

## Miosite focal – localização atípica de uma doença rara

### *Focal myositis – an atypical presentation of a rare disease*

José Barata\*, Nuno Carvalho\*

#### Resumo

Apresenta-se um caso clínico de lesão tumoral de localização paravertebral, cujo estudo conduziu ao diagnóstico de miosite focal. Trata-se de uma entidade nosológica rara que suscita, em regra, dúvidas de diagnóstico diferencial, e que tem, no presente caso, a particularidade de surgir numa topografia pouco frequente.

Palavras chave: miosite focal, músculo estriado, pseudotumor.

#### Abstract

*A case of focal myositis localised to the para-vertebral region is describe. This disease occurs rarely and as such difficulties arise concerning the differential diagnosis. The specific area involved in this case is also unusual and as such is highlighted.*

*Key words: focal myositis, striated muscle, pseudotumour.*

#### Introdução

A miosite focal é uma lesão pseudotumoral do músculo esquelético, de carácter inflamatório e de curso benigno, de etiologia desconhecida, atingindo electivamente as extremidades. Esta entidade nosológica, identificada em 1977, é considerada uma situação clínica rara, estando publicados na literatura mundial cerca de uma centena de casos. O diagnóstico é essencialmente clínico e histológico, fazendo diagnóstico diferencial com tumor maligno de origem muscular, focalização infecciosa ou trombose venosa.

#### Caso clínico

Doente sexo feminino, 67 anos, caucasiana, jardineira, viúva. Refere o aparecimento de tumefacção dolorosa na região paravertebral esquerda, de crescimento progressivo nos últimos 10 meses, acompanhada de dor espontânea local moderada, agravada pelo

decúbito dorsal. Negava outra sintomatologia focal ou geral. Recorreu ao médico assistente, fez análises e tomografia computadorizada (TC) de tórax e abdómen, tendo sido enviada à Cirurgia, para biópsia da lesão. Foi posteriormente referenciada à consulta de Medicina, para reavaliação e valorização de resultado histológico.

Nos antecedentes pessoais destacava-se hipertensão arterial medicada e controlada; intervenção cirúrgica por incontinência urinária de esforço aos 47 anos; túnel cárpico bilateral corrigido cirurgicamente há 7 anos; histerectomia por pólipos glandulares uterinos há 2 anos. Sem doenças de carácter heredo-familiar. Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

No exame objectivo não havia alterações do estado geral, destacando-se a presença de tumefacção de forma ovóide localizada na região paravertebral esquerda, 1 cm para fora da coluna vertebral, estendendo-se entre os níveis de D12-L4, com diâmetro longitudinal de 11 cm e transversal de 8 cm, sem sinais inflamatórios visíveis, sobre a qual se constata cicatriz cirúrgica com 7 cm de extensão, pós-biópsia. Tinha limites bem definidos, consistência elástica e era dolorosa à palpação (Fig.1).

Nos exames auxiliares constatava-se moderada elevação da CK (459 UI/L), com restantes parâmetros hematológicos e bioquímicos normais. A TC torácica e abdominal mostrou assimetria dos músculos dorso-lombares, por processo sugestivo de infiltração gorda dos planos dorsais esquerdos atingindo todo o músculo *erector spinae*, o qual se

\*Assistente Hospitalar Graduado de Medicina Interna, Serviço de Medicina Interna, Hospital Garcia de Orta

\*\*Assistente Hospitalar Graduado de Cirurgia Geral, Serviço de Cirurgia, Hospital Garcia de Orta

Recebido para publicação a 09.01.07

Aceite para publicação a 20.04.08

Trabalho apresentado como Poster no 12º Congresso Nacional de Medicina Interna (Porto, 2006)



