

BMJ Best Practice

Mielite transversa

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	5
Classificação	5
Prevenção	6
Prevenção secundária	6
Diagnóstico	7
Caso clínico	7
Abordagem passo a passo do diagnóstico	7
Fatores de risco	10
Anamnese e exame físico	11
Exames diagnóstico	13
Diagnóstico diferencial	16
Critérios de diagnóstico	20
Tratamento	23
Abordagem passo a passo do tratamento	23
Visão geral do tratamento	24
Opções de tratamento	25
Novidades	29
Acompanhamento	30
Recomendações	30
Complicações	30
Prognóstico	31
Diretrizes	33
Diretrizes de diagnóstico	33
Diretrizes de tratamento	33
Recursos online	34
Referências	35
Imagens	41
Aviso legal	47

Resumo

- ◇ Distúrbio inflamatório focal heterogêneo da medula espinhal caracterizado pelo desenvolvimento agudo ou subagudo de fraqueza motora, comprometimento sensorial e disfunção autonômica.
- ◇ Causa fraqueza motora, comprometimento sensorial abaixo do nível das lesões e disfunção intestinal e vesical.
- ◇ As características clínicas e a ressonância nuclear magnética (RNM) da medula espinhal classificam a mielite transversa (MT) nas variantes parcial aguda e longitudinalmente extensa.
- ◇ Confirmada por punção lombar (PL) que demonstra aumento da contagem leucocitária e ausência de infecção, com ou sem lesão revelada por RNM da medula espinhal realçada depois da administração de gadolínio.
- ◇ No contexto de uma RNM cranioencefálica característica, a variante parcial aguda sugere um alto risco de evoluir para esclerose múltipla (EM) no futuro.
- ◇ No contexto de soropositividade para autoanticorpos de imunoglobulina G (IgG) para neuromielite óptica, a variante longitudinalmente extensa sugere um distúrbio do espectro da neuromielite óptica.
- ◇ A terapia para os sintomas agudos inclui corticosteroides intravenosos ou plasmaférese.
- ◇ As terapias preventivas incluem medicamentos imunomoduladores para MT parcial aguda com risco elevado de EM. São usadas terapias imunossupressoras para MT longitudinalmente extensa com risco elevado de mielite recorrente ou neuromielite óptica.

Definição

Mielite transversa (MT) é um distúrbio inflamatório focal heterogêneo da medula espinhal caracterizado pelo desenvolvimento agudo ou subagudo de fraqueza motora, comprometimento sensorial e disfunção autonômica.[1] A ressonância nuclear magnética (RNM) da medula espinhal revela uma lesão hiperintensa focal e o líquido cefalorraquidiano (LCR) geralmente mostra pleocitose. As causas de MT são heterogêneas, mas a MT parcial (lesões curtas e assimétricas da medula espinhal) está associada à esclerose múltipla, ao passo que lesões longitudinalmente extensas estão associadas a distúrbios do espectro da neuromielite óptica.[2] [3] [4]

Epidemiologia

A epidemiologia da mielite transversa (MT) depende de sua causa subjacente. A incidência anual de MT idiopática completa é incerta, mas estimativas conservadoras baseadas em estudos populacionais nos EUA, Europa e Israel variam de 1 a 4 casos por milhão, com uma distribuição bimodal de apresentação por idade, atingindo a intensidade máxima entre 10 e 19 anos e entre 30 e 39 anos.[9] [10] [11] [12] [13] Um estudo de base populacional estimou uma taxa de incidência média anual de 0.82 por 100,000 pessoas-anos ou 1.2 por 100,000 pessoas-anos para adultos.[14] A MT parcial aguda comumente prenuncia ou acompanha esclerose múltipla (EM), que afeta até 0.3% das pessoas de ascendência do norte da Europa.[15] O padrão da MT longitudinalmente extensa está comumente associado a distúrbios do espectro da neuromielite óptica, que podem ser responsáveis por aproximadamente 1% de todas as doenças desmielinizantes do sistema nervoso central (SNC) em populações norte-americanas e europeias, uma proporção um tanto maior em afro-americanos e hispânicos, até 30% na população japonesa e praticamente todos os casos em grupos étnicos ou raciais em que a EM está praticamente ausente, como povos aborígenes da América do Norte e negros africanos.[8] [16] O início pode ocorrer em qualquer idade. Casos associados à EM ocorrem geralmente entre os 20 e os 50 anos de idade (idade mediana em torno dos 29 anos), ao passo que a idade mediana de início para casos relacionados à neuromielite óptica é de aproximadamente uma década mais tarde.[3] [15] Há uma predominância feminina em todos os subtipos. Essas síndromes também afetam crianças, embora a incidência seja desconhecida. O tratamento da MT em crianças geralmente é o mesmo adotado em adultos.[17] [18] [19] A epidemiologia de outras mielopatias infecciosas e inflamatórias varia, dependendo da etiologia subjacente.

Etiologia

Existem inúmeras causas de mielite transversa (MT).[20] [21]

- Esclerose múltipla e distúrbios do espectro da neuromielite óptica: estas são as causas mais comuns de MT.
- Causas parainfecciosas: observe que o organismo causador geralmente não é identificado.
 - Infecção viral antecedente: os agentes causadores conhecidos incluem herpes simples, herpes-zóster, citomegalovírus, vírus Epstein-Barr, enterovírus, vírus da imunodeficiência humana (HIV), gripe (influenza), vírus de células T humanas, vírus da leucemia e raiva.
 - Infecção bacteriana ou fúngica antecedente: os organismos causadores conhecidos incluem *Mycoplasma pneumoniae*, tuberculose, sífilis, Borreliose de Lyme.
- Pós-vacinação: a MT tem sido relatada com quase todas as vacinas.

- Causas autoimunes sistêmicas: lúpus eritematoso sistêmico (LES) e síndrome de Sjögren estão associados à MT.
- Causas inflamatórias sistêmicas: sarcoidose está associada à MT.
- Síndromes paraneoplásicas: a MT pode ocorrer no contexto de síndromes paraneoplásicas.

Fisiopatologia

As causas desmielinizantes da mielite transversa (MT) incluem esclerose múltipla (EM) e neuromielite óptica. A EM é uma suposta doença autoimune do sistema nervoso central (SNC) na qual células T ativadas contra um antígeno desconhecido geram uma cascata de inflamação, desmielinização e perda axonal.[15] [22] Acredita-se que a neuromielite óptica seja uma doença distinta em que anticorpos antiaquaporina-4 produzidos pelas células B ativam o complemento e desencadeiam desmielinização.[8] [23] [24] [25] [26]

A MT idiopática completa frequentemente é parainfecciosa, causando especulação quanto a se a resposta imune contra o organismo responsável ocasiona um ataque autoimune à mielina ou a outros antígenos na medula espinhal.[27] Os mecanismos potenciais incluem mimetismo molecular, em que células T ou anticorpos estimulados por epítomos encontrados no agente infeccioso reagem de forma cruzada com os epítomos no SNC ou a indução de uma resposta a superantígeno pelo organismo. Inúmeros vírus, bactérias (incluindo algumas micobactérias), fungos e parasitas têm sido associados à MT.

Classificação

Classificação baseada nas características da lesão da medula espinhal

Mielite transversa (MT) parcial aguda:

- Parainfecciosa, ocorrendo ao mesmo tempo e em associação com um episódio agudo de infecção em um local distante do sistema nervoso central (SNC)
- Caracterizada por lesões assimétricas da medula espinhal, tipicamente com comprimento igual a 1 ou 2 segmentos vertebrais
- A síndrome clínica tipicamente é de gravidade leve a moderada e os sintomas e sinais motores e sensoriais são assimétricos[5]
- Embora heterogênea, a MT parcial aguda é mais comumente associada ao alto risco de esclerose múltipla quando a ressonância nuclear magnética (RNM) cranioencefálica revela lesões na substância branca compatíveis com desmielinização.[2] [6] [7]

MT longitudinalmente extensa:

- Caracterizada por lesões assimétricas ou simétricas da medula espinhal que abrangem ≥ 3 segmentos vertebrais contíguos[3]
- A síndrome clínica geralmente é de gravidade moderada a muito grave e os sintomas e sinais motores são geralmente bilaterais e mais simétricos que na MT parcial aguda
- Embora heterogênea, a MT longitudinalmente extensa está mais comumente associada ao alto risco de distúrbios do espectro da neuromielite óptica no contexto de soropositividade para imunoglobulina G (IgG) para neuromielite óptica.[4] [7] [8]

Prevenção secundária

As principais associações clínicas com a MT são infecção viral ou imunização antes do início da doença. É impossível evitar todas as futuras infecções virais; entretanto, deve-se considerar evitar novas vacinações durante qualquer período de atividade da doença aguda. Qualquer vacina deve ser evitada em um paciente que tenha apresentado MT em associação temporal estreita com a administração prévia dessa vacina. Entretanto, o risco de problemas neurológicos com qualquer vacina em particular, fora isso, é muito baixo, sendo provavelmente compensado pelos benefícios clínicos; essas decisões devem ser tomadas caso a caso.

Caso clínico

Caso clínico #1

Uma mulher de 26 anos sem história médica significativa se apresenta com uma história de 5 dias de parestesias nos membros inferiores que, subsequentemente, ascendeu pela porção esquerda do tronco até o nível do umbigo. Ela também relata novo episódio de polaciúria e que a perna direita se arrasta durante a deambulação. Ao exame físico, ela apresenta síndrome de Brown-Sequard parcial com leve fraqueza piramidal e diminuição da sensibilidade vibratória e proprioceptiva envolvendo o membro inferior direito e percepção reduzida de dor em toda a extremidade inferior esquerda e tronco abaixo de T11. A resposta plantar direita é em extensão.

Caso clínico #2

Uma mulher de 45 anos com história de tireoidite de Hashimoto se apresenta com uma história de 2 dias de dormência bilateral progressiva dos membros superiores e inferiores, paraparesia, incontinência vesical e dorsalgia na região torácica média e sinal de L'Hermitte (parestesias nos membros ao flexionar o pescoço). Ao exame físico, ela apresenta força de 4/5 nos membros superiores distais, força de 1/5 nos membros inferiores com hiper-reflexia simétrica, clônus e sinais de Babinski. Existe um nível sensorial bilateral em T4 e perda da sensibilidade vibratória e proprioceptiva nos pés, e ela não consegue andar.

Abordagem passo a passo do diagnóstico

O diagnóstico de mielite transversa (MT) é feito subsequentemente à história, ao exame físico, à ressonância nuclear magnética (RNM) cranioencefálica e da medula espinhal e à análise do líquido cefalorraquidiano (LCR). Outras causas possíveis, como compressão da medula espinhal e isquemia, precisam ser excluídas. Os exames adicionais são baseados nos resultados da RNM e do exame do LCR e têm o objetivo de identificar se a síndrome de medula espinhal é decorrente de um distúrbio inflamatório, infecção ou etiologia paraneoplásica, além de identificar sua causa.^[31] Esses exames incluem colorações especiais do LCR, culturas e testes para detectar infecções, radiografia torácica, sorologia, tomografia computadorizada (TC) do tórax, urinálise, anticorpos antivírus da imunodeficiência humana (anti-HIV), sorologias virais, autoanticorpos para teste de lúpus eritematoso sistêmico (LES) ou de síndrome de Sjögren, potencial evocado visual e biópsias.

Quadro clínico

O quadro clínico típico que conduz à consideração de MT inclui o seguinte:^{[1] [21] [31] [32]}

- Paraparesia ou quadriparesia progressiva
- Perda sensorial e/ou parestesias
- Disfunção autonômica (intestinal e vesical)
- Uma evolução de sinais ao longo de vários dias.

A síndrome clínica geralmente possui características bilaterais, embora estas possam ser assimétricas.^{[1] [5] [31]} Pode ocorrer dor radicular ou segmentar no nível da lesão espinhal. Podem ocorrer dorsalgia, sinal de L'Hermitte (parestesias nos membros, suscitadas por flexão do pescoço) e

espasmos tônicos paroxísticos (espasmos motores estereotípicos repetitivos de ≥ 1 membros e/ou tronco, cada um deles com duração de 30-45 segundos).[31]

Ocorrem perda sensorial vibratória e proprioceptiva e modalidades de dor em vários graus no nível abaixo da lesão e o exame físico geralmente revela um nível sensorial na lesão ou em alguns segmentos vertebrais caudais à mesma. Pode ocorrer incontinência ou retenção urinária e intestinal. Em casos graves e de evolução rápida, pode ocorrer paralisia associada à arreflexia ("choque medular"), mas isso geralmente evolui para um padrão típico de paraparesia/quadríparesia espástica com hiper-reflexia e sinais de Babinski. Casos graves de mielite ascendente comprometendo a medula espinhal cervical podem causar insuficiência respiratória neurogênica.[3] A MT longitudinalmente extensa pode produzir soluços, decorrentes do comprometimento da medula, e náuseas e vômitos persistentes, decorrentes do comprometimento da área postrema.

Interpretação da síndrome clínica da medula espinhal

As síndromes características da medula espinhal (síndrome medular completa, síndrome de Brown-Sequard, síndrome do cone medular) estão associadas a patologias distintas e podem ajudar no diagnóstico diferencial.

