

CME Critérios diagnósticos propostos e nosologia da mielite transversa aguda

Grupo de Trabalho do Consórcio da Mielite Transversa*
Traduzido por: Leonardo D. Gorito

Resumo—A mielite transversa aguda (MTA) é uma doença inflamatória focal da medula espinhal, que resulta na disfunção motora, sensorial, e autonômica. Se propõe uma série de nosologia e critérios diagnósticos uniformes para a MTA para evitar a confusão que inevitavelmente acontece quando investigadores usam critérios diferentes. Isso assegurará que haja uma lingua de classificação uniforme, reduzirá confusões diagnósticas, e apresentará a base necessária para testes clínicos que ocorrem em vários centros clínicos. Adicionalmente, sugere-se uma armação para a avaliação de indivíduos que apresentam sinais e sintomas de MTA. A obtenção do melhor tratamento muitas vezes depende de um diagnóstico exato e dado na hora certa. Por causa que as mielopatias transversas agudas são relativamente raras, os testes clínicos saem muitas vezes atrasados e incompletos. Um diagnóstico rápido e preciso não só assegurará que lesões compressivas sejam detectadas e tratadas, mas também que a MTA idiopática seja distinguida da MTA causada por alguma doença subjacente conhecida. A identificação de etiologias pode sugerir que o paciente obtenha um tratamento médico, enquanto que não existe nenhum tratamento médico estabelecido para a MTA idiopática. O estabelecimento de um algoritmo diagnóstico provavelmente levará a uma melhora nos cuidados médicos, apesar de que se reconhece que a avaliação completa pode não ser dada em todos os pacientes. NEUROLOGY 2002;59:499–505

Epidemiologia e história natural da mielite transversa aguda. A mielite transversa aguda (MTA) tem uma ocorrência de um à quatro novos casos por milhão de pessoas por ano, afetando indivíduos de todas as idades, com um pico de incidência entre os 10 e 19 anos e entre os 30 e 39 anos.¹⁻⁴ Não há nenhuma predisposição sexual ou familiar para a MTA. Ela é caracterizada clinicamente por sinais e sintomas de disfunção neurológica em nervos motores, sensoriais, e autonômicos e vias nervosas da medula espinhal que se desenvolvem agudamente ou subagudamente. Frequentemente, há uma borda rostral de disfunção sensorial, e uma RM ou uma punção lombar da medula espinhal muitas vezes apresenta evidência de inflamação aguda. Quando o nível máximo do déficit é alcançado, aproximadamente 50% dos pacientes têm perda de todos os movimentos de seus pés, virtualmente todos os pacientes têm algum grau de disfunção da bexiga, e 80-94% dos pacientes sofrem de insensibilidade, parestesia, ou disestesia.¹⁻⁶ Sintomas autonômicos consistem variavelmente de aumento da impulsão de urinar, incontinência do intestino ou da bexiga, dificuldade ou inabilidade em evacuar, uma sensação de evacuação incompleta, ou constipação intestinal.⁷

Estudos de série de casos longitudinais da MTA revelam que aproximadamente um terço dos pacientes se recuperam sem ou com poucas seqüelas, um terço têm um grau moderado de desabilidade permanente, e um terço têm desabilidades graves.^{1,4,5} A progressão rápida de sintomas, a presença de dor nas costas, e a presença de choque medular servem como indicadores de uma má recuperação.^{6,8-10} Evidências paraclínicas, como a ausência de condução central no teste de potencial evocado e a presença da proteína 14-3-3, um indicador de lesão neuronal, no LCR durante a fase aguda indicam maus resultados.¹¹

A MTA pode ser a característica principal da EM. Pacientes que são finalmente diagnosticados com a EM têm mais chances

de terem resultados clínicos assimétricos, sintomas sensoriais predominantes com escassez relativa dos sistemas motores, lesões na RM estendendo em menos de dois segmentos espinhais, RM do cérebro anormal, e bandas oligoclonais no LCR.^{9,12-16} Um paciente com desmielinização monofocal do SNC (mielite transversa ou neurite óptica) cuja RM do cérebro apresenta lesões consistentes com a desmielinização¹⁷ tem uma chance de 83% de satisfazer os critérios clínicos da EM durante a década subsequente, comparado à 11% para pacientes com uma RM do cérebro normal.¹⁸

Antecedentes históricos e revisão de critérios diagnósticos anteriores. Vários casos de “mielite aguda” foram descritos em 1882, e análises patológicas revelaram que alguns se deviam à lesões vasculares e outros à inflamações agudas.¹⁹ Subseqüentemente, a ocorrência de mais de 200 casos de encefalomielite pós-vacinal foi relatada entre 1922 e 1923 na Inglaterra, uma complicação da vacinação contra varíola e raiva.²⁰ Análises patológicas de casos fatais revelaram células inflamatórias e desmielinização ao invés da patologia vascular descrita em relatos anteriores. A mielopatia transversa aguda (que inclui causas não-inflamatórias) e a MTA têm sido usadas frequentemente de modo passível de mudança por toda a literatura publicada. Um relato estabeleceu os seguintes critérios para a mielopatia transversa: disfunção bilateral da medula espinhal se desenvolvendo durante um período de 4 semanas com um nível superior bem-definido, nenhuma doença antecedente, e exclusão de etiologias compressivas.⁸ Subseqüentemente, esses critérios foram alterados para incluir somente aqueles pacientes que desenvolveram uma disfunção motora, sensorial e esfinctoriana subagudamente em menos de ou em 14 dias, enquanto que os pacientes com outras doenças neurológicas ou doenças sistêmicas subjacentes foram excluídos.³ Outros autores então definiram a MT como uma

*Veja o apêndice para uma lista completa dos membros do Grupo de Trabalho do Consórcio da Mielite Transversa.

