

Um caso de dermatomiosite numa mulher jovem

A case of dermatomyositis in a young woman

Ana Paula Vilas*, Teresa Fiúza**

Resumo

Relata-se o caso de uma doente de 40 anos, internada por um quadro de dermatomiosite. Os exames complementares realizados levantaram a hipótese de associação com neoplasia do ovário, facto este que não foi confirmado pelo estudo anatomopatológico da peça operatória. Apesar disso, decide-se discutir esta associação com base numa extensa revisão bibliográfica.

Palavras chave: dermatomiosite, neoplasia, paraneoplásico

Abstract

The authors report a case of a 40-year-old woman, admitted with dermatomyositis. Imaging studies suggested an association with ovarian cancer, not confirmed histologically after surgical intervention. A literature review of the association dermatomyositis/malignancy is discussed.

Key words: dermatomyositis, malignancy, paraneoplastic

Introdução

A dermatomiosite (DM) é uma doença rara, estimando-se uma incidência anual de um caso por milhão de habitantes¹. Classicamente era considerada um quadro de polimiosite (PM) associado a exantema cutâneo típico; hoje sabe-se que ambas têm mecanismos fisiopatológicos próprios, bem como características clínicas, laboratoriais e histológicas distintas.

A DM caracteriza-se pela associação de fraqueza muscular proximal a exantema cutâneo típico. A sua associação com a neoplasia está amplamente demonstrada.

A propósito de um caso clínico em que, apesar de tudo, a etiologia neoplásica não foi demonstrada, fala-se em particular da associação da DM com a atipia do ovário.

Caso clínico

M.P.C.P., sexo feminino, 40 anos, caucasiana, aparentemente bem até meados de Fevereiro de 1996, altura em que surgiram mialgias generalizadas, mais marcadas a nível dos membros inferiores. Seguiu-se o aparecimento de edema dos membros e diminuição da força muscular, sobretudo proximal (a doente começou por ser incapaz de subir escadas, posteriormente de marchar e de levantar os braços), o que condicionou o seu internamento a 24 de Fevereiro de 1996.

Dos antecedentes pessoais salientavam-se: estenose mitral reumatisal submetida a comissurectomia aos 20 anos; insuficiência cardíaca na classe I da New York Heart Association; laqueação de trompas aos 20 anos; alergia ao cotrimoxazol.

Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

À entrada, a observação dermatológica revelou exantema cutâneo eritematoso maculopapular das áreas de fotoexposição (face e área de decote) (Fig. 1) e superfície dorsal dos cotovelos, fotossensível, eritema violáceo periorbitário com discreto edema (exantema heliotrópico), placas violáceas e zonas de despigmentação sobre as articulações metacarpofalângicas e interfalângicas (nódulos de Gottron) (Fig. 2), e ainda telangiectasias periungueais. Observava-se também tumefacção moderada dos membros, com hipersensibilidade marcada (dor desencadeada pelo toque da roupa). O exame neurológico mostrou marcada diminuição da força proximal a nível das cinturas escapular e pélvica.

Analticamente apenas se verificou elevação da enzimologia muscular: CK 20.380 U/L (N: 15-110); LDH 2.756 U/L (N: 160-320); SGOT 840 U/L (N: 8-18).

Perante este quadro foi posta a hipótese diagnóstica de DM e realizou-se biópsia musculo-cutânea. O estudo histopatológico revelou infiltrado linfocitário na derme superior e necrose focal de fibras de tecido muscular estriado, com ligeiro infiltrado linfocítico perivascular, aspectos compatíveis com miosite. Não foi possível a realização de electromiograma.

Perante o diagnóstico clínico tornou-se necessário rastrear a eventual associação com doença auto-imune e/ou neoplasia.

O estudo imunológico realizado nessa altura foi negativo (ANA, anti-DNAs, fenómeno LE, anti-SS, anti-RNP, RA test e Waller-Rose negativos).

Dos restantes exames realizados salienta-se a ecografia pélvica, que mostrou o ovário direito aumentado à custa de uma formação sólida heterogénea de 37 x 40 mm, e formação nodular do fundo do útero (subserosa); ambas as formações apresentavam vasos de baixa pulsatilidade, pelo Doppler (Fig. 3). A tomografia computadorizada toracoabdominopélvica apenas mostrou, de significativo, uma formação hipodensa com 40-50 mm de diâmetro, para-uterina direita, provavelmente traduzindo lesão do ovário (Fig. 4).

