

POLIMIOSITE: RELATO DE CASO

MIORIN, Gabriel Alves¹
JAMAL, Yara²

RESUMO

A exposição do caso clínico refere-se ao manejo de uma paciente portadora da Síndrome de Superposição entre Polimiosite e Lúpus Eritematoso Sistêmico, a qual teve apresentação rara e evolução drástica, apresentando uma resposta inflamatória intensa, efeitos colaterais da imunossupressão e óbito. Também envolvendo dilemas sociais, de acesso ao tratamento e sobre decisões médicas. O caso tem origem em uma pequena cidade do oeste paranaense e foi conduzido em Cascavel, também no estado do Paraná, no período compreendido entre Outubro de 2012 e Fevereiro de 2013. Foram levantadas informações com familiares da paciente em questão e através de prontuários em diversos centros de saúde, tanto centros diagnósticos de imagem quanto hospitais e pronto atendimento. Depois de concluído o levantamento de dados e reunião dos documentos, criou-se o caso clínico descrito a seguir.

PALAVRAS-CHAVE: Superposição, Lúpus, Polimiosite.

POLIMYOSITIS: CASE REPORT

ABSTRACT

The exposure of the clinical case refers to the management of a case about Superposition Syndrome of Polymyositis and Systemic Lupus Erythematosus, which had rare presentation and drastic evolution, with intense inflammatory response, side effects of immunosuppression and death. It also involves social dilemmas, access to treatment and hard medical decisions. The case is originated in a small town in western Paraná and was conducted in Cascavel, also in the state of Paraná, in the period between October 2012 and February 2013. Information was raised with relatives of the patient in question and through medical charts in various health centers, as diagnostic imaging centers, hospitals and emergency care. Upon completion of the data collection and gathering of documents, clinical case described below was created.

KEYWORDS: Superposition, Lupus, Polymyositis.

1 INTRODUÇÃO

A apresentação de um caso geralmente é composta por uma doença rara, porém a raridade não é condição *sinequa non* para expor casos clínicos. Muitas doenças de apresentação frequente podem evoluir ou apresentar aspectos clínicos incomuns, com dilemas éticos ou implicações legais inclusive. Estes também podem ser relatados e muito bem aproveitados pela comunidade acadêmica.

Em algumas situações encontramos essas condições simultaneamente, casos raros com evolução peculiar por exemplo. Estes merecem um manejo especializado e experiente, já que mesmo tendo conhecimento da patologia e sabedoria teórica quanto ao manejo, muitos médicos são surpreendidos pela evolução inesperada da doença.

O objetivo do presente relato é ressaltar a importância dos aspectos relativos ao manejo de casos de Síndrome de Superposição.

2 DESENVOLVIMENTO

2.1. METODOLOGIA

Será exposto em forma de artigo um relato de caso de uma paciente adolescente do sexo feminino, encaminhada para investigação de fraqueza proximal em membros e outros sintomas associados que tiveram desfecho como Polimiosite associada a Lúpus Eritematoso Sistêmico. O caso tem consentimento livre e esclarecido do responsável pela paciente, será descrito a partir da história coletada com familiares, de dados que estão presentes nos arquivos do Hospital São Lucas FAG, no Consórcio Intermunicipal de Saúde do Oeste Paranaense (CISOP), Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP), todos situados na cidade de Cascavel – Paraná, com o auxílio do corpo clínico que conduziu a situação e também pelas palavras do pesquisador, que acompanhou a paciente, a doença e sua evolução. O hospital e outros centros de saúde consultados disponibilizam os prontuários sob o consentimento familiar e também com a condição de que o pesquisador os mantenha em sigilo e exponha o caso somente para fins científicos e de criação do artigo, evitando assim qualquer constrangimento para todas as partes envolvidas.

Durante a criação do trabalho poderá haver a necessidade da busca de informações contidas em outras clínicas de saúde, as quais podem estar situadas também em Vera Cruz do Oeste – Paraná (cidade onde morou a paciente), e também de laudos de exames em clínicas terciárias, neste caso o pesquisador compromete-se em manter a ética e o

¹ Aluno do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz.

² Professora do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz.

sigilo, fazendo uso de todos os documentos de permissão ao acesso a estes dados.

