

Encefalomielite aguda disseminada com provável etiologia de *Bartonella henselae*

Acute disseminated encephalomyelitis with probable *Bartonella henselae* etiology

Kauê Marques Ferreira¹, José Laércio de Araújo Filho¹, Priscilla Fernandes Nogueira²

¹ Hospital Santo Amaro, Guarujá, SP, Brasil.

² Hospital Oftalmológico Visão Laser, Santos, SP, Brasil.

Como citar:

Ferreira KM, Araújo Filho JL, Nogueira PF. Encefalomielite aguda disseminada com provável etiologia de *Bartonella henselae*. Rev Bras Oftalmol. 2024;83:e0008.

doi:

<https://doi.org/10.37039/1982.8551.20240008>

Descritores:

Encefalomielite aguda disseminada; Neurite óptica; Doenças desmielinizantes; *Bartonella henselae*

Keywords:

Encephalomyelitis, acute disseminated; Optic neuritis; Demyelinating diseases; *Bartonella henselae*

Recebido:
6/7/2023

Aceito:
11/12/2023

Autor correspondente:

Kauê Marques Ferreira
Rua Raul Ricardo de Barros, 57 – Vila Maia
Cep: 11410-120 – Guarujá, SP, Brasil
E-mail: kauemferreira@gmail.com

Instituição de realização do trabalho:
Hospital Santo Amaro, Guarujá, SP, Brasil.

Fonte de auxílio à pesquisa:
não financiado.

Conflitos de interesse:
não há conflitos de interesses.



Copyright ©2024

RESUMO

A encefalomielite aguda disseminada é uma doença rara, aguda, inflamatória e desmielinizante do sistema nervoso central, presumivelmente associada, em mais de três quartos dos casos, a infecções (virais, bacterianas ou inespecíficas) e imunizações ou sem qualquer antecedente identificável. Habitualmente, apresenta um curso monofásico com início de sintomas inespecíficos na fase prodrômica, podendo evoluir com alterações neurológicas multifocais e até à perda total da acuidade visual. Descrevemos o caso de um menino de 9 anos com quadro inicial de edema de papila causado por encefalomielite aguda disseminada devido a *Bartonella henselae*. Apesar da gravidade da doença, o diagnóstico e o tratamento precoce proporcionaram bons desfechos.

ABSTRACT

Acute disseminated encephalomyelitis is a rare, acute, inflammatory, and demyelinating disease of the central nervous system. Presumably associated in more than three quarters of cases by infections (viral, bacterial, or nonspecific) and immunizations or without any identifiable antecedent. It usually presents a monophasic course with onset of nonspecific symptoms in the prodromal phase and may evolve with multifocal neurological changes and even visual acuity loss. We describe a case of a 9-year-old boy with an initial picture of papillary edema caused by acute disseminated encephalomyelitis due to *Bartonella henselae*. Despite the severity of the disease, early diagnosis and treatment provided good outcomes.

INTRODUÇÃO

A encefalomielite aguda disseminada (ADEM) é uma doença rara, aguda, inflamatória e desmielinizante do sistema nervoso central (SNC), com envolvimento multifocal, atingindo a substância branca cerebral e a medula espinhal.⁽¹⁾ A incidência de ADEM infantil foi relatada como 0,23 a 0,4 por 100 mil pacientes.⁽²⁾ A doença afeta crianças (principalmente menores de 10 anos) e preferencialmente adultos, e a média da idade de início é entre 3,6 e 7 anos de idade.⁽²⁻⁴⁾ Crianças do sexo masculino tendem a ser afetadas com mais frequência do que crianças do sexo feminino.^(3,4)

Manifesta-se com início súbito, predominantemente em crianças e adultos jovens, sendo precedida em mais de três quartos dos casos por infecções (virais, bacterianas ou inespecíficas), imunizações ou sem qualquer antecedente identificável.⁽¹⁾