* Interna do Complementar de Medicina Interna

** Assistente Hospitalar de Medicina Interna

Clínica Universitária de Medicina Interna e Gastrenterologia do Hospital de Pulido Valente, Lisboa

Recebido para publicação a 20.01.98

Fig. 1



Fig. 2



Nesta altura equacionou-se a hipótese de neoplasia do ovário direito associada a dermatomiosite como síndrome paraneoplásica, pelo que a doente foi orientada para a cirurgia. A 18 de Março de 1996 a doente foi submetida a histerectomia total com anexectomia bilateral e omentectomia, tendo sido feitas múltiplas biópsias peritoneais sistêmicas, ganglionares pélvicas e lombo-aórticas, e lavagem peritoneal para exame citológico, de acordo com a abordagem cirúrgica oncológica habitual.

De referir que entretanto já havia iniciado, a 27 de Fevereiro, terapêutica com prednisolona (1 mg/Kg/dia), com alguma melhoria clínica (desaparecimento das mialgias e hiperestesia, diminuição do edema e muito discreta melhoria da força muscular).

O pós-operatório decorreu sem intercorrências relevantes e ao fim de 4 dias a doente já estava assintomática. De salientar que no pós-operatório, por lapso, não reiniciou corticoterapia.

O estudo anatomopatológico da peça operatória não revelou tecidos com neoplasia maligna, mostrando apenas quisto hemorrágico do corpo amarelo a nível do ovário direito, quistos foliculares no ovário esquerdo, fibromiomas uterinos, colo com lesões de cervicite crónica e quistos de retenção.

A doente manteve-se assintomática até Julho 96, altura em que surgiram artralguas simétricas das mãos (interfalângicas), punhos, cotovelos e calcanhares, sem sinais inflamatórios, mas com rigidez matinal, e que melhoraram pouco com terapêutica com anti-inflamatórios não esteróides. As análises então realizadas apenas mostraram ANA de 1/200, com padrão mosqueado (anteriormente tinha sido negativo). Iniciou terapêutica com prednisolona (10 mg/dia), com desaparecimento das queixas. Em Setembro de 1996 suspendeu-se a corticoterapia, mantendo-se a doente as-

sintomática ou com períodos curtos de artralguas.

Discussão

É aceite pela maioria dos autores que o diagnóstico de DM é feito com base nos 5 critérios de Bohan e Peter: exantema cutâneo típico (exantema heliotrópico, nódulos de Gottron, dermatite das áreas de fotoexposição muitas vezes fotossensível); fraqueza muscular proximal e simétrica; elevação da enzimologia muscular; alterações eletromiográficas do tipo miopático; histologia muscular compatível com miosite. O diagnóstico definitivo de DM é feito se estão presentes o exantema cutâneo típico e 3 dos outros critérios². O caso por nós apresentado é, sem dúvida, um caso de dermatomiosite.

A associação com neoplasia é hoje universalmente aceite, variando de 15 a 50% dos casos de DM, de acordo com os diferentes autores³⁻⁹. O ovário é uma localização frequente de atipia nestes doentes, sendo estimado um risco de 13-20 vezes o da população geral, risco este que é maior em doentes com mais de 40 anos^{5,6,10-12}. A neoplasia do ovário tem a particularidade de ser diagnosticada quase sempre quando já ocorreu disseminação, mesmo nos casos em que foi feito um despiste exaustivo na altura do diagnóstico de DM^{5,11,13}. Perante isto, e dado o prognóstico estar directamente relacionado com o estadió da doença aquando do diagnóstico, Whitmore et al aconselham considerar a realização de histerectomia total com anexectomia bilateral na presença de CA 125 sérico elevado, ou outro factor de risco para esta neoplasia, nomeadamente uma história familiar relevante¹¹.