- Uma síndrome medular completa, identificada pela perda de todas as modalidades motoras e sensoriais abaixo do nível da lesão, está associada a mielite "necrosante" aguda e grave.
- A síndrome de Brown-Sequard (parcial ou completa) sugere esclerose múltipla (EM). Ela é identificada pela detecção de uma disfunção dos tratos corticoespinhais (fraqueza espástica, hiper-reflexia e um reflexo cutâneo-plantar em extensão) e das colunas dorsais (perda da vibração e da propriocepção) ipsilaterais à lesão e disfunção do trato espinotalâmico (perda de sensibilidade à dor e à temperatura) contralateral à lesão.
- Algumas síndromes mielíticas virais ou pós-virais estão associadas a uma síndrome do cone medular, que apresenta fraqueza e hiper-reflexia dos membros inferiores relativamente simétrica, reflexos patelares preservados e reflexos aquileus afetados, anestesia perianal ou em sela relativamente simétrica e disfunção sexual e vesical precoces.

Exclusão de mielopatia compressiva

A primeira etapa na avaliação de um paciente com síndrome da medula espinhal aguda ou subaguda é descartar uma lesão compressiva, como uma neoplasia.[1] [20] A melhor forma de fazê-lo é por meio de uma RNM de toda a medula espinhal, por ser um exame rápido, altamente sensível e específico para a detecção de lesões compressivas e por poder identificar múltiplos locais de compressão e evitar armadilhas, como a falsa localização de sinais neurológicos.[31] A mielotomografia também é muito sensível e específica para identificação de lesões compressivas e é recomendada caso a RNM não esteja disponível.[1]

Interpretação da RNM da medula espinhal

Estando descartadas lesões compressivas extrínsecas, a RNM da medula espinhal deve ser avaliada quanto à presença de ≥ 1 lesões intrínsecas. A presença dessas lesões confirma a suspeita clínica de mielopatia e fornece pistas para sua etiologia.[1] [20] Se a RNM não revelar uma anormalidade de sinal hiperintenso no interior da medula, deverá imediatamente ser realizada uma reavaliação do diagnóstico de mielopatia.[20] Se ≥ 1 lesões forem detectadas, o número de lesões, seu tamanho e distribuição poderão ajudar no diagnóstico diferencial.

[Fig-1]

[Fig-2]

[Fig-3]

[Fig-4]

[Fig-5]

Definição da presença ou ausência de inflamação do sistema nervoso central (SNC)

Deve ser obtido um exame do líquido cefalorraquidiano. Anormalidades úteis do LCR incluem a presença de inflamação, anormalidades imunológicas (sugerindo mielite inflamatória, infecção, doença desmielinizante ou doença paraneoplásica) ou células anormais (com neoplasia).^{[1] [7] [20]} A interleucina 6 e a proteína 14-3-3 do LCR são novos indicadores de prognóstico que podem estar associados a uma doença neurológica mais grave (esses testes ainda não estão rotineiramente disponíveis e aguardam validação).

Determinação da extensão do comprometimento do SNC

A RNM cranioencefálica com administração intravenosa de gadolínio pode determinar se a doença está restrita à medula espinhal ou se compromete outras regiões do SNC. Ela pode revelar lesões na substância branca condizentes com doenças desmielinizantes, como esclerose múltipla (EM) ou distúrbio do espectro da neuromielite óptica,^[33] ou outros padrões de lesão que podem enfaticamente sugerir um diagnóstico específico (por exemplo, sarcoidose). Os potenciais evocados visuais podem detectar o comprometimento subclínico dos nervos ópticos.^[1] MT completa ou parcial com RNM cranioencefálica e estudos do LCR normais sugere uma síndrome mielítica isolada.^{[1] [34]}

Exames adicionais baseados nos resultados da RNM e do LCR

Subsequentemente à análise positiva da RNM e do LCR, é importante determinar a causa da mielite. Com base na história clínica e no exame físico, os pacientes devem ser examinados quanto à ocorrência de infecção, doenças inflamatórias e autoimunes sistêmicas e neoplasia (principalmente mielopatia paraneoplásica), respectivamente.^[31]

Infecção: os testes devem incluir culturas do LCR, colorações especiais do LCR, culturas séricas e radiografia torácica. O teste para HIV é recomendado em indivíduos de alto risco.^[20]

Doença autoimune ou inflamatória sistêmica: os testes incluem autoanticorpos séricos e marcadores para doenças inflamatórias sistêmicas, urinalise (LES) e radiografia torácica. A enzima conversora de angiotensina sérica e do LCR pode ser positiva em pacientes com sarcoidose, mas esses são testes insensíveis.

Malignidade: os testes para neoplasia oculta relacionada à mielopatia paraneoplásica devem incluir: radiografia torácica, TC torácica ou corporal e/ou tomografia por emissão de pósitrons (PET), perfil de anticorpos paraneoplásicos séricos e do LCR e citologia do LCR. Pacientes com câncer leptomeníngeo podem precisar de até 3 exames seriados do LCR para descartar resultados falso-negativos.

Consideração de uma tentativa terapêutica com corticosteroides

Pode ser obtido um diagnóstico específico após a conclusão das etapas anteriores; nesse caso, o tratamento pode ser instituído. Em um estudo retrospectivo, o diagnóstico final foi MT idiopática

em 15.6% dos casos que apresentaram MT aguda.[21] Em alguns casos, o diagnóstico permanece obscuro, mas existem dados que dão suporte a uma provável mielopatia inflamatória. O tratamento empírico com corticosteroides pode ser razoável nesse momento.[20] É importante descartar mielite piogênica, abscesso epidural e abscesso/compressão/meningomielite da medula espinhal decorrente de tuberculose no diagnóstico diferencial antes de tentar corticoterapia. A melhora clínica sugere que a fisiopatologia subjacente seja, na realidade, inflamatória/desmielinizante; entretanto, deve ser considerado linfoma do SNC.

Consideração de biópsia da medula espinhal

Em casos de mielite/mielopatia progressiva associada a uma lesão crescente ou sem resposta clínica ao tratamento, deve ser considerada a realização de uma biópsia diagnóstica para detecção de infecção, doença granulomatosa ou neoplasia.[20]

Avaliação do risco de recorrência

Se o diagnóstico for uma MT inflamatória ou desmielinizante, são usados RNM cranioencefálica e teste sorológico (IgG para neuromielite óptica [autoanticorpos antiaquaporina-4] e síndrome de Sjögren A) para determinar o risco de recorrência. No contexto de uma lesão da medula espinhal curta (1 ou 2 segmentos), a presença de lesões típicas da substância branca na RNM cranioencefálica sugere um alto risco de inflamação recorrente do SNC e EM confirmada.[2] [35] [36] [37]

A mielite longitudinalmente extensa, definida por uma lesão que se estende ao longo de ≥ 3 segmentos vertebrais contíguos, apresenta maior risco de recorrência na presença de autoanticorpos antiaquaporina-4 séricos.[4] [7] [38] Portanto, os testes para detectar a presença de autoanticorpos antiaquaporina-4 são essenciais para determinar se a terapia preventiva é necessária.

Em crianças, os fatores de risco para recidiva e deficiência após mielite transversa (MT) idiopática incluem sexo feminino, deficiência mais grave no início, realce com gadolínio da lesão da medula espinhal na RNM, ausência de pleocitose do LCR e ausência de lesão cervical ou cervicotorácica na RNM da coluna cervical.[39]

Fatores de risco

Fortes

doença infecciosa precedente

- Mais da metade dos pacientes, independentemente da idade, tem história de doença viral sistêmica em até 1 a 4 semanas antes do início dos sintomas neurológicos, principalmente em crianças.[10] [28]

vacinação recente

- A mielite pós-imunização tem sido relatada em quase todas as vacinações.[27] [28]

sexo feminino

- Doenças desmielinizantes e quase todas as outras doenças autoimunes associadas à mielite transversa (MT) possuem uma predileção pelo sexo feminino.[15] [21]

Fracos

história de trauma físico recente

- Têm sido relatados casos de mielite inflamatória subsequentes a trauma físico, mas a relação é obscura.[28]

injeção na coluna vertebral

- Relatos de caso descrevem a ocorrência de MT em associação temporal com anestesia espinal epidural ou com injeção de corticosteroide na coluna lombar.[29] [30]

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

presença de fatores de risco (comum)

- Os fatores de risco comuns incluem doença infecciosa e vacinação recentes.[1] [28]

idade entre 10-19 ou 30-39 anos (comum)

- Distribuição etária bimodal para mielite transversa (MT) idiopática.[1]

fraqueza motora (comum)

- Fraqueza progressiva comprometendo os membros inferiores ou todos os membros. Mais de 80% dos pacientes com MT idiopática aguda definida ou provável demonstram déficit motor na apresentação.[21]
- A fraqueza segue um padrão piramidal (abdução dos braços; extensão dos cotovelos, punhos e dedos; flexão dos quadris e joelhos; e dorsiflexão dos tornozelos), é acompanhada por sinais do neurônio motor superior, como hiper-reflexia e espasticidade, e pode atingir o nadir a qualquer momento entre 24 horas e 4 semanas.[1] [28]
- Casos muito agudos podem estar associados à flacidez e arreflexia no início da evolução ("choque medular").

parestesias ou perda sensorial (comum)

- Simultaneamente com fraqueza motora, a maioria dos pacientes desenvolve parestesia e/ou dormência ascendente, começando nos membros distais e estabilizando no nível da lesão espinal ou alguns níveis abaixo desta.[1]
- Aproximadamente 75% dos pacientes com MT idiopática aguda definida ou provável possuem um déficit sensorial demonstrável na apresentação.[21]

sintomas vesicais: polaciúria, urgência, incontinência ou retenção urinária (comum)

- Perturbações urinárias afetam >60% dos pacientes com MT idiopática aguda definida ou provável.[21] Podem se apresentar como polaciúria, urgência, incontinência ou retenção urinária.

sintomas intestinais: incontinência ou constipação (comum)

- Os sintomas são variáveis, mas incluem incontinência ou constipação intestinal.

sinal de L'Hermitte (comum)

- Uma característica da desmielinização, o sinal de L'Hermitte consiste em parestesias (formigamento, uma "sensação elétrica") nos membros, suscitadas por flexão do pescoço.[41]

espasmos tônicos paroxísticos (comum)

- Espasmos motores involuntários recorrentes, estereotípicos, dolorosos de ≥ 1 membros, cada um deles com duração de 15 a 45 segundos.[42]
- Esses espasmos podem ser confundidos com convulsões motoras focais e podem apresentar recorrência dezenas de vezes ao dia.

sinais do neurônio motor superior: hiper-reflexia, sinal de Babinski positivo, espasticidade dos membros (comum)

- A fraqueza motora geralmente está associada à hiper-reflexia, sinais de Babinski e espasticidade dos membros.[1]

perda sensorial/nível sensorial (comum)

- Redução da sensação de dor e temperatura no nível da lesão da medula espinhal ou alguns níveis abaixo desta, unilateral ou bilateral.[1]
- O comprometimento das colunas posteriores causa diminuição da sensibilidade vibratória e proprioceptiva nos membros distais abaixo do nível da lesão.

dispneia/dificuldade respiratória (incomum)

- O comprometimento da medula cervical superior pode causar insuficiência respiratória neurogênica. Esse distúrbio se apresenta como dispneia e dificuldade respiratória subjetiva e é mais comum na MT longitudinalmente extensa que na MT parcial aguda.[3] [45]

Outros fatores de diagnóstico**dorsalgia (comum)**

- Dorsalgia na linha média aproximadamente no nível da lesão na medula espinhal afeta pelo menos um terço dos adultos e 75% das crianças com MT.[28] [40]
- Quando há dor, a mesma geralmente é constante e moderadamente intensa.

dor no tronco/membros (comum)

- Pontadas, desconfortos lancinantes, em queimação ou similares ocorrem em uma distribuição segmentar em virtude do comprometimento da zona de entrada da raiz nervosa no nível da lesão.

arreflexia/hiporreflexia (comum)

- A MT muito aguda e grave pode estar associada a "choque medular", que é reconhecido por paralisia flácida e redução ou ausência de reflexos de estiramento tendinosos.[10]

soluços (incomum)

- A MT longitudinalmente extensa pode se expandir para o interior da medula e causar soluços persistentes.[43] [44]

náuseas/vômitos (incomum)

- A MT longitudinalmente extensa está associada a náuseas e vômitos persistentes, provavelmente em decorrência do comprometimento da área postrema.[3] [44]