Recebido no dia 14 de novembro de 2001. Aceito na sua forma final dia 6 Abril de 2002.

Dirija correspondências e requerimento de cópias ao Dr. Douglas Kerr, Department of Neurology, Johns Hopkins Hospital, Pathology 627C, 600 N. Wolfe St., Baltimore, MD 21287-6965; e-mail: dkerr@jhmi.edu

Tabela 1. Critérios para a mielite transversa aguda idiopática

Critérios de inclusão
Desenvolvimento da disfunção sensorial, motora, ou autonômica atribuível à medula espinhal Sintomas e sinais bilaterais (mas não necessariamente simétricos) Nível sensorial claramente definido Exclusão de etiologia compressiva extra-axial por neuroimagens (RM ou mielografia; uma TC da medula espinhal não é adequada) Inflamação da medula espinhal demonstrada pela pleocitose no LCR ou pelo índice elevado de imunoglobina G ou pelo realce de gadolínio (Se nenhum dos critérios inflamatórios estiverem presentes no início dos sintomas, repita a avaliação com RM e PL entre 2-7 dias após o início dos sintomas para satisfazer os critérios). Progressão ao estado crítico entre 4 horas e 21 dias após o início dos sintomas (se o paciente acordar com sintomas, os sintomas devem ficar mais graves desde o momento em que o paciente acordou)
Critérios de exclusão
Histórico médico de radiação à espinha dorsal nos últimos 10 anos Distribuição clara de déficit clínico consistente com trombose da artéria espinhal anterior Ausência de sinal anormal na superfície da espinha dorsal consistente com a MAV Evidência clínica ou serológica de alguma doença do tecido conectivo (sarcoidose, doença de Behçet, síndrome de Sjögren, LES, doença mista do tecido conectivo, etc)* Manifestações do SNC por sífilis, doença de Lyme, HIV, HTLV-1, micoplasma, e outras infecções virais (e.g. HSV-1, HSV-2, VZV, EBV, CMV, HHV-6, enterovíruses)* Anormalidades na RM do cérebro que indicam EM* Histórico médico de neurite óptica clinicamente aparente *

*Não exclua a mielite transversa aguda associada a uma doença.

MAV= malformação arteriovenosa; LES = lupus eritematoso sistêmico; HTLV-1= vírus linfotrópico da célula T humana do tipo 1; HSV= vírus simples do herpes; VZV= vírus varicela-zoster; EBV= vírus Epstein-Barr; CMV= citomegalovírus; HHV= vírus herpético humano

paraparesia que se desenvolve agudamente (sem especificação de um tempo para o déficit máximo) com achados sensoriais bilaterais, uma função esfinteriana defeituosa, um nível espinhal segmental de distúrbio sensorial, um percurso estável não-progressivo (para distinguir da paraparesia espástica progressiva), e nenhuma evidência clínica ou de laboratório de uma compressão da medula espinhal.¹ Os pacientes foram excluídos se eles tinham paraparesia espástica progressiva, um déficit sensorial incompleto ou síndrome de Brown-Séquard, sífilis, trauma dorsal severo, câncer metastático ou encefalite. Para separar ainda mais as doenças com etiologias distintas, os critérios sugeridos para a MTA foram revisados para incluir somente aqueles pacientes que progrediram para o déficit máximo em menos de 4 semanas e para excluir outras doenças conhecidas, incluindo malformações arteriovenosas da medula espinhal, infecção do vírus linfotrópico da célula T humana do tipo 1 (HTLV-1), e sarcoidose.² Com o uso desses critérios, os casos de MT foram classificados como parainfecciosos, relacionados à EM, isquemia da medula espinhal, ou idiopáticos.

Mais recentemente, mielopatias não-compressivas agudas foram classificadas de acordo com um esquema etiológico¹²: 1) aquelas relacionadas à EM, 2) doença sistêmica (e.g. lupus eritematoso sistêmico [LES], síndrome antifosfolípido, doença de Sjögren), 3) pós-infecciosa, 4) mielopatia radiante atrasada, 5) infarto da medula espinhal, e 6) mielopatia idiopática. A presença de EM ou de uma doença sistêmica foi determinada por critérios padronizados,²¹⁻²³ enquanto que as mielopatias parainfecciosas foram diagnosticadas com base na serologia positiva de IgM ou num aumento de quatro ou mais vezes do nível de IgG em dois testes sucessivos num candidato específico/agente infeccioso. A mielopatia radiante atrasada foi diagnosticada de acordo com o histórico clínico, e o infarto da medula espinhal foi diagnosticado com base nos achados clínicos e de imagem adequados na ausência de outras

etiologias prováveis. A mielopatia transversa aguda foi definida nas pessoas que não podiam ser categorizadas de outra forma e constituiu 16.5% dessa série.