FIG. 1

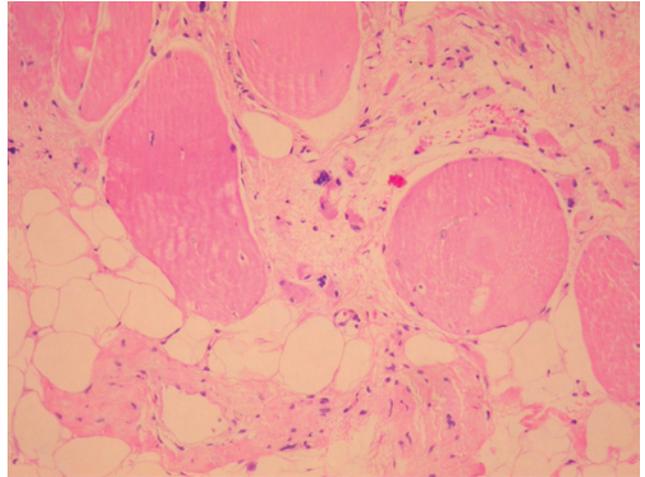


FIG. 3

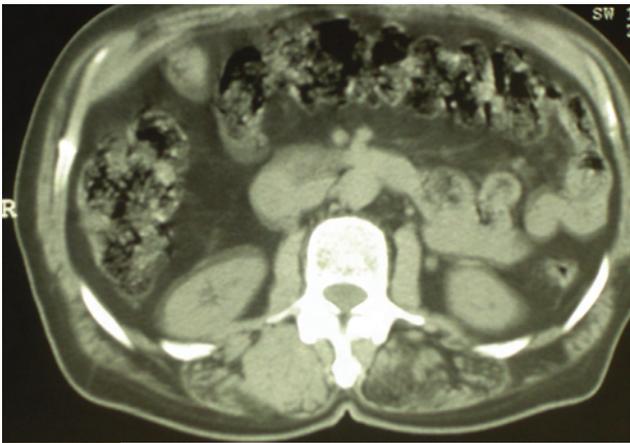


FIG. 2

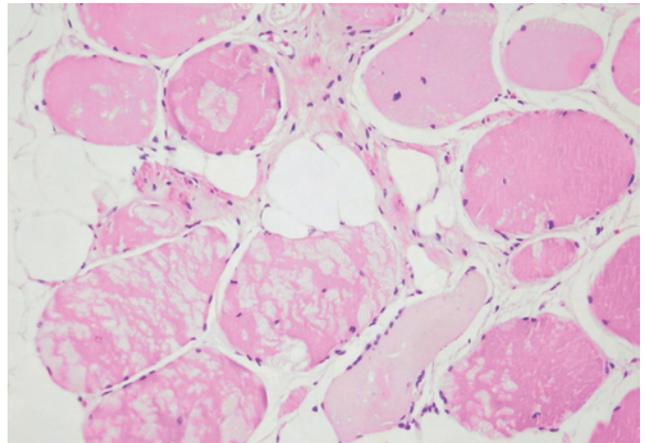


FIG. 4

mantém confinado à aponevrose, ainda que a torne discretamente abaulada (Fig. 2).

A biópsia muscular identificou material constituído por tecido muscular estriado onde se observam focos de necrose das fibras musculares, aspectos de degenerescência das mesmas, regressão adiposa e focos de fibrose. Observa-se, ainda, infiltrado inflamatório constituído por elementos mononucleados. Estes aspectos foram considerados compatíveis com processo de miopatia inflamatória (Fig. 3 e 4). Admitiu-se o diagnóstico de miosite focal, tendo a doente sido medicada com Prednisona, na dose de 40 mg/dia, com remissão completa da lesão após 4 semanas de terapêutica. A opção pela corticoterapia assentou na evolução arrastada do quadro e na sintomatologia dolorosa desencadeada pelo decúbito dorsal.

