

MIELITE TRANSVERSA AGUDA SECUNDÁRIA AO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO – RELATO DE CASO

GUSTAVO SÁ PALÁCIO CÂMARA^{1*}; AMANDA ALENCAR SILVA BENEVIDES¹; PAULO MARCELO SÁ PALÁCIO CÂMARA¹; GABRIEL MAGALHÃES SARAIVA¹; ROGÉRIO CRUZ SARAIVA².

1 – Graduando em Medicina pelo Centro Universitário Christus, Fortaleza, Brasil.

2 – Médico do Hospital Regional da Unimed, Fortaleza, Brasil.

Artigo submetido em: 15/07/2020

Artigo aceito em: 03/09/2020

Conflitos de interesse: não há.

RESUMO

O Lúpus Eritematoso Sistêmico é uma doença autoimune que pode afetar todos os órgãos e tecidos do corpo humano. Possui uma vasta apresentação de manifestações clínicas, dentre elas, manifestações neuropsicológicas, estando, as neurológicas, entre as mais raras. Apresentamos aqui então um relato de caso de mielite transversa aguda secundária ao Lúpus Eritematoso Sistêmico. A paciente foi atendida no Hospital Santa Casa de Misericórdia de Fortaleza/CE (HSCM-FOR/CE) e apresentou considerável melhora do quadro clínico e da qualidade de vida, demonstrando que os recursos terapêuticos empregados neste relato de caso propiciaram uma evolução favorável do quadro clínico da paciente.

Palavras-chave: Mielite Transversa Aguda; Lúpus Eritematoso Sistêmico; Manifestações Neurológicas.

ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus is an autoimmune disease that can affect all organs and tissues in the human body. It has a wide range of clinical manifestations, including neuropsychological manifestations, with neurological manifestations being among the rarest. We present here a case report of acute transverse myelitis secondary to systemic lupus erythematosus. The patient was seen at the Santa Casa de Misericórdia Hospital in Fortaleza / CE (HSCM-FOR / CE) and showed a considerable improvement in the clinical condition and quality of life, demonstrating that the therapeutic resources employed in this case report provided a favorable evolution of the condition patient's clinical status.

Keywords: Acute Transverse Myelitis; Systemic Lupus Erythematosus; Neurological Manifestations.

Introdução

O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença autoimune crônica que pode afetar todos os órgãos e tecidos do corpo. A predisposição genética, o sistema hormonal e os fatores se correlacionam no desenvolvimento e na atividade da doença. As manifestações clínicas e o envolvimento dos órgãos são amplamente heterogêneos, refletindo a complexidade de vias moleculares que convergem no fenótipo clínico do LES^(1,2).

As manifestações clínicas mais frequentes são lesões cutâneas e articulares proximais, seguidas de alopecia, inflamação de membranas pleural e pericárdica, nefrite, alterações hematológicas e lesões neuropsiquiátricas. Essas últimas mostram-se bem menos frequentes, no entanto,

podem causar convulsões, alterações de humor ou comportamento, depressão e alterações nervosas periféricas e medulares^(1,2).

Em 1999, o American College of Rheumatology (ACR) estabeleceu os critérios das manifestações neuropsiquiátricas no LES, entre elas a mielopatia. Essa deve ser considerada se o paciente apresentar evolução rápida (horas ou dias) de um ou mais sinais/sintomas, como fraqueza muscular bilateral nos membros inferiores, com ou sem envolvimento dos superiores; desordem sensorial, com similar nível de acometimento motor, com ou sem acometimento intestinal ou vesical. Deve-se excluir a lesão expansiva que cause compressão medular, bem como lesão na cauda equina⁽³⁾.

Dentre as manifestações neuropsiquiátricas mais raras no LES, encontra-se a Mielite Transversa Aguda (MTA), a qual pode acometer cerca de 1 a 2% dos pacientes, elemento de importante repercussão no prognóstico da doença, manifestando-se clinicamente por disfunção motora, sensitiva e/ou autonômica⁽⁴⁾. A MTA é uma condição clínica na qual um processo imunomediado acarreta lesões neurais na medula espinhal, apresentando como etiologia doenças desmielinizantes, parainfecciosas e sistêmicas autoimunes ou idiopática, impactando no prognóstico devido à alta morbidade. O termo mielite ainda é usado por muitos autores, no entanto, segundo a ACR, mielopatia é a nomenclatura mais apropriada para caracterizar alterações medulares associadas às doenças inflamatórias, como o LES. A causa da mielopatia no LES não é bem esclarecida, mas a participação de trombose e de vasculite tem sido implicadas nesse processo⁽⁴⁻⁶⁾.