Critérios diagnósticos propostos para a MTA. Os critérios diagnósticos para a MTA idiopática estão listados na Tabela 1. Um diagnóstico da MTA idiopática deve requerer que todos os critérios de inclusão e nenhum dos critérios de exclusão sejam satisfeitos. Um diagnóstico da MTA associada a uma doença deve requerer que todos os critérios de inclusão sejam satisfeitos e que o paciente seja identificado como uma pessoa que tenha uma condição subjacente listada nas exclusões específicas à doença.

Já que a síndrome clínica da mielopatia transversa aguda pode ter causas não-inflamatórias (i.e., causas vasculares), a MTA representa um subconjunto de mielopatias agudas. Um diagnóstico da MTA requer evidência de inflamação na medula espinhal. Por causa que a biópsia da medula espinhal não é uma opção prática na avaliação rotineira desses pacientes, a RM da medula espinhal e a análise do LCR são as únicas ferramentas atualmente disponíveis para determinar a presença de inflamação na lesão envolvida. Uma RM da medula espinhal realçada e uma punção lombar são obrigatórias na avaliação de suspeita de MT, e nós propomos que um realce da medula espinhal anormal após injeção de gadolínio, ou uma pleocitose do LCR, ou um índice elevado de IgG do LCR deve ser exigido para um diagnóstico de MTA. Se nenhum dos critérios inflamatórios forem satisfeitos no início dos sintomas, a avaliação da RM e da punção lombar deve ser repetida entre 2 a 7 dias após o início dos sintomas para determinar se estes critérios são satisfeitos. A taxa de síntese de IgG é um indicador de inflamação do SNC menos específico do que o índice de IgG do LCR^{24,25} e não deve ser utilizada no diagnóstico.

Para ajudar na identificação de pacientes com mielopatias

vasculares agudas cujas outras estratégias de intervenção podem ser adequadas, deve-se supor que os pacientes cujos sintomas alcançarem uma severidade máxima em menos de 4 horas do início dos sintomas tenham uma etiologia isquêmica. Nós acreditamos que isso é justificado porque o percurso temporal de lesões vasculares (especialmente de eventos trombóticos arteriais) normalmente progride ao estado crítico muito rápido. Se estes critérios forem usados para identificar pacientes que passarão por testes terapêuticos futuros, será importante excluir pacientes com mielopatias isquêmicas que podem não ser indicados para o uso de estratégias não-inflamatórias.

Diferenciar a MT idiopática da MT atribuída à uma doença subjacente também é importante. Muitas doenças inflamatórias sistêmicas (e.g. LES, doença de Behçet, síndrome de Sjögren, entre outras) estão associadas à vasculites que podem resultar na MTA. Já que essas condições ocorrem num espectro fisiopatológico similar e a maioria já estabeleceu regimes de tratamento, a MTA associada à essas doenças devem ser distingüidas da MTA idiopática. Portanto, duas categorias de diagnóstico da "MTA idiopática" e da "MTA associada à uma doença" (i.e., MTA associada ao LED) são propostas se outros critérios forem satisfeitos (veja abaixo). Essa distinção ajudará na conduta de testes clínicos terapêuticos que requerem grupos uniformes de comparação.

Do mesmo modo, a MTA pode-se apresentar inicialmente nos pacientes que serão eventualmente diagnosticados com EM. Já que existem possíveis opções de tratamento para pacientes com EM definitiva e para aqueles com um alto risco de desenvolvimento de EM clinicamente definitiva,²⁶ é importante identificar esses indivíduos. Nós propomos que achados de uma RM do cérebro que sugere uma inflamação multifocal indicam que o paciente tem MTA associada à uma doença ao invés de MTA idiopática. Esse critério terá um papel importante na identificação de casos que provavelmente representam EM ou encefalomielite disseminada aguda (ADEM).

Limites dos critérios propostos. Existem limites para esses critérios propostos que requerem mais discussões e estudos. Podem existir casos que satisfazem todos os critérios propostos com a exceção da documentação objetiva de inflamação na medula espinhal. Portanto, pode-ser imaginar uma situação na qual uma RM da medula espinhal mostra uma lesão de intensidade de sinal elevada em seqüências ponderadas em T2 que está localizada num local apropriado mas não se pode ver um realce claro da anormalidade seguido da administração do gadolínio. Se o LCR fosse normal, então um diagnóstico da MTA não seria possível sob os critérios propostos. Adicionalmente, os achados clínicos presentes em tais indivíduos podem também não ser consistentes com uma mielopatia vascular. Apesar disso, classificar tal situação como "possível MTA" pode ser a melhor opção no momento.

