




C A P Í T U L O 14

Neuromielite Óptica: Abordagens Diagnósticas

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3341725100714>

Ryan Rafael Barros de Macedo

Discente – Medicina no Centro Universitário do Planalto
Central Aparecido dos Santos (UNICEPLAC)

Almiro Sadao Massuda Filho

Bacharel – Medicina na Universidade Presidente Antônio Carlos, Juiz de Fora (UNIPAC JF)

Aline Brito Alves da Silva Marinho

Discente – Medicina na AFYA Faculdade de Ciências Médicas de Garanhuns

Laís Carvalho Calais Moreira

Bacharel – Medicina no Centro Universitário Max Planck (UNIMAX)

Johann Philipp Klaus Weyand

Discente – Medicina no Centro Universitário Campo Real (CR)

RESUMO: A neuromielite óptica do espectro (NMOSD) é uma condição inflamatória autoimune grave do sistema nervoso central, marcada principalmente pela presença de anticorpos contra a aquaporina-4 (AQP4-IgG). Com predileção por nervos ópticos e medula espinhal, pode causar neurite óptica e mielite transversa extensa, levando a sequelas neurológicas irreversíveis. A identificação do AQP4-IgG permitiu diferenciar a NMOSD da esclerose múltipla e de outras doenças desmielinizantes, influenciando diretamente nos critérios diagnósticos atuais. A revisão destaca a importância da abordagem diagnóstica integrada, combinando sorologia, ressonância magnética e critérios clínicos definidos pelo Painel Internacional para Diagnóstico de NMO

(IPND). A diferenciação com outras entidades, como a encefalomielite associada ao anticorpo anti-MOG (MOGAD), é fundamental para um diagnóstico preciso. Exames complementares como tomografia de coerência óptica (OCT), potenciais evocados visuais (PEV) e FDG-PET oferecem suporte diagnóstico adicional em casos selecionados. O reconhecimento precoce e preciso da NMOSD é essencial para evitar incapacidades permanentes, direcionando o tratamento correto e melhorando o prognóstico funcional.

INTRODUÇÃO

A neuromielite óptica, atualmente reconhecida como transtorno do espectro da neuromielite óptica (NMOSD), constitui uma condição autoimune inflamatória grave do sistema nervoso central (SNC), caracterizada pela presença de anticorpos IgG contra a aquaporina-4 (AQP4), uma proteína do canal de água expressa nos pés dos astrócitos. Essa resposta autoimune direcionada provoca um processo de astrocitopatia que acomete preferencialmente os nervos ópticos e a medula espinhal, resultando, frequentemente, em episódios de neurite óptica e mielite transversa extensa, capazes de evoluir para cegueira irreversível e paralisia permanente. (Chan; Lee, 2021; Holroyd; Manzano; Levy, 2020)

Desde a descoberta do autoanticorpo AQP4-IgG em 2005, o entendimento da NMOSD avançou significativamente. A presença deste biomarcador, identificado em cerca de 70% a 80% dos casos, permitiu a distinção confiável da NMOSD em relação a outras doenças desmielinizantes do SNC, especialmente a esclerose múltipla (EM), com a qual anteriormente era frequentemente confundida. (Holroyd; Manzano; Levy, 2020; Jarius et al., 2023) A partir desses avanços, critérios clínicos e sorológicos mais precisos foram incorporados às diretrizes diagnósticas, permitindo um reconhecimento mais precoce da doença e a consequente instituição de terapias apropriadas com menor retardo diagnóstico. (Jarius et al., 2023)

A patogênese da NMOSD, embora complexa, é bem caracterizada pela ativação do sistema complemento a partir da ligação da AQP4-IgG à aquaporina-4, levando a uma cascata inflamatória que envolve ativação microglial, excitotoxicidade por glutamato, desmielinização, lesão neuronal e perda de astrócitos. Esses eventos contribuem para a alta morbidade observada em cada recaída, tornando a prevenção de novos surtos um dos pilares do manejo clínico. (Chan; Lee, 2021; Kümpfel et al., 2024) O impacto funcional é agravado em pacientes com formas recorrentes da doença, majoritariamente do sexo feminino, em idade reprodutiva, sendo comum a associação com outras condições autoimunes sistêmicas, como o lúpus eritematoso sistêmico e a síndrome de Sjögren. (Chan; Lee, 2021)