No caso apresentado havia imagiologia fortemente sugestiva de massa anexial. Os níveis séricos de CA 125 eram normais, mas estes apenas estão elevados em cerca de 50% dos casos de carcinoma do ovário em estadió I¹¹. Optou-se então pela abordagem cirúrgica. Foi tido em

Fig. 3

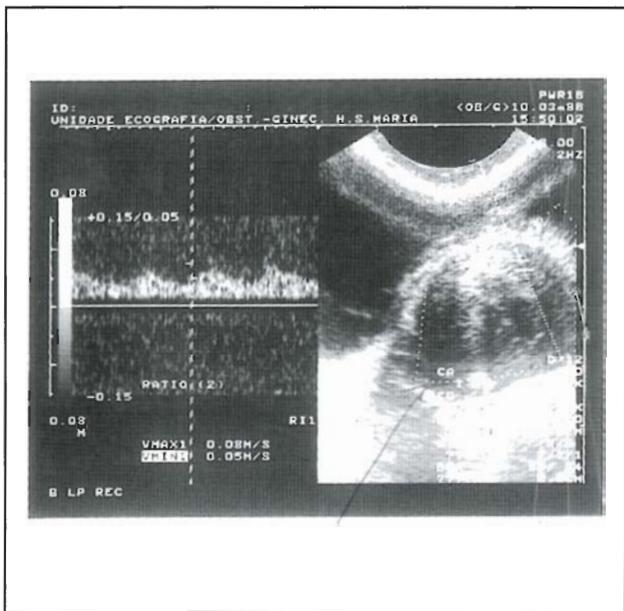
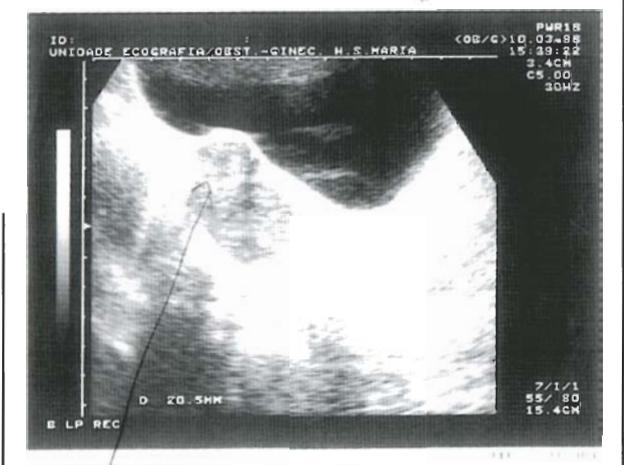
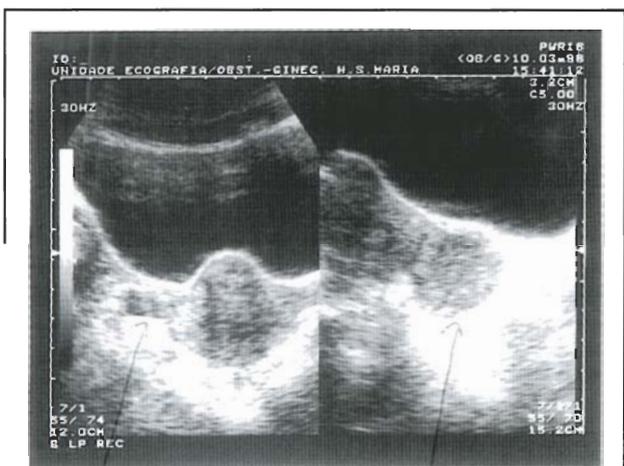
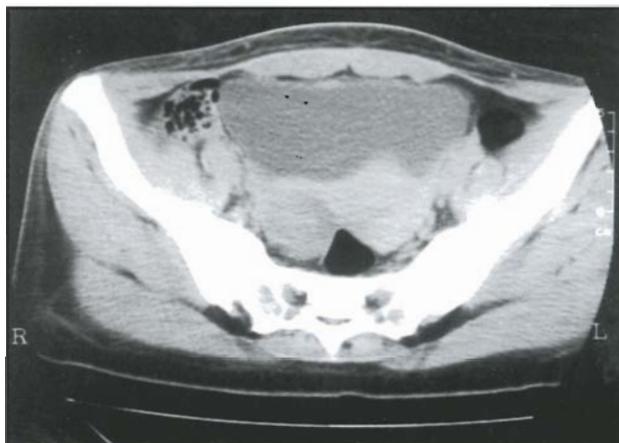


Fig. 4



consideração o facto de se tratar duma doente de 40 anos (idade não demasiado precoce para a menopausa), já submetida a laqueação de trompas há 20 anos.