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
<p>ressonância nuclear magnética (RNM) da medula espinhal</p> <ul style="list-style-type: none"> Deve ser feita em todos os pacientes para descartar mielopatia compressiva.[1] A detecção de lesão intrínseca na medula ajuda na confirmação de mielite. Lesão parcial/assimétrica na medula que se estende ao longo de 1 ou 2 segmentos vertebrais dá suporte ao diagnóstico de MT parcial aguda.[7] MT completa com lesão longitudinalmente extensa (≥ 3 segmentos vertebrais contíguos em comprimento) apoia o diagnóstico de MT extensa em sentido longitudinal. MT extensa em sentido longitudinal sugere outras causas, incluindo MT idiopática, neuromielite óptica, infecção ou MT associada a doenças do tecido conjuntivo.[1] [7] [20] Se a RNM inicial for negativa, reconsidere o diagnóstico de mielopatia e avalie a possibilidade de repetir a RNM em 7 a 10 dias.[1] [7] [20] <p>[Fig-1]</p> <p>[Fig-3]</p> <p>[Fig-4]</p> <p>[Fig-5]</p>	<p>aumento de sinal na RNM ponderada em T2 no interior da medula espinhal, geralmente com realce da lesão por gadolínio; descarta lesão compressiva</p>
<p>ressonância nuclear magnética (RNM) cranioencefálica</p> <ul style="list-style-type: none"> Lesões periventriculares, do tronco encefálico e justacorticais sugerem esclerose múltipla (EM) nos casos de MT parcial aguda.[7] Lesões periaquedutais ou lesões que comprometem a região talâmica e hipotalâmica sugerem neuromielite óptica. Resultados normais sugerem neuromielite óptica ou MT idiopática nos casos de MT completa.[1] [7] [20] 	<p>lesões detectadas pelo aumento do sinal de RNM ponderada em T2 nos casos de esclerose múltipla (EM; comum) e neuromielite óptica (incomum); caso contrário, normal</p>
<p>celularidade do líquido cefalorraquidiano (LCR), diferencial de celularidade, nível de proteína, índice de imunoglobulina G (IgG) e bandas oligoclonais</p> <ul style="list-style-type: none"> O aumento da celularidade (>5 leucócitos/mm³) dá suporte ao diagnóstico de mielite inflamatória. O LCR normal não descarta MT, mas, se a suspeita de MT for muito alta, deve-se considerar a possibilidade de repetir a punção lombar (PL) em 7 a 10 dias. A maioria das causas é associada a 10 a 2000 leucócitos/mm³. A presença de neutrófilos, >50 leucócitos/mm³ e bandas oligoclonais negativas sugerem neuromielite óptica.[3] Menos de 50 leucócitos/mm³ com diferencial linfocítico e presença de índice de IgG elevado ou bandas oligoclonais nos casos de MT parcial aguda sugerem EM.[1] [7] [20] 	<p>pleocitose, aumento do nível de proteína, produção anormal de imunoglobulina (índice de IgG) e presença de bandas oligoclonais</p>

Exame	Resultado
coloração de Gram, culturas (bacteriana, fúngica e para tuberculose) e esfregaço com tinta nanquim no LCR <ul style="list-style-type: none"> Negativo na MT não infecciosa; útil quando há sintomas constitucionais, febre e/ou pleocitose do LCR.[46] 	positivo na mielite infecciosa causada por bactérias, tuberculose ou fungos
reação em cadeia da polimerase do LCR para vírus do herpes simples (HSV) 1 e HSV-2, vírus da varicela-zóster (VZV), Borrelia burgdorferi (doença de Lyme), citomegalovírus (CMV), vírus Epstein-Barr (EBV) e vírus do Nilo Ocidental <ul style="list-style-type: none"> Útil para detecção de vírus do herpes simples 1 (HSV-1), HSV-2, vírus da varicela-zóster (VZV), Borrelia burgdorferi (doença de Lyme), citomegalovírus (CMV), vírus Epstein-Barr (EBV) e vírus do Nilo Ocidental.[46] 	positiva em infecção viral específica
VDRL no líquido cefalorraquidiano (LCR) <ul style="list-style-type: none"> VDRL no LCR positivo é praticamente 100% específico para sífilis, mas um resultado negativo não descarta o diagnóstico. 	positivo para sífilis
citologia do líquido cefalorraquidiano (LCR) <ul style="list-style-type: none"> Indicada se houver forte suspeita clínica de malignidade. Talvez seja necessário realizar até 3 exames seriados do LCR para descartar resultados falsos-negativos. 	positiva em caso de malignidade

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
enzima conversora de angiotensina sérica e do LCR <ul style="list-style-type: none"> Testes insensíveis. 	positiva em sarcoidose
radiografia torácica <ul style="list-style-type: none"> Pode detectar infecção pulmonar ou linfadenopatia mediastinal ou outra anormalidade do parênquima pulmonar condizente com sarcoidose. 	positiva em algumas infecções, neoplasia e sarcoidose
tomografia computadorizada (TC) corporal (tórax, abdome e pelve) <ul style="list-style-type: none"> Pode detectar infecção pulmonar ou linfadenopatia mediastinal ou outra anormalidade do parênquima pulmonar condizente com sarcoidose.[47] 	linfadenopatia em sarcoidose, neoplasia
PET do corpo inteiro <ul style="list-style-type: none"> Pode ser realizada em conjunto com a TC corporal. É parte da investigação diagnóstica para neoplasia oculta relacionada à mielopatia paraneoplásica. 	neoplasia maligna
sorologia para HSV-1, HSV-2, VZV, CMV, EBV, vírus do Nilo Ocidental <ul style="list-style-type: none"> Sorologias na fase aguda e na convalescência podem confirmar infecção recente na MT infecciosa ou parainfecciosa.[46] 	positiva em casos de infecção viral
urinálise <ul style="list-style-type: none"> Pode ser útil para detectar possível LES. 	hematúria com lúpus eritematoso sistêmico (LES)

Exame	Resultado
anticorpos antívirus da imunodeficiência humana (anti-HIV) <ul style="list-style-type: none"> Indivíduos de alto risco.[20] 	positivo para HIV
fator antinuclear (FAN) sérico, ácido desoxirribonucleico (DNA) de fita dupla <ul style="list-style-type: none"> Observe que múltiplos autoanticorpos positivos também são encontrados em associação com a neuromielite óptica.[48] 	positivo no lúpus eritematoso sistêmico (LES)
antígeno nuclear extraível (incluindo síndrome de Sjögren A [SSA] e síndrome de Sjögren B [SSB]) <ul style="list-style-type: none"> Observe que múltiplos autoanticorpos positivos também são encontrados em associação com a neuromielite óptica.[48] 	positivos na síndrome de Sjögren
potencial evocado visual <ul style="list-style-type: none"> Retardo de condução nas vias visuais anteriores dá suporte ao diagnóstico de neuropatia óptica/neurite recente ou prévia.[1] [20] 	positivo na EM e na neuromielite óptica
tentativa terapêutica com corticosteroide <ul style="list-style-type: none"> Se a RNM e os estudos de LCR derem suporte ao diagnóstico de MT, mas todos os outros estudos forem negativos, o tratamento empírico com corticosteroides poderá ser considerado para confirmar se o distúrbio apresenta resposta clínica a esteroides e melhorar os sintomas.[20] A melhora clínica durante ou logo após corticosteroides confirma uma MT inflamatória responsiva a esteroides na maioria dos casos, embora deva ser considerada a possibilidade de linfoma do sistema nervoso central (SNC), que também responde aos corticosteroides.[20] Nesse momento, a avaliação pode mudar de diagnóstico para avaliação de risco de MT recorrente, neuromielite óptica ou EM. 	melhora clínica e radiológica na mielite inflamatória
biópsia da medula espinhal <ul style="list-style-type: none"> A biópsia deve ser considerada em pacientes com MT grave com ausência de melhora, ou uma lesão que aumentou apesar dos corticosteroides empíricos.[20] A biópsia pode permitir a diferenciação entre MT inflamatória e doença granulomatosa (sarcoidose), linfoma ou outra neoplasia. 	confirma mielopatia inflamatória ou diagnóstico específico
autoanticorpos antiaquaporina-4 séricos <ul style="list-style-type: none"> A mielite longitudinalmente extensa, definida por uma lesão que se estende ao longo de ≥ 3 segmentos vertebrais contíguos, apresenta um risco maior de recorrência ou conversão em neuromielite óptica na presença de autoanticorpos antiaquaporina-4 e da síndrome de Sjögren A.[4] [38] Portanto, os testes para detectar a presença de autoanticorpos antiaquaporina-4 são essenciais para determinar se a terapia preventiva é necessária. 	pode estar presente

Novos exames

Exame	Resultado
interleucina 6 (IL-6) do LCR <ul style="list-style-type: none"> Dados preliminares sugerem que níveis agudos podem ter valor prognóstico.^[49] 	níveis mais elevados estão correlacionados a um comprometimento neurológico mais grave
proteína 14-3-3 no líquido cefalorraquidiano (LCR) <ul style="list-style-type: none"> Dados preliminares sugerem uma associação entre o nível de proteína 14-3-3 no LCR e o desfecho neurológico.^[50] 	níveis mais elevados estão correlacionados a déficits neurológicos mais graves

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Mielopatia compressiva	<ul style="list-style-type: none"> História conhecida de câncer ou de trauma recente constituem fatores de risco.^{[51] [52]} Abscesso epidural pode estar associado a uma infecção conhecida (por exemplo, tuberculose [TB]) ou febre. Pode ocorrer hematoma compressivo em pacientes anticoagulados. Entretanto, as características clínicas da mielopatia são indistinguíveis de mielite transversa (MT). 	<ul style="list-style-type: none"> Ressonância nuclear magnética (RNM) da medula espinhal com gadolínio.
Mielite infecciosa (por exemplo, tuberculose)	<ul style="list-style-type: none"> Pode ocorrer síndrome infecciosa sistêmica. 	<ul style="list-style-type: none"> Testes específicos para infecções individuais são positivos.
Oclusão da artéria espinhal anterior	<ul style="list-style-type: none"> Síndrome medular anterior (paraparesia, nível sensorial e preservação da disfunção da coluna posterior). História de cirurgia aórtica, hipotensão intraoperatória, vasculite, angiografia espinhal, êmbolos sistêmicos, estado pró-trombótico.^[53] 	<ul style="list-style-type: none"> RNM da medula espinhal: lesão linear fina restrita aos dois terços anteriores da área transversal da medula espinhal.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Oclusão da artéria espinhal posterior	<ul style="list-style-type: none"> Síndrome da coluna posterior (diminuição das funções vibratórias e proprioceptivas). História de cirurgia aórtica, hipotensão intraoperatória, vasculite, angiografia espinhal, êmbolos sistêmicos, estado pró-trombótico.[53] 	<ul style="list-style-type: none"> RNM da medula espinhal mostra lesão focal restrita ao terço posterior da área transversal da medula espinhal.
Fístula arteriovenosa	<ul style="list-style-type: none"> Mielopatia progressiva com deterioração gradual; às vezes com características posicionais, como aumento dos sintomas ao caminhar ou com manobra de Valsalva; síndrome combinada do neurônio motor inferior e superior.[54] 	<ul style="list-style-type: none"> RNM da medula espinhal mostra uma lesão longa ou em placas na medula espinhal, com ou sem edema; realce heterogêneo por gadolínio; presença de vasos tortuosos na superfície dorsal da medula espinhal. A angiografia da medula espinhal confirma o diagnóstico.
Hematomielia	<ul style="list-style-type: none"> Coagulopatia conhecida, anticoagulação ou lesão vascular, como cavernoma. 	<ul style="list-style-type: none"> RNM da medula espinhal: alteração de sinal consistente com hemoderivados, aparência mudando ao longo do tempo (no caso agudo, comparado com subagudo ou crônico).
Mielopatia neoplásica	<ul style="list-style-type: none"> História conhecida de câncer é um risco para metástases intramedulares. Pode ocorrer agudamente infarto tumoral ou hemorragia e mimetizar MT. Tumores primários em geral se apresentam como mielopatia subaguda a crônica sem características clínicas diferenciadas.[51] 	<ul style="list-style-type: none"> A RNM da medula espinhal mostra uma lesão irregular, heterogênea e com realce. Realce persistente com gadolínio com duração de vários meses. A biópsia da medula espinhal confirma o diagnóstico.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Mielopatia por radiação	<ul style="list-style-type: none"> História de radioterapia em que o campo abrangeu a medula espinhal. Geralmente se apresenta como mielopatia progressiva tardia com atrofia medular, mas ocasionalmente é subaguda.[55] 	<ul style="list-style-type: none"> A RNM da medula espinhal mostra atrofia medular e aumento de sinal em T2 nas vértebras adjacentes em casos crônicos. Lesões subagudas podem mimetizar MT inflamatória, mas as vértebras geralmente estão anormais. A eletromiografia (EMG) revela mioquimia em músculos fracos.
Mielopatia paraneoplásica	<ul style="list-style-type: none"> Às vezes tem história de câncer conhecida. Pode se apresentar como "tratopatia" com características clínicas restritas a, por exemplo, tratos corticoespinhais.[20] [56] 	<ul style="list-style-type: none"> A RNM da medula espinhal pode revelar anormalidade de sinal bilateral, simétrica e com realce restrita aos tratos anatômicos longos. Perfil de anticorpo paraneoplásico positivo para anticorpos como anfifisina, proteína-5 mediadora da resposta à colapsina, anticorpo antineuronal nuclear-2, anticorpos neuronais antirreceptores da acetilcolina, anticorpos anticanaís de cálcio tipo P/Q ou N, anticorpos anticanaís de potássio voltagem-dependentes, anticorpos anticélulas de Purkinje ou anticorpos antidescarboxilase do ácido glutâmico (DAG). Descoberta de tumor oculto por exame de imagem corporal (tomografia computadorizada [TC], RNM ou tomografia por emissão de pósitrons [PET]).
Embolia fibrocartilaginosa	<ul style="list-style-type: none"> Súbito deficit associado ao esforço físico, à dor na coluna e à síndrome da artéria espinhal anterior.[57] 	<ul style="list-style-type: none"> A RNM da medula espinhal mostra uma anormalidade de sinal da medula espinhal com perda adjacente da altura do disco vertebral e microfraturas da placa terminal.
Lesão cerebral	<ul style="list-style-type: none"> Cefaleia decorrente de causas como hidrocefalia e acidente vascular cerebral (AVC, arterial ou venoso). 	<ul style="list-style-type: none"> A RNM cranioencefálica confirma o diagnóstico.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória aguda (síndrome de Guillain-Barré)	<ul style="list-style-type: none"> Fraqueza flácida subaguda com hiporreflexia ou arreflexia, parestesia, mas com comprometimento sensorial em pequena escala ou não demonstrável.[58] 	<ul style="list-style-type: none"> RNM da medula espinhal negativa; pode revelar raízes espinhais aumentadas e com realce. O líquido cefalorraquidiano (LCR) mostra proteínas elevadas, mas leucócitos normais. A EMG demonstra anormalidades periféricas.
Plexopatia	<ul style="list-style-type: none"> Dor subaguda nos membros inferiores, fraqueza e sintomas sensoriais, geralmente assimétricos; pacientes com diabetes ou que apresentem câncer metastático. 	<ul style="list-style-type: none"> RNM da medula espinhal negativa. A RNM do plexo lombossacral pode mostrar realce do nervo ou nodularidade consistente com metástases. A EMG demonstra anormalidades periféricas.
Distúrbio do neurônio motor	<ul style="list-style-type: none"> Fraqueza indolor progressiva crônica sem sintomas sensoriais ou comprometimento vesical; sinais mistos do neurônio motor inferior e superior. 	<ul style="list-style-type: none"> RNM da medula espinhal negativa. Achados característicos no exame físico e na EMG.
Miastenia gravis	<ul style="list-style-type: none"> Fraqueza fatigável indolor, sintomas sensoriais ou comprometimento autonômico. 	<ul style="list-style-type: none"> Anticorpos antirreceptor da acetilcolina positivos, teste do edrofônio positivo, EMG anormal.
Deficiência de cobre	<ul style="list-style-type: none"> Paciente com risco de deficiência nutricional com base em dieta, doença clínica ou cirurgia (principalmente cirurgia bariátrica/gástrica).[59] 	<ul style="list-style-type: none"> Baixo nível de cobre sérico.
Deficiência de vitamina B12/folato	<ul style="list-style-type: none"> Paciente com risco de deficiência nutricional (por exemplo, cirurgia bariátrica/gástrica). História de abuso da inalação de óxido nítrico. Fraqueza indolor, ataxia e sintomas sensoriais. 	<ul style="list-style-type: none"> Baixo nível sérico de vitamina B12, anemia macrocítica, níveis séricos de homocisteína e ácido metilmalônico elevados, história de exposição recente a óxido nítrico; a RNM da medula espinhal pode mostrar lesão nas colunas dorsais e/ou tratos corticoespinhais.

