



---

## RELATO DE CASO

---

### *Doença de Devic: relato de caso*

#### *Devic disease: case report*

Alexandre R. da Silva<sup>1</sup>, Sonja V.T. Barros<sup>2</sup>, Newra T. Rotta<sup>3</sup>,  
Lygia Ohlweiler<sup>4</sup>, Isa Stone<sup>4</sup>, Letícia R. Mello<sup>5</sup>

#### Resumo

**Objetivo:** chamar a atenção para o diagnóstico da doença de Devic e realizar revisão da literatura.

**Descrição:** paciente de 6 anos, do sexo masculino, apresentou subitamente paresia nos membros inferiores, que desapareceu no decorrer da internação. No entanto, à medida que a paresia desaparecia, ocorria perda da visão. Os sintomas só foram revertidos após o uso de prednisona.

**Comentários:** a abordagem diagnóstica e terapêutica foi semelhante à usada em outros casos em diferentes centros de referência, ou seja, o diagnóstico foi clínico e o tratamento com prednisona, obtendo-se a melhora completa dos sintomas. Apesar disso, várias contradições ainda cercam essa doença, desde a etiologia até sua relação com outras doenças desmielinizantes, como a esclerose múltipla.

*J Pediatr (Rio J) 2001; 77 (6): 522-4: neuromielite óptica, doenças desmielinizantes, prednisona*

#### Abstract

**Objective:** to report a case of Devic disease, emphasizing its diagnosis, in addition to reviewing the medical literature.

**Description:** male, six-year-old patient suddenly developed weakness in lower limbs, with resolution during hospital stay. However, as the weakness disappeared, loss of vision occurred. The symptoms were reverted after the use of prednisone.

**Comments:** the diagnostic and therapeutic approach was similar to that used in other cases reported by different reference centers. In other words, clinical diagnosis and prednisone therapy were used, with the complete improvement of symptoms. However, there is still some controversy surrounding its etiology and relationship with other demyelinating diseases, such as multiple sclerosis.

*J Pediatr (Rio J) 2001; 77 (6): 522-4: neuromyelitis optica, demyelinating diseases, prednisone*

#### Introdução

A doença de Devic, ou neuromielite óptica, é uma doença rara, de etiologia incerta, que está classificada na categoria de doenças desmielinizantes do sistema nervoso central<sup>1</sup>. Na maioria dos casos, uma etiologia específica não é identificada, mas um mecanismo imunológico de dano tecidual parece provável<sup>2</sup>. Estudos mostram a presença de anticorpo antiEpstein Barr em pacientes com a doença<sup>3</sup> e possível associação com tuberculose<sup>4</sup>. Ocorre princi-

palmente na criança. Alguns autores relacionam com uma forma de esclerose múltipla, e outros, com encefalomielite aguda disseminada<sup>1</sup>. A desmielinização é secundária e pode estar relacionada a múltiplos fatores, como vacina anti-rábica ou intoxicações, entre outras possibilidades<sup>1</sup>. A seguir, é descrito um caso de doença de Devic, mostrando todas as ferramentas diagnósticas utilizadas, as condutas em relação à terapêutica e o acompanhamento ambulatorial do paciente durante um ano após o diagnóstico.

- 
1. Médico residente do Serviço de Pediatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).
  2. Acadêmica da Faculdade de Medicina da UFRGS.
  3. Professora Adjunta de Neurologia do Depto. de Pediatria e Puericultura da UFRGS, Serviço de Pediatria do HCPA.
  4. Médica da Unidade de Neurologia Infantil, Serviço de Pediatria do HCPA.
  5. Médica residente da Unidade de Neurologia Infantil, Serviço de Pediatria do HCPA.

Artigo submetido em 27.09.00, aceito em 30.05.01.

#### Relato do Caso

Em março de 99, um menino branco, de 6 anos de idade, veio à emergência do HCPA para investigar hipótese de síndrome de Guillain-Barré. Dois dias antes, havia tido queixas de mialgias e cefaléia difusa e de dificuldade de deambulação, que progrediram até incapacidade de cami-

nhar, mesmo com apoio, fazendo, também, dois episódios de retenção urinária. Negava outras intercorrências, afora quadro de infecção de vias aéreas superiores na semana anterior. De antecedentes progressos, apenas história de enurese noturna. Exame físico mostrava ausência de força em membros inferiores, não conseguindo mobilizar espontaneamente, arreflexia nos membros inferiores, diminuição da sensibilidade vibratória em membro inferior direito e dor à palpação em membros inferiores. Fundoscopia sem anormalidades. Exames laboratoriais: exame qualitativo de urina sem anormalidades, liquor com leve aumento de proteínas (65 mg/dl) e hemograma com leucocitose (12.500 bastões, 64% segmentados, 9% eosinófilos, 7% monócitos e 24% linfócitos). A impressão inicial era compatível com quadro de Guillain-Barré com liquor pouco característico.