Do ponto de vista diagnóstico, além da sorologia para AQP4-IgG, o diagnóstico diferencial da NMOSD requer cuidadosa distinção de outras condições, como a encefalomielite associada a anticorpos contra a glicoproteína oligodendrocítica da mielina (MOGAD), que pode compartilhar características clínicas e radiológicas semelhantes, mas apresenta fisiopatologia e resposta terapêutica distintas. (Jarius et al., 2023) Nesse contexto, a acurácia do diagnóstico depende não apenas da detecção de biomarcadores séricos, mas também da interpretação integrada da história clínica, exames de neuroimagem e dos critérios propostos por grupos de estudo especializados como o NEMOS. (Kümpfel et al., 2024)

Portanto, diante da gravidade do quadro clínico e das possibilidades terapêuticas hoje disponíveis, o reconhecimento precoce e acurado da NMOSD torna-se imperativo. O presente artigo tem como objetivo revisar as abordagens diagnósticas contemporâneas para a NMOSD, discutindo os critérios clínicos, biomarcadores, desafios diferenciais e os avanços recentes que têm transformado a prática clínica no manejo dessa condição debilitante.

METODOLOGIA

Esta pesquisa constitui uma revisão bibliográfica com o objetivo de identificar e analisar criticamente as abordagens diagnósticas mais recentes da neuromielite óptica, com base nas evidências disponíveis na literatura científica contemporânea. Para tanto, foi realizada uma busca estruturada na base de dados PubMed, considerando publicações dos últimos cinco anos. Foram utilizados como descritores os termos: “Neuromyelitis Optica”, “Surgery”, “Treatment” e “Diagnosis”, combinados entre si a fim de garantir a abrangência e a especificidade da seleção dos estudos.

Foram incluídos artigos que abordassem, direta ou indiretamente, o diagnóstico da neuromielite óptica, disponíveis na íntegra na base consultada. Foram aceitas publicações em diferentes idiomas, desde que acessíveis, com clareza metodológica, relevância científica e pertinência temática. Foram considerados estudos originais, revisões narrativas e artigos de atualização. Os critérios de exclusão envolveram publicações duplicadas, estudos fora do escopo da pesquisa e artigos não disponíveis na base PubMed.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A aplicação sistemática dos critérios diagnósticos revisados pelo Painel Internacional para Diagnóstico de NMO (IPND) de 2015 permitiu a identificação precisa de casos de neuromielite óptica do espectro (NMOSD), mesmo após apenas um evento clínico, desde que houvesse soropositividade para AQP4-IgG e exclusão de diagnósticos alternativos. Em pacientes com sorologia positiva, a presença de ao

menos uma das seis manifestações clínicas principais, como neurite óptica (NO), mielite transversa longitudinalmente extensa ou área postrema síndrome, foi suficiente para o diagnóstico definitivo. Já nos casos soronegativos ou com sorologia desconhecida, foi necessária a ocorrência de pelo menos duas manifestações clínicas principais, com pelo menos uma delas sendo NO, mielite ou síndrome da área postrema, associada a critérios de imagem específicos. (Jarius et al., 2023)

A ressonância magnética (RM) revelou-se essencial na diferenciação entre NMOSD e outras doenças desmielinizantes, como a esclerose múltipla (EM). Observou-se, nos pacientes avaliados, padrões de lesões típicas de NMOSD, como lesões longitudinais do trato corticoespinal, acometimento do tronco encefálico dorsal (área postrema) e lesões extensas do nervo óptico. Aproximadamente 50% dos pacientes apresentaram lesões T2 inespecíficas na substância branca cerebral, e cerca de 30% atenderam aos critérios de McDonald para EM, reforçando a importância do uso integrado dos dados clínicos e sorológicos para evitar diagnósticos errôneos. (Holroyd; Manzano; Levy, 2020)

Em casos de neurite óptica, a tomografia de coerência óptica (OCT) demonstrou afinamento acentuado da camada de fibras nervosas peripapilares da retina (pRNFL) em pacientes com NMOSD, distinguindo-os de casos de EM e neurite óptica idiopática. Os potenciais evocados visuais (PEV) também foram úteis, embora os atrasos graves de latência fossem mais pronunciados na EM do que na NMOSD. (Holroyd; Manzano; Levy, 2020) Um achado inusitado, mas relevante, foi a observação de captação aumentada na FDG-PET em lesão aguda de medula espinal em NMOSD, sugerindo atividade inflamatória intensa, embora esse exame ainda não seja de uso rotineiro na prática clínica.

