

DOR ARTICULAR DIFUSA

Michel A. Yazbek¹, Juliana C. Tangerino², Paula F. S. Pallone², Orlando F. Rodrigues Jr.³, Marta E. Kalil⁴, Gilberto S. Novaes⁴

E.V.R., 38 anos, masculino, branco, solteiro, pedreiro, primeiro grau incompleto, católico, natural e procedente de Sorocaba. Sua queixa consistia de dor articular difusa há oito meses. Durante a anamnese referiu que há oito meses vem apresentando dor em todas as articulações do corpo, simétrica, em surtos, mal definida, que aumentou de intensidade, principalmente nos últimos dias, acompanhada de eritema e aumento de volume, sem fatores de melhora ou piora. A dor iniciou-se no membro superior direito, progredindo para os demais membros. Há um mês, percebeu aparecimento de feridas ulceradas nas mãos e punhos. Nega rigidez matinal e crepitações articulares. Tratou com antiinflamatório não-hormonal no posto de saúde, sem melhora. Refere, também, fraqueza generalizada e limitação de movimentos ao realizar atividades diárias, como subir degraus e levantar-se a partir de uma posição sentada. Emagreceu nove quilos em quatro meses. Nega febre.

Ao exame físico geral: regular estado geral; corado; hidratado; eupnéico; emagrecido; consciente; orientado; anictérico; afebril; presença de manchas violáceas e pequenas lesões ulceradas em cotovelos, mãos e pés; edema e descamação em mãos; unhas sem anormalidades; edema periorbitário em ambos os olhos; erupções eritematosas em face, pescoço e tronco. PA 90x70/FC 102/FR 20/T axilar 36,8°C.

Ao exame físico especial: perda de força proximal e simétrica, com fraqueza em cintura escapular notada pela dificuldade em elevar os braços acima do nível dos ombros. Articulações livres, sem restrições de movimentos, com alterações já descritas no exame geral.

Exames complementares realizados

Na 137 mEq/L (140 a 148 mEq/L), K 4,9 mEq/L (3,6 a 5,2 mEq/L), Uréia 33 mg/dL (10 a 50 mg/dL), Creatinina 0,5 mg/dL (0,7 a 1,2 mg/dL), Glicemia 97 mg/dL (70 a 105 mg/dL). Ao Hemograma: Hemoglobina 12,9 g% (11,5% a 17,5 g%), Hematócrito 38% (37% a 52%), leucócitos

5.100/mmc (5.000 a 10.000/mmc), plaquetas 295.000 (200.000 a 400.000). Urina 1 - PH 6,5 (4,8 a 7,5), densidade 1.022 (1.010 a 1.030), leucócitos 6.000/mL (até 10.000/mL), eritrócitos 2.000/mL (até 4.000/mL), proteínas 2 + (0 a 150 mg/L), glicose negativa. CPK 711 U/L (21 a 232 U/L); AST 129 U/L (15 a 37 U/L); Albumina 2,9 g % (3,4 a 5,0 g %); PCR 12 mg/dl (até 6 mg/dL); VHS 50 mm/1ª hora; Ácido úrico 2,4 mg/dl (3,4 a 7,0 mg/dL); Complemento: C3 82 (84 a 193); C4 14,4 (20 a 40).

FAN negativo (Imunofluorescência indireta em célula Hep-2).

Anticorpo anti-Jo-1 negativo (Western Blot).

O paciente, inicialmente, foi tratado com Colchicina 1 mg/dia VO, Difosfato de Cloroquina 250 mg/dia VO, Tramadol e Dipirona para alívio das dores nas lesões em mãos e cotovelos. Evoluiu com quadro de tosse seca, no qual o exame físico revelou presença de estertores crepitantes em ambas as bases pulmonares. Introduzido Prednisona 1 mg/kg/dia VO e Cetoprofeno EV de 12/12 h.

Apesar da medicação descrita, o paciente apresentou episódio de dispnéia sem fatores associados. À ausculta pulmonar revelou estertores crepitantes bilaterais na metade inferior do tórax. Oxigenioterapia com máscara de O2 foi iniciada e depois colhida a seguinte gasometria arterial: pH 7,47 pO2 144 pCO2 30 HCO3 22 BE 1 sO2 99%. Mesmo com essas medidas houve piora da dispnéia e um episódio de hemoptise. Administrado furosemida 1 ampola EV, hidrocortisona 500 mg EV e introduzido enoxaparina 60 mg de 12/12 horas. O paciente persistiu dispnéico, taquicárdico, com frequência respiratória de 26 incursões por minuto e presença de estertores crepitantes em 1/3 médio bilateralmente. Administrado Cefepime 2g

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 6, n. 2, p. 38 - 42, 2004

1 - Residente - CCMB/PUC-SP

2 - Acadêmico (a) do curso de Medicina - CCMB/PUC-SP.

