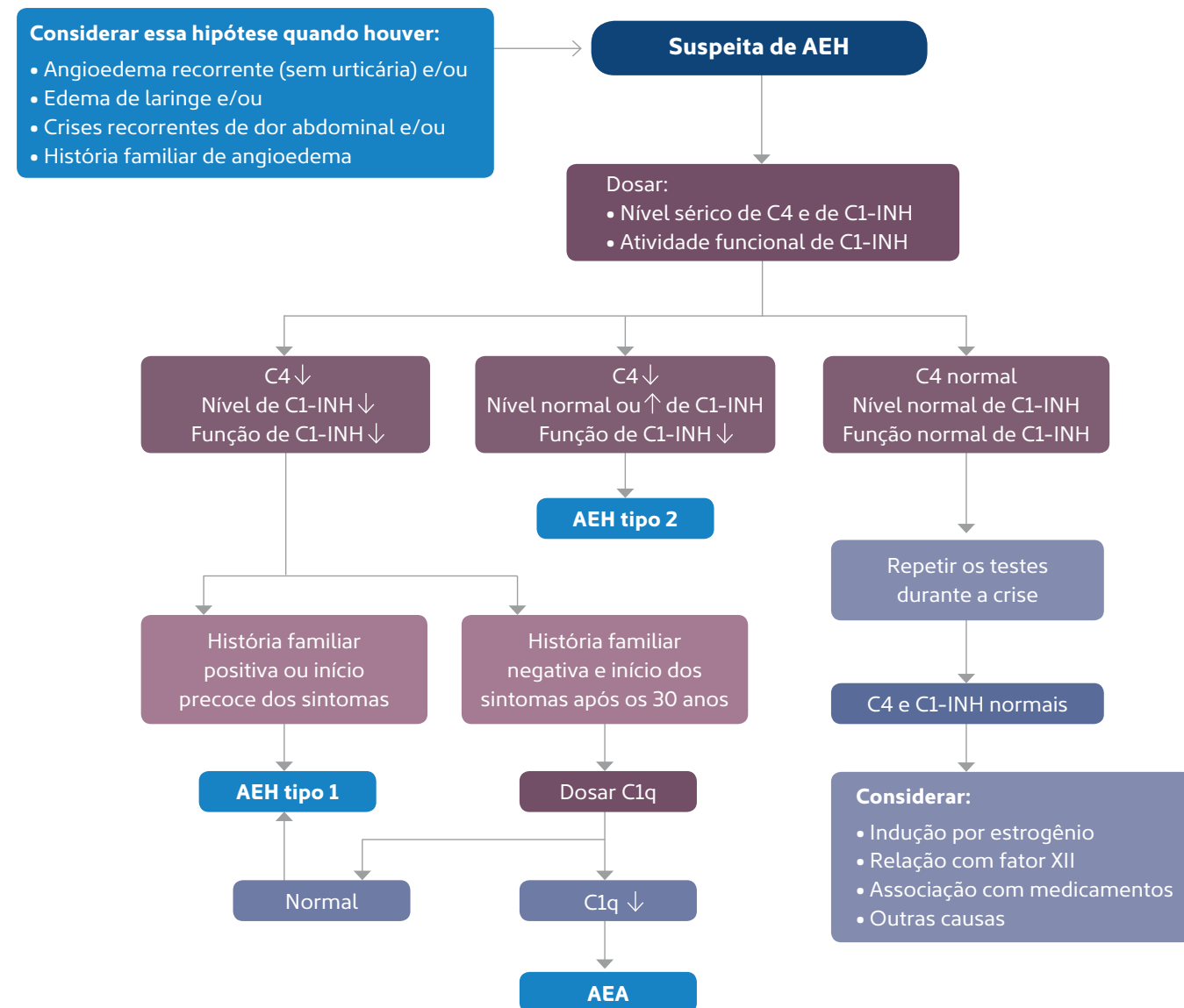


## Quando pensar em **angioedema hereditário** e como esclarecer essa suspeita?

Diante de episódios recorrentes de edema localizado e história familiar, convém desconfiar da condição