## Discussão

A miosite focal foi individualizada como entidade nosológica autónoma por Heffner, em 1977<sup>1</sup>. É considerada uma situação clínica rara, estando descritos cerca de uma centena de casos na literatura mundial.<sup>2,3</sup> Clinicamente traduz-se por um processo inflamatório localizado do músculo estriado, de expressão pseudotumoral e de carácter benigno, com crescimento lento (semanas/ meses), com dimensões que variam entre os 2 e os 10 cm.<sup>1,4-8</sup> Localiza-se predominantemente nas extremidades, tendo como característica patognomónica a ausência de sintomatologia sistémica concomitante.<sup>1,4,5,6,8,9</sup> A dor local, habitualmente ligeira, é um sintoma frequente podendo, contudo, surgir quadros algícos mais problemáticos relacionados com a compressão de estruturas adjacentes.<sup>3,10,11</sup>

Não há distribuição preferencial por qualquer dos sexos ou grupo etário, sendo conhecidos casos tanto em crianças como em idosos.<sup>1,4,5,6</sup> É característico o envolvimento de um músculo isolado, habitualmente dos membros inferiores (75% dos casos),<sup>1,3-6</sup> estando, contudo, descritas outras localizações, nomeadamente estenocleidomastoideu, rectos abdominais, músculos da face, língua e, raramente, músculos paravertebrais.<sup>1,3,4,6,8,9,12,13</sup> Cursa em geral com surpreendente normalidade analítica, nomeadamente dos parâmetros inflamatórios e da velocidade de sedimentação, surgindo, em raros casos, elevação moderada da CPK.<sup>1,3,4,6-9,12,14,15</sup> A evolução clínica tende para a regressão espontânea,<sup>3,5,7,8</sup> estando, contudo, descritas situações de recorrência.<sup>16-19</sup> Os corticoesteróides ou os imunossuppressores estão indicados em situações de curso prolongado, em sintomatologia compressiva ou ainda nas recorrências.<sup>3,4,7,10,11,14,15,16,20</sup>

É sugerida por alguns autores, de forma não consensual, a possibilidade de evolução desta entidade nosológica para polimiosite sistémica.<sup>3,4,6,9,15,18,21-24</sup> O diagnóstico é clínico e histológico, embora os aspectos imagiológicos (TC e ressonância magnética nuclear) de tumefacção muscular e infiltração adiposa sejam considerados muito sugestivos.<sup>5,6,8,15,20,25</sup> A etiologia é desconhecida, discutindo-se, de forma especulativa, a patogénese infecciosa (viral), a mediação imunológica ou a predisposição genética.<sup>1,3,4,5,26,27</sup> Faz diagnóstico diferencial com neoplasia maligna do músculo estriado, lesão infecciosa focalizada ou lesão trombótica venosa.<sup>3,4,7,9</sup>

No presente caso salienta-se a raridade desta entidade nosológica, sobre a qual se desconhece qualquer caso previamente publicado em Portugal, e destaca-se a invulgar topografia da lesão, estando identificados apenas 4 localizações similares na literatura. ■

## Agradecimentos

Os autores agradecem à Dra. Paula Borralho, do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Garcia de Orta, o apoio dispensado no estudo do presente caso.