3 - Professor (a) do Depto. de Morfologia - CCMB/PUC-SP.

4 - Professor (a) do Depto. de Medicina - CCMB/PUC-SP.

Recebido em 3/10/2004. Aceito para publicação em 13/10/2004.

12/12 h. Mantido oxigenioterapia com máscara de O₂ e iniciado pulsoterapia com metilprednisolona 1 g/dia EV. Evoluiu com novo episódio de dispnéia intensa com escarro hemoptóico. Ao exame físico apresentou estertoração pulmonar difusa, realizada intubação orotraqueal, sem intercorrências, pelo quadro respiratório. Iniciado Ciprofloxacina e admitido na UTI. Após três dias o paciente evoluiu para o óbito.

DISCUSSÃO

Esse caso desperta interesse pela sua evolução grave e fatal, apesar de um quadro clínico inicial de poliartralgia, fraqueza muscular e emagrecimento. As dores que não melhoraram com o uso de antiinflamatórios não-hormonais, o emagrecimento progressivo e as lesões dermatológicas indicam que o paciente necessitava de uma investigação diagnóstica mais detalhada e, por isso, o encaminhamento para um serviço especializado.

Na admissão ao Serviço de Reumatologia do Centro de Ciências Médicas e Biológicas (CCMB/PUC-SP), optou-se por sua internação, considerando a existência de uma doença do tecido conjuntivo em atividade. Primeiramente, foi aventada a hipótese diagnóstica de vasculite necrosante e o paciente foi medicado com colchicina e antimalárico.

Dentre os exames iniciais, destacaram-se os níveis elevados de CPK e AST, sugerindo um comprometimento muscular. O hemograma e a bioquímica estavam dentro dos níveis da normalidade e a presença de proteinúria isolada no urina I poderia ser justificada pela suspeita de rabdomiólise. Os níveis de VHS e de PCR, reagentes da fase aguda da inflamação, estão pouco aumentados, indicando um grau moderado de inflamação. A presença de um consumo discreto de complemento aumenta a suspeita de uma doença auto-imune, e o FAN negativo, de modo algum, as descarta.

Considerando o comprometimento muscular (confirmado pelos exames laboratoriais), mais as lesões dermatológicas apresentadas, a hipótese diagnóstica de dermatomiosite se tornou a principal. A presença de heliótropo (erupção característica das pálpebras superiores) e das pápulas de Gottron (formações escamosas, de coloração violácea, observadas sobre a superfície extensora de nós dos dedos, cotovelos e joelhos), observadas ao exame físico do paciente, são

manifestações dessa doença. Outras manifestações clínicas como a “mão de mecânico” (espessamento e descamação da pele na face lateral e palmar dos dedos) e as erupções eritematosas na face enriquecem ainda mais o quadro clínico. A fraqueza muscular é habitualmente simétrica e proximal, acometendo músculos da cintura escapular e pélvica, conforme relatado pelo paciente e observado em seu exame físico.

Com a hipótese diagnóstica de dermatomiosite, foi introduzido prednisona em doses altas (1mg/kg/dia VO). Porém, o paciente prosseguiu em sua doença, desenvolvendo um quadro pulmonar, o que conferiu maior gravidade em sua evolução. Nessa eventualidade, devemos pensar em broncoaspiração, pois a miosite do diafragma e da musculatura intercostal prejudica uma excursão respiratória adequada e favorece um acúmulo de secreções e hipoventilação alveolar. Entretanto, a radiografia e a tomografia computadorizada de tórax foram sugestivas de uma doença pulmonar intersticial difusa. Tem sido descrita uma forma grave de doença pulmonar intersticial difusa em pacientes com dermatomiosite, e associada ao anticorpo anti-Jo-1, denominada de síndrome anti-sintetase, uma vez que o auto-anticorpo Jo-1 é um anticorpo anti-RNA sintetase. O nosso paciente não era Jo-1 positivo, assim, poderíamos, talvez, falar em uma síndrome anti-sintetase símile, considerando a evolução clínica grave do paciente.

