

Mielite transversa aguda

Maria João Sampaio¹, Ana Garrido², Maria João Oliveira³, Ana Vilan¹, Rui Almeida¹, Joaquim Cunha¹

RESUMO

Introdução: A retenção urinária aguda é pouco frequente na criança. A presença de alterações no exame neurológico é um dado fundamental para orientar o diagnóstico.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de um rapaz de dez anos, sem antecedentes de relevo, com quadro clínico caracterizado por retenção urinária aguda, obstipação e sinais de lesão do primeiro neurónio. A investigação conduziu ao diagnóstico de mielite transversa aguda idiopática. Foi instituída terapêutica com bloqueador alfa e cateterização vesical, tendo evolução favorável.

Conclusão: A mielite transversa aguda é uma doença inflamatória medular, cuja etiopatogenia não está, ainda, bem esclarecida, e que se manifesta clinicamente por disfunção motora, sensitiva e/ou autonómica. O exame do líquido cefalo-raquidiano (LCR) e a ressonância magnética nuclear (RM) medular permitem, em regra, demonstrar a inflamação medular. O tratamento não é, ainda, consensual, e o prognóstico é muito variável.

Palavras-chave: retenção urinária aguda, mielite transversa aguda, lesão primeiro neurónio.

Nascer e Crescer 2011; 20(1): 32-34

INTRODUÇÃO

A mielite transversa aguda (MTA) é uma doença inflamatória aguda da espinal medula, com consequências potencialmente graves^(1,2). A etiopatogenia não está ainda completamente esclarecida, parecendo estar implicado um mecanismo imunológico⁽³⁾. Caracteriza-se por sinais e sintomas de disfunção neurológica aguda ou subaguda motora, sensitiva e/ou autonómica^(4,5). A evolução e o prognóstico são variáveis, podendo-se verificar desde a resolução completa do quadro em pouco tempo, a défices permanentes.

CASO CLÍNICO

Criança do sexo masculino, dez anos de idade, sem antecedentes patológicos relevantes. Recorreu ao serviço de urgência (SU) por quadro clínico com três dias de evolução caracterizado

por dificuldade em iniciar e completar a micção, sensação de esvaziamento vesical incompleto e desconforto abdominal que condicionava dificuldade em deambular. Concomitantemente, havia referência a obstipação com quatro dias de evolução. Sem história recente de traumatismo, vacinação ou infecção.

Ao exame objectivo, à admissão, apresentava globo vesical, discreta diminuição da força muscular do membro superior esquerdo, reflexos cremasteriano e cutâneo-abdominal não despertáveis à esquerda, reflexos osteotendinosos dos membros inferiores muito vivos bilateralmente e de área normal, clónus do membro inferior esquerdo e sinal de Babinski bilateral. Não foi objectivado nível sensitivo. Toque rectal: tónus esfíncteriano normal. O restante exame objectivo não apresentava alterações.

No SU teve uma micção espontânea, com jacto fino e sensação de esvaziamento incompleto, verificando-se reaparecimento do globo vesical pouco tempo depois. Posteriormente, manteve incapacidade em urinar espontaneamente, pelo que foi necessária cateterização vesical, com saída imediata de 1400 ml de urina.

O estudo analítico (hemograma, função renal, ionograma, proteína C reactiva, sedimento urinário e urocultura), radiografia abdominal simples em pé e ecografia abdominal e renovesical (realizada com o doente algaliado) não revelaram alterações. Foi efectuada punção lombar (PL) que demonstrou líquido cefalo-raquidiano sem pleocitose, com glicorráquia e proteinorráquia normais, índice de IgG normal e pesquisa de bandas oligoclonais negativa. A pesquisa no líquido cefalo-raquidiano (LCR) de DNA viral de CMV, Herpes simplex I e II e EBV, e RNA de Enterovirus, assim como a pesquisa de DNA de *Mycoplasma pneumoniae*, foi negativa. A ressonância magnética nuclear cerebral e medular, com e sem contraste, realizada no sexto dia de doença, não revelou alterações. O estudo imunológico (complemento, imunoglobulinas, ANAs, anticorpos anti-citoplasma do neutrófilo) foi normal, e as serologias para CMV, HHV-6, EBV, Coxsackiae, Varicela zoster, *Borrelia burgdorferi* e *Mycoplasma pneumoniae* não foram sugestivas de infecção aguda.