Em face da pequena incidência de apresentação de MTA como manifestação do LES, o presente estudo tem como objetivo relatar um caso de mielite transversa aguda secundária ao Lúpus Eritematoso Sistêmico.

Relato do Caso

Paciente, 31 anos, sexo feminino, admitida no Hospital Santa Casa de Misericórdia de Fortaleza (HSCM-FOR/CE), no dia 06 de Setembro de 2017, apresentando queixas de paraparesia em membros inferiores, dificuldade para deambular e retenção urinária.

A paciente relatou que o quadro teve início no dia anterior, referindo dificuldade para urinar e subir escadas, além de queixas de cefaleia, vômitos, náuseas e febre na semana anterior. Após a avaliação hospitalar, constatou-se paralisia flácida em membros inferiores, arreflexia e ausência de nível sensitivo. Após reavaliação foi percebido nível sensitivo em T12.

Evoluiu no segundo dia de internamento hospitalar com piora considerável do nível sensitivo, de T8 para T6, sendo, então, decidido pela equipe médica, pulsoterapia com Metilprednisolona 1g/dia durante 5 dias, pelo quadro característico de Mielite Transversa Aguda. A paciente realizou exame de ressonância nuclear magnética de coluna torácica, a qual foi condizente com o quadro de MTA, apresentando hipersinal em regi-

ão da coluna torácica, e punção lombar para exame do líquido, o qual não apresentou alterações.

Associado aos sintomas neurológicos, a paciente referiu ainda queixas de alopecia, turvação visual com nistagmo horizontal, rash malar discreto e artrite em articulações interfalangeanas proximais. Foi considerado e diagnosticado Lúpus Eritematoso Sistêmico, sendo associada a pesquisa do FAN e de anticorpos anti-Sm, cujos resultados dos exames foram positivos, e, devido à ausência de melhora após pulsoterapia, foram realizadas 5 sessões de plasmáfereze.

Havendo uma melhora discreta do quadro, optou-se por iniciar Ciclofosfamida 1g/pulso, que não mostrou resposta considerável. Foi decidido, então, pela utilização de Metilprednisolona 2mg/kg/dia, com posterior redução para 1mg/kg/dia. Diante do quadro, a paciente apresentou melhora clínica e permaneceu internada para acompanhamento e segmento do tratamento no HSCM-FOR/CE obtendo como diagnóstico final MTA secundária ao LES.

Discussão

O caso relatado é a respeito de uma paciente que apresentou queixas de sintomas neurológicos característico de Mielite Transversa Aguda associadas a queixas inflamatórias autoimunes sistêmicas e resultaram ao diagnóstico do Lúpus Eritematoso Sistêmico após a pesquisa de anticorpos FAN e anti-Sm, cujos resultados dos exames foram positivos.

Sintomas neuropsiquiátricos ocorrem em 10 a 80% dos pacientes precedendo o diagnóstico de LES ou no decorrer de sua doença, variando amplamente, dependendo da população estudada, definição de caso usada e métodos usados para triagem, sendo os sintomas neurológicos, como os da paciente desse estudo, os mais raros⁽⁵⁾.

O Lúpus Eritematoso Sistêmico pode afetar o sistema nervoso em vários níveis, com neuropatias diferentes. A identificação desses mecanismos fisiopatológicos ajudou a descobrir possíveis mecanismos de desordens neuropsiquiátricas mediadas por imunidade, permitindo terapia mais precisa e eficaz⁽⁵⁾.

A patologia diversificada da MT é evidente em estudos que mostram que a MT relacionada

ao lúpus pode estar associada a vasculite do sistema nervoso central ou infarto trombótico da medula espinhal. A MT pode se apresentar como manifestação de distúrbios inflamatórios sistêmicos quando apresenta certos sintomas clínicos ou achados paraclínicos associados, como a erupção cutânea malar, livedo reticular, serosite, suores noturnos ou anticorpos autoimunes, juntamente com sintomas de rápida progressão de paraparesia, manifestados na paciente do estudo ^(5,6).

