

Dermatomiosite e Polimiosite

Quadro clínico

Fraqueza da musculatura proximal, especialmente cintura escapular e pélvica.

Há fraqueza dos flexores do pescoço: paciente não consegue encostar queixo no peito.

Disfagia de transferência do alimento: fraqueza do terço superior do esôfago. Dificuldade de transferir o bolo alimentar da boca para o esôfago. Gera engasgo.

Dermatomiosite e polimiosite são doenças distintas embora o quadro clínico seja o mesmo.

A polimiosite é um distúrbio auto-imune dos linfócitos T que atacam diretamente a fibra muscular.

Dermatomiosite é um distúrbio auto-imune da imunidade humoral: esses AC podem ser encontrados nos pequenos vasos da intimidade do músculo.

A biópsia do músculo consegue diferenciar dermatomiosite de polimiosite, sem clínica e sem saber do quadro cutâneo. .

Dermatomiosite = dermatopolimiosite

Resumo

Fraqueza muscular

Cintura escapular e pélvica.

Flexores do pescoço.

Disfagia de transferência.

Mialgia leve (25%): pouco importante.

Consumo muscular: raro; a inflamação crônica pode gerar um consumo muscular/atrofia. Isso ocorre em década e é raro.

2F:1H

Quinta década.

Lesões cutâneas patognomônicas

➤ Sinal do Heliotopro: sinal eritema violácea em pálpebra superior; tende a ser bilateral; pode cursar com edema. Pode estar associado ao auto-ac anti-MI-2. Também está associada a neoplasia (não acontece na polimiosite).

➤ Sinal de Gottron: erupção violácea situada sob os nós dos dedos das mãos; pode ocorrer no cotovelo.

➤ Sinal da mão de mecânico: espessamento com fissuras e descamação da ponta dos dedos e da superfície lateral dos dedos. Fazer rastreio para neoplasia. Essa lesão não é patognomônica, mas sugere fortemente. O professor encontrou um câncer de mama na mãe de um amigo.

➤ Rash malar com heliotopro (Lupus não cursa com heliotopro): se não houver o heliotopro para distinguir o Lúpus devemos saber que o rash malar do LES **jamais compromete o sulco nasolabial**.

➤ Fotossensibilidade: também existe no LES; rash em V não é LES, é dermatomiosite, pois a paciente não apresentava exposição solar.

Formas de miopatia inflamatória idiopática

1. Polimiosite

2. Dermatomiosite

3. Polimiosite por corpúsculo de inclusão

➤ Forma menos freqüente de miosite idiopática.

➤ É o contrário do padrão convencional: paciente é homem (terceira condição reumatológica mais freqüente no sexo masculino: gota, espondilite anquilosante e miosite por corpúsculo de inclusão); fraqueza muscular é distal; não é simétrica; é distal. Queixa: paciente não consegue girar a chave do carro, ou da

porta. Não aumenta muito enzimas musculares (CPK, TGO), no máximo duas vezes o valor de referência; responde mal aos corticóides, ao contrário das duas primeiras.

4. Dermatopolimiosite "secundária"

Chamada de secundária quando encontramos uma **neoplasia**.

Todo paciente recém-diagnosticado para dermatomiosite deve sofrer um screening para neoplasia. O risco é 3 vezes maior.

A comprovação existe realmente para dermatomiosite e não para polimiosite.

Associado a neoplasias

Mama/pulmão/cólon/próstata/ovário/estômago.

O DX de neo pode vir antes do DX de dermatomiosite: normalmente a neoplasia aparece dois anos antes da dermatomiosite. Após a descoberta de dermatomiosite, deve-se rastrear a paciente por pelo menos dois anos depois do DX.

- História e exame físico.
- Exame ginecológico.
- Mamografia, CA-125 (para câncer de ovário).
- Rx de Tórax: alguns autores preferem TC.
- Provas de função hepática.

5. Dermatopolimiosite na infância

Quando a fraqueza muscular é proximal, escapular e pélvica, simétrica, e ocorreu na infância (antes dos 16 anos de idade).

3 diferenças da forma do adulto:

- Mais freqüente febre e perda de peso (sintomas constitucionais) na infância.
- Vasculite intestinal: não ocorre no adulto.
- **Calcinose (gravar para prova): diferença em relação ao quadro do adulto.**

Manifestações sistêmicas

- Sintoma gerais / constitucionais.
- Articulares: menos de 50% dos casos cursam com artrite e artralgia, com padrão reumatóide (mão, pé, punho e próprio).
- Cardíacas: nada de pericardite, miocardite, mas principalmente distúrbios de condução (arritmias assintomáticas – hemibloqueio anterior esquerdo).
- **Pulmão (gravar):** aspiração broncopulmonar; doença pulmonar intersticial (doença reumatológica adora inflamar o pulmão; TCAR = padrão em vidro moído/fosco; pode levar a fibrose; pode levar a dispnéia; doença pulmonar intersticial está associado ao auto-anticorpo anti-JO1).