O desenvolvimento do trabalho não irá gerar custos para a família responsável pela paciente relatada no caso, da mesma forma que o trabalho não irá gerar lucro a nenhuma das partes. Qualquer gasto em relação ao relato de caso e reunião de dados será custeado pelo autor. Na vigência de qualquer circunstância prejudicial à pesquisa ou que possa colocar em risco o desenvolvimento do trabalho, o autor se responsabiliza em cancelar o desenvolvimento da atividade.

Após o desenvolvimento do trabalho, com o auxílio da orientadora e coorientadores será feita a tentativa de publicação do caso em periódicos de expressão científica reconhecida. E se necessário for concluir-se-á o esforço com a apresentação do caso para a banca de avaliação em data a ser determinada.

Quanto ao cronograma sobre o desenvolvimento do trabalho, posso citá-lo da seguinte forma: A paciente deu entrada com sintomas iniciais no Hospital São Lucas – FAG em Outubro de 2012, tendo a partir de então o início da criação dos dados, que se concluem com o óbito da mesma em Fevereiro de 2013 em outro serviço de saúde. O pesquisador deu início a este projeto em Janeiro de 2013 e antes mesmo de este ter sua aprovação, em Fevereiro, já conseguiu liberação da responsável pela paciente a expor o caso. A coleta e organização de dados (prontuário) teve seu início em Março de 2013, dando início então a criação de um artigo científico. A descrição do caso teve sua conclusão em Julho do mesmo ano, sendo então finalizado o Trabalho de Conclusão de Curso. Após isto restará aguardar somente, caso haja necessidade, a apresentação para banca avaliadora em data a ser definida.

Os modelos dos documentos citados anteriormente (para ter acesso aos prontuários que constam a história do caso), assim como cópias do termo de consentimento livre e esclarecido, estão devidamente apresentados nos apêndices A e B deste projeto (páginas 37 a 39), para quem interessar possa.

2.2. RELATO DE CASO

Setembro/2012

R.M.B. 19 anos, feminino, solteira, parda, evangélica, do lar, natural de Diamante d’Oeste – PR e procedente de Vera Cruz do Oeste – PR.

Paciente apresentou-se com queixas de cansaço excessivo e diminuição de força nas pernas.

A história da moléstia era: fadiga excessiva, perda de força em membros, principalmente os inferiores, apresentando dificuldade para deambular e para elevar membros superiores acima dos ombros. Com evolução de 25 dias, relata também quadro de artrite em joelho esquerdo e episódios de febre esporádica não aferida. Não há relato de outros sinais ou sintomas.

Quanto à história patológica pregressa, é nuligesta, negou vícios, uso de medicamentos ou presença de quadro semelhante na família. Não havia história médica antiga.

Tinha como hábitos de vida o estudo e ajudar nas tarefas diárias de casa. Negou prática de exercícios ou outros lazeres especificamente. Moradora de casa de alvenaria com saneamento básico. Porém, localizada em região desfavorecida da cidade.

O exame físico naquele dia nos apresentava uma paciente pouco dispneica a ectoscopia. Os achados confirmaram fraqueza muscular proximal em membros superiores e inferiores. Exames de cabeça e pescoço, tórax e abdome sem particularidades.

A conduta adotada foi a solicitação de exames complementares (descritos a seguir e já com os resultados) e avaliação com neurologista.

- Hemograma: Leucócitos: 3700 (S 74% - L 15%) - Hb: 10,1 – Ht: 29,4 – VCM: 73,1 – RDW: 19,9% - Plaquetas: 120000.
- TGO: 575,4 – TGP: 167,1
- CPK: 1005,3
- Mucoproteínas: 3,6
- FR: 5
- PCR: 27,2
- VHS: 80 na 1^ªh
- Células LE: (-)
- ASLO: Normal
- FAN: reagente superior a 1/640 (nuclear pontilhado fino) –
- Anti ENA: reagente
- USG abdominal: sem alterações
- Radiografia de joelho esquerdo: Estruturas ósseas conservadas, aumento de partes moles (derrame articular?) e sugere-se realização de Ressonância Nuclear Magnética ou ecografia.

Outubro/2012

Vinte dias após o último atendimento a paciente retorna, continua com queixa de astenia generalizada e agora sem conseguir deambular sozinha. O neurologista solicita uma eletroneuromiografia que apresenta um resultado compatível com polimiosite. Foi iniciado corticoide (prednisona 20mg/dia), mantendo-se acompanhamento nos dias seguintes. Paciente apresentou melhora parcial dos sintomas rapidamente, porém evoluiu nos dias seguintes com retorno do quadro inicial de forma mais agressiva, com episódios de hemoptise inclusive. Recebeu concentrado de hemácias e foi encaminhada para consulta com reumatologista, disponível em outra cidade, com maiores recursos.