Do mesmo modo, apesar da exclusão de casos baseados no intervalo entre o início dos sintomas e o déficit máximo ser arbitrário, crê-se que esse critério é válido baseado na experiência clínica dos autores e nos seus comentários sobre a

literatura. Nós ainda nos comprometemos em distingüir a MTA de uma mielopatia vascular que se desenvolve rapidamente (progressão de menos de 4 horas), uma mielopatia que progride lentamente, ou de gagueira hereditária, tumor da medula espinhal, mielopatia causada por fístulas arteriovenosas durais, e uma forma crônica progressiva da EM (todas com uma duração de progressão maior que 21 dias). Apesar disso, algumas mielopatias vasculares ainda se encaixarão inevitavelmente nos critérios atuais da MTA, enquanto que alguns pacientes que tem "verdadeira" MTA inflamatória podem ser excluídos baseados somente na progressão rápida dos sintomas. Adicionalmente, para o tratamento clínico e a inclusão dos estudos de pesquisa de pacientes com suspeita de MTA, pode não ser prudente esperar até que o paciente alcance o estado crítico. Ao contrário, pode-se começar o tratamento com observação contínua para determinar se o paciente acaba satisfazendo todos os critérios.

Apesar de que os pacientes com um tumor espinhal (como um glioma) normalmente terão sintomas que duram semanas ou meses, pode existir ocasiões onde o histórico clínico não distingüirá completamente a MTA de um tumor espinhal. Adicionalmente, pacientes com um tumor podem apresentar um aumento da lesão na medula espinhal e portanto satisfará os critérios para "inflamação." Essa doença não é verdadeiramente inflamatória, e o aumento é apenas uma reflexão da ruptura da barreira hematoencefálica. Tais pacientes normalmente não terão uma pleocitose no LCR, e isso e o percurso temporal podem ser as únicas maneiras de distingüir a MTA do glioma espinhal, a não ser que uma biópsia seja considerada. Fora disso, em casos na qual a distinção permanece não sendo clara, pode ser adequado iniciar um tratamento com esteróides seguido de novas neuroimagens da medula espinhal. Se um realce significativo com gadolínio persistir, uma biópsia da medula espinhal poderia ser considerada.

Outra condição, que pode não ser totalmente diferente da MTA idiopática baseado nos critérios atuais, é a neuromielite óptica de Devic (NMO). Apesar das patologias inflamatórias da EM, ADEM, e NMO poderem estar relacionadas com as da MTA, somente as formas espinhais da EM e da ADEM podem ser distingüidas de uma suspeita de MTA baseado em uma RM do cérebro como parte dos testes clínicos iniciais. O consórcio não propôs que respostas normais no potencial evocado visual sejam obrigatórias, como porque até esse achado não evita completamente um diagnóstico final de NMO.²⁷⁻²⁸ Além disso, enquanto um indivíduo com MTA e um histórico médico de neurite óptica clinicamente aparente satisfaz os critérios da NMO e tem mais chances de sofrer de uma doença recorrente e/ou progressiva, isso pode não ser verdade em pessoas com uma doença subclínica do nervo óptico.²⁹ O diagnóstico da MTA pode ser mudado para NMO depois de um tempo se uma neurite óptica clinicamente aparente aparecer no paciente após a síndrome da medula espinhal aguda. Nós recomendamos que sejam obtidos potenciais evocados visuais em pessoas com MTA, embora não seja certo no momento se isso significa que os pacientes terão um risco elevado de recorrência e progressão.

Embora esses critérios tenham que ser validados no futuro

para determinar se eles categorizam os pacientes adequadamente e se essas categorizações são significantes em termos de estratégias de tratamento ou resultados à long prazo, eles representam uma fundação útil para estudos futuros. Apesar dos critérios parecerem limitados, nós acreditamos que o uso desses critérios levará à identificação de mais grupos homogêneos de pessoas para estudos clínicos. No mínimo, a adoção desses critérios ajudará na descrição exata de pessoas em relatos publicados e fornecerá a fundação para classificações subsequentes enquanto nós aprimoramos o nosso conhecimento das mielopatias inflamatórias.

Testes clínicos e avaliação. A avaliação inicial de um paciente com uma mielopatia que está se desenvolvendo deve determinar se uma causa estrutural (e.g., disco herniado, fratura vertebral patológica, metástase tumoral, ou espondilolistese) pode ser identificada (figura). Idealmente, deve-se obter uma RM com o agente de contraste gadolínio dentro de algumas horas da apresentação. Mas se não puder obtê-la em pouco tempo, uma mielografia de TC é uma alternativa sensata, embora esse estudo tenha a desvantagem distinta de não ser capaz de avaliar a própria medula espinhal. Se uma causa estrutural for identificada para a mielopatia, é mandatório uma avaliação neurocirúrgica urgente.

Se nenhuma causa estrutural for identificada, então deve-se fazer uma punção lombar para distinguir uma mielopatia inflamatória de uma não-inflamatória. O LCR deve ser avaliado para estudos rotineiros (contagem das células, diferencial, níveis de proteína e glucose) e também para a síntese intratecal de anticorpos (bandas oligoclonais e índice de IgG) e análise citológica. Se nenhum realce com gadolínio for observado na RM da medula espinhal e o LCR não mostrar pleocitose ou um aumento do índice de IgG, então deve-se considerar uma mielopatia não-inflamatória. Possíveis causas de uma mielopatia não-inflamatória inclui isquemia (arterial, venosa, em zonas limítrofes, ou causada por malformação arteriovenosa), radiação, lipomatose epidural, e embolismo fibrocartilaginosa.³⁰⁻³⁴ Se uma mielopatia inflamatória for identificada, a extensão da inflamação deve ser determinada. Uma RM com gadolínio e potenciais evocados visuais determinarão se existe desmielinização em outro lugar do encéfalo ou da medula espinhal, classificando o processo como multifocal. Se a desmielinização estiver limitada ao trato do nervo óptico, é possível que seja NMO. Se a desmielinização for observada além do nervo e do trato óptico, então o diagnóstico é a ADEM ou uma possível EM. Alternativamente, os pacientes que têm uma desmielinização monofocal na medula espinhal (potencial evocado e RM do cérebro não mostram desmielinização) e satisfazem os critérios acima, são classificados como pacientes que têm MTA. Mais avaliações então devem determinar se a MTA é primária ou se é associada à uma doença.