O estudo anatomopatológico da peça operatória não confirmou a presença de neoplasia. No entanto, a cirurgia foi seguida de uma remissão completa do quadro de DM no prazo de poucos dias. Este é o comportamento típico da DM paraneoplásica, onde a cura do tumor primitivo leva à remissão completa do quadro clínico^{7,8}. Poderá ser argumentado que a remissão ocorreu sob o efeito da corticoterapia; contudo esta foi suspensa inusitadamente no pós-operatório, tendo a doente sido tratada com corticóides em doses altas durante menos de 3 semanas. Esta suspensão não condicionou recidiva do quadro clínico, que é habitual nos casos de DM primária ou idiopática. De facto, nestes últimos casos, o tratamento consiste em corticoterapia em doses elevadas durante um período nunca inferior a um mês após a miosite se ter tornado inactiva, tanto em termos enzimáticos, como em termos clínicos. Segue-se um desmame lento dos corticóides, devendo este ter uma duração superior ao tempo de terapêutica em doses altas¹⁰. Um desmame demasiado rápido é, regra geral, seguido de recidiva da doença.

Baseados na vigilância clínica posterior e nas avaliações imunológicas, põe-se como provável, à *posteriori*, a etiologia auto-imune da DM, apesar do primeiro estudo ter sido negativo.

No entanto, não queremos deixar de salientar que o caso apresentado, apesar de não ter tido confirmação histológica de atipia, teve um comportamento do tipo paraneoplásico.

Bibliografia

1. Grevelink S, Moschella SL, Kay J. Dermatomyositis update. *J Clin Rheumatol* 1995; 1 (1): 2-12.
2. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis: *N Eng J Med* 1975; 292: 344-347 e 403-407
3. Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. A computer assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine* 1977; 56 (4): 255-286.
4. Chow WH, Gridley G, Mellemkjaer L, McLaughlin JK, Olsen JH, Fraumeni Jr JF. Cancer risk following polymyositis and dermatomyositis: a nationwide cohort study in Denmark. *Cancer Causes Control* 1995; 6: 9-13.
5. Cherin P, Piette JC, Herson S, et al. Dermatomyositis and ovarian cancer: a report of 7 cases and literature review. *J Rheumatol* 1993; 20: 1897-1899.
6. Sigurgjersson B, Lindelof B, Edhag O, Allander E. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis: a population-based study. *N Eng J Med* 1992; 326: 363-367
7. Bonnetblanc JM, Bernard P, Fayol J. Dermatomyositis and malignancy: a multicenter cooperative study. *Dermatologica* 1990; 180: 212-216.
8. Ponge A, Mussini JM, Ponge T, Mougars Y, Cottin S. Dermatopolymyositis parancoplasiques. *Rev Méd Interne* 1987; 8: 251-256.
9. Vesterager L, Worm AM, Thomsen K. Dermatomyositis and malignancy. *Clin Exp Dermatol* 1980; 5: 31-35.
10. Callen JP. Dermatomiosite - uma atualização sobre o diagnóstico, avaliação e tratamento. *Med Cir* 1995; 7/8: 140-146.
11. Whitmore SE, Rosenshein NB, Provost TT. Ovarian cancer in patients with dermatomyositis. *Medicine* 1994; 73: 153-160.
12. Whitmore SA, Watson R, Rosenshein NB, Provost TT. Dermatomyositis sine myositis: association with malignancy. *J Rheumatol* 1996; 23: 101-105.
13. Verducci MA, Malkasian GD, Friedman SJ, Winkelmann RK. Gynecologic carcinoma associated with dermatomyositis-polymyositis. *Obstet Gynecol* 1984; 64: 695-697.

Agradecimentos

Os Autores agradecem ao Sr. Prof. Dr. Políbio Serra e Silva toda a colaboração prestada na revisão deste artigo.