Critérios de diagnóstico

Transverse Myelitis Consortium Working Group (grupo de trabalho do consórcio da mielite transversa)[1]

Critérios de inclusão:

- Desenvolvimento de disfunção autonômica, sensorial ou motora atribuível à medula espinhal
- Sinais e/ou sintomas bilaterais (embora não necessariamente simétricos)
- Nível sensorial claramente definido
- Exclusão de etiologia compressiva extra-axial por neuroimagem (ressonância nuclear magnética [RNM] ou mielotomografia)
- Inflamação da medula espinhal demonstrada por pleocitose do líquido cefalorraquidiano (LCR), índice de imunoglobulina G (IgG) elevado ou realce do gadolínio na RNM
- Progressão para nadir entre 4 horas e 21 dias após o início dos sintomas.

Critérios de exclusão:

- História de radiação prévia na coluna vertebral nos últimos 10 anos
- Clara distribuição arterial consistente com trombose da artéria espinhal anterior.
- Ausências de fluxo anormais na superfície da medula espinhal consistentes com fístula arteriovenosa dural
- Evidências clínicas ou sorológicas de doença do tecido conjuntivo
- Manifestações de sífilis do sistema nervoso central (SNC), doença de Lyme, vírus da imunodeficiência humana (HIV), vírus linfotrópico de células T humanas tipo 1, Mycoplasma, outra infecção viral
- Anormalidades na RNM cranioencefálica sugestivas de esclerose múltipla (EM)
- História de neurite óptica clinicamente aparente.

Critérios para diagnóstico de distúrbio do espectro da neuromielite óptica[60]

Características clínicas principais

1. Neurite óptica
2. Mielite aguda
3. Síndrome da área postrema: episódio de soluços ou náuseas e vômitos inexplicáveis
4. Síndrome de lesão aguda do tronco encefálico
5. Narcolepsia sintomática ou síndrome clínica diencefálica aguda acompanhada de lesões diencefálicas típicas do distúrbio do espectro da neuromielite óptica na RNM
6. Síndrome cerebral sintomática acompanhada de lesões cerebrais típicas do distúrbio do espectro da neuromielite óptica

Critérios de diagnóstico para distúrbio do espectro da neuromielite óptica na presença de imunoglobulina G antiaquaporina-4 (AQP4-IgG)

1. Pelo menos 1 característica clínica principal
2. Teste positivo para AQP4-IgG usando o melhor método de detecção disponível (ensaio baseado em células fortemente recomendado)
3. Exclusão de diagnósticos alternativos

Critérios de diagnóstico para distúrbio do espectro da neuromielite óptica na ausência de imunoglobulina G antiaquaporina-4 (AQP4-IgG) ou status AQP4-IgG desconhecido

1. Pelo menos 2 características clínicas principais ocorrendo como resultado de um ou mais ataques clínicos e atendendo aos seguintes requisitos:
 - Pelo menos 1 característica clínica principal deve ser neurite óptica, mielite aguda com mielite transversa extensiva longitudinalmente, ou síndrome da área postrema
 - Disseminação no espaço (2 ou mais características clínicas principais diferentes)
 - Preenchimento dos requisitos de RNM adicionais, conforme aplicável
2. Teste(s) negativo(s) para AQP4-IgG usando o melhor método de detecção disponível, ou teste indisponível
3. Exclusão de diagnósticos alternativos

Requisitos de RNM adicionais para distúrbio do espectro da neuromielite óptica na ausência de imunoglobulina G antiaquaporina-4 (AQP4-IgG) e distúrbio do espectro da neuromielite óptica com status AQP4-IgG desconhecido

1. Neurite óptica aguda: requer RNM cranioencefálica mostrando a) achados normais ou apenas lesões inespecíficas da substância branca; ou b) RNM do nervo óptico com lesão hiperintensa em T2 ou lesão realçada com gadolínio ponderada em T1 se estendendo sobre >1/2 do comprimento do nervo óptico ou envolvendo o quiasma óptico
2. Mielite aguda: requer lesão associada na RNM intramedular se estendendo por >3 segmentos contíguos (mielite transversa extensiva longitudinalmente) ou >3 segmentos contíguos de atrofia focal da medula espinhal em pacientes com história pregressa compatível com mielite aguda
3. Síndrome da área postrema: requer lesões associadas da medula dorsal/área postrema
4. Síndrome de lesão aguda do tronco encefálico: requer lesões periependimárias associadas do tronco encefálico

Critérios de diagnóstico para esclerose múltipla de Mc Donald revisados em 2010[61]

As definições da RNM fornecidas provêm de relatos anteriores.[62] [63] [64]

Clínicos (Ataques)	Lesões objetivas	Requisitos adicionais para a definição do diagnóstico
2 ou mais	2 ou mais	Nenhum; são desejáveis evidências adicionais, mas devem ser consistentes com EM
2 ou mais	1	Disseminação no <u>espaço</u> por 1 ou mais lesões na RNM consistentes com EM ou ataque clínico adicional envolvendo um local diferente
1	2 ou mais	Disseminação no <u>tempo</u> por lesões na RNM ou aguardar segundo ataque clínico
1 (síndrome clinicamente isolada)	1	Disseminação no <u>espaço</u> por 1 ou mais lesões na RNM consistentes com EM e Disseminação no <u>tempo</u> por lesões na RNM ou segundo ataque clínico
1 (progressão a partir do início)	1	Progressão contínua por 1 ano e 2 das 3 seguintes condições: Disseminação no <u>espaço</u> por 1 ou mais lesões na RNM consistentes com EM no cérebro ou 2 ou mais lesões na RNM consistentes com EM na medula ou LCR positivo
Definição de evidências de disseminação no espaço na RNM		Lesões de T2 em pelo menos 2 das 4 regiões típicas de EM (periventricular, justacortical, infratentorial ou da medula espinhal) Observação: não é necessário realce das lesões com Gd
Definição de evidências de disseminação no tempo na RNM		Presença simultânea de lesões captantes e não captantes de Gd na RNM em qualquer momento Nova lesão em T2 e/ou captante de Gd na RNM de acompanhamento
Gd, gadolínio; EM, esclerose múltipla		

*Os critérios para o diagnóstico de esclerose múltipla de McDonald
Criados utilizando dados de Polman C.H., et al. Ann Neurol. 2011;69:292-302*

Abordagem passo a passo do tratamento

Os objetivos do tratamento são restaurar a função neurológica perdida durante o evento agudo de mielite transversa (MT); iniciar estratégias preventivas para as complicações da MT e o alívio sintomático destas; e iniciar terapias para evitar a recidiva da doença, quando for aplicável.

Deficits neurológicos agudos

Depois de descartar lesões compressivas, infecções agudas e outros distúrbios não relacionados à MT, o tratamento de primeira linha dos deficits neurológicos agudos relacionados à MT consiste em metilprednisolona intravenosa, geralmente administrada diariamente por 3 a 5 dias consecutivos.[20] Não foram feitos ensaios clínicos controlados de corticosteroides para MT, porém a abordagem é extrapolada do tratamento de ataques agudos de esclerose múltipla (EM). Pacientes com graves deficits que não respondem à corticoterapia ou aqueles nos quais o deficit evolui, apesar do tratamento, são candidatos à terapia de resgate com plasmaférese.[20] [65] As diretrizes da American Academy of Neurology sugerem que a possibilidade de plasmaférese pode ser considerada no tratamento de doenças desmielinizantes fulminantes do sistema nervoso central (SNC) que não respondem ao tratamento com corticosteroide em altas doses.[66] O ensaio clínico que levou a essa recomendação [65] foi considerado uma evidência de classe II, pois incluiu sujeitos com um amplo espectro de doenças desmielinizantes do SNC, inclusive os que apresentavam MT, EM e neuromielite óptica (NMO). Pode ser considerado o uso de imunoglobulina intravenosa (IGIV), mas não houve ensaios clínicos randomizados e controlados que tenham avaliado sua eficácia.[7] [20] [65]

Terapia de suporte e reabilitação aguda

A terapia de suporte para sintomas individuais, como dificuldade respiratória, dor e retenção urinária pode ser adicionada ao esquema de tratamento, de acordo com a necessidade.

- Insuficiência respiratória: em uma minoria de pacientes com MT cervical, a lesão se estende para o interior da medula e pode causar insuficiência respiratória neurogênica.[3] A observação estrita de parâmetros respiratórios, incluindo a medição das pressões respiratórias máximas e da capacidade vital forçada, e o comprometimento de uma equipe de cuidados intensivos qualificada são recomendados em casos de mielite cervical ascendente.
- Dor neuropática: pode ser aguda ou crônica. A dor aguda pode ser tratada com analgésicos narcóticos, gabapentina ou carbamazepina.[67] A dor crônica frequentemente responde a anticonvulsivantes ou antidepressivos tricíclicos.
- Retenção urinária aguda: pode ser controlada por cateterismo vesical. Os sintomas vesicais neurogênicos residuais podem incluir incontinência de urgência, retenção ou um distúrbio misto, cada um deles necessitando de tratamento específico.[67]
- Prevenção de trombose venosa profunda (TVP): pacientes imobilizados apresentam aumento do risco. A extrapolação de dados de pacientes de clínica geral e de cirurgia ortopédica indica que heparina subcutânea ou enoxaparina associada ao uso de meias ou dispositivos de compressão para os membros inferiores reduz o risco de TVP.

A reabilitação aguda consiste na terapia passiva e ativa para manter a amplitude de movimentos dos membros; reduzir a espasticidade, os espasmos e o risco de contraturas; e reduzir o risco de úlcera de decúbito.