Características clínicas, como febre, meningismo, brotoeja, infecção sistêmica coexistente (e.g., pneumonia ou doença diarreica), estado imunodeprimido (e.g., AIDS ou medicação imunossupressora), infecção genital recorrente, dor radicular ardida com ou sem vesículas que sugere radiculite por zoster, ou adenopatia podem sugerir uma etiologia infecciosa para a MTA (Tabela 2). Nesses casos, deve-se obter o seguinte: reagina plasmática rápida de soro, culturas virais e bacterianas no LCR, VDRL no LCR, estudos virais da reação em cadeia da polimerase no LCR, e títulos agudos de soro para uma variedade de agentes infecciosos. Títulos virais convalescentes então devem ser obtidos de 4 a 8 semanas após o início dos

sintomas.

Outras características clínicas (veja a tabela 2; para uma revisão dos critérios, veja Vitali et al.,²¹ Lockshin et al.,²² e Tan et al.,²³ e Statement on Sarcoidosis) podem sugerir uma doença inflamatória sistêmica, como a síndrome de Sjögren, a síndrome antifosfolípido, o LED, a sarcoidose, ou a doença mista do tecido conectivo. Nessas situações clínicas, os seguintes estudos de soro devem ser obtidos: nível da enzima de conversão da angiotensina, anticorpos antinucleares, anticorpo anti-DNA dupla hélice, SS-A (Ro), SS-B (La), anticorpo anti-cadiolipina, anti-coagulante lúpico, beta-2-glicoproteína I, e níveis de complementos. O ionograma urinário com análise microscópica para a presença de hematúria também deve ser obtido. Dependendo do nível clínico de suspeita, uma biópsia das glândulas salivares/labiaes, uma tomografia peitoral computadorizada com agente de contraste intravenoso, e um teste de Schirmer devem ser considerados.

Se os pacientes não tiverem características que indicam uma MTA associada à uma doença e satisfizerem os critérios da MTA acima, eles são diagnosticados com mielite idiopática ou mielite transversa primária. Potenciais evocados, estudos electromiográficos, e níveis da 14-3-3 no LCR devem ser considerados estudos opcionais que poderiam determinar o nível de lesão neural e o prognóstico para a recuperação.^{36,37} Recomendações de tratamento para pacientes com MTA estão além dos limites desse relatório e serão consideradas em outros artigos.

Enquanto relatórios anteriores têm fornecido uma fundação para definir a síndrome da MTA, critérios diagnósticos mais antigos têm variavelmente distinguidos outras etiologias para a mielopatia não-compressiva. Como resultado, é provável que doenças com uma patologia, uma epidemiologia, e possíveis tratamentos distintos foram incluídas num termo diagnóstico comum. Essa limitação, junto com o papel que técnicas modernas de neuroimagens têm em definir a MTA, levou à esses critérios diagnósticos revisados. O esquema nosológico proposto diferencia os pacientes em categorias da MTA idiopática e da MTA associada à uma doença, ambas com objetivos nos estudos longitudinais da história natural e no recrutamento eventual para testes clínicos terapêuticos. Nós então propomos uma estratégia para avaliar pessoas com MTA. Esses critérios agora devem ser avaliados num estudo longitudinal da MTA.

Apêndice

Membros do Grupo de Trabalho do Consórcio da Mielite Transversa: G. Barnes, MD; S. Benjamin, MD; J.D. Bowen, MD; N. Cutter, MD, PT; B.J. de Lateur, MD; W.D. Dietrich, PhD; M.M. Dowling, MD, PhD; J.W. Griffin, MD; L. Hummers, MD; D. Irani, MD; P.G. Jorens, MD, PhD; A.I. Kaplin, MD, PhD; J.D. Katz, MD; D.A. Kerr, MD, PhD; C. Krishnan, MHS; C.E. Levy, MD; C. Lucchinetti, MD; D.J. Lynn, MD; R.N. Mandler, MD; J.C. McArthur, MPH, MBBS; J.W. McDonald III, MD, PhD; L. Morrison, MD; C. Pardo-Villamizar, MD; F.S. Pidcock, MD; R. Ransohoff, MD; K.L. Roos, MD; M.K. Trovato, MD; T.L. Vollmer, MD; S.T. Wegener, PhD; B.G. Weinschenker, MD; and D.M. Wingerchuk, MD.