Durante a internação, fez novo quadro de retenção urinária, sendo sondado. Novo exame de fundo de olho demonstrou borramento na região inferior da papila, em ambos os olhos. Tomografia computadorizada (TC) de crânio mostrou área hipodensa frontal e temporal direita. TC de coluna vertebral sem anormalidades. No terceiro dia de internação, houve melhora da força em membros inferiores, atingindo grau II e reaparecimento dos reflexos profundos. Novo liquor sem anormalidades: toxoplasmose IgM não-reagente, IgG reagente. LUES IgG não-reagente, bacteriológico negativo, ADA 2,8 U/l e ausência de fungos. Hemograma, gasometria e eletrólitos normais. Eletroencefalografia sensitiva e motora foram normais, incompatível com Guillain-Barré.

No quinto dia de internação, referiu dificuldade para enxergar. Exame neurológico: força grau IV nos membros inferiores e grau V nos membros superiores, reflexos mio-táticos fásicos presentes e simétricos nos membros inferiores e superiores. Reflexo cutâneo-plantar flexor bilateral. Sensibilidade sem alterações. Ao exame oftalmológico, demonstrava-se reflexo fotomotor lento à direita e olhar vago. Fundo de olho: edema de papila à esquerda e hemorragia retiniana sugestiva de neurite. Clínica compatível com encefalomielite óptica, indicado dose de ataque de prednisona (2 mg/kg), obtendo melhora do quadro clínico no dia seguinte. EEG: alterações relacionadas com comprometimento cortical difuso, de grau moderado, alterações lentas focais compatível com sofrimento focal das áreas fronto-temporais e temporais do hemisfério esquerdo. Ao final do décimo dia de internação, tem alta hospitalar com marcha apresentando certo grau de espasticidade e com diagnóstico de neurite óptica, encefalite e mielite (Doença de Devic). Fundo de olho com persistência de alterações hemorrágicas e de borramento de papila. Plano terapêutico: manter prednisona 2 mg/kg/dia por 2 semanas, após, reduzir para 1,5 mg/kg/dia, dividido em duas vezes ao dia; em seguida, reduzir para 1 mg/kg/dia pela manhã. Seguimento ambulatorial: permaneceu fazendo uso de corticosteróides por mais cinco meses, até ter o exame neurológico normalizado. Revisões oftalmológicas não evidenciaram anormalidades.

## Discussão

Na doença de Devic, aparecem primeiro as alterações na acuidade visual e da função medular. Usualmente, ambas as dificuldades estão presentes alguns dias após o início, raramente sendo separadas por mais que duas semanas. A neurite óptica pode adotar a forma de papilite ou de neurite retrobulbar. O mais comum é ocorrer inicialmente apenas a mielite. A síndrome medular mais freqüente é a paraplegia crural sensitivo-motora, com nível bem determinado de sensibilidade. No começo, é do tipo flácida, e depois, se torna espástica. Os distúrbios esfinterianos são constantes e precoces. A acuidade visual é diminuída de modo intenso, bilateralmente, podendo iniciar em um lado só<sup>5</sup>. É comum haver escotoma central. Pode haver edema, e a papila pode estar aumentada ou normal. O decréscimo da acuidade visual progride em dias ou em poucas semanas. Raramente há oftalmoplegia, podendo ocorrer síndrome de Horner. Os sintomas podem regredir completamente, sendo freqüente a recuperação parcial da perda da acuidade visual e da função medular. Ocasionalmente a morte ocorre em estágios agudos<sup>1</sup>. O exame anátomo-patológico mostra lesão da medula espinhal, dos nervos ópticos e raramente do encéfalo. Ocorre perda de mielina e leve destruição dos axônios. Pode haver edema maciço, sendo os focos de desmielinização perivasculares, às vezes ocorre confluência das lesões medulares, constituindo a mielite transversa necrosante<sup>1</sup>.

O diagnóstico é baseado essencialmente no quadro clínico, como ocorreu com nosso paciente. É necessário, além da mielite transversa com nível de sensibilidade bem determinado, a presença da síndrome óptica, papilite (neurite intrabulbar) ou neurite retrobulbar. O liquor pode apresentar aumento de  $\gamma$ -globulina. Lesões exercendo efeito compressivo sobre a medula devem ser descartados por exames de imagem<sup>6</sup>. Ressonância nuclear magnética demonstra a existência de lesões na substância branca à semelhança do que ocorre na esclerose múltipla, além do seu curso saltatório, concluindo que a doença de Devic possa ser uma variante da esclerose múltipla, e não uma doença única<sup>7,8</sup>, apesar de outros estudos sugerirem o contrário<sup>2,9</sup>.