Habitualmente, apresenta um curso monofásico com início de sintomas inespecíficos na fase prodrômica, como cefaleia, febre, vômitos, mal-estar, mialgia e anorexia, podendo evoluir com alterações neurológicas do estado de consciência, crises convulsivas focais ou generalizadas, psicoses e até sintomas neurológicos multifocais, como defeitos de campo visual, afasia, déficit motor e sensitivo, ataxia, paralisia de nervos cranianos, neurite óptica com edema de disco bilateral e até perda visual total.⁽⁴⁾ A encefalopatia ocorre 2 a 6 semanas após o aparecimento de linfadenopatia, e os pacientes geralmente se recuperam com poucas ou nenhuma seqüela, apesar da gravidade.⁽⁵⁾ Ainda que a baixa de acuidade visual durante a fase aguda da doença possa ser severa, mostrada em estudo como em torno de 20/600 em pacientes com associação de ADEM e neurite óptica, a maioria das crianças se recupera totalmente com progressão da acuidade visual em semanas (57; 89%).^(6,7)

A bartonelose, por sua vez, é considerada uma zoonose mundial, cuja transmissão se dá por meio de arranhadura de gato.⁽⁸⁾ A associação foi descrita pela primeira vez por Debr em 1931. Somente em 1992, *Bartonella henselae* (anteriormente conhecida como *Rochalimaea henselae*) foi identificada como o principal agente causador da doença da arranhadura do gato.⁽⁹⁾

A forma típica ocorre em cerca de 90% dos casos, é caracterizada por ser subaguda, com linfadenite regional e, em metade dos casos, está associada a manifestações sistêmicas, como febre, mal-estar e sudorese noturna. As formas atípicas podem incluir manifestações musculoesqueléticas, neurológicas, dermatológicas e hepatoesplênicas.^(9,10)

O objetivo deste relato foi demonstrar uma patologia grave, rara, com etiologia nem sempre confirmada e que pode ser facilmente confundida, mas que, com diagnóstico e tratamento precoce, apresenta bons desfechos.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 9 anos, branco e estudante, queixava-se de cefaleia de forte intensidade e baixa acuidade visual no olho direito há 10 dias. Referia arranhadura de filhote de gato em hemiface direita no mesmo período. O animal era doméstico e pertencia ao vizinho, tendo ocorrido o caso enquanto brincava com ele. Negou trauma e afirmava boa acuidade visual prévia em ambos olhos. Sem histórico de quadro gripal ou vacinação prévia ao início dos sintomas. Ao exame oftalmológico: acuidade visual com correção; conta dedos a 1 m em olho direito (OD) e 20/20 em olho esquerdo (OE). Motilidade ocular extrínseca preservada. Reflexos pupilares direto OD 2+/4+, OE 4+/4+, consensual OD 3+/4+, OE 2+/4, com presença de defeito pupilar aferente relativo em olho direito. Biomicroscopia demonstrava conjuntiva tarsal com presença de papilas, em ambos os olhos. Fundoscopia com OD com disco óptico pálido e bordos mal delimitados 360° e OE sem alterações. Laboratoriais e sorologias sem alterações, exceto para *Bartonella henselae*, imunoglobulinas G (IGG) 1:640 (reagente)/ imunoglobulinas M (IGM) 1:100 (reagente); líquido mostrando pleocitose linfocítica, ausência de bandas oligoclonais e aquaporina 4; tomografia computadorizada de crânio com focos hipodensos subcorticais em região parietal bilateral; ressonância magnética de crânio com lesões acometendo assimetricamente a substância branca subcortical frontoparietotemporo-occipital bilateral, estendendo-se aos centros semiovais e substância branca periventricular esquerda, notando-se sinais de infiltração das cápsulas interna e externa, bem como tálamo à esquerda, com focos lesionais nos giros do cíngulo. Extensas lesões de aspecto tumefativo com hipersinal no T2/FLAIR, notando-se focos sugestivos de necrose central dados por hipersinal no T2, sinal intermediário no FLAIR e hipossinal no T1, identificando-se também focos com aspecto variado de impregnação pelo meio de contraste, em situação parietal direita (Figuras 1 a 3). Paciente foi internado com diagnóstico de ADEM e iniciou metilprednisolona 15mg/kg/dia endovenoso por 3 dias associados a doxiciclina 100mg via oral, evoluindo com melhora do quadro em acompanhamento neurológico e oftalmológico, com acuidade visual de 20/20 em ambos olhos.