Terapia preventiva para pacientes com risco de evoluir para esclerose múltipla ou mielite transversa recorrente

Caso o paciente receba o diagnóstico de MT idiopática, não é necessária qualquer terapia preventiva. A terapia com betainterferona ou glatirâmer pode ser indicada para pacientes com MT parcial aguda que apresentam risco de desenvolver EM pela presença de lesões desmielinizantes típicas mostradas na ressonância nuclear magnética (RNM).[\[35\]](#) [\[36\]](#) [\[68\]](#)

Recomenda-se terapia imunossupressora por pelo menos 5 anos para pacientes soropositivos para autoanticorpo antiaquaporina-4 (imunoglobulina G [IgG] para neuromielite óptica) porque eles apresentam risco elevado de desenvolver MT recorrente e neuromielite óptica.[\[4\]](#)

Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo (resumo)	
deficits neurológicos agudos	
1a	corticosteroides
adjunto	cuidados de suporte + reabilitação aguda
2a	plasmaférese
adjunto	cuidados de suporte + reabilitação aguda

Em curso (resumo)	
mielite transversa (MT) idiopática	
1a	observação
com risco de esclerose múltipla (EM) (lesões desmielinizantes típicas na ressonância nuclear magnética [RNM])	
1a	betainterferona ou glatirâmer
soropositivo ao autoanticorpo antiaquaporina-4 (imunoglobulina G [IgG] para neuromielite óptica)	
1a	tratamento imunossupressor

Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo

deficits neurológicos agudos

1a

corticosteroides

Opções primárias

» **metilprednisolona:** 1000 mg por via intravenosa uma vez ao dia por 3-5 dias

» Não foram feitos ensaios clínicos controlados de corticosteroides para mielite transversa (MT), porém a abordagem é extrapolada do tratamento de ataques agudos de esclerose múltipla (EM).

» O tratamento com 3 a 5 infusões diárias consecutivas de corticosteroides está associado a uma recuperação mais rápida dos deficits neurológicos na EM, e a experiência clínica sugere resultados similares na MT.^[67]

» Alguns médicos seguem a terapia intravenosa com um esquema de retirada gradual de prednisolona oral por 5 a 14 dias.

» Os efeitos colaterais dos corticosteroides incluem hiperglicemia, hipertensão, parestesias, tremor, ansiedade, insônia e aumento do risco de infecção, mas eles remitem rapidamente depois da descontinuação da terapia.

adjunto

cuidados de suporte + reabilitação aguda

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Em uma minoria de pacientes com MT cervical, a lesão se estende para o interior da medula e pode causar insuficiência respiratória neurogênica.^[3] A observação estrita de parâmetros respiratórios, incluindo a medição das pressões respiratórias máximas e da capacidade vital forçada, e o comprometimento de uma equipe de cuidados intensivos qualificada são recomendados em casos de mielite cervical ascendente.

» Pacientes que desenvolverem dor neuropática necessitarão de analgesia (narcóticos analgésicos, gabapentina ou carbamazepina para dor aguda; anticonvulsivantes ou tricíclicos para dor crônica). A retenção urinária aguda pode ser controlada por cateterismo vesical. A

Agudo

profilaxia da trombose venosa profunda (TVP) (heparina ou enoxaparina com compressão) sempre deve ser considerada em pacientes imobilizados.

» A reabilitação aguda consiste na terapia passiva e ativa para manter a amplitude de movimentos dos membros; reduzir a espasticidade, os espasmos e o risco de contraturas; e reduzir o risco de úlcera de decúbito.

2a plasmaférese

» Pacientes com graves deficits que não respondem à corticoterapia ou aqueles nos quais o deficit evolui, apesar do tratamento, são candidatos à terapia de resgate com plasmaférese.[20] [65] [66] Pode ser considerado o uso de imunoglobulina intravenosa (IGIV), mas não houve ensaios clínicos randomizados e controlados que tenham avaliado sua eficácia.

» Um ensaio clínico randomizado cruzado e controlado de plasmaférese comparada com plasmaférese simulada em pacientes com graves eventos desmielinizantes do sistema nervoso central (SNC) refratários a corticosteroide mostrou que ocorreu uma melhora clinicamente significativa durante a plasmaférese (42%), em comparação com a troca simulada (6%).[65] Esse estudo incluiu alguns pacientes com mielite transversa. O protocolo utilizou um total de 7 trocas realizadas em dias alternados.

» Os riscos de plasmaférese incluem infecção relacionada ao cateter, sepse, trombose e sangramento.

adjunto cuidados de suporte + reabilitação aguda

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Em um minoria de pacientes com mielite transversa cervical, a lesão se estende para o interior da medula e pode causar insuficiência respiratória neurogênica.[3] A observação estrita de parâmetros respiratórios, incluindo a medição das pressões respiratórias máximas e da capacidade vital forçada, e o comprometimento de uma equipe de cuidados intensivos qualificada são recomendados em casos de mielite cervical ascendente.

» Pacientes que desenvolverem dor neuropática necessitarão de analgesia. A retenção urinária aguda pode ser controlada por cateterismo

Agudo

vesical. A profilaxia da TVP sempre deve ser considerada em pacientes imobilizados.

» A reabilitação aguda consiste na terapia passiva e ativa para manter a amplitude de movimentos dos membros; reduzir a espasticidade, os espasmos e o risco de contraturas; e reduzir o risco de úlcera de decúbito.

Em curso

mielite transversa (MT) idiopática

1a observação

» Caso seja determinado o diagnóstico de MT idiopática, não é necessária qualquer terapia preventiva.

com risco de esclerose múltipla (EM) (lesões desmielinizantes típicas na ressonância nuclear magnética [RNM])

1a betainterferona ou glatirâmer

Opções primárias

» **betainterferona 1a**: 30 microgramas por via intramuscular uma vez por semana

OU

» **betainterferona 1b**: 250 microgramas por via subcutânea uma vez ao dia em dias alternados

OU

» **glatirâmer**: 20 mg por via subcutânea uma vez ao dia

» A terapia com o objetivo de prevenir futuros ataques não é necessária para mielite transversa em evento único cuja avaliação diagnóstica não revele risco de eventos recorrentes ou um diagnóstico subjacente específico. A MT parcial aguda está associada ao risco elevado de EM quando a RNM cranioencefálica revela lesões desmielinizantes típicas. Ensaios clínicos randomizados e controlados mostram que a betainterferona 1a intramuscular e a betainterferona 1b subcutânea reduzem o risco de um ataque recorrente ao SNC que clinicamente define EM.[35] [36]

Em curso

Constatou-se que o glatirâmer é efetivo para essa indicação.[68]

soropositivo ao autoanticorpo antiaquaporina-4 (imunoglobulina G [IgG] para neuromielite óptica)

1a tratamento imunossupressor

Opções primárias

» **azatioprina**: consulte o protocolo clínico e de diretrizes terapêuticas local para obter informações sobre dosagens

OU

» **micofenolato de mofetila**: consulte o protocolo clínico e de diretrizes terapêuticas local para obter informações sobre dosagens

OU

» **rituximabe**: consulte o protocolo clínico e de diretrizes terapêuticas local para obter informações sobre dosagens

» A terapia com o objetivo de prevenir futuros ataques não é necessária para MT em evento único cuja avaliação diagnóstica não revele risco de eventos recorrentes ou um diagnóstico subjacente específico. A MT longitudinalmente extensa deve suscitar testes de IgG para neuromielite óptica.[8] [23] Considera-se que pacientes soropositivos apresentam distúrbio do espectro da neuromielite óptica e devem ser tratados com terapia imunossupressora por pelo menos 5 anos em virtude do risco muito alto de MT recorrente ou neurite óptica (risco de recorrência em 1 ano superior a 50%).[4] As terapias mais comumente usadas são azatioprina, micofenolato de mofetila e rituximabe.[69] [70] [71] [72] [73]

Novidades

Eculizumabe

O eculizumabe é um anticorpo monoclonal que inibe a ativação do componente terminal do complemento, uma parte do sistema imunológico que aparentemente é muito importante na patogênese da neuromielite óptica (NMO). Um estudo observacional aberto realizado em 14 pacientes com soropositividade para NMO-IgG (imunoglobulina G) ou distúrbio do espectro da NMO recentemente ativo mostrou uma redução na taxa de ataque pós-tratamento ao longo de 1 ano.[74] Cinco pacientes tiveram novas recidivas após a descontinuação do eculizumabe. Estão planejadas investigações de fase 3.

Combinação de corticosteroides intravenosos, plasmaférese e ciclofosfamida intravenosa

Uma avaliação retrospectiva de pacientes com evento único ou recorrência de mielite transversa sugeriu que, para pacientes com os deficits mais graves (perda completa da função sensitiva e motora abaixo do nível da lesão), a combinação de corticosteroides intravenosos, plasmaférese e ciclofosfamida foi superior ao uso de corticosteroides intravenosos e plasmaférese.[75] Esse estudo não foi randomizado; os pacientes tratados com ciclofosfamida adjuvante apresentaram maior probabilidade de ter mielite transversa (MT) recorrente e uma doença do tecido conjuntivo subjacente. Entretanto, os resultados sugerem que as terapias combinadas podem ser consideradas nos casos mais graves.

Eritropoetina associada a corticosteroides

Supõe-se que a eritropoetina tenha propriedades neuroprotetoras; ela está sendo estudada em um ensaio clínico.[67]

Filtração do líquido cefalorraquidiano (LCR)

A filtração do LCR foi tão efetiva quanto a plasmaférese para polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória aguda.[76] Essa abordagem foi capaz de remover células patogênicas, anticorpos e outros mediadores inflamatórios presentes no LCR dos pacientes com MT.[67]

Recomendações

Monitoramento

Cuidados imediatos incluem monitoramento e tratamento de complicações, como insuficiência respiratória (1 semana) e sequelas de imobilidade (trombose venosa profunda [TVP]; 3 meses). O acompanhamento de pacientes com mielite transversa (MT) idiopática deve prosseguir até que a recuperação neurológica seja completa ou tenha atingido um platô, normalmente por 6 a 12 meses, ou mais, se o tratamento sintomático exigir reavaliação. Pode ser necessário tratamento sintomático de longa duração para aliviar sintomas como dor, depressão ou disfunção vesical. Pacientes que estejam correndo risco de doença recorrente (por exemplo, risco de esclerose múltipla ou distúrbios do espectro da neuromielite óptica) geralmente são tratados com medicamentos imunomoduladores ou imunossupressores e necessitam de acompanhamento em intervalos regulares (geralmente a cada 3-6 meses, dependendo da atividade da doença, dos efeitos adversos do medicamento e dos sintomas).

Instruções ao paciente

Os pacientes devem ser instruídos a entrar em contato com seu neurologista caso apresentem quaisquer novos sintomas neurológicos, como fraqueza motora, dor, distúrbio sensitivo, como dormência ou parestesia, disfunção vesical ou intestinal ou alteração na capacidade de deambulação. [Brain & Spine Foundation: transverse myelitis]

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
esclerose múltipla (com ≥ 1 lesão(ões) da substância branca)	longo prazo	alta
<p>A mielite transversa (MT) parcial aguda comumente prenuncia ou acompanha esclerose múltipla, que afeta até 0.3% das pessoas de ascendência do norte da Europa.[15]</p> <p>No contexto de uma ressonância nuclear magnética (RNM) cranioencefálica característica, a variante parcial aguda sugere um alto risco de evoluir para esclerose múltipla no futuro.</p> <p>Se nenhuma outra doença for considerada responsável pelo ataque de mielite parcial aguda, o risco de recorrência (ou de outro ataque do sistema nervoso central [SNC]) é predito com maior precisão por uma RNM cranioencefálica. A presença de ≥ 1 lesões da substância branca típicas de desmielinização prevê um risco $>80\%$ para o paciente desenvolver outro evento e, portanto, evoluir para esclerose múltipla confirmada em até 10 anos.[6]</p>		
fraqueza motora	longo prazo	média
<p>Aproximadamente dois terços dos pacientes com MT permanecem com déficit motor significativo e a maioria deles interfere com a deambulação. A reabilitação neurológica, incluindo fisioterapia e controle de outros problemas, como espasticidade, pode otimizar a força e suas consequências funcionais.</p>		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
espasticidade	longo prazo	média
A espasticidade geralmente acompanha fraqueza crônica e necessita de tratamento se for grave, associada à dor ou espasmos ou interferir na função. Agentes orais, como baclofeno ou tizanidina, geralmente são úteis. A espasticidade refratária pode responder a injeções de toxina botulínica ou uma bomba de baclofeno intratecal.		
dor neuropática	variável	média
A dor neuropática pode ser aguda ou crônica. A dor aguda pode ser tratada com analgésicos narcóticos, gabapentina ou carbamazepina.[67] A dor crônica frequentemente responde a anticonvulsivantes ou antidepressivos tricíclicos.		
disfunção vesical	variável	média
A retenção urinária aguda pode ser controlada por cateterismo vesical. Os sintomas vesicais neurogênicos residuais podem incluir incontinência de urgência, retenção ou um distúrbio misto, cada um deles necessitando de tratamento específico.[67]		
trombose venosa profunda	variável	média
Pacientes imobilizados apresentam aumento do risco para trombose venosa profunda (TVP). A extrapolação de dados de pacientes de clínica geral e de cirurgia ortopédica indica que heparina subcutânea ou enoxaparina associada ao uso de meias ou dispositivos de compressão para os membros inferiores reduz o risco de TVP.		
úlceras por pressão	variável	média
Casos graves de MT com paraplegia ou quadriplegia aumentam o risco de úlceras por pressão da pele. Elas podem ser evitadas por cuidados de enfermagem qualificados, reposicionamento frequente e vigilância em tratar as lesões o mais rápido possível.		