O uso de prednisona tem sido preconizado como tratamento, e em alguns trabalhos, mostra remissão total da sintomatologia<sup>3</sup>. Nosso paciente fez uso desse tratamento obtendo excelente resultado. Mandler et al. (1998) não encontraram retorno dos sintomas por 18 meses em pacientes tratados com prednisona e azatioprida durante 2 meses<sup>10</sup>. Rilling et al. (1999) demonstraram que o uso de metilprednisolona foi capaz de melhorar a situação clínica por algum tempo, sendo que a ciclofosfamida foi utilizada para tratar o retorno dos sintomas<sup>11</sup>. O prognóstico é pior quando a mielite é necrosante<sup>12</sup>, havendo excelente prognóstico na população pediátrica<sup>5</sup>. Estudos retrospectivos mostraram que no decorrer de várias décadas a maioria dos pacientes desenvolveu severa incapacidade e insuficiência respiratória<sup>13</sup>. A última revisão do paciente, ocorrida um ano e meio após o episódio, mostrou que o exame neuroló-

gico continuava normal. O quadro clínico somado aos achados do exame de fundo de olho fizeram o diagnóstico de neuromielite óptica em nosso paciente. A suspeita inicial de doença de Guillain-Barré acabou sendo descartada pela ausência de achados laboratoriais e neurofisiológicos. Assim, concluímos que a hipótese de neuromielite óptica deve sempre ser pensada quando um quadro clínico semelhante a esse aparecer. Contudo, é necessária uma melhor compreensão dos mecanismos subjacentes dessa doença, visando classificá-la, ou não, com a esclerose múltipla, e, assim, padronizar seu tratamento, o que só será possível com o seguimento desses pacientes por muitos anos.

### Referências bibliográficas

1. Diament A, Callegaro D. Doenças desmielinizantes na criança. In: Diament A, Cypel S, eds. *Neurologia Infantil*. 3ª ed. São Paulo: Atheneu; 1996.p.929-30.
2. O'Riordan JI, Gallagher HL, Thompson AJ, Howard RS, Kingsley DP, Thompson EJ, et al. Clinical, CSF, and MRI findings in Devic's neuromyelitis optica. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60:382-7.
3. Ko FJ, Chiang CH, Jong YJ, Chang CH. Neuromyelitis optica (Devic's disease) report of one case. *Chung Hua Min Kuo Hsiao Erh Ko I Hsueh Hui Tsa Chih* 1989; 30:428-31.
4. Silber MH, Willcox PA, Bowen RM, Unger A. Neuromyelitis optica (Devic's syndrome) and pulmonary tuberculosis. *Neurology* 1990; 40:934-8.
5. Jeffery AR, Buncic JR. Pediatric Devic's neuromyelitis optica. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1996; 33:223-9.
6. Fenichel GM. Desordens do sistema visual. In: Fenichel GM, ed. *Neurologia pediátrica*. 2ª ed. Porto Alegre: Artes Médicas; 1995. p.358-9.
7. Tang XF. Relation of optic myelitis (OM) and multiple sclerosis (MS). *Chung Hua Shen Ching Shen Ko Tsa Chih* 1989; 22:23-5.
8. Katz JD, Ropper AH. Progressive necrotic myelopathy: clinical course in 9 patients. *Arch Neurol* 2000; 57:355-61.
9. Sebastián de la Cruz F, López Dolado E. Devic's optic neuromyelitis: analysis of 7 cases. *Rev Neurol* 1999; 28:476-82.
10. Mandler RN, Ahmed W, Dencoff JE. Devic's neuromyelitis optica: a prospective study of seven patients treated with prednisone and azathioprine. *Neurology* 1998; 51:1219-20.
11. Rilling G, Fretz C, Ludin HP. Recurrent retrobulbar neuritis and extensive myelitis: MS or optic neuromyelitis? *Schweiz Rundsch Med Prax* 1999; 88: 2071-6.
12. Mandler RN, Davis LE, Jeffery DR, Kornfeld M. Devic's neuromyelitis optica: a clinicopathological study of 8 patients. *Ann Neurol* 1993; 34:162-8.
13. Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, Weinshenker BG. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). *Neurology* 1999; 53:1107-14.

Endereço para correspondência:

Dr. Alexandre Rodrigues da Silva  
Rua Sofia Veloso, 46/402  
CEP 90050140 – Porto Alegre, RS  
Fone: (51) 99157382