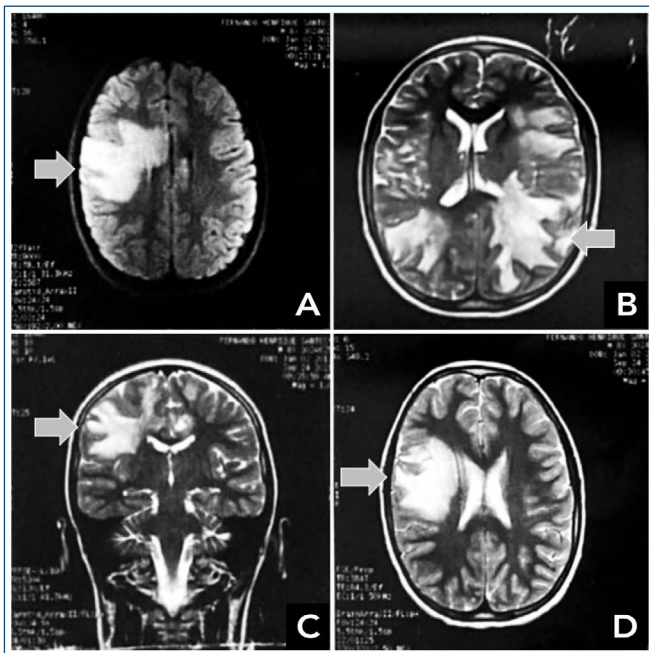


Figura 1. (A a D) Ressonância magnética de crânio evidenciando hipersinal em lesões assimétricas da substância branca subcortical frontoparietotemporal-occipital bilateral, estendendo-se aos centros semiovais e substância branca periventricular esquerda, com focos lesionais nos giros do cíngulo. Estensa lesão de aspecto tumefativo com hipersinal no T@/FLAIR, notando-se focos sugestivos de necrose central. (A, C e D) Lesão da substância branca subcortical parietotemporal à direita. (B) Lesão assimétrica da substância branca subcortical parietotemporal-occipital bilateral.

DISCUSSÃO

A ADEM é um distúrbio desmielinizante agudo do SNC e é caracterizada por envolvimento multifocal da substância branca.⁽¹¹⁾ Sinais neurológicos difusos com lesões multifocais no cérebro e na medula espinhal caracterizam a doença.⁽¹²⁾

Seu diagnóstico constitui uma tarefa difícil e quase nunca infalivelmente certa, principalmente quando não há um infecção prévia bem especificada ou quando há uma apresentação atípica, como no paciente relatado, em que a estrela macular não estava presente, apesar de comum nesses casos. Embora vírus sejam a etiologia infecciosa mais comuns, bactérias e parasitas podem estar, raramente envolvidos também.^(10,11) Ainda que, na maioria das vezes, a apresentação da doença tenha caráter monofásico, ela pode apresentar caráter recidivante em 10 a 30% dos casos, o que dificulta sua distinção com outras doenças desmielinizantes como a esclerose múltipla, por exemplo.⁽¹²⁾

Diferentemente da bartonelose que apresenta diagnóstico baseado principalmente na sorologia, para diagnosticar ADEM, não existe um marcador biológico específico ou teste de confirmação. A análise do líquido pode

ser útil, porém, por vezes, estará normal. Assim como a ressonância magnética, apesar de sua sensibilidade, diagnósticos diferenciais, como esclerose múltipla devem ser lembrados e distinguidos pelo curso clínico da doença ao longo do tempo.