Dado manter incapacidade em urinar e defecar espontaneamente iniciou, ao terceiro dia de internamento, terapêutica com bloqueador alfa (terazosina, 2,5mg/dia) e lactulose, mantendo cateterização vesical, com desclampagem intermitente.

Durante o internamento foram feitas várias tentativas para suspender a cateterização vesical, sem sucesso, por episódios recorrentes de retenção urinária. Os reflexos osteotendinosos dos membros inferiores mantiveram-se alterados, assim como o cutâneo abdominal e o cremasteriano, mas sem clónus do mem-

¹ S. Pediatria, CHTâmega e Sousa, Unidade Hospital Padre Américo

² S. Pediatria, CHVila Nova de Gaia/Espinho

³ S. Pediatria, CHPorto - HSAntónio

bro inferior. O reflexo cutâneo-plantar era indiferente ao terceiro dia, e em flexão bilateralmente ao nono dia de internamento. Houve normalização da força muscular desde o quarto dia de internamento.

Teve alta ao décimo dia de internamento, com algaliação intermitente, medicado com terazosina, profilaxia da infecção do tracto urinário com cotrimoxazol, orientado para as consultas de pediatria geral, neuropediatria, urologia e fisioterapia.

Um mês após a alta referia micções e dejecções voluntárias e de características normais e apresentava exame neurológico normal.

DISCUSSÃO

Na população geral, a incidência da MTA é estimada em 1-4 casos por milhão de habitantes/ano, podendo atingir todas as idades. Verifica-se, contudo, uma distribuição bimodal, com maior incidência nos grupos etários dos 10-19 anos e 30-39 anos^(4,5).

No que respeita à etiologia, é frequentemente referida a relação temporal com infecções víricas ou bacterianas (ex: EBV, Herpes, Influenza, Mycoplasma, etc) ou vacinação (ex: DTP, hepatite, etc)^(1,2,4). Não está, contudo, determinada uma relação causa-efeito entre MTA e vacinação. Pode, ainda, estar associada a alterações vasculares (nomeadamente isquemia), a doenças auto-imunes e do tecido conjuntivo (Lupus Eritematoso Sistémico, Doença de Behçet, Síndrome de Sjögren, etc.). Por outro lado, pode ser uma primeira manifestação de uma doença desmielinizante como a Esclerose Múltipla⁽⁵⁾, ou ainda estar relacionada com neoplasia intra ou extra-axial. A MTA é descrita como idiopática em 10-45% dos casos⁽⁶⁾.

Clinicamente, manifesta-se como disfunção:

- **motora** aguda/subaguda, com diminuição da força muscular (paralisia flácida), que pode ser simétrica ou não ^(2,5), progride para paralisia espástica, com sinais de lesão do primeiro neurónio (hiperreflexia, sinal de Babinski, diminuição ou ausência dos reflexos cremasteriano e/ou cutâneo-abdominal);
- **sensitiva** - demonstração de um nível sensitivo, geralmente na região medio-torácica, e/ou **autonómica** (disfunção vesical, obstipação)^(2,3).

O diagnóstico baseia-se, para além das manifestações clínicas, na demonstração de inflamação medular: pleocitose e aumento do índice de IgG no liquor, e na RM medular aumento da captação de contraste (edema medular, sinal hiperintenso na ponderação T2 (com menor frequência, sinal iso ou ligeiramente hipointenso em T1), geralmente atingindo vários segmentos vertebrais e mais frequentemente ao nível da medula toraco-lombar)^(5,7). A evidência da inflamação medular pode não estar presente no início do quadro, pelo que há autores que sugerem a sua repetição entre o segundo e o sétimo dia de doença⁽⁵⁾. No caso apresentado, dado que a investigação foi efectuada neste período de tempo e dada a boa evolução clínica, apesar de não se ter objectivado na avaliação inicial a inflamação medular, optou-se por não repetir os estudos (PL e RM).

O tratamento não é, actualmente, consensual. Diversos estudos concluíram que o uso da metilprednisolona endovenosa nas formas graves pode reduzir o tempo de doença e minimizar os défices resultantes^(8,9), o que é contrariado noutros⁽⁶⁾. O tratamento não farmacológico pode incluir a cateterização vesical intermitente, no sentido de preservar a função vesical⁽¹⁰⁾, e a fisioterapia⁽³⁾. No caso descrito, a evolução foi favorável.