Anti-MI2

Só está presente em 10% de todos os pacientes com dermatomiosite clássica.

Associação com lesão pulmonar.

DM clássica.

Anti-JO1 (anti-sintetase)

Associação com doença pulmonar intersticial.

Pode se manifestar com: artrite, Raynaud, febre e mão de mecânico.

Anti-SRP

Associação com doença cardíaca (quadro mais exuberante como pancardite).

Associado também com fraqueza e mialgia graves.

Subgrupo de pior prognóstico porque não responde a corticóide.

Associação com fraqueza, mialgia, cardite, doença aguda.

Lembrar, seu feliz:

Anti-JO-1: doença pulmonar intersticial; polimiosite/DM.

Anti-MI2: pele (dermatomiosite clássica).

Anti-SRP: doença grave e aguda; pior prognóstico.

Laboratório

Enzimas musculares (CPK, TGO, aldolase, etc)

A elevação está associada à atividade da doença.

VSH e proteína C não estão associadas a atividade da doença.

VHS: normal em mais de 50% dos pacientes.

Obs: as enzimas podem ser normais na doença avançada (atrofia deixa pouco músculo).

- CPK (24-190 U/L) / isoenzima MB? Pode simular IAM.
- Aldolase (<7,6 U/L).
- SGOT
- LDH

Eletromiografia (EMG)

Atividade na EMG de repouso (miopatia)

Atividade na EMG com movimento (miopatia)

Paciente normal: em repouso; EMG é silencioso. Em movimento; potencial trifásico.

Paciente miopático: em repouso; EMG mostra fibrilação (músculo irritado, inflamado). Em movimento; potencial polifásicos de curta duração.

Paciente neuropático: Em movimento; potencial polifásicos de longa duração e grande amplitude.

Ressonância magnética

EMG e biópsia são feitas depois da RNM porque esta mostra o local de maior inflamação.

Biópsia

Padrão ouro.

Diferencia polimiosite (resposta celular) de dermatomiosite (resposta humoral).

Normalmente é dispensada para diagnóstico.

Diagnóstico

1. Rash cutâneo.
2. Força muscular (padrão miopático).
3. Elevação das enzimas musculares, incluindo fração MB.
4. EMG: potenciais polifásicos de curta duração ao movimento; e ao repouso → fibrilação.
5. Biópsia muscular: se os anteriores não forem capazes de dar o DX.

Diagnóstico diferencial em fraqueza muscular

1. Miastenia gravis (anti-receptor acetilcolina)
 - Anticorpos bloqueiam receptores da acetilcolina na placa motora (não no músculo); bx de músculo normal; enzimas musculares normais. Ao invés de enfraquecer o esôfago, é comum atingir musculatura de face causando ptose palpebral.
2. Síndrome miastênica de Eaton Lambert (oat cell)
 - Paraneoplasia: neo libera anticorpos que determinam lesão em outros órgãos; neste caso promove fraqueza muscular proximal. Oat cell promove várias paraneoplasias. Neste caso, o paciente apresenta fraqueza proximal e distal; além disso há a presença de achados autonômicos: hipotensão postural,

sudorese profuda; bx de músculo normal; enzimas normais. Anticorpos bloqueiam os canais de cálcio na fenda sináptica.

3. Hipotireoidismo

➤ **Mais importante:** hipoT cursa com fraqueza muscular proximal e simétrica; CPK pode aumentar antes do quadro clínico; a diferença com polimiosite é difícil; a principal diferença é que no hipoT ocorre uma **hiporreflexia**.

4. Miopatia por corticóide: importante porque a droga é utilizada na abordagem terapêutica da polimiosite; a miopatia é pelo corticóide ou pela atividade da doença? As enzimas musculares estão aumentadas na atividade de doença e normais na miopatia pelo corticóide. Também pode se fazer prova terapêutica: reduz a dose de corticóide dose imunossupressora para anti-inflamatória, para ver se o paciente melhora ou piora: se a redução melhora o paciente é porque a culpa é do corticóide.

Tratamento

Fotoproteção: importante só para dermatomiosite. O heliotopro que iria ceder se for exposto ao sol, passa a ser permanente.

Corticoterapia em dose alta: prednisona 1-2 mg/Kg/dia – adultos. A resposta costuma excelente. Anti-SRP e a miosite por corpúsculo de inclusão responde mal.

Imunossupressores: azatioprina/metotrexato. Depois de um mês de corticóide vai substituindo por imunossupressores, reduzindo-se a dose do corticóide aos poucos.

Síndrome de Sjogren

É um distúrbio imune dos linfócitos que determina uma invasão de linfócitos nas glândulas exócrinas do corpo: salivares, lacrimais.

Essa invasão leva à distorção das glândulas, dos ductos e gera a síndrome seca (xerofthalmia e xerostomia).