Enquanto aguardava consulta com o especialista, a paciente desenvolveu quadro respiratório infeccioso, sendo tratada basicamente com corticoides (prednisona 20mg 2x/dia), antibiótico (cefalotina), O2 e albendazol. Os exames neste momento mostram:

- Hemograma: Leucócitos: 5800 (S 77% - L 13%) – Hb: 7,4 – Ht: 23 – VCM: 79 – Plaquetas: 410000.
- TGO: 105,9 – TGP: 57,7.
- EAS: densidade 1030, traços de Hb, alta quantidade de células epiteliais, leucocitária, cilindros granulosos, bactérias G+ (cultura negativa).

Paciente foi mantida sob o mesmo tratamento nos 6 dias seguintes, apresentando os seguintes resultados dos exames:

- Hemograma: Leucócitos: 13300 (S 80% - L 10%) Hb: 13,2 – Ht: 40 – Plaquetas 280000.
- Hemograma: Leucócitos: 4080 (S 68% - L 20%) Hb: 12,1 – Ht: 38,3 – Plaquetas 221000
- Ureia: 21
- Creatinina: 0,57
- Sódio: 136,2
- Potássio: 4,45
- VHS: 80 na 1ªh
- PCR: 2,072

Avaliada pelo reumatologista em centro maior, apresenta piora do estado geral e novos dados, como perda de peso desde o início dos sintomas (10Kg) e dispneia acentuada, além dos já conhecidos: fadiga, artrite, hemoptise, febre alta e impossibilidade de deambular (com piora dos dois últimos). Avaliando o quadro até o momento direcionou-se o diagnóstico de collagenose para hipóteses mais específicas, além de Polimiosite, como Lúpus Eritematoso Sistêmico e Doença Mista do Tecido Conjuntivo. Com a gravidade do quadro, a conduta neste momento foi de iniciar pulsoterapia com corticoide e seguir internamento em centro de saúde com mais recursos.

Outubro e Novembro/2012

Internada em um serviço de maior porte e com melhores condições, é admitida com diagnóstico prévio de polimiosite associado a um quadro pulmonar infeccioso, febril, com artrite em joelho esquerdo, taquicárdica e taquipneica, apresentando no raio x da instituição: infiltrado brônquico, aumento da área cardíaca e pequeno derrame pleural. Manteve-se o tratamento principal com antibiótico e corticoterapia, associado a sintomáticos.

Figura 1. Raio-X PA com infiltrado brônquico, aumento da área cardíaca e pequeno derrame pleural

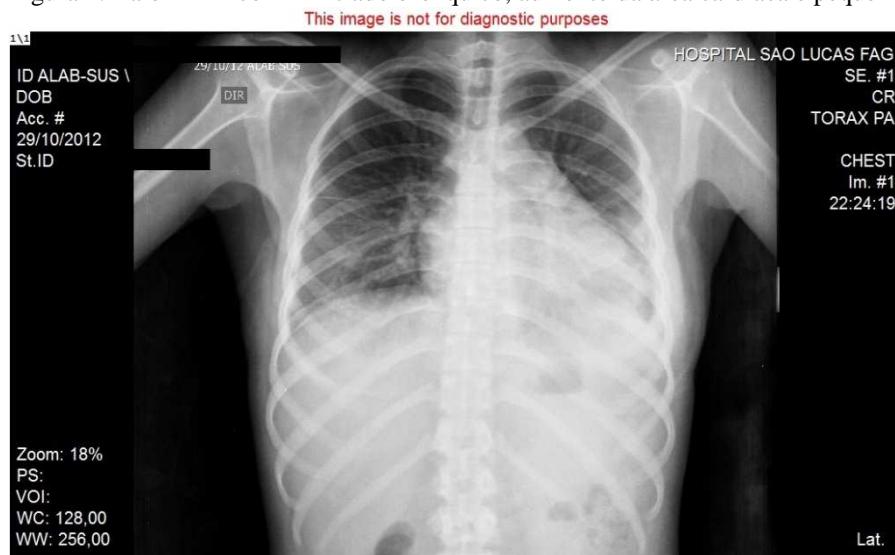


Figura 2. Raio-X Perfil com infiltrado brônquico.