Prognóstico

A evolução da mielite transversa (MT) é altamente variável. MT parcial aguda, como a que é observada na esclerose múltipla (EM), tem um bom prognóstico. Os deficits neurológicos geralmente melhoram ao longo de várias semanas e a maioria dos pacientes atinge uma recuperação completa ou quase completa. Pacientes com lesões completas, principalmente os que apresentam MT longitudinalmente extensa, têm uma recuperação mais variável. Geralmente, um ataque individual é mais grave que na MT parcial aguda e o grau de recuperação varia de completo a nenhum. Alguns pacientes permanecem com graves e definitivos deficits motores e sensoriais.

MT parcial aguda

A MT parcial aguda geralmente melhora ao longo de várias semanas a meses, com a maior parte da recuperação ocorrendo durante os primeiros 3 meses depois do início, embora, às vezes, uma melhora mais lenta seja observada por até 1 ano depois do início. Se nenhuma outra doença for considerada responsável pelo ataque de mielite, o risco de recorrência (ou de outro ataque do sistema nervoso central [SNC]) é predito com maior precisão por uma sistema nervoso central [RNM] cranioencefálica. A presença de ≥ 1 lesões da substância branca típicas de desmielinização prevê um risco $>80\%$ para o paciente desenvolver outro evento e, portanto, evoluir para EM confirmada, em até 10 anos.[6]

MT completa

A MT longitudinalmente extensa tem muitas causas, mas a maioria dos casos é de MT monofásica idiopática ou o primeiro evento de um distúrbio do espectro da neuromielite óptica. O deficit máximo geralmente ocorre em poucos dias, às vezes em até 24 horas. A recuperação é altamente inconstante, variando desde o retorno à função normal até a perda completa da função motora e sensorial abaixo do nível da lesão. Aproximadamente um terço dos pacientes apresenta recuperação completa ou quase completa, um terço tem deficits residuais moderados e os pacientes do terço remanescente ficam gravemente incapacitados.[1] [67] A maior parte da recuperação ocorre em até 3 meses, mas, às vezes, é observada uma melhora mais lenta por até 2 anos depois do início da MT.[40] [67] [73] Início com dorsalgia, evolução máxima algumas horas depois do início, choque medular e comprometimento sensorial até o nível cervical são fatores de risco para um desfecho mais desfavorável.[77]

Se o paciente for soropositivo para autoanticorpos antiaquaporina-4 (imunoglobulina G [IgG] para neuromielite óptica), existe a hipótese da ocorrência de um distúrbio do espectro da neuromielite óptica, com o evento de MT longitudinalmente extensa representando o ataque inicial.[4] [8] Esse paciente apresenta um risco muito alto de recidiva de MT ou de desenvolver neurite óptica (portanto, satisfazendo os critérios de diagnóstico para neuromielite óptica). O risco de MT recorrente é desconhecido em casos associados a processos sistêmicos, como doenças do tecido conjuntivo; geralmente recomenda-se o tratamento para a doença subjacente.[67]

Diretrizes de diagnóstico

América do Norte

ACR appropriateness criteria: myelopathy

Publicado por: American College of Radiology

Última publicação em:
2015

Evidence-based guideline: clinical evaluation and treatment of transverse myelitis

Publicado por: American Academy of Neurology

Última publicação em:
2011

Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis

Publicado por: Transverse Myelitis Consortium Working Group

Última publicação em:
2002

Diretrizes de tratamento

América do Norte

Evidence-based guideline: clinical evaluation and treatment of transverse myelitis

Publicado por: American Academy of Neurology

Última publicação em:
2011

Evidence-based guideline update: plasmapheresis in neurologic disorders

Publicado por: American Academy of Neurology

Última publicação em:
2011

Disease modifying therapies in multiple sclerosis

Publicado por: American Academy of Neurology; MS Council for Clinical Practice Guidelines

Última publicação em:
2002

Recursos online

1. [Brain & Spine Foundation: transverse myelitis](#) (*external link*)

Artigos principais

- Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. *Neurology*. 2002 Aug 27;59(4):499-505. [Resumo](#)
- Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, et al. The spectrum of neuromyelitis optica. *Lancet Neurol*. 2007 Sep;6(9):805-15. [Resumo](#)
- de Seze J, Lanctin C, Lebrun C, et al. Idiopathic acute transverse myelitis: application of the recent diagnostic criteria. *Neurology*. 2005 Dec 27;65(12):1950-3. [Resumo](#)
- Weinshenker BG, O'Brien PC, Petterson TM, et al. A randomized trial of plasma exchange in acute central nervous system inflammatory demyelinating disease. *Ann Neurol*. 1999 Dec;46(6):878-86. [Resumo](#)
- Cortese I, Chaudhry V, So YT, et al. Evidence-based guideline update: plasmapheresis in neurologic disorders: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2011 Jan 18;76(3):294-300. [Texto completo](#) [Resumo](#)

Referências

1. Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. *Neurology*. 2002 Aug 27;59(4):499-505. [Resumo](#)
2. Miller D, Barkhof F, Montalban X, et al. Clinically isolated syndromes suggestive of multiple sclerosis, part I: natural history, pathogenesis, diagnosis, and prognosis. *Lancet Neurol*. 2005 May;4(5):281-8. [Resumo](#)
3. Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, et al. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). *Neurology*. 1999 Sep 22;53(5):1107-14. [Resumo](#)
4. Weinshenker BG, Wingerchuk DM, Vukusic S, et al. Neuromyelitis optica IgG predicts relapse after longitudinally extensive transverse myelitis. *Ann Neurol*. 2006 Mar;59(3):566-9. [Resumo](#)
5. Scott TF. Nosology of idiopathic transverse myelitis syndromes. *Acta Neurol Scand*. 2007 Jun;115(6):371-6. [Resumo](#)
6. Brex PA, Ciccarelli O, O'Riordan JI, et al. A longitudinal study of abnormalities on MRI and disability from multiple sclerosis. *N Engl J Med*. 2002 Jan 17;346(3):158-64. [Texto completo](#) [Resumo](#)
7. Scott TF, Frohman EM, De Seze J, et al. Evidence-based guideline: clinical evaluation and treatment of transverse myelitis: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2011 Dec 13;77(24):2128-34. [Texto completo](#) [Resumo](#)
8. Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, et al. The spectrum of neuromyelitis optica. *Lancet Neurol*. 2007 Sep;6(9):805-15. [Resumo](#)

9. Berman M, Feldman S, Alter M, et al. Acute transverse myelitis: incidence and etiologic considerations. *Neurology*. 1981 Aug;31(8):966-71. [Resumo](#)
10. 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 May;50(5):532-5. [Resumo](#)
11. Christensen PB, Wermuth L, Hinge HH, et al. Clinical course and long-term prognosis of acute transverse myelopathy. *Acta Neurol Scand*. 1990 May;81(5):431-5. [Resumo](#)
12. Altrocchi PH. Acute transverse myelopathy. *Arch Neurol*. 1963 Aug;9:111-9. [Resumo](#)
13. Farkkila M, Tiainen T, Koskiniemi M. Epidemiology and prognosis of acute myelitis in Southern Finland. *J Neurol Sci*. 1997 Nov 25;152(2):140-6. [Resumo](#)
14. Beghi E, Kurland LT, Mulder DW. Incidence of acute transverse myelitis in Rochester, Minnesota, 1970-1980, and implications with respect to influenza vaccine. *Neuroepidemiology*. 1982;1:176-188.
15. Compston A, Coles A. Multiple sclerosis. *Lancet*. 2008 Oct 25;372(9648):1502-17. [Resumo](#)
16. Kira J. Multiple sclerosis in the Japanese population. *Lancet Neurol*. 2003 Feb;2(2):117-27. [Resumo](#)
17. Chabas D, Strober G, Waubant E. Pediatric multiple sclerosis. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2008 Sep;8(5):434-41. [Resumo](#)
18. Banwell B, Tenenbaum S, Lennon VA, et al. Neuromyelitis optica-IgG in childhood inflammatory demyelinating CNS disorders. *Neurology*. 2008 Jan 29;70(5):344-52. [Resumo](#)
19. McKeon A, Lennon VA, Lotze T, et al. CNS aquaporin-4 autoimmunity in children. *Neurology*. 2008 Jul 8;71(2):93-100. [Resumo](#)
20. Jacob A, Weinshenker BG. An approach to the diagnosis of acute transverse myelitis. *Semin Neurol*. 2008 Feb;28(1):105-20. [Resumo](#)
21. de Seze J, Lanctin C, Lebrun C, et al. Idiopathic acute transverse myelitis: application of the recent diagnostic criteria. *Neurology*. 2005 Dec 27;65(12):1950-3. [Resumo](#)
22. Frohman EM, Racke MK, Raine CS. Multiple sclerosis - the plaque and its pathogenesis. *N Engl J Med*. 2006 Mar 2;354(9):942-55. [Resumo](#)
23. Lennon VA, Wingerchuk DM, Kryzer TJ, et al. A serum autoantibody marker of neuromyelitis optica: distinction from multiple sclerosis. *Lancet*. 2004 Dec 11-17;364(9451):2106-12. [Resumo](#)
24. Lennon VA, Kryzer TJ, Pittock SJ, et al. IgG marker of optic-spinal multiple sclerosis binds to the aquaporin-4 water channel. *J Exp Med*. 2005 Aug 15;202(4):473-7. [Texto completo](#) [Resumo](#)
25. Hinson SR, Pittock SJ, Lucchinetti CF, et al. Pathogenic potential of IgG binding to water channel extracellular domain in neuromyelitis optica. *Neurology*. 2007 Dec 11;69(24):2221-31. [Resumo](#)

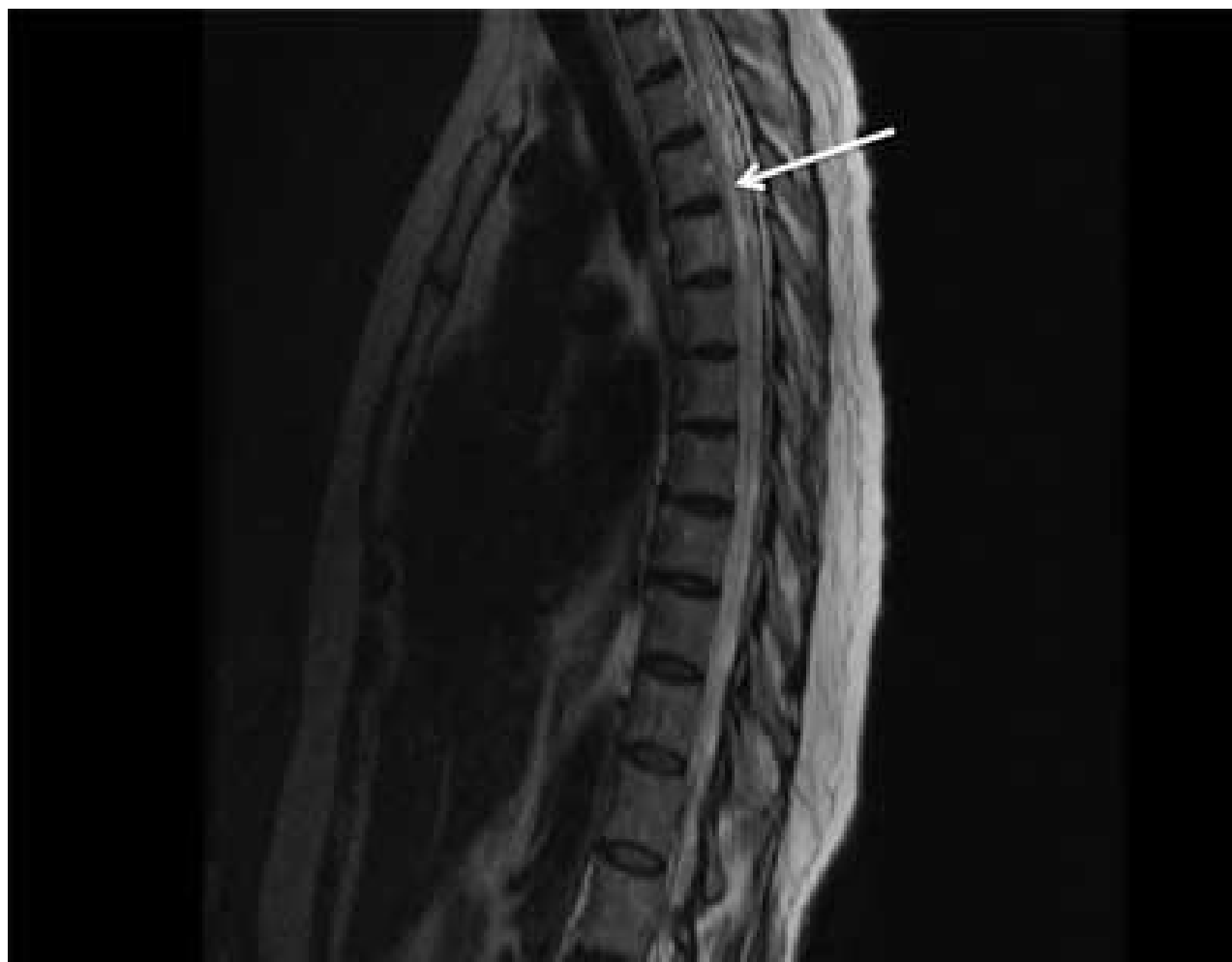
26. Lucchinetti CF, Mandler RN, McGavern D, et al. A role for humoral mechanisms in the pathogenesis of Devic's neuromyelitis optica. *Brain*. 2002 Jul;125(Pt 7):1450-61. [Texto completo](#) [Resumo](#)
27. Krishnan C, Kaplin AI, Deshpande DM, et al. Transverse myelitis: pathogenesis, diagnosis and treatment. *Front Biosci*. 2004 May 1;9:1483-99. [Resumo](#)
28. Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO, et al. Acute transverse myelitis in childhood: center-based analysis of 47 cases. *Neurology*. 2007 May 1;68(18):1474-80. [Resumo](#)
29. Deshpande DM, Krishnan C, Kerr DA. Transverse myelitis after lumbar steroid injection in a patient with Behcet's disease. *Spinal Cord*. 2005 Dec;43(12):735-7. [Resumo](#)
30. Martinez-Garcia E, Pelaez E, Roman JC, et al. Transverse myelitis following general and epidural anaesthesia in a paediatric patient. *Anaesthesia*. 2005 Sep;60(9):921-3. [Resumo](#)
31. Frohman EM, Wingerchuk DM. Clinical practice. Transverse myelitis. *N Engl J Med*. 2010 Aug 5;363(6):564-72. [Resumo](#)
32. de Seze J, Stojkovic T, Breteau G, et al. Acute myelopathies: clinical, laboratory and outcome profiles in 79 cases. *Brain*. 2001 Aug;124(Pt 8):1509-21. [Texto completo](#) [Resumo](#)
33. Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, et al. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology*. 2006 May 23;66(10):1485-9. [Resumo](#)
34. Scott TF, Kassab SL, Singh S. Acute partial transverse myelitis with normal cerebral magnetic resonance imaging: transition rate to clinically definite multiple sclerosis. *Mult Scler*. 2005 Aug;11(4):373-7. [Resumo](#)
35. Jacobs LD, Beck RW, Simon JH, et al. Intramuscular interferon beta-1a therapy initiated during a first demyelinating event in multiple sclerosis. *N Engl J Med*. 2000 Sep 28;343(13):898-904. [Texto completo](#) [Resumo](#)
36. Kappos L, Polman CH, Freedman MS, et al. Treatment with interferon beta-1b delays conversion to clinically definite and McDonald MS in patients with clinically isolated syndromes. *Neurology*. 2006 Oct 10;67(7):1242-9. [Resumo](#)
37. Sellner J, Luthi N, Buhler R, et al. Acute partial transverse myelitis: risk factors for conversion to multiple sclerosis. *Eur J Neurol*. 2008 Apr;15(4):398-405. [Resumo](#)
38. Hummers LK, Krishnan C, Casciola-Rosen L, et al. Recurrent transverse myelitis associates with anti-Ro (SSA) autoantibodies. *Neurology*. 2004 Jan 13;62(1):147-9. [Resumo](#)
39. Deiva K, Absoud M, Hemingway C, et al; United Kingdom Childhood Inflammatory Demyelination (UK-CID) Study and French Kidbiosep Study. Acute idiopathic transverse myelitis in children: early predictors of relapse and disability. *Neurology*. 2015 Jan 27;84(4):341-9. [Resumo](#)
40. Ropper AH, Poskanzer DC. The prognosis of acute and subacute transverse myelopathy based on early signs and symptoms. *Ann Neurol*. 1978 Jul;4(1):51-9. [Resumo](#)