É claro que o desenvolvimento de uma pneumonia hospitalar não pôde ser descartado, o que justificou o emprego da antibioticoterapia.

A evolução fulminante fez com que fossem consideradas, também, as hipóteses de congestão pulmonar e até de tromboembolismo, sendo utilizados furosemida e enoxaparinas sem sucesso.

O paciente evoluiu para insuficiência respiratória aguda, sendo necessário o emprego de ventilação mecânica num quadro muito semelhante ao da síndrome da angústia respiratória aguda.

Finalmente, a realização da verificação de óbito (necrópsia) foi decisiva para complementar o raciocínio clínico. O achado de membranas hialinas gordurosas recobrimdo as paredes alveolares, bem como a presença de hemáceas, fibrina e neutrófilos em alguns alvéolos nos confirmou o desenvolvimento da síndrome da angústia respiratória do adulto, forma severa e letal de acometimento pulmonar.

Os achados anátomo-patológicos também incluíram fibrose e espessamento septal pulmonar, além de fibrose de pele associada à degeneração mucóide num quadro compatível com esclerodermia. Isso nos faz considerar a hipótese de síndrome de superposição dermatomiosite e esclerodermia.

Além disso, ressalta a presença de vasculite na derme e epiderme com redução da luz vascular. Em relação à musculatura estriada, suas fibras

encontravam-se dissociadas devido à presença de intensa fibrose. Nos demais sistemas orgânicos, foram observados, também, congestão cerebral, congestão renal e autólise intestinal.

Em conclusão, os achados clínicos, laboratoriais e anátomo-patológicos nos permitem estabelecer um diagnóstico de síndrome de superposição dermatomiosite e esclerodermia anti-sintetase símile.