A recuperação espontânea ocorre geralmente nas primeiras semanas a meses e é completa em 40 a 50% dos doentes⁽³⁾, sendo a disfunção vesical um dos défices residuais mais frequentes^(6,10).

Alguns autores referem uma associação entre a instalação rápida dos défices e gravidade, com consequente pior prognóstico⁽²⁾.

Perspectiva-se que futuramente se encontrem marcadores bioquímicos que melhor se relacionem com a MTA, quer no que respeita à patogénese quer ao prognóstico, encontrando-se actualmente em investigação (ex: proteína 14-3-3, neuromielite óptica IgG (NMO-IgG), neuroenolase específica, etc)⁽⁷⁾.

CONCLUSÃO

Apesar de, no caso descrito, não ter sido possível demonstrar um nível sensitivo nem objectivar sinais de inflamação medular, quer no LCR quer na RM medular, foram excluídas as outras etiologias mais prováveis que poderiam cursar com os sintomas e sinais descritos, nomeadamente as doenças desmielinizantes, tumorais ou infecciosas. A boa evolução clínica permitiu-nos inferir que, provavelmente, se tratou de uma forma frustrada e “incompleta” de MTA idiopática, com uma total recuperação dos défices neurológicos.

ACUTE TRANSVERSE MYELITIS

ABSTRACT

Introduction: Acute urinary retention is unusual in children. Careful neurological examination is very important, as abnormal neurological signs may be the clue for the diagnosis.

Case report: The authors report the case of a ten-year-old boy, with no previous relevant diseases, presenting acute urinary retention, constipation and signs of upper motor neuron lesion. The evaluation suggested an idiopathic acute transverse myelitis. Treatment included alpha blockers and vesical catheterization with favorable evolution.

Conclusion: Acute transverse myelitis is a spinal cord inflammatory disease, characterized by signs of motor, sensitive and autonomic dysfunction. Etiology and pathogenesis are not well established. Cerebrospinal fluid examination and spinal cord magnetic resonance imaging usually demonstrate spinal cord inflammation. Treatment is controversial and prognosis is variable.

Keywords: acute urinary retention, acute transverse myelitis, upper motor neuron lesion.

BIBLIOGRAFIA

1. Banwell B. The long(-itudinally extensive) and the short of it- Transverse myelitis in children. *Neurology* 2007; 68:1447-9.
2. Wilmshurst J, Walker M, Pohl K. Rapid onset transverse myelitis in adolescence: implications for pathogenesis and prognosis. *Arch Dis Child* 1999; 80:137-42.
3. Haslam R. Spinal Cord Disorders. In: Kliegman R, Behrman R, Jenson H, Stanton B, editors. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th edition. USA: Elsevier Saunders. 2007; 2529-30.
4. Vergara E, Busselo I, García-Santiago J, Expósito R, Pérez A, Benito M. Mielitis transversa en inmunocompetentes. *An Pediatr (Barc)* 2004; 61(2):177-80.
5. Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. *Neurology* 2002; 59:499-505.
6. Pidcock F, Krishnan C, Crawford T, Salorio C, Trovato M, Kerr D. Acute transverse myelitis in childhood. *Neurology* 2007; 68:1474-80.
7. Pittock S, Lucchinetti C. Inflammatory transverse myelitis: evolving concepts. *Curr Opin Neurol* 2006; 19:362-8.
8. Defresne P, Meyer L, Tardieu M, Scalais E, Nuttin C, Bont B, et al. Efficacy of high dose steroid therapy in children with severe acute transverse myelitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71:272-4.
9. Sébirre G, Hollenberg H, Meyer L, Huault G, Landrieu P, Tardieu M. High dose methylprednisolone in severe acute transverse myelopathy. *Arch Dis Child* 1997; 76:167-8.
10. Tanaka S, Stone A, Kurzrock R. Transverse Myelitis in children: long-term urological outcomes. *J Urol* 2006; 175:1865-8.

AGRADECIMENTOS

Dra. Clara Barbot – S. Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto - Hospital Maria Pia

Dr. Armando Reis – S. Urologia, Centro Hospitalar do Porto - Hospital Maria Pia

CORRESPONDÊNCIA

Maria João Sampaio
CH Tâmega e Sousa
Unidade Hospital Padre Américo
Serviço de Pediatria
Lugar do Tapadinho, Guilhufe,
4564-007 Penafiel
mariajoaosampaio@hotmail.com