Institutional affiliations: Departments of Neurology (Drs. Kerr, Irani, Pardo, Griffin, and McArthur, C. Krishnan), Psychiatry and Neuroscience (Dr. Kaplin), Physical Medicine and Rehabilitation (Drs. de Lateur, Trovato, and Wegener),

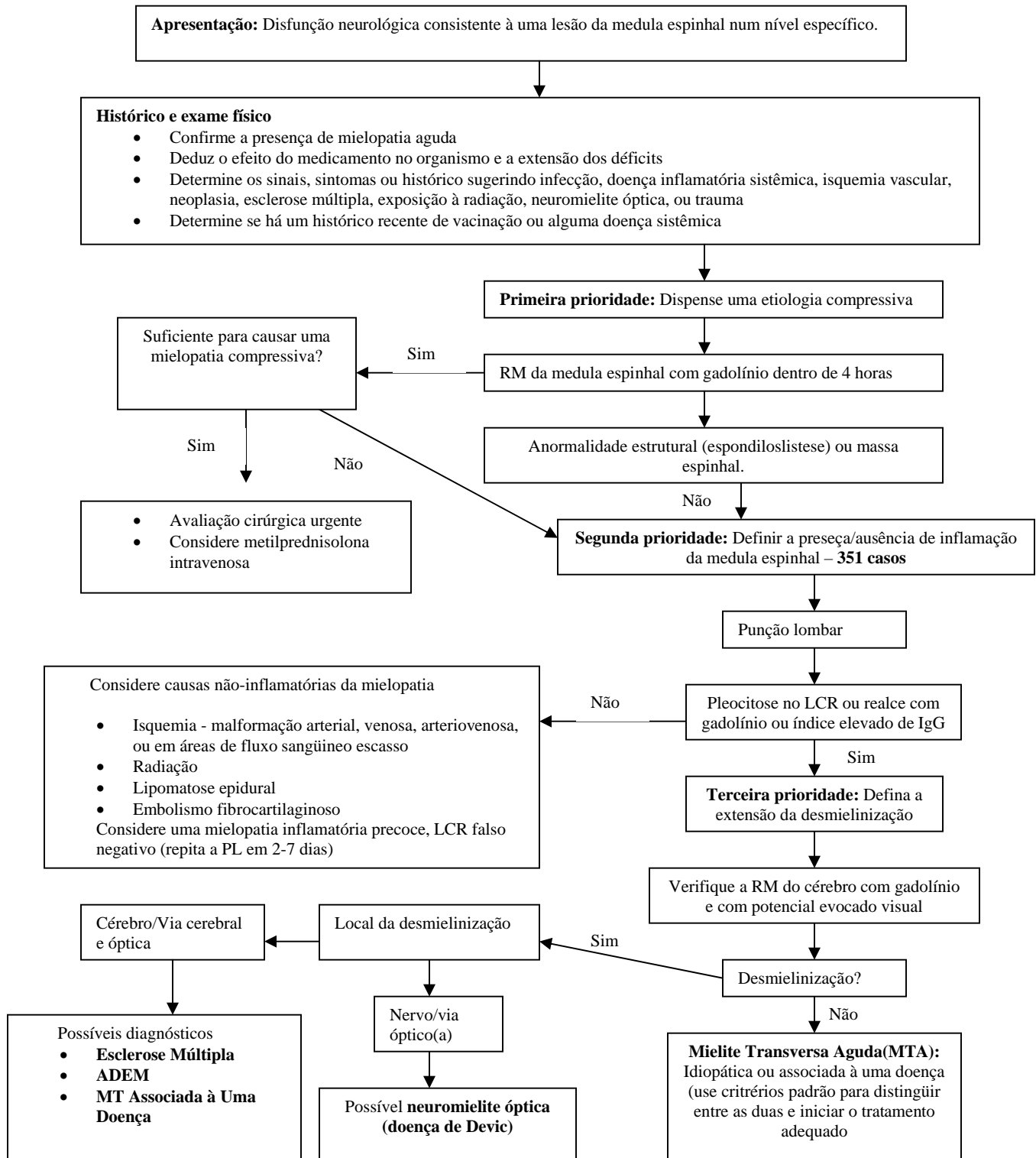


Figura. Método Diagnóstico Imediato para a Mielopatia Aguda . PL = punção lombar; ADEM = encefalomielite disseminada aguda.

