REGISTRO DE CASO

NEUROMIELITE ÓPTICA — “DOENÇA DE DEVIC”
REGISTRO DE UM CASO

Paulo Roberto Brito Marques
Doutorando de Medicina estagiário
da Clínica Neurogênica e Neurocirúr-
gica do Hospital das Clínicas da Uni-
versidade Federal de Pernambuco.

A. Codeceira Jr.
Preceptor de Neurologia do mesmo
Hospital.

É descrito um caso de neuromielite óptica em um paciente
de 24 anos. O diagnóstico foi baseado na evolução clínica ca-
racterística do caso e nos elevados valores da gama globulina
liquórica.

A neuromielite óptica é uma forma espontânea subaguda
de encefalomielite, caracterizada por grande desmielinização
do nervo óptico e da medula espinhal, com curso lento e pro-
gressivo.

Deve-se a Devic em 1894 (in 5) e a seu aluno Gault em
1895 (in 5), as primeiras descrições dessa síndrome após exa-
minarem vários pacientes com características comuns. Em
1870, Clifford Allbout (in 5), fez o primeiro relato clínico, em
1882 Dreschfild (in 5), em 1889 Achar e Guinon (in 4) rea-
lisaram estudos patológicos.

Uma revisão da literatura feita por Adams e col. em 1973
(1), mostrou aspectos histopatológicos semelhantes à encefalo-
mielite causada pelo sarampo, varíola, vacina, e a outras doen-
cas relacionadas com a estimulação persistente de um virus


205
sobre o sistema nervoso central (após uma vacinação ou uma infecção adquirida).

Horton e Choppin em 1971 (in 6), tinham proposto duas teorias para explicar a fisiopatologia da encefalopatia pós-infecciosa: a) direta destruição da mielina pelo vírus com imunização do hospedeiro pela célula fragmentada, a qual era carreada na circulação sanguínea juntamente com o vírus envolvido pelos macrófagos; b) infecção não citopatogenética persistente na membrana celular desencadeada pelo antígeno viral, atraindo e fixando anticorpo-complemento com síntese de linfócitos. No presente estágio do conhecimento, a segunda teoria mostra-se a mais provável na gênese de ambas síndromes.

**Material e método**

Foi estudado um caso de Neuromielite Óptica, ("Doença de Devic") internado na Clínica de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco.

O diagnóstico foi estabelecido com base no exame clínico e nos exames complementares (hemograma, dosagens de glicose, uréia e creatininna, protidograma, exame do líquido cefalorraquiano, eletroforese das proteínas do líquor, exame sumário de urina, exame parasitológico de fezes, exame otoneurológico e eletroencefalograma).

**Relato do caso**

A.C.S., 24 anos, masculino, moreno, solteiro, agricultor, pernambucano, procedente de Buíque.

Admitido no dia 29 de novembro de 1978, na Clínica de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital das Clínicas, com história de que há 4 anos apresentara acentuada baixa de acuidade visual à direita, de instalação súbita, que ao fim de 2 meses também surgiu à esquerda. Depois de alguns dias melhorou espontaneamente do défice visual, recuperando a visão à luz. Há 3 anos começou a apresentar défice de força nos 4 membros, de evolução progressiva, ficando sem movimentos em ambos os membros inferiores por um mês. Após sessenta dias começou a melhorar espontaneamente do défice motor nos membros superiores.
NEUROMIELITE ÓPTICA

membros superiores, permanecendo inalterado o défice nos membros inferiores. Nos antecedentes pessoais ressalta-se a ocorrência de sarampo aos 10 anos de idade.

Exame clínico: paciente desnutrido, descorado, infecção nas unhas, pele seca e descamante.

Fig. 1

Exame neurológico: apresentava atrofia dos pequenos músculos das mãos, hipotrofia muscular generalizada, atrofia óptica primária em ambos os olhos (Fig. 1) com visão de vultos à esquerda e percepção luminosa à direita. Nistágo horizontal no olhar lateral. Hipertonía elástica nos 4 membros, principalmente nos membros inferiores. Défice de força nos membros superiores de predominio distal e paralisia dos membros inferiores. Hiperreflexia universal com Babinski e Hoffmann bilateral. Reflexos abdominais e cremastéricos abolidos. Clono dos pés, rótulas e mãos; automatismo medular desencadeado pelas manobras usuais nos membros inferiores. Incontinência urinária. Hipoestasia tátil, dolorosa e térmica nos membros e tronco até as claviculas de predominio distal.