C1-INH: inibidor de C1 esterase  
AEH: angioedema hereditário  
AEA: angioedema adquirido

**ASSESSORIA MÉDICA**  
Dr. Luis Eduardo Coelho Andrade  
luis.andrade@grupofleury.com.br  
Dr. Sandro Felix Perazzio  
sandro.perazzio@grupofleury.com.br

## Resposta do caso de **neurite óptica e lesão medular**

Os achados de imagem, embora inespecíficos, no contexto clínico e laboratorial apropriados, sugerem a possibilidade de neuromielite óptica (NMO) de Devic (veja critérios abaixo). Hoje reconhecida como uma canalopatia autoimune, essa síndrome desmielinizante inflamatória manifesta-se por grave neurite óptica uni ou bilateral e por mielite transversa completa, que ocorrem de modo simultâneo ou sequencial, de semanas a anos, mas, em geral, sem comprometer outras regiões do SNC. As características clínicas, laboratoriais e de imagem da doença diferem-na da esclerose múltipla (EM).

Nos estudos de RM, a NMO apresenta-se como uma mielite tumefativa cervical ou torácica às imagens sagitais, tipicamente com extensão longitudinal superior à altura de três segmentos vertebrais, e com grande parte da secção transversa às imagens axiais ponderadas em T2, por vezes com intensa impregnação pelo gadolínio, que pode perdurar por

vários meses. A avaliação encefálica pode demonstrar impregnação uni ou bilateral dos nervos ópticos durante a fase aguda do comprometimento inflamatório desmielinizante. Ao contrário da EM, as lesões da substância branca estão ausentes ou em número reduzido nos estágios iniciais. Por outro lado, é comum o encontro de lesões na substância branca subependimária, na distribuição característica do antígeno específico, incluindo o hipotálamo e a região periaquedutal.

Além das imagens, a análise do LCR contribui para distinguir a NMO da EM. Na doença de Devic, a pleocitose do LCR (>50 leucócitos/mm<sup>3</sup>) está presente com frequência, enquanto a positividade das bandas oligoclonais é menos frequente (20-40%) do que na EM (80-90%). Por fim, a detecção sérica do anticorpo antiaquaporina 4, um marcador sorológico específico da NMO, também ajuda a fazer o diagnóstico diferencial em relação a outras afecções desmielinizantes idiopáticas, o que é fundamental para estabelecer o prognóstico e o tratamento. Esse autoanticorpo tem sensibilidade de 73% e especificidade de 97% para a neuromielite e ainda pode prever a recidiva e a conversão para a doença em pacientes que apresentaram um único surto de mielite longitudinalmente extensa.

### Critérios diagnósticos para NMO (Wingerchuck, 2006)

#### Neuromielite óptica definida:

- Neurite óptica
- Mielite aguda

#### Pelo menos dois de três critérios de suporte:

- Lesão medular com extensão longitudinal superior a três segmentos vertebrais contíguos
- RM do encéfalo que não preenche critérios para EM
- Positividade para anticorpo antiaquaporina 4

#### ASSESSORIA MÉDICA

Dr. Antonio Carlos Martins Maia Junior  
antonio.maia@grupofleury.com.br

Dr. Antonio José da Rocha  
antonio.rocha@grupofleury.com.br

### Principais diferenças clínicas, laboratoriais e de imagem entre NMO e EM

	NEUROMIELITE ÓPTICA	ESCLEROSE MÚLTIPLA
<b>Distribuição</b>	Nervos ópticos e medula	Substância branca
<b>Intensidade dos surtos</b>	Usualmente severos	Usualmente leves
<b>RM do encéfalo</b>	Normal ou inespecífica	Lesões periventriculares
<b>RM da medula</b>	Lesões >3 segmentos	Pequenas lesões multifocais
<b>Bandas oligoclonais</b>	Usualmente ausentes	Usualmente presentes
<b>Antiaquaporina 4</b>	>70%	<10%
<b>Presença de sequela permanente</b>	Após surtos	Tardia
<b>Presença de doença autoimune</b>	30-50%	Incomum