41. Al-Araji AH, Oger J. Reappraisal of Lhermitte's sign in multiple sclerosis. *Mult Scler*. 2005 Aug;11(4):398-402. [Resumo](#)
42. Waubant E, Alize P, Tourbah A, et al. Paroxysmal dystonia (tonic spasm) in multiple sclerosis. *Neurology*. 2001 Dec 26;57(12):2320-1. [Resumo](#)
43. Misu T, Fujihara K, Nakashima I, et al. Intractable hiccup and nausea with periaqueductal lesions in neuromyelitis optica. *Neurology*. 2005 Nov 8;65(9):1479-82. [Resumo](#)
44. Takahashi T, Miyazawa I, Misu T, et al. Intractable hiccup and nausea in neuromyelitis optica with anti-aquaporin-4 antibody: a herald of acute exacerbations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008 Sep;79(9):1075-8. [Resumo](#)
45. Pittock SJ, Weinshenker BG, Wijdicks EF. Mechanical ventilation and tracheostomy in multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004 Sep;75(9):1331-3. [Texto completo](#) [Resumo](#)
46. Berger JR, Sabet A. Infectious myelopathies. *Semin Neurol*. 2002 Jun;22(2):133-42. [Resumo](#)
47. Hoitsma E, Faber CG, Drent M, et al. Neurosarcoidosis: a clinical dilemma. *Lancet Neurol*. 2004 Jul;3(7):397-407. [Resumo](#)
48. Pittock SJ, Lennon VA, de Seze J, et al. Neuromyelitis optica and non organ-specific autoimmunity. *Arch Neurol*. 2008 Jan;65(1):78-83. [Texto completo](#) [Resumo](#)
49. Kaplin AI, Deshpande DM, Scott E, et al. IL-6 induces regionally selective spinal cord injury in patients with the neuroinflammatory disorder transverse myelitis. *J Clin Invest*. 2005 Oct;115(10):2731-41. [Texto completo](#) [Resumo](#)
50. Irani DN, Kerr DA. 14-3-3 protein in the cerebrospinal fluid of patients with acute transverse myelitis. *Lancet*. 2000 Mar 11;355(9207):901. [Resumo](#)
51. Schmidt MH, Klimo P Jr, Vrionis FD. Metastatic spinal cord compression. *J Natl Compr Canc Netw*. 2005 Sep;3(5):711-9. [Resumo](#)
52. McDonald JW, Sadowsky C. Spinal-cord injury. *Lancet*. 2002 Feb 2;359(9304):417-25. [Resumo](#)
53. Cheshire WP, Santos CC, Massey EW, et al. Spinal cord infarction: etiology and outcome. *Neurology*. 1996 Aug;47(2):321-30. [Resumo](#)
54. Jellema K, Tijssen CC, van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: a congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder. *Brain*. 2006 Dec;129(Pt 12):3150-64. [Texto completo](#) [Resumo](#)
55. Koehler PJ, Verbiest H, Jager J, et al. Delayed radiation myelopathy: serial MR-imaging and pathology. *Clin Neurol Neurosurg*. 1996 May;98(2):197-201. [Resumo](#)
56. Pittock SJ, Lucchinetti CF, Parisi JE, et al. Amphiphysin autoimmunity: paraneoplastic accompaniments. *Ann Neurol*. 2005;58:96-107. [Resumo](#)

57. Han JJ, Massagli TL, Jaffe KM. Fibrocartilaginous embolism - an uncommon cause of spinal cord infarction: a case report and review of the literature. Arch Phys Med Rehabil. 2004 Jan;85(1):153-7. [Resumo](#)
58. van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barre syndrome. Lancet Neurol. 2008 Oct;7(10):939-50. [Resumo](#)
59. Kumar N. Copper deficiency myelopathy (human swayback). Mayo Clin Proc. 2006 Oct;81(10):1371-84. [Resumo](#)
60. Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. Neurology. 2015 Jul 14;85(2):177-89. [Texto completo](#) [Resumo](#)
61. Polman CH, Reingold SC, Banwell B, et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the McDonald criteria. Ann Neurol. 2011 Feb;69(2):292-302. [Texto completo](#) [Resumo](#)
62. Polman CH, Reingold SC, Edan G, et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2005 revisions to the "McDonald Criteria". Ann Neurol. 2005 Dec;58(6):840-6. [Texto completo](#) [Resumo](#)
63. Barkhof F, Filippi M, Miller DH, et al. Comparison of MRI criteria at first presentation to predict conversion to clinically definite multiple sclerosis. Brain. 1997 Nov;120 (Pt 11):2059-69. [Texto completo](#) [Resumo](#)
64. Tintore M, Rovira A, Rio J, et al. New diagnostic criteria for multiple sclerosis: application in first demyelinating episode. Neurology. 2003 Jan 14;60(1):27-30. [Resumo](#)
65. Weinshenker BG, O'Brien PC, Petterson TM, et al. A randomized trial of plasma exchange in acute central nervous system inflammatory demyelinating disease. Ann Neurol. 1999 Dec;46(6):878-86. [Resumo](#)
66. Cortese I, Chaudhry V, So YT, et al. Evidence-based guideline update: plasmapheresis in neurologic disorders: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2011 Jan 18;76(3):294-300. [Texto completo](#) [Resumo](#)
67. Krishnan C, Kaplin AI, Pardo CA, et al. Demyelinating disorders: update on transverse myelitis. Curr Neurol Neurosci Rep. 2006 May;6(3):236-43. [Resumo](#)
68. Comi G, Martinelli V, Rodegher M, et al. Effect of glatiramer acetate on conversion to clinically definite multiple sclerosis in patients with clinically isolated syndrome (PreCIS study): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. Lancet. 2009 Oct 31;374(9700):1503-11. [Resumo](#)
69. Yavin Y, Cohen AT. Venous thromboembolism prophylaxis for the medical patient: where do we stand? Semin Respir Crit Care Med. 2008 Feb;29(1):75-82. [Resumo](#)
70. Mandler RN, Ahmed W, Dencoff JE. Devic's neuromyelitis optica: a prospective study of seven patients treated with prednisone and azathioprine. Neurology. 1998 Oct;51(4):1219-20. [Resumo](#)

71. Cree BA, Lamb S, Morgan K, et al. An open label study of the effects of rituximab in neuromyelitis optica. *Neurology*. 2005 Apr 12;64(7):1270-2. [Resumo](#)
72. Jacob A, Weinshenker BG, Violich I, et al. Treatment of neuromyelitis optica with rituximab: retrospective analysis of 25 patients. *Arch Neurol*. 2008 Nov;65(11):1443-8. [Resumo](#)
73. Wingerchuk DM, Weinshenker BG. Neuromyelitis optica. *Curr Treat Options Neurol*. 2008 Jan;10(1):55-66. [Resumo](#)
74. Pittock SJ, Lennon VA, McKeon A, et al. Eculizumab in AQP4-IgG-positive relapsing neuromyelitis optica spectrum disorders: an open-label pilot study. *Lancet Neurol*. 2013 Jun;12(6):554-62. [Resumo](#)
75. Greenberg BM, Thomas KP, Krishnan C, et al. Idiopathic transverse myelitis: corticosteroids, plasma exchange, or cyclophosphamide. *Neurology*. 2007 May 8;68(19):1614-7. [Resumo](#)
76. Wollinsky KH, Hulse PJ, Brinkmeier H, et al. CSF filtration is an effective treatment of Guillain-Barre syndrome: a randomized clinical trial. *Neurology*. 2001 Sep 11;57(5):774-80. [Resumo](#)
77. Dunne K, Hopkins IJ, Shield LK. Acute transverse myelopathy in childhood. *Dev Med Child Neurol*. 1986 Apr;28(2):198-204. [Resumo](#)

Imagens



IMAGES

Figura 1: Ressonância nuclear magnética (RNM) ponderada em T2 sagital da medula espinhal cervical mostrando lesão de mielite

Do acervo pessoal de Dean M. Wingerchuk, MD, MSc, FRCP(C)

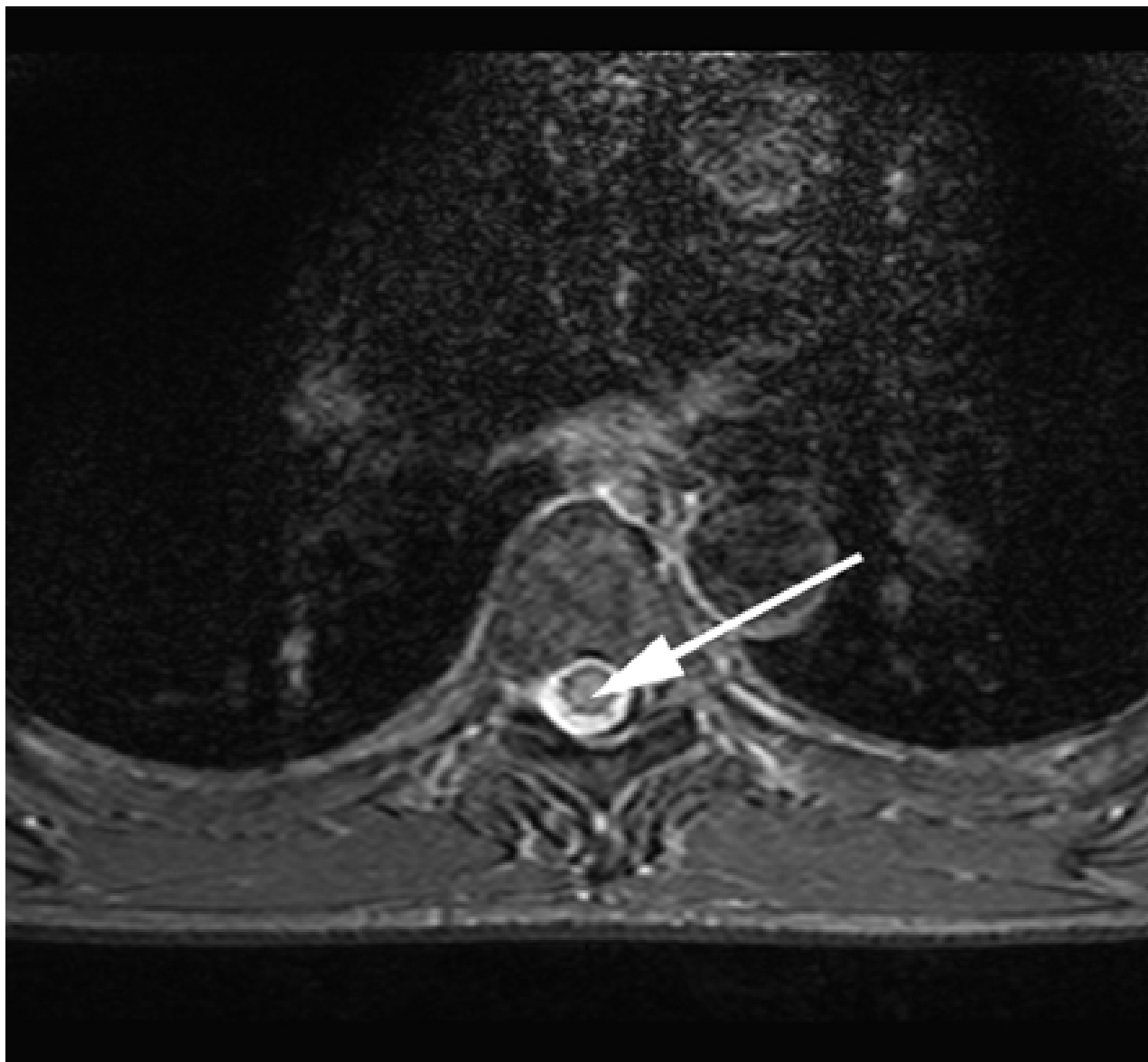


Figura 2: Ressonância nuclear magnética (RNM) ponderada em T2 axial da medula espinhal cervical mostrando lesão de mielite

