



---

## **Serviço e Disciplina de Clínica Médica**

**Sessão Clínica- 18/04/2022**

**Auditório Dr Honor de Lemos Sobral - Hospital Escola Álvaro Alvim**

**Orientador: Dr Luiz Clovis Bittencourt**

**Relator: R2 Gustavo de Araújo Neto**

**Debatedor: R1 Paula Grazieli dos Santos Reis**

---

## **Identificação:**

T.M.M , Sexo feminino 60 anos , do lar , natural de Campos Dos Goytacazes.

**Queixa principal:** “Dor nas articulações e falta de ar”

## **HDA:**

Paciente refere que em 2015 iniciou quadro de poliartrite de pequenas e grandes articulações com predomínio nos joelhos. Fez uso de glicosamina e condroitina com discreta melhora. Em 2016 evoluiu com piora do quadro articular concomitante apresentou tosse seca , dispneia cansaço e febrícula, foi tratada como pneumonia bacteriana. Após vários episódios de pneumonia (sic), foi encaminhada para o ambulatório de pneumologia. Foi realizado uma tomografia de tórax que evidenciou lesão compatível com vidro fosco com áreas de fibrose. Submetida a biópsia de pulmão que evidenciou fibrose intersticial inespecífica .Fez uso de Ofev (nintedanime 150mg 1 cápsula 2x ao dia) por 3 meses, sem melhora clínica. Sendo assim foi encaminhada para o ambulatório de reumatologia para investigação do diagnóstico. Paciente evoluiu com porliartrite , diminuição de força muscular proximal e lesões de pele , mãos e face; Sendo solicitado exames para esclarecimento do diagnóstico.

## **Exame físico:**

Acianótica, anictérica,afebril, eupneica em ar ambiente, normocorada, hidratada.

Ectoscopia: lesões hiperemiada em mãos e falanges.

Ap respiratório: mvua com estertores crepitantes em bases. Sat: 98% em ar ambiente.

Acv: rcr em 2t sem sopros. Fc:78 bpm. Pa: 120x80 mmhg

---

Abdomên: peristalse presente , indolor a palpação profunda e superficial.

Mmii: sem edemas , panturrilhas livres.

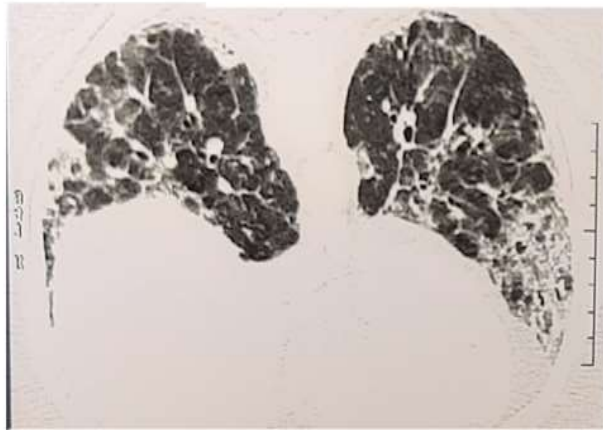
Exame articular: poliartrite de pequenas e grandes articulações( mãos , punhos, joelhos e pés)

## Exames:

Exames	2016/2017
Htc	38%
Hb	13,3 g/dl
Plaquetas	318,000
Leucócitos	10,000
Vhs	79 mm/h
Pcr	13,74 mg/l
Glicose	82 mg/dl
Ureia	26 mg/dl
Creatinina	0,6 mg/dl
Latex	62 ui /ml
Waller-rose	24 ui/ml
Fan*	1/160
Anti-RNP	Negativo
Anti scl 70	Negativo

\*Fan: pontilhado fino e citoplasmático

- Radiografia de tórax: lesões compatíveis com infiltrado intersticial em bases.
- Prova de função pulmonar- grau III – distúrbio ventilatