

## Introdução:

O espectro da neuromielite óptica (ENMO) ocorre mais frequentemente em adultos, sendo a faixa etária pediátrica responsável por apenas 3 a 5% de todos os casos de ENMO.

## Objetivo:

Relatar as características clínicas e de imagem em uma série de pacientes pediátricos com diagnóstico de ENMO.

## Métodos:

Estudo retrospectivo de pacientes pediátricos (início até os 18 anos de idade), com diagnóstico de ENMO segundo os critérios de Wingerchuk (2015), soropositivos e soronegativos para o anticorpo antiaquaporina 4 (AQP4 - IgG), atendidos em centro único, de outubro de 2000 a março de 2018. Foram coletados dados demográficos, clínicos e de imagem.

## Resultados:

Dos 38 pacientes incluídos, 10 eram menores de 11 anos e 28 tinham entre 11 e 18 anos. Os sintomas iniciais foram predominantemente mielite transversa (26,3%) e neurite óptica (23,7%). A IRM do encéfalo foi normal em 44,7% dos casos, enquanto 34,2% dos pacientes tinham lesões típicas do ENMO, e 7,9% tinham lesões típicas de EM. O segmento medular mais acometido foi o torácico (40% nos pacientes abaixo de 11 anos e 25% entre 11-18 anos), seguido do segmento cervical (20% e 21,4% respectivamente), com lesões extensas em 70% e 57,1% dos casos, respectivamente.

**Tabela 1.** Primeira manifestação clínica.

Sintomas iniciais	< 11 anos (n= 10)	11-18 anos (n=28)	Total (n=38)
Mielite transversa	2 (20%)	8 (28,6%)	10 (26,3%)
Neurite óptica	2 (20%)	7 (25%)	9 (23,7%)
Encefalopatia	4 (40%)	1 (3,6%)	5 (13,2%)
Tronco encefálico	1 (10%)	1 (3,6%)	2 (5,3%)
APS	0	2 (7,1%)	2 (5,3%)
MT+NO	0	1 (3,6%)	1 (2,6%)
Diencéfalo	0	0	0
Cérebro	0	0	0

**Tabela 2.** Características de imagem da ressonância magnética de encéfalo.

Características	<11 anos (n=10)	11-18 anos (n= 28)	Total (n=38)
Típicas ENMO	3 (30%)	10 (35,7%)	13 (34,2%)
Típicas EM	1 (10%)	2 (7,1%)	3 (7,9%)
Normal	4 (40%)	13 (46,4%)	17 (44,7%)
Inespecífica	0	0	0
Desconhecida	2 (20%)	3 (10,7%)	5 (13,2%)

**Tabela 3.** Características de imagem da ressonância magnética de medula.

Características	<11 anos (n=10)	11-18 anos (n=28)	Total (n=38)
Bulbo-cervical	1 (10%)	4 (14,3%)	5 (13,2%)
Cervical	2 (20%)	6 (21,4%)	8 (21,1%)
Torácica	4 (40%)	7 (25%)	11 (28,9%)
Cervico-torácica	2 (20%)	6 (21,4%)	8 (21,1%)
Lombar	0	1 (3,5%)	1 (2,6%)
Extensa	7 (70%)	16 (57,1%)	23 (60,5%)
Curta	0	1 (3,5%)	1 (2,6%)
Normal	1 (10%)	8 (28,6%)	9 (23,7%)
Desconhecida	2 (20%)	2 (7,1%)	4 (10,5%)

**Tabela 4.** Características de imagem do nervo óptica na ressonância magnética.

Características	<11 anos (n=10)	11-18 anos (n=28)	Total (n=38)
Lesão curta	0	1 (3,6%)	1 (2,6%)
Lesão extensa	2 (20%)	8 (28,6%)	10 (26,3%)
Lesão intra-orbitária	0	0	0
Lesão intracraniana	0	0	0
Lesão em quiasma	0	1 (3,6%)	1 (2,6%)
Normal	6 (60%)	16 (57,1%)	22 (57,9%)
Desconhecido	2 (20%)	3 (10,7%)	5 (13,2%)

## Conclusão:

O ENMO é raro na infância. Esta é a segunda maior série mundial da doença, de um único centro. Nosso estudo demonstra que encefalopatia predomina em crianças < 11 anos, enquanto em crianças > 11 anos o fenótipo clínico se assemelha ao de adultos.

## Referências bibliográficas:

- Mealy MA, Wingerchuk DM, Greenberg BM, Levy M. Epidemiology of neuromyelitis optica in the United States: a multicenter analysis. *Arch Neurol.* 2012;69:1176-1180.
- Quek AM, McKeon A, Lennon VA, et al. Effects of age and sex on aquaporin-4 autoimmunity. *Archives of neurology* 2012;69:1039-1043.
- Tenembaum S, Chitnis T, Nakashima I, et al. Neuromyelitis optica spectrum disorders in children and adolescents. *Neurology* 2016;87:S59-66.
- Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology.* 2015;85(2):177-189.
- McKeon A, Lennon VA, Lotze T, et al. CNS aquaporin-4 autoimmunity in children. *Neurology* 2008;71:93-100.
- Tillema JM, McKeon A. The spectrum of neuromyelitis optica (NMO) in childhood. *J Child Neurol.* 2012;27(11):1437-1447.