Em uma nova anamnese e exame físico durante a admissão os achados adicionais foram: alopecia generalizada sem lúpus discoide, presença de terceira bulha e discreta esplenomegalia. Acrescentada à história temos somente fotossensibilidade. Para confirmação do diagnóstico prévio foi realizada biópsia muscular proximal em coxa direita, na qual se evidenciou um quadro histológico compatível com miopatia atrófica inflamatória, possivelmente polimiosite. O que confirmou uma das hipóteses diagnósticas.

A dose da prednisona foi aumentada para 60mg/dia e novos exames investigatórios no serviço evidenciaram:

- Hemograma: Leucopenia e bastões aumentados, com anemia leve.
- Creatinina de 0,89 e taxa de filtração glomerular 88,28.
- Complemento C3 e C4 diminuídos.
- TGO: 60,8 e TGP: 44,4.
- Bilirrubinas normais.
- CPK 258.
- PCR 1,226.
- VHS: 52.
- Aldolase 10,3.
- BNP: 423,9.
- Coombs direto não reagente.
- Anti HIV não reagente.
- Anti-JO1 não reagente.
- Anti-RNP: 41,17.
- Anti-SM: 50,98.
- Anti-DNA dupla hélice reagente.
- Anti-SS-B (RO): não reagente. Anti-SS-A (LA): não reagente.
- Anti coagulante lúpico não reagente.
- EAS: densidade 1010, hb (1+), aumento da quantidade de células epiteliais, bactérias G-(2+).
- Microalbuminúria 24h: 115,9

Com esse quadro a suspeição de outra collagenose associada é praticamente confirmada, neste caso: lúpus eritematoso sistêmico, sendo encontrado 7 dos 11 critérios diagnósticos do ACR (American College of Rheumatology), ou 10 dos 17 critérios do SLICC (Systemic Lupus International Collaborating Clinics - 2012). Interrogando-se então síndrome de superposição ou doença mista do tecido conjuntivo, sendo a segunda menos provável devido aos baixos títulos de Anti-RNP.

Como conduta foi mantido a dose de prednisona 60mg/dia e sugerido o início de imunossupressão com ciclofosfamida e azatioprina.

Foi solicitada tomografia de tórax para avaliar acometimento cardiopulmonar, os achados positivos foram: aumento das dimensões cardíacas, espessamento pleural basal bilateral e bandas parenquimatosas nos lobos inferiores e porções posteriores do lobo superior esquerdo, os quais podem ser vistos nas imagens a seguir:

Figura 3. Tomografia computadorizada coronal com ênfase na visualização do mediastino

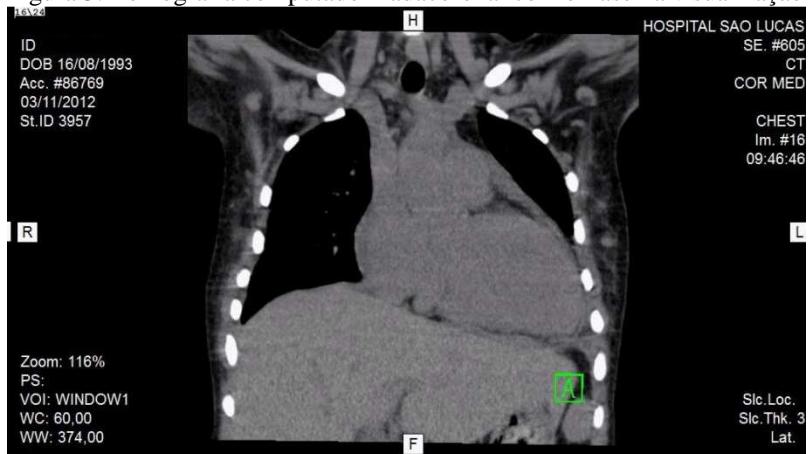


Figura 4. Tomografia computadorizada coronal com ênfase na visualização do parênquima pulmonar.