Tabela 2 Possíveis testes clínicos para a suspeita de mielite transversa aguda

Sinais e sintomas indicativos	Avaliação sugerida
Etiologia infecciosa	
Febre	LCR, exame bacterioscópico direto e cultura bacteriana
Meningismo	LCR, PCR: HSV-1, HSV-2, HHV-6, VZV, CMV, EBV, enterovíruses, HIV
Brotoeja	LCR, cultura viral
infecção sistêmica coexistente	LCR, coloração dos bacilos álcool-ácido resistentes e cultura tuberculosa
Estado imunodeprimido	LCR, anticorpos HSV, VZV, e HTLV-1
Infecção genital recorrente	LCR, anticorpos anti-Borrelia burgdorferi
Sintomas da radiculopatia por zoster	LCR, VDRL
Adenopatia	LCR, tinta da Índia e cultura de fungos
Residência em área endêmica de infecções parasitárias	Radiograma do tórax Serologia para anticorpos HSV, VZV, HTLV-1, B. burgdorferi Serologia para hepatite A, B, C, e Micoplasma Considere a serologia para parasitas
Doença inflamatória sistêmica (vasculite, doenças vasculares do colágeno, doença mista do tecido conectivo)	
Brotoeja	ECA
Úlceras orais ou genitais	Auto-anticorpos: ANA, ds-DNA, SS-A (Ro), SS-B (La), Sm (Smith), RNP
Adenopatia	Níveis de complementos
Livedo reticular	Ionograma urinário com análise microscópica para hematúria
Serosite	Biópsia das glândulas salivares/labiais
Fotossensibilidade	TC do tórax
Artrite inflamatória	Teste de Schirmer
Eritema nodoso	Radiograma do tórax
Xerostomia	Anticorpos antifosfolipídeos (anticorpos anti-cardiolipina, tempo do veneno de víbora de Russel, tempo de tromboplastina parcial)
Queratite	
Conjuntivite	
Contraturas ou engrossamento da pele	
Anemia/leucopenia/trombocitopenia	
Fenômeno de Raynaud	
Histórico de trombose arterial e venosa	
EM	
Evento de desmielinização anterior	RM do cérebro
Déficit incompleto clinicamente com anormalidade na RM ≤ 2 segmentos espinhais e $< 50\%$ do diâmetro da medula espinhal	Potenciais evocados
LCR, bandas oligoclonais	
Neuromielite óptica (Doença de Devic)	
Neurite óptica	Potenciais evocados
RM normal do cérebro	RM do cérebro (normalmente negativo) Presença de múltiplos auto-anticorpos, dos tipos listados acima ou outros
Mielite transversa idiopática	
Nenhuma característica clínica ou paraclínica que sugere outra categoria diagnóstica	Potenciais evocados Electromiografia/velocidade de condução nervosa

HSV = vírus herpes simplex; HHV = vírus herpético humano; VZV = vírus varicela-zoster; CMV = citomegalovírus; EBV = vírus Epstein-Barr; HTLV-1 = vírus linfotrópico da célula T humana do tipo 1; VDRL = teste de laboratório de pesquisa de doenças venéreas; ECA = enzima conversora da angiotensina; ANA = anticorpos anti-nucleares; ds = dupla hélice; RNP = ribonucleoproteína.

Pediatrics (Dr. Pidcock), Pediatric Rehabilitation Medicine (Dr. Benjamin), and Rheumatology (Dr. Hummers), Johns Hopkins University, Baltimore, MD; Department of Neurology (Drs. Lucchinetti and Weinshenker), Mayo Clinic, Rochester, MN; Department of Neurology (Dr. Wingerchuk), Mayo Clinic, Scottsdale, AZ; Department of Neurology (Dr. Vollmer), Yale University, New Haven, CT; Department of Neurology (Dr. McDonald), Washington University, St. Louis, MO; Department of Neurological Surgery (Dr. Dietrich), University of Miami, Miami Project to Cure Paralysis, FL; Department of Neurology (Dr. Morrison), University of New Mexico, Albuquerque; Departments of Neurology, Pediatrics, and Molecular and Cellular Biochemistry (Dr. Barnes), University of Kentucky, Lexington; Department of Intensive Care Medicine (Dr. Jorens), University Hospital of Antwerp, Belgium; Department of Neurology (Dr. Ransohoff), Cleveland Clinic Foundation, OH; Department of Neurology (Dr. Lynn), Ohio State University, Columbus; Department of Neurology (Dr. Bowen), University of Washington, Seattle; Department of Neurology (Dr. Katz), Tufts University, Boston, MA; Department of Neurology (Dr. Mandler), George Washington University, Washington, DC; Department of Neurology (Dr. Dowling), Children's Medical Center, University of Texas Southwestern Medical Center, Dallas; Department of Orthopaedics and Rehabilitation (Dr. Levy), University of Florida, North Florida/South Georgia Veterans Health System, Gainesville; Neuro-Rehabilitation Unit (Dr. Cutter), Barrow Neurological Institute, Phoenix, AZ; Department of Neurology (Dr. Roos), Indiana University School of Medicine, Indianapolis.