Figura 1. Vasculite, derme e hipoderme

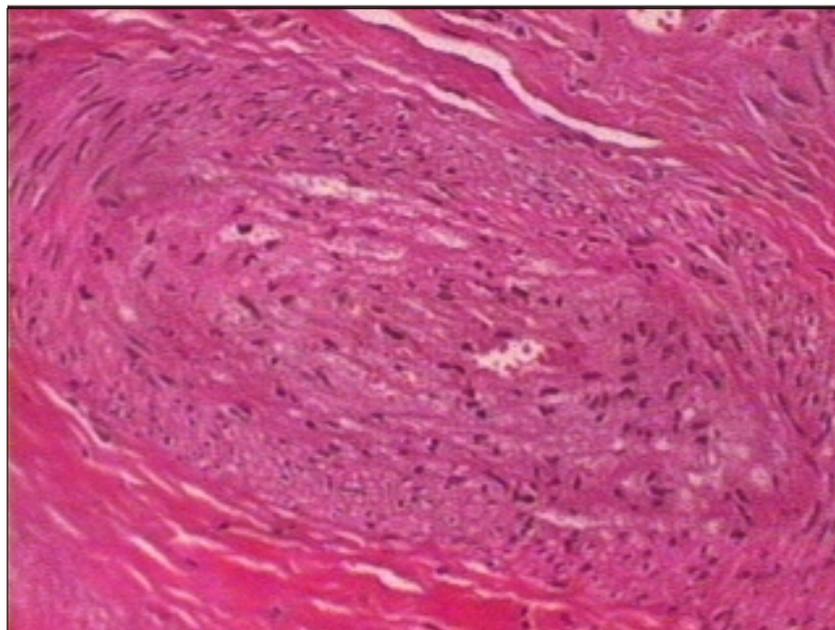


Figura 2. Redução da luz vascular

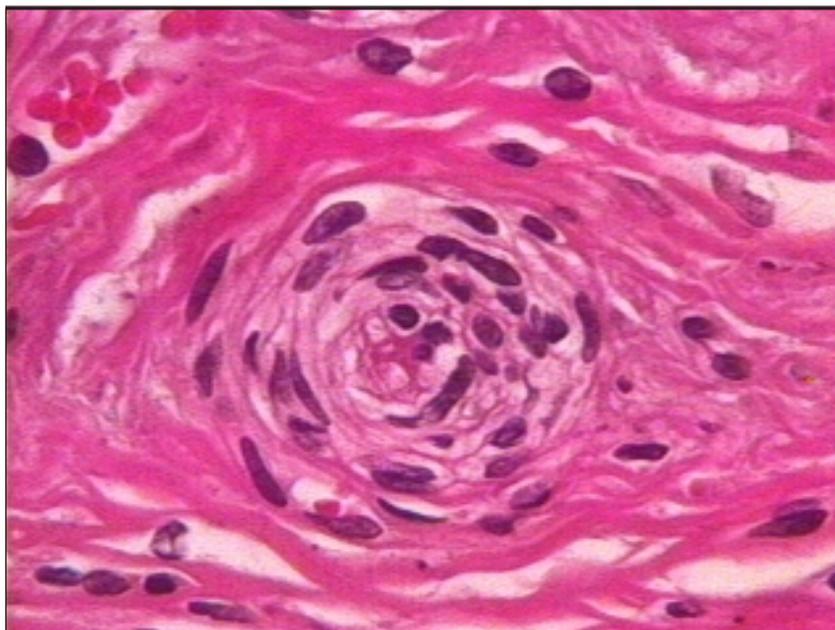


Figura 3. Fibrose muscular

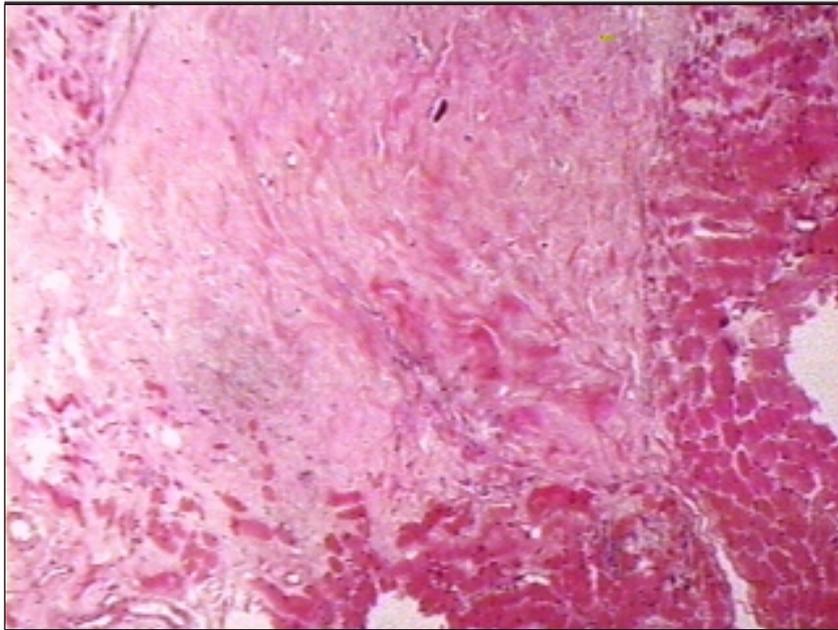


Figura 4. Membrana hialina nos alvéolos

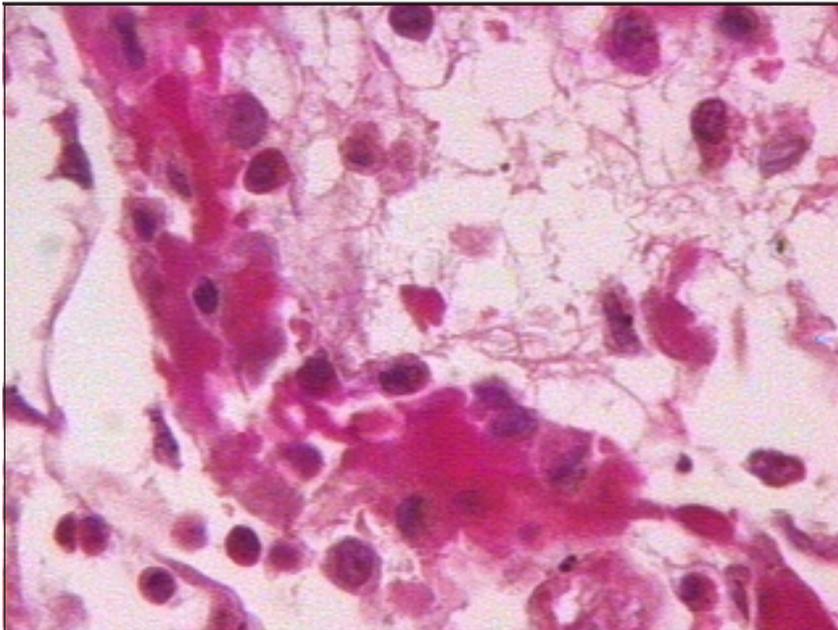


Figura 5. Fibrose e espessamento septal pulmonar