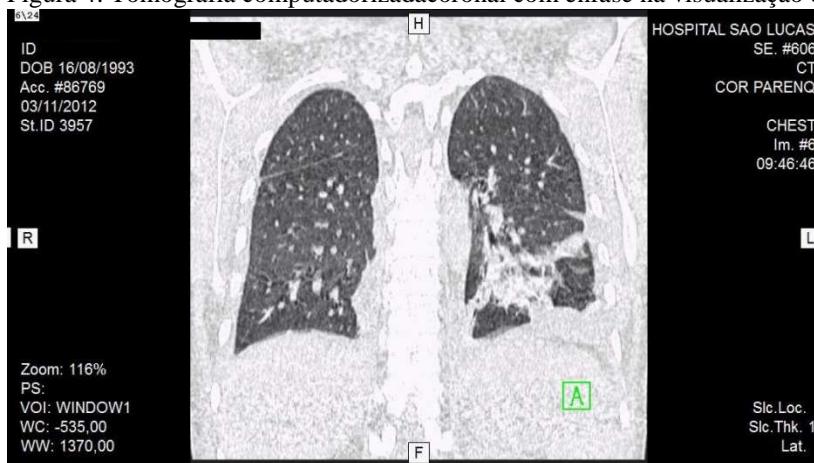
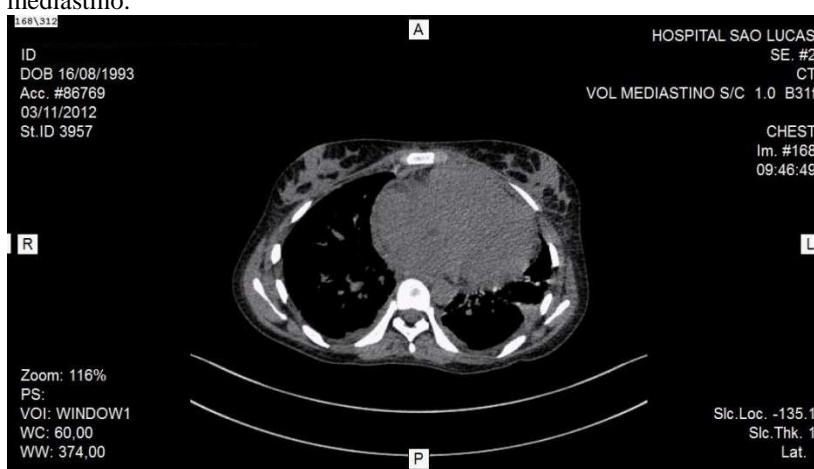


Figura 5. Tomografia computadorizada com corte transversal com ênfase na visualização do aumento do volume do mediastino.



A paciente evoluiu com melhora importante do estado geral, da força muscular, do apetite, do quadro pulmonar e da artrite. Teve alta hospitalar nos dias seguintes sem iniciar o tratamento com ciclofosfamida e azatioprina e com orientação para manter corticoterapia e realizar acompanhamento ambulatorial semanal.

Novembro/2012

Em uma das consultas durante o acompanhamento ambulatorial precoce, a paciente apresentou-se taquidispneica e com visível descompensação do quadro inflamatório. Ao ser informada sobre a necessidade de internamento a mesma evadiu-se do local, indo embora para sua cidade. Perdendo assim contato com o serviço de saúde.

Dezembro/2012, Janeiro e Fevereiro/2013

Nos dias seguintes, na cidade onde residia, a paciente foi admitida no pronto atendimento, dispneica, taquicárdica, febril, fadigada, com quadro inflamatório exacerbado e séptica. Não dispõe de UTI na cidade, foi encaminhada novamente para centro maior, onde se dispunha de tratamento intensivo.

No quadro presente a paciente manteve-se sem melhorias. Quando discutido com reumatologista daquele serviço sobre a possibilidade de iniciar imunossupressão com ciclofosfamida o mesmo acreditava que haveria benefícios a longo prazo principalmente em iniciá-los, porém conflitava com o plano dos intensivistas, que questionavam a associação da medicação com os esteroides na presença deste quadro séptico. A evolução foi drástica, com exacerbação dos acometimentos que antes não eram clinicamente presentes, os principais foram a glomerulonefrite lúpica (não avaliada com biópsia), pericardite, miocardite, pleurite e derrame pleural. Em choque séptico e após alguns dias de cuidados intensivos a paciente foi a óbito. Tendo como causas no atestado de óbito: “choque séptico, pneumonia bacteriana, miocardite, insuficiência respiratória, polimiosite e lúpus eritematoso sistêmico”.

3 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Poucos especialistas na área se depararam com casos como esse, de rápida evolução e desfecho ruim, porém é evidenciado na literatura que em alguns casos podemos encontrar “pistas” que estes terão evolução drástica. Como agir então diante de um paciente com essa apresentação? Dificilmente estes terão um primeiro atendimento especializado, e quando chegarem até este, como fazer para obter o tratamento secundário, quando em grande parte das vezes ele é indisponível em nosso meio para início imediato?