Os resultados obtidos confirmam a relevância da utilização dos critérios diagnósticos atuais propostos pelo IPND, que incorporam o perfil sorológico, achados clínicos e de imagem, oferecendo maior sensibilidade e especificidade na detecção da NMOSD. Essa abordagem diagnóstica integrada mostra-se especialmente importante frente à sobreposição clínica e radiológica entre NMOSD, EM e a encefalomielite associada a anticorpos contra a glicoproteína de oligodendrócitos da mielina (MOG-EM/MOGAD). O reconhecimento de que a MOGAD representa uma entidade clínica, imunológica e prognóstica distinta tem implicações diretas no manejo, sendo atualmente recomendado que indivíduos com sorologia negativa para AQP4-IgG, mas que preencham os critérios para MOGAD, não sejam mais classificados como portadores de NMOSD. (Jarius et al., 2023)

A ressonância magnética continua sendo a principal ferramenta de imagem para o diagnóstico e diferenciação da NMOSD. As lesões típicas observadas em regiões com alta expressão de AQP4, como a área postrema, o diencéfalo e o nervo

óptico, associadas à extensão longitudinal das lesões medulares, reforçam a natureza inflamatória e autoimune da doença. A presença de lesões sutis ou inespecíficas em T2, muitas vezes confundidas com EM, exige interpretação cuidadosa e contextualizada com os dados sorológicos e clínicos. (Holroyd; Manzano; Levy, 2020)

A neurite óptica em NMOSD apresenta características peculiares, como envolvimento bilateral e posterior, com acometimento do quiasma e tratos ópticos, o que contrasta com o padrão mais assimétrico e recorrente no mesmo olho frequentemente observado na EM. A análise pela OCT confirmou um afinamento mais severo da pRNFL nos casos de NMOSD-ON, o que pode refletir dano axonal mais agressivo. Embora os potenciais evocados visuais tenham demonstrado latência prolongada, a intensidade desse atraso foi mais modesta em comparação à EM, o que reforça o valor complementar, mas não isolado, desses testes no diagnóstico. (Holroyd; Manzano; Levy, 2020)

Os dados reforçam que o diagnóstico preciso da NMOSD depende de uma abordagem multidimensional, que inclui a sorologia para AQP4-IgG, exames de imagem e a exclusão criteriosa de diagnósticos alternativos. Além disso, ressalta-se a necessidade de atualização contínua dos profissionais frente às novas diretrizes e avanços diagnósticos, especialmente diante das implicações terapêuticas distintas entre NMOSD e MOGAD. A compreensão ampliada da fisiopatologia e dos biomarcadores diagnósticos tem possibilitado diagnósticos mais precoces, evitando o acúmulo de incapacidade neurológica irreversível, e reforçando a importância de estratégias diagnósticas acuradas no contexto da prática clínica neurológica contemporânea

CONCLUSÃO

O diagnóstico da neuromielite óptica requer uma abordagem multidimensional, que integre dados clínicos, sorológicos e de imagem para garantir precisão diagnóstica e diferenciar a NMOSD de outras doenças inflamatórias do sistema nervoso central. A aplicação dos critérios do IPND, aliada à sorologia para AQP4-IgG, ressonância magnética e exames complementares como OCT e PEV, tem contribuído significativamente para diagnósticos mais precoces e específicos. Dado o potencial incapacitante da doença, o reconhecimento rápido e correto é essencial para a instituição de terapias imunomoduladoras eficazes, reduzindo o risco de recaídas e de sequelas neurológicas irreversíveis. A constante atualização dos profissionais de saúde é indispensável frente aos avanços nas diretrizes e no entendimento fisiopatológico da NMOSD, assegurando melhores resultados clínicos aos pacientes.

REFERÊNCIAS

CHAN, Koon-Ho; LEE, Chi-Yan. Treatment of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders. **International Journal of Molecular Sciences**, v. 22, n. 16, p. 8638, 11 ago. 2021.

HOLROYD, Kathryn B.; MANZANO, Giovanna S.; LEVY, Michael. Update on neuromyelitis optica spectrum disorder. **Current Opinion in Ophthalmology**, v. 31, n. 6, p. 462–468, nov. 2020.

JARIUS, Sven *et al.* Update on the diagnosis and treatment of neuromyelitis optica spectrum disorders (NMOSD) - revised recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). Part I: Diagnosis and differential diagnosis. **Journal of Neurology**, v. 270, n. 7, p. 3341–3368, jul. 2023.

KÜMPFEL, Tania *et al.* Update on the diagnosis and treatment of neuromyelitis optica spectrum disorders (NMOSD) - revised recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). Part II: Attack therapy and long-term management. **Journal of Neurology**, v. 271, n. 1, p. 141–176, jan. 2024.