a 30% dos doentes. No caso clínico apresentado, a doença manifestou-se em idade adulta e ocorreu recidiva cinco anos após o quadro inicial. Também não foi identificado, neste caso, um evento precedente como geralmente se encontra descrito na literatura. Para confirmação diagnóstica, não existe um marcador biológico específico ou teste de confirmação, sendo a RM considerada o exame de eleição. A análise do líquido céfalo-raquidiano pode ser útil, evidenciando pleocitose linfocítica sem bandas oligoclonais e elevação dos níveis de albumina. No caso clínico descrito o diagnóstico baseou-se nos achados encontrados na RM, tendo sido os restantes exames inespecíficos. Conforme descrito na literatura, não existe um tratamento padronizado, sendo recomendado como tratamento de primeira linha a administração de MPDN IV 10 a 30 mg/kg/dia, até à dose máxima de 1 g/dia, e posteriormente corticoterapia oral durante quatro a seis semanas. Nos casos mais graves está recomendada a associação de IG IV na dose de 0,4 g/kg administrada durante cinco dias.^{1,4} Apesar do diagnóstico e tratamento precoces nesta doente, a recuperação dos défices neurológicos foi precária. O programa de reabilitação instituído revelou-se um componente vital do tratamento, quer em termos de gestão das alterações vesico-esfincterianas, quer nos ganhos de funcionalidade da doente em AVD e na deambulação. Os autores salientam, assim, a necessidade de um programa de reabilitação integral personalizado, cujos objetivos são minimizar o impacto da doença e maximizar a qualidade de vida e participação destes doentes. Preconiza-se também a necessidade de futura investigação, para definição clara de algoritmos de diagnóstico clínico com base em critérios etiopatogénicos específicos, bem como de tratamento e *follow-up* da doença.

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo

Referências / References:

- Menge T, Hemmer B, Nessler S, Wiendl H, Neuhaus O, Hartung HP, et al. Acute disseminated encephalomyelitis - an update. Arch Neurol. 2005; 62: 1673-80.
- Tenembaum S, Chitnis T, Ness J, Hahn JS. Acute disseminated encephalomyelitis. Neurol. 2007; 68 (16 Suppl 2): S23-S36.
- Garg RK. Acute disseminated encephalomyelitis. Postgrad Med J. 2003; 79: 11-7.
- Sahlas DJ, Miller SP, Guerin M, Veilleux M, Francis G. Treatment of acute disseminated encephalomyelitis with intravenous immunoglobulin. Neurol. 2000; 54: 1370-2.
- Elhassanien AF, Aziz HA. Acute Demyelinating Encephalomyelitis (ADEM): Clinical characteristics and outcome. J Pediatr Neurosci. 2013; 8: 26-30.
- Young NP, Weinshenker BG, Lucchinetti CF. Acute disseminated encephalomyelitis: current understanding and controversies. Semin Neurol. 2008; 28: 84-94.