E mesmo quando disponível, há a questão: será que o tratamento mais agressivo desde o início teria nos presenteado com um desfecho melhor? A conduta seguida foi a mais efetiva?

Ressalte-se que a maioria dos estudos clínicos com imunossupressão agressiva foi feita em pacientes que apresentavam nefrite lúpica. Existem poucas evidências científicas de qualidade quanto ao real benefício da imunossupressão agressiva em outras formas graves de LES, sendo as recomendações terapêuticas, em grande parte, oriundas de extrações com base naqueles estudos e na experiência de experts no assunto.

Ainda sobre os questionamentos que podem surgir, vale citar: Qual a responsabilidade dos serviços de saúde na busca dos pacientes relutantes ao tratamento?

Podemos levantar várias questões sobre o caso, principalmente sobre o manejo, se este foi o mais adequado ou não. Sob as circunstâncias que dentre tantas outras foram expostas aqui, o que mais poderia ser feito? A literatura cita a deficiência médica no tratamento dos casos graves de LES. Onde existe pouca evidência sobre o melhor tratamento em cada situação, além do corticoesteroidal.

A patologia que abriu o quadro é carente em estudos randomizados e controlados, deixando-nos livres para praticar o tratamento empírico diante da suspeição de sua apresentação, que é rara. Porém seria plausível essa explicação para aceitarmos a falha do tratamento?

Como se não bastasse uma doença rara, a associação de doenças reumatológicas ainda é carente em alguns pontos no seu manejo, talvez não só pela falta de estudos, como já citado, mas pela dificuldade de acesso a alguns medicamentos, pela precariedade de alguns sistemas e por várias outras adversidades, desde o descaso governamental com a saúde até a falta de conhecimento e colaboração do paciente. Tudo isto impossibilita a busca por novos tratamentos e certamente deixa os profissionais da área desempolgados na tentativa de ajudar da melhor forma possível.

REFERÊNCIAS

- ARAGÃO, J.; TAVARES, Mauro. Como Preparar Um Relato De Caso Clínico. **Cadernos UniFOA**. Volta Redonda, ano IV, n. 9, abril. 2009. Disponível em: <<http://www.unifoaa.edu.br/cadernos/edicao/09/59.pdf>>. Acesso em 16/01/13 as 22:00h.
- BOHAN, R.; History and classification of polymyositis and dermatomyositis. Nova Iorque. **ClinDermatol**. Apr-Jun 1988;6(2):3-8. <<http://reference.medscape.com/medline/abstract/3293742>>. Acesso em 23/12/2012.
- BRONNER, M.; VAN DER MEULEN, M; DE VISSER, M.; *et al.* Long-term outcome in polymyositis and dermatomyositis. Nova Iorque. **Ann Rheum Dis**. Nov 2006;65(11):1456-61. <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1798355>> Acesso em: 23/12/2012.

CHAHIN, N.; ENGEL, A. Correlation of muscle biopsy, clinical course, and outcome in PM and sporadic IBM. Nova Iorque. *Neurology*. Feb 5 2008;70(6):418-24. <<http://reference.medscape.com/medline/abstract/17881720>>. Acesso em 23/12/2012

GOLDMAN, L.; SCHAFER, A. **Goldman's Cecil Medicine**. 24th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012.

LONGO, D. *et al.* **Harrison's Principles of Internal Medicine**. 18th ed. New York: McGraw-Hill, 2012

MARIE, I.; HACHULLA, E.; CHÉRIN, P. *et al.* Opportunistic infections in polymyositis and dermatomyositis. Nova Iorque. *Arthritis Rheum*. Apr 15 2005;53(2):155-65. <<http://reference.medscape.com/medline/abstract/15818648>>. Acesso em 23/12/2012.

PAPPU, R.; SEETHARAMAN, M.; *et al.* Polymyositis. *Medscape*, Nova Iorque. Last updated: Sep 30, 2011. Disponível em: <<http://emedicine.medscape.com/article/335925-overview>>. Acesso em 23/12/2012.

SCHNABEL, A.; HELLMICH, B.; GROSS, W. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. Nova Iorque. *CurrRheumatol Rep*. Apr 2005;7(2):99-105. <<http://reference.medscape.com/medline/abstract/15760588>>. Acesso em 23/12/2012.