Referências

- Berman M, Feldman S, Alter M, Zilber N, Kahana E. Acute transverse myelitis: incidence and etiologic considerations. *Neurology* 1981;31:966-971.
- Jeffery DR, Mandler RN, Davis LE. Transverse myelitis. Retrospective analysis of 33 cases, with differentiation of cases associated with multiple sclerosis and parainfectious events. *Arch Neurol* 1993;50:532-535.
- Christensen PB, Wermuth L, Hinge HH, Bomers K. Clinical course and long-term prognosis of acute transverse myelopathy. *Acta Neurol Scand* 1990;81:431-435.
- Altrocchi PH. Acute transverse myelopathy. *Arch Neurol* 1963;9:21-29.
- Misra UK, Kalita J, Kumar S. A clinical, MRI and neurophysiological study of acute transverse myelitis. *J Neurol Sci* 1996; 138:150-156.
- Lipton HL, Teasdall RD. Acute transverse myelopathy in adults. A follow-up study. *Arch Neurol* 1973;28:252-257.
- Sakakibara R, Hattori T, Yasuda K, Yamanishi T. Micturition disturbance in acute transverse myelitis. *Spinal Cord* 1996;34: 481-485.
- Ropper AH, Poskanzer DC. The prognosis of acute and subacute transverse myelopathy based on early signs and symptoms. *Ann Neurol* 1978;4:51-59.
- Ford B, Tampieri D, Francis G. Long-term follow-up of acute partial transverse myelopathy. *Neurology* 1992;42:250-252.
- Kalita J, Misra UK, Mandal SK. Prognostic predictors of acute transverse myelitis. *Acta Neurol Scand* 1998;98:60-63.
- Irani DN, Kerr DA. 14-3-3 protein in the cerebrospinal fluid of patients with acute transverse myelitis. *Lancet* 2000;355:901.
- de Seze J, Stojkovic T, Breteau G, et al. Acute myelopathies: clinical, laboratory and outcome profiles in 79 cases. *Brain* 2001;124:1509-1521.
- Miller DH, Ormerod IE, Rudge P, Kendall BE, Moseley IF, McDonald WI. The early risk of multiple sclerosis following isolated acute syndromes of the brainstem and spinal cord. *Ann Neurol* 1989;26:635-639.
- Ungurean A, Palfi S, Dibo G, Tiszlavicz L, Vecsei L. Chronic recurrent transverse myelitis or multiple sclerosis. *Funct Neurol* 1996;11:209-214.
- Scott TF, Bhagavatula K, Snyder PJ, Chieffe C. Transverse myelitis. Comparison with spinal cord presentations of multiple sclerosis. *Neurology* 1998;50:429-433.
- Bakshi R, Kinkel PR, Mechtler LL, et al. Magnetic resonance imaging findings in 22 cases of myelitis: comparison between patients with and without multiple sclerosis. *Eur J Neurol* 1998;5:35-48.
- McDonald WI, Compston A, Edan G, et al. Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines from the International Panel on the Diagnosis of Multiple Sclerosis. *Ann Neurol* 2001;50:121-127.
- O'Riordan JI, Losseff NA, Phatouros C, et al. Asymptomatic spinal cord lesions in clinically isolated optic nerve, brain stem, and spinal cord syndromes suggestive of demyelination. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:353-357.
- Bastian HC. Special diseases of the spinal cord. In: Quain R, ed. *A dictionary of medicine: including general pathology, general therapeutics, hygiene, and the diseases peculiar to women and children/by various writers*. London: Longmans, Green, 1882:1479-1483.
- Rivers TM. *Viruses*. *JAMA* 1929;92:1147-1152.
- Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, et al. Assessment of the European classification criteria for Sjögren's syndrome in a series of clinically defined cases: results of a prospective multicentre study. The European Study Group on Diagnostic Criteria for Sjögren's Syndrome. *Ann Rheum Dis* 1996;55:116-121.
- Lockshin MD, Sammaritano LR, Schwartzman S. Validation of the Sapporo criteria for antiphospholipid syndrome. *Arthritis Rheum* 2000;43:440-443.
- Tan EM, Cohen AS, Fries JF, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus.

Arthritis Rheum 1982;25:1271–1277.

24. Rudick RA, French CA, Breton D, Williams GW. Relative diagnostic value of cerebrospinal fluid kappa chains in MS: comparison with other immunoglobulin tests. *Neurology* 1989; 39:964–968.

25. Hung KL, Chen WC, Huang CS. Diagnostic value of cerebrospinal fluid immunoglobulin G (IgG) in pediatric neurological diseases. *J Formos Med Assoc* 1991;90:1055–1059.

26. Jacobs LD, Beck RW, Simon JH, et al. Intramuscular interferon beta-1a therapy initiated during a first demyelinating event in multiple sclerosis. CHAMPS Study Group. *N Engl J Med* 2000;343:898–904.

27. Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, Weinshenker BG. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). *Neurology* 1999;53:1107–1114.

28. Mandler RN, Davis LE, Jeffery DR, Kornfeld M. Devic's neuromyelitis optica: a clinicopathological study of 8 patients. *Ann Neurol* 1993;34:162–168.

29. O'Riordan JI, Gallagher HL, Thompson AJ, et al. Clinical, CSF, and MRI findings in Devic's neuromyelitis optica. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60:382–387.

30. Oldfield EH, Doppman JL. Spinal arteriovenous malformations. *Clin Neurosurg* 1988;34:161–183.

31. Ferch RD, Morgan MK, Sears WR. Spinal arteriovenous malformations: a review with case illustrations. *J Clin Neurosci* 2001;8:299–304.

32. Davis GA, Klug GL. Acute-onset nontraumatic paraplegia in childhood: fibrocartilaginous embolism or acute myelitis? *Childs Nerv Syst* 2000;16:551–554.

33. Tosi L, Rigoli G, Beltramello A. Fibrocartilaginous embolism of the spinal cord: a clinical and pathogenetic reconsideration. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60:55–60.

34. Koch CA, Doppman JL, Patronas NJ, Nieman LK, Chrousos GP. Do glucocorticoids cause spinal epidural lipomatosis? When endocrinology and spinal surgery meet. *Trends Endocrinol Metab* 2000;11:86–90.

35. Statement on Sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee, February 1999. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;160:736–755.

36. Kalita J, Misra UK. Neurophysiological studies in acute transverse myelitis. *J Neurol* 2000;247:943–948.

37. Misra UK, Kalita J. Can electromyography predict the prognosis of transverse myelitis? *J Neurol* 1998; 245:741–744.