Existem achados sistêmicos: pâncreas, vasculites, rins.

9M:1H (mesma relação do Lúpus).

4-5 década de vida.

Forma Primária

➤ Colagenose.

Forma secundária

- Na artrite reumatória a alteração ocular mais freqüente é o Sjogren (30%).
- 10% dos pacientes com LES tem Sjogren.
- 1% dos pacientes com esclerodermia tem Sjogren.

Doença associada (pegadinha)

- Cirrose biliar primária: condição que mais se associa a síndrome de Sjogren.
- 75% das mulheres com CBP tem Sjogren.
- Anticorpo anti-mitocondrial tem íntima relação com CBP.

Xerostomia

- Cai produção de saliva: deve usar saliva artificial.
- Disfagia.
- Cáries dentárias: a destruição dos dentes ocorre em pouco tempo (pistas).

Xerofthalmia

- Sensação de areia nos olhos.
- Fotofobia.
- Redução de acuidade visual.

- **Blefarite estafilocócica em 2/3 dos casos: olho seco predispõe à infecções.**

Manifestações sistêmicas

1. Trato Gastrointestinal
 - Pancreatite aguda auto-imune: invasão do pâncreas por linfócitos.
 2. Rim
 - Acidose tubular renal tipo I (invasão por linfócitos); Síndrome de Fanconi (também causada por mieloma múltiplo).
 3. Vasculite cutânea: púrpuras e úlceras.
- Esperado nas formas primárias da Síndrome de Sjogren.

Mas qual é a complicação mais temida da doença?

Linfoma não-Hodgkin: menos de 10% evoluem.

Linfoma extra-nodal de células B da zona marginal.

Pistas: linfadenopatia cervical; aumento grande das parótidas; esplenomegalia.

Pseudolinfoma

Quando o patologista não consegue determinar seguramente como linfoma.
Pode evoluir para linfoma.

Laboratório

- Anti-Ro (60%): principal anticorpo. É o anti-SSA.
- Anti-La (40%). É o anti-SSB.

Os acima também ocorrem no LES.

- **FAN (90%)**
- **FR (90%): é a doença que mais se associa ao fator reumatóide. Mais do que a própria artrite reumatóide.**

Teste de Schirmer

Ancorar papel na pálpebra inferior por 5 minutos: o normal seria o olho lacrimejar.

Se após cinco minutos a medida no papel for maior do que 5 mm.

Se após cinco minutos a medida no papel for menor do que 5mm significa que há produção de pouca lagrima. Ou seja, teste de Schirmer positivo. Não fecha diagnóstico.

Teste de Rosa Bengala

A córnea seca é visualizada através do corante de Rosa Bengala.

Diagnóstico

Biópsia do lábio inferior: avaliar as glândulas salivares menores (a procura do infiltrado de linfócitos) → busca agregados de linfócitos.

A biópsia pode ser negativa e o paciente ter Sjogren.

Se forem encontrados mais de 50 linfócitos reunidos significa que há um foco: biópsia positiva.

Algoritmo SS

Xerostomia ou xerofthalmia → teste de Schirmer ou Rosa-Bengala + → bx de lábio inferior:

- + → S. Sjogren.
- - → Anti-Ro (SSA – 60%) e Anti-La (SSB – 40%): S. Sjogren.

Ou seja, DX de Síndrome de Sjogren pode ser conseguido mesmo com a biópsia negativa.

Tratamento

Medidas gerais

- Maior parte das vezes é o que é utilizado.
- Colírios e pomadas neutras.
- Lágrimas artificiais (metilcelulose).
- Saliva artificial.
- Uso de óculos de natação à noite.

Manifestações sistêmicas

- Prednisona.
- Imunossupressores.

DMTC

Colagenose que mistura várias outras colagenoses e outras doenças reumatológicas.

Conceito: diferença entre doença mista e síndrome de superposição (achados clínicos de LES que mistura com esclerodermia; AR com esclerodermia; AR com LES com esclerodermia; quando na síndrome de superposição encontra-se um anticorpo encontrado em 100% dos pacientes - anti-RNP em mais de 1:600 - fala-se em DMTC)

Mistura: AR, esclerodermia, polimiosite, LES.

Só é chamada de DMTC se houver anti-RNP maior do que 1:1600.

DMTC

Fenômeno de Raynaud – Lembra esclerodermia

Hipertensão pulmonar – Lembra esclerodermia.

Miosite inflamatória – Lembra polimiosite.

Artrite: não erosiva – Lembra AR.

Rim / SNC / hematológico: lembra LES brando. No LES as manifestações são mais intensas.

Para gravar:

DMTC = Esclerodermia / Polimiosite + AR + LES

Desde que RNP + em 100% dos casos (ou seja, FAN também será 100% +)

Anti-U1RNP

FAN com padrão pontilhado.

Eritema multiforme: vesículas em palmas das mãos e pés relacionadas a infecções pelo HSV.