Exames complementares: hemograma normal. Dosagens sanguíneas de glicose e creatinina normais; uréia 58 mg%. Pro-tidograma sanguíneo normal. Parasitológico de fezes com presença de ovos de Ascaris lumbricoides. Sumário de urina com presença de proteínas (++). Exame do líquor colhido por punção lombar: 8 células/mm (sendo 90% de linfócitos e 10% de monócitos), proteínas 74mg%, reações de Pandy (++) e, Nonne (++). Distribuição eletroforética das proteínas líquido-


207
ricas: albumina 2.65g%, alfa 1 0.12g%, alfa 2 0.41g% beta 0.66g%, gama 1.40g%. Exame otoneurológico: hipoacusia esquerda do tipo percepção. Segundo hemograma com hemoglobina 9.2g%, hematócrito 33%, leucócitos 3.200/mm³, eosinófilo 20%. Segundo exame do líquor: proteínas 68 mg% reações de Pandy e Nonne (++), com demais dados normais.

Foi medicado com Cortropina "Depot" 01 ampola diária intramuscular por 10 dias. Complexo B 03 drágeas diária por via oral, sem apresentar melhora do quadro. Trinta e seis dias após, apresentou novo surto com amaurose bilateral e agrava-mento do défice motor nos 4 membros. Deixou o hospital fazendo uso de Meticorten 60mg/dia.

Comentários

Khan (6) considerou a neuromielite óptica como uma síndrome, variante clínica da esclerose múltipla e seria decorrente de uma alteração imunológica em pacientes com deficiência imunológica. Segundo Merritt (7) a combinação da neurite óptica e mielite transversa pode ocorrer como um ataque inicial de esclerose múltipla, ou desenvolver-se em qualquer época da doença.

Em nosso caso houve antecedentes de sarampo, 10 anos antes do início agudo da doença; a ocorrência do sarampo precedendo a neuromielite óptica é assinalada por Adams e col. (1).

Segundo Stroud e col. (8), dores em torno das órbitas são pouco frequentes. Nosso paciente referiu dores situadas ao redor do rebordo orbitário superior que aumentava com movimentação dos globos oculares, na fase tardia da doença; tal fato é assinalado por Barraquer (3). É mencionado por Willidinson (9), a ocorrência de um intervalo de 3 semanas entre o aparecimento das manifestações oculares e medulares; nosso paciente apresentou inicialmente uma neurite óptica e só no segundo surto, um ano mais tarde surgiram os sintomas de mielite.

Scott em 1952 (in 6), descreveu 2 variantes clínicas: na primeira os pacientes apresentavam neurite óptica bilateral seguida por sinais de mielite, apresentando êxito letal em poucas semanas ou em 2-3 anos, sem remissões completas; a
segunda, caracterizada por neurite sem sinais de mielite ou com mínimos comprometimentos a nível medular, de bom prognóstico. O nosso paciente enquadrava-se na primeira variante clínica.

**Conclusões**

Nosso paciente apresentou um caso de neuromielite óptica, cuja etiologia pode estar relacionada com o vírus do sarampo, segundo a hipótese exposta (Adams e cols. — 1). Contudo, não foi possível comprovar esta etiologia, quer através de estudos histopatológicos, quer através de estudos imunológicos que não foram realizados no caso.

Na maioria dos casos, esta síndrome caracteriza-se clinicamente por alterações medulares e oculares (2); nosso paciente apresentou-se na forma clássica como descreveu Devic em 1894 (in 4), "uma síndrome aguda ocular seguida por uma síndrome aguda medular".

Embora não seja específico, o achado de valores elevados da fração gamaglobulina no LCR é um dado altamente sugestivo do diagnóstico de neuromielite óptica, face à sintomatologia do paciente.


A case of neuromyelitis optica in a patient of 24 years old is reported. The diagnostic was based on the clinical aspects of the case and on the high level of spinal fluid gamma-globulin.

**REFERÊNCIAS**