## Bibliografia

1. Heffner RR Jr, Armbrustmacher VW, Earle KM. Focal myositis. *Cancer* 1977; 40(1):301-306.
2. Yanmaz Alnigenis MN, Kolasinski SL, Kalovidouris AE. Focal myositis: a review of 100 previously published cases and a report of 2 new cases. *Clin Exp Rheumatol* 1999;17(5):631.
3. Mielnik P, Chwali ska-Sadowska H, Wagner T. Focal myositis. *Case Rep Clin Pract Rev* 2003; 4(3):157-159.
4. Kocanaogullari H, Ozdemir E, Keser G et al. Focal myositis. *Clin Rheumatol* 1998;17(1):65-67.
5. Llauger J, Bague S, Palmer J et al. Focal myositis of the thigh: unusual MR pattern. *Skeletal Radiol* 2002; 31:307-310.
6. Kransdorf M J, Temple HT, Sweet D E. Focal myositis. *Radiol* 1998; 27:283-287.
7. Cheng N, Taylor SM, Bullock M, Hanly J. Focal myositis of the sternocleidomastoid muscle. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;132(1):150-151.
8. Galloway HR, Dahlstrom JE, Bennett GM. Focal myositis. *Australas Radiol* 2001;45(3):347-349.
9. Gordon MM, Madhok R. Recurrent focal myositis. *Rheumatology* 1999; 38: 1295-1296(Letter)
10. Alzagatit BI, Bertorini TE, Horner LH et al. T. Focal myositis presenting with radial nerve palsy. *Muscle Nerve* 1999 ; 22(7):956-9.
11. Streichenberger N, Meyronet D, Fiere V, Pellissier JF, Petiot P. Focal myositis associated with S-1 radiculopathy: report of two cases. *Muscle Nerve* 2004 ;29(3):443-446.
12. Hepburn A, Damani N, Sandison A, Pandit N. Idiopathic focal myositis in pregnancy. *Rheumatology (Oxford)* 2000 ;39(2):211-213.
13. Wunderlich S, Csoti I, Reiners K, Gunthner-Lengsfeld T, Schneider C, Becker G, Naumann M. Camptocormia in Parkinson's disease mimicked by focal myositis of the paraspinal muscles. *Mov Disord* 2002;17(3):598-600.
14. Georgalas C, Kapoor L, Chau H, Bhattacharyya A. Inflammatory focal myositis of the sternomastoid muscle: is there an absolute indication for biopsy? A case report and review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006; 263(2):149-151.
15. Kalden P, Krause T, Volk B, Peter HH, von Kempis J. Myositis of small foot muscles. *Rheumatol Int* 1998;18(2):79-82.
16. Grace KL, Wilson YG, Collins CM, Kirwan JR, Baird RN. Focal myositis - a new presentation. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2000 ;19(1):90-91.
17. Kisielinski K, Miltner O, Sellhaus B, Kruger S, Goost H, Siebert CH. Recurrent focal myositis of the peroneal muscles. *Rheumatology (Oxford)* 2002;41(11):1318-1322.
18. Misu T, Tateyama M, Nakashima I, Shiga Y, Fujihara K, Itoyama Y. Relapsing focal myositis: the localization detected by gallium citrate Ga 67 scintigraphy. *Arch Neurol* 2005;62(12):1930-1931.
19. Revaz S, Theumann N, Lobrinus JA, So AK, Dudler J. Leg pain due to bilateral focal recurrent myositis in a hemodialysis patient. *Am J Kidney Dis* 2005;45(1):e7-11.
20. Gaeta M, Mazziotti S, Toscano A, Rodolico C et al. "Dropped-head" syndrome due to isolated myositis of neck extensor muscles: MRI findings. *Skeletal Radiology* 2006;35( 2 ): 110 -112.
21. Sekiguchi K, Kanda F, Oishi K, Hamaguchi H, Nakazawa K, Maeda N, Ishihara H, Chihara K. HLA typing in focal myositis. *J Neurol Sci* 2004;227(1):21-25.
22. Flaisler F, Blin D, Asencio G, Lopez FM, Combe B. Focal myositis: a localized form of polymyositis? *J Rheumatol* 1993;20(8):1414-1416.
23. Smith AG, Urbanits S, Blaivas M, Grisold W, Russell JW. Clinical and pathologic features of focal myositis. *Muscle Nerve* 2000;23(10):1569-1575.
24. McCluggage WG, Mirakhor M. Focal myositis of the floor of mouth: report of two cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996;81(5):573-575.
25. Moskovic E, Fisher C, Westbury G, Parsons C. Focal myositis, a benign inflammatory pseudotumour: CT appearances. *The British Journal of Radiology* 1991; 64 (62): 489-493.
26. Toti P, Romano L, Villanova M, Zazzi M, Luzi P. Focal myositis: a polymerase chain reaction analysis for a viral etiology. *Hum Pathol* 1997;28(1):111-113.
27. Naggar EA, Kanda F, Okuda S, Maeda N, Nakazawa K, Oishi K, Sekiguchi K, Ishihara H, Chihara K. Focal myositis in monozygotic twins. *Intern Med* 2004;43(7):599-601.