

Síndrome de Sjögren associada a Distúrbio do Espectro da Neuromielite Óptica: um relato de caso

1. Fundamentação teórica/Introdução:

A Síndrome de Sjögren (SS) é uma doença inflamatória autoimune crônica. As manifestações clínicas incluem envolvimento de glândulas exócrinas e extraglandular, entre as quais uma variedade de síndromes que afetam os sistemas nervosos periférico e central. O envolvimento da medula espinhal na SS pode assumir a forma de uma mielopatia longitudinalmente extensa, típica do Distúrbio do Espectro da Neuromielite Óptica (DENMO), geralmente está localizada na medula espinhal cervical. Não está claro se a SS é a causa da desmielinização ou se representa uma associação de doenças autoimunes.

2. Objetivos:

Relatar um caso de Síndrome de Sjögren associada a Distúrbio do Espectro da Neuromielite Óptica.

3. Delineamento e Métodos:

Relato de caso do Hospital Regional do Centro Norte Goiano.

4. Resultados:

4.1 Relato de caso:

Sexo feminino, 34 anos, atendida com anúria por bexigoma associada com tetraparesia flácida e nível sensitivo em T5. Exames Complementares: Ressonância Magnética de colunas cervical e torácica, evidenciou-se extensa lesão com hipersinal em T2 comprometendo o aspecto central da medula espinhal cervical desde a região do óbex/transição bulbo medular até o nível T2-T3, determinando leve expansão medular com apagamento das colunas liquóricas anterior e posterior, com impregnação predominantemente anelar periférica ao agente de contraste paramagnético. Dosagem de anticorpos: anti-SSA/RO > 240; anti-SSB/LA > 320; FAN reagente padrão nucleolar (1/320) nuclear pontilhado fino (>1/640); nucleares e nucleolares reagentes; anticorpos para aquaporina-4 (AQP4) reagente. Biópsia de glândula salivar, demonstrando infiltrado inflamatório de perimeio com formação de agregação linfoide.

4.2 Discussão:

Pacientes com SS e anticorpo AQP4 se comportam como pacientes com DENMO convencional em termos de frequência de recaída e achados de imagem no cérebro e na coluna. Considerando os exames complementares, foi possível realizar o diagnóstico de DENMO associado a SS, sendo instituída pulsoterapia, com melhora parcial. Sugerimos avaliação diagnóstica e abordagens de tratamento semelhantes às dos pacientes fora do contexto da SS.