Do acervo pessoal de Dean M. Wingerchuk, MD, MSc, FRCP(C)



Figura 3: Ressonância nuclear magnética (RNM) ponderada em T2 sagital mostrando lesão de mielite relacionada à esclerose múltipla

Do acervo pessoal de Dean M. Wingerchuk, MD, MSc, FRCP(C)

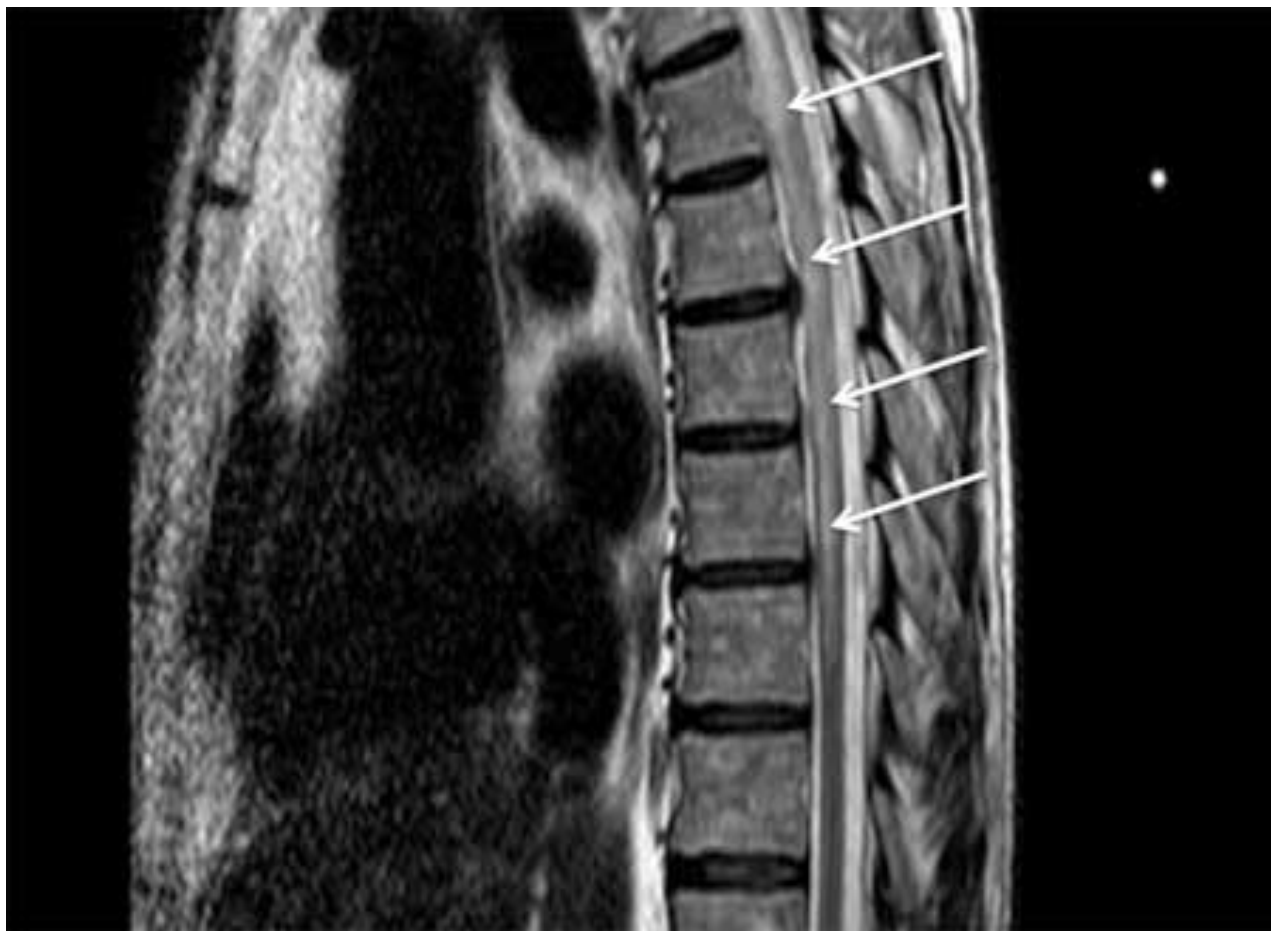


Figura 4: Ressonância nuclear magnética (RNM) ponderada em T2 sagital mostrando lesão de mielite transversa longitudinalmente extensa

Do acervo pessoal de Dean M. Wingerchuk, MD, MSc, FRCP(C)

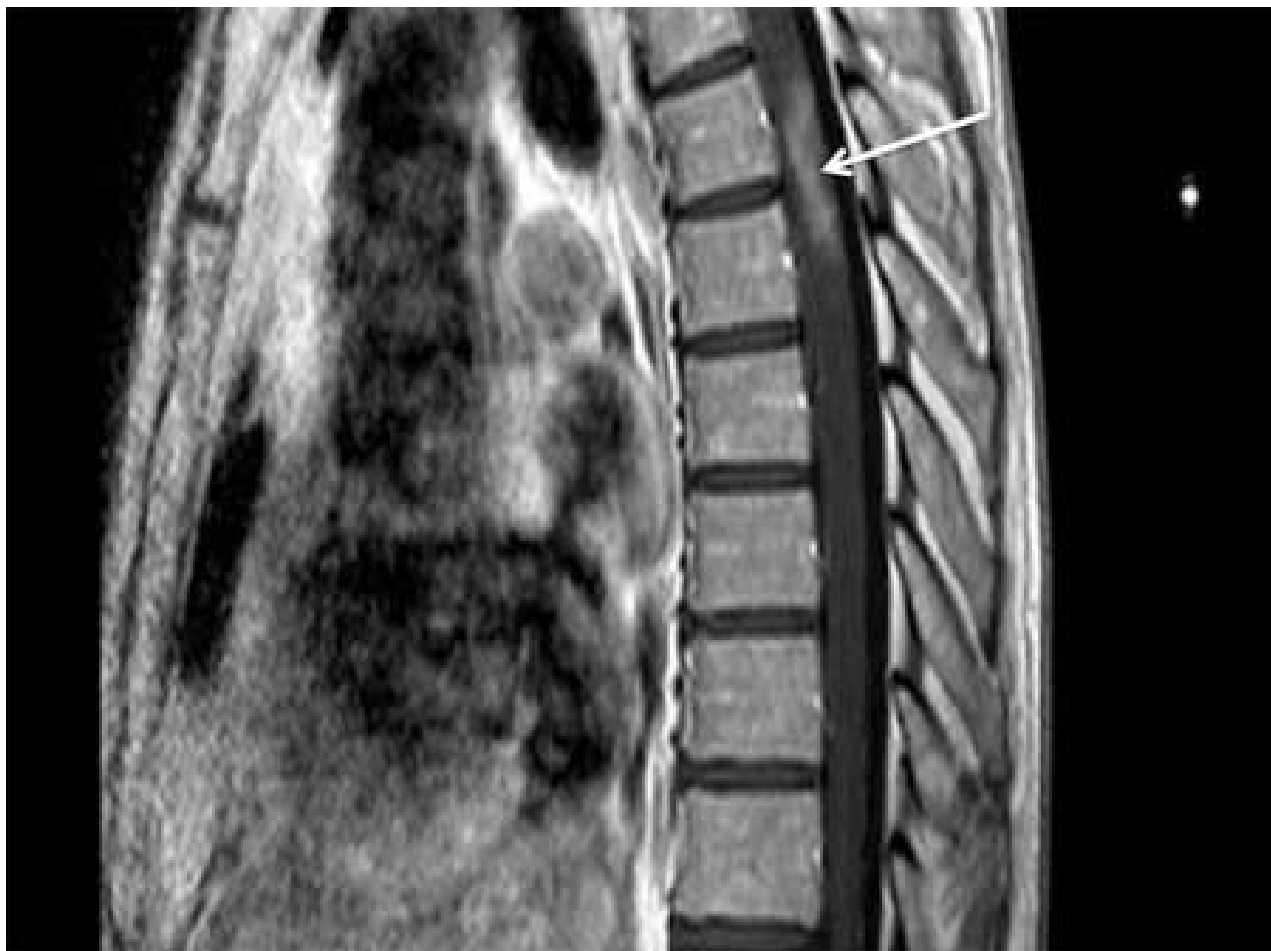


Figura 5: Ressonância nuclear magnética (RNM) ponderada em T1 sagital mostrando realce de lesão relacionada à neuromielite óptica

Do acervo pessoal de Dean M. Wingerchuk, MD, MSc, FRCP(C)

Clínicos (Ataques)	Lesões objetivas	Requisitos adicionais para a definição do diagnóstico
2 ou mais	2 ou mais	Nenhum; são desejáveis evidências adicionais, mas devem ser consistentes com EM
2 ou mais	1	Disseminação no <u>espaço</u> por 1 ou mais lesões na RNM consistentes com EM ou ataque clínico adicional envolvendo um local diferente
1	2 ou mais	Disseminação no <u>tempo</u> por lesões na RNM ou aguardar segundo ataque clínico
1 (síndrome clinicamente isolada)	1	Disseminação no <u>espaço</u> por 1 ou mais lesões na RNM consistentes com EM e Disseminação no <u>tempo</u> por lesões na RNM ou segundo ataque clínico
1 (progressão a partir do início)	1	Progressão contínua por 1 ano e 2 das 3 seguintes condições: Disseminação no <u>espaço</u> por 1 ou mais lesões na RNM consistentes com EM no cérebro ou 2 ou mais lesões na RNM consistentes com EM na medula ou LCR positivo
Definição de evidências de disseminação no espaço na RNM		Lesões de T2 em pelo menos 2 das 4 regiões típicas de EM (periventricular, justacortical, infratentorial ou da medula espinhal) Observação: não é necessário realce das lesões com Gd
Definição de evidências de disseminação no tempo na RNM		Presença simultânea de lesões captantes e não captantes de Gd na RNM em qualquer momento Nova lesão em T2 e/ou captante de Gd na RNM de acompanhamento
Gd, gadolínio; EM, esclerose múltipla		

Figura 6: Os critérios para o diagnóstico de esclerose múltipla de McDonald

Criados utilizando dados de Polman C.H., et al. *Ann Neurol.* 2011;69:292-302

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,00
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Dec 22, 2017.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em bestpractice.bmj.com. A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Dean M. Wingerchuk, MD, MSc, FRCP(C)

Professor of Neurology

Mayo Clinic, Scottsdale, AZ

DIVULGAÇÕES: DMW has received compensation from MedImmune for service on a clinical trial adjudication committee, from Caladrius for consulting services, and research support paid to Mayo Clinic from Alexion and TerumoBCT. DMW is an author of a number of references cited in this monograph.

// Colegas revisores:

Alireza Minagar, MD

Assistant Professor of Neurology

LSU Health Sciences Center, Shreveport, LA

DIVULGAÇÕES: AM declares that he has no competing interests.

Cory Toth, BSc, MD, FRCP(C)

Assistant Professor of Neurosciences

Hotchkiss Brain Institute, University of Calgary, Alberta, Canada

DIVULGAÇÕES: CT declares that he has no competing interests.

Abhijit Chaudhuri, DM, MD, PhD, FACP, FRCP

Consultant Neurologist

Clinical Director of Neurosciences, Department of Neurology, Queen's Hospital, Romford, UK

DIVULGAÇÕES: AC declares that he has no competing interests.