As principais considerações no diagnóstico diferencial da MTA são condições que causam outros tipos de mielopatia, os vários distúrbios que causam MT secundária e desordens não mielopáticas que podem imitar a Mielite Transversa Aguda, como a síndrome de Guillain-Barré podendo ser diferenciada da clínica da paciente do caso por pacientes acometidos pela desordem não mielopática apresentarem evolução progressiva dos sintomas por semanas, além de eles manifestarem-se com caráter ascendente de acometimento e pelo exame de imagem que pode apresentar-se sem alterações ⁽⁷⁾.

Houve ausência de melhora da paciente após pulsoterapia com Metilprednisolona 1g, sendo realizadas, posteriormente, cinco sessões de plasmaférese, com apenas melhora discreta do quadro. Optou-se, então, por utilização de Metilprednisolona 2mg/kg/dia, com posterior redução para 1mg/kg/dia devido a não resposta também à prescrição de Ciclofosfamida 1g/pulso pós plasmaférese. As neuropatias geralmente respondem à terapia com glicocorticóides em moderada a doses mais altas, mas nem todos os pacientes apresentam resposta resolutive. Um estudo controlado de 32 pacientes com LES e um início agudo de manifestações de doenças neurológicas graves compararam ciclofosfamida por pulso intravenoso com metilprednisolona IV ⁽⁸⁾. A resposta à ciclofosfamida por pulso intravenoso foi avaliada em 31 pacientes com lúpus neuropsiquiátrico, 90% dos quais falharam na terapia anterior com glicocorticóides e, em alguns casos, drogas citotóxicas orais. Oito pacientes receberam plasmaférese em adição à ciclofosfamida. Melhoria substancial foi observada em 61% e parcial houve melhora em 29% ^(8,9).

Em resumo, a mielopatia no LES é muito rara, porém muito grave. Pode manifestar-se em todo o decorrer da ativação da doença ou em

fases de remissão possuindo significativa morbidade. É necessário maior desenvolvimento de estudos a respeito da terapia de casos de MTA secundária a doenças autoimunes, visto que ainda não há uma melhora significativa dos quadros com a terapia preconizada, além de a realização de estudos a longo prazo para análise longitudinal desses pacientes afim de estudar as recorrências desses episódios. O diagnóstico e tratamento precoce evita danos a longo prazo, devendo ao Lúpus Eritematoso Sistêmico entrar na investigação rotineira de quadros de Mielite Transversa Aguda ⁽¹⁰⁾.

Referências

1. SOCIEDADE BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA, Brasil. Lúpus. 2011.
2. Fava A, Petri M. Systemic lupus erythematosus: diagnosis and clinical management. *Journal of autoimmunity*. 2019; 96: 1-13.
3. Liang MH, Corzillius M, Bae SC, Lew RA, Fortin PR, Gordon C et al. The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. *Arthritis Rheum*. 1999; 42(4): 599-608.
4. Costallat BL, Ferreira DM, Costallat LTL, Appenzeller S. Mielopatia no lúpus eritematoso sistêmico: achados clínicos, laboratoriais, radiológicos e evolutivos em uma coorte de 1.193 pacientes. *Revista Brasileira de Reumatologia*. 2016; 56(3): 240-251.
5. Shur PH. Neurologic manifestations of systemic lupus erythematosus. In: Post, T. W. UpToDate. Waltham: UpToDate; 2020.
6. Chitra K, Benjamin G. Transverse myelitis. In: Post, T. W. UpToDate. Waltham: UpToDate; 2020.
7. Lewis M, Gibson T. Systemic lupus erythematosus with recurrent Guillain-Barré-like syndrome treated with intravenous immunoglobulins. *Lupus*. 2003; 12(11): 857-859.
8. Barile-Fabris L, Ariza-Andraca R, Olguin-Ortega L, Jara LJ, Fraga-Mouret A, Miranda-Limon JM, et al. (Controlled clinical trial of IV cyclophosphamide versus IV methylprednisolone in severe neurological manifestations in systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2005; 64(4): 620-625.

9. Trevisani VFM, Castro AA, Neto JFN, Atallah ÁN. Cyclophosphamide versus methylprednisolone for treating neuropsychiatric involvement in systemic lupus erythematosus. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013; (2).
10. Vina ER, Fang AJ, Wallace DJ, Weisman MH. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in patients with systemic lupus erythematosus: prognosis and outcome. *Semin Arthritis Rheum.* 2005; 35(3): 175-184.

*** Autor correspondente:**

GUSTAVO SÁ PALÁCIO CÂMARA

Rua Coronel Jucá, 1000 - Meireles, Fortaleza - CE,
60170-320.

E-mail: gucamara@hotmail.com