O tratamento da ADEM baseia-se em altas doses de corticoide por pulsoterapia com metilprednisolona (20 a 30mg/kg/dia; máximo 1g/dia) por 3 a 5 dias, seguidos de prednisolona via oral (1 a 2 mg/kg/dia) por 1 a 2 semanas, com redução gradual em 2 a 6 semanas. Como opção para pacientes corticorresistentes ou em recidivas, utiliza-se a imunoglobulina humana endovenosa (2g/kg) por 2 a 5 dias.^(13,14) Quanto a *Bartonella henselae*, o valor do antibiótico, bem como outras modalidades de tratamento, é discutível, devido ao quadro autolimitado na maioria dos casos; ainda assim apresenta boa resposta terapêutica ao uso de doxicilina, ciprofloxacino ou eritromicina, entre outros.

O presente caso contribui para as discussões acerca dessa patologia que nem sempre apresenta um diagnóstico etiológico claro, porém, com auxílio de exames de imagem, anamnese e laboratoriais (sorologias para *Bartonella henselae* no caso em questão), pode-se propor uma provável etiologia, um diagnóstico adequado e um tratamento precoce, para garantir um bom desfecho sem repercussões visuais ou sequelas graves.

REFERÊNCIAS

1. Wender M. Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM). *J Neuroimmunol.* 2011;231(1-2):92-9.
2. Granget E, Milh M, Pech-Gourg G, Paut O, Girard N, Lena G, et al. Life-saving decompressive craniectomy for acute disseminated encephalomyelitis in a child: a case report. *Childs Nerv Syst.* 2012;28(7):1121-4.
3. Anilkumar AC, Foris LA, Tadi P. Acute disseminated encephalomyelitis. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430934/>
4. Koelman DL, Mateen FJ. Acute disseminated encephalomyelitis: current controversies in diagnosis and outcome. *J Neurol.* 2015;262(9):2013-24.
5. Curi AL, Machado D, Heringer G, Campos WR, Lamas C, Rozental T, et al. Cat-scratch disease: ocular manifestations and visual outcome. *Int Ophthalmol.* 2010;30(5):553-8.
6. Dale RC, Sousa C, Chong WK, Cox TC, Harding B, Neville BG. Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis in children. *Brain.* 2000;123(12):2407-22.
7. Tan PY, Furness J, Sohal AS, Ramesh V, Haider S. A case of intermediate uveitis as a precursor to acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) in a teenager. *Eye.* 2014;28(5):625-7.
8. Gandhi TN, Slater LN, Welch DF. Bartonella, including cat-scratch disease. In: Bennett JE, Dolin R, Balser MJ. Mandell, Douglas, and Bennett's principles and practice of infectious diseases. 8a ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2015. p. 2649-63.
9. Rolain JM, Brouqui P, Koehler JE, Maguina C, Dolan MJ, Raoult D. Recommendations for treatment of human infections caused by Bartonella species. *Antimicrob Agents Chemother.* 2004;48(6):1921-33.
10. Florin TA, Zaoutis TE, Zaoutis LB. Beyond cat scratch disease: widening spectrum of Bartonella henselae infection. *Pediatrics.* 2008;121(5):1413-25.

11. Murthy SN, Faden HS, Cohen ME, Bakshi R. Acute disseminated encephalomyelitis in children. *Pediatrics*. 2002;110(2):21.
12. Menge T, Kieseier BC, Nessler S, Hemmer B, Hartung HP, Stuve O. Acute disseminated encephalomyelitis: an acute hit against the brain. *Curr Opin Neurol*. 2007;20:247-54.
13. Elhassanien AF, Aziz HA. Acute Demyelinating Encephalomyelitis (ADEM): Clinical characteristics and outcome. *J Pediatr Neurosci*. 2013;8:26-30.
14. Young NP, Weinschenker BG, Lucchinetti CF. Acute disseminated encephalomyelitis: current understanding and controversies. *Semin Neurol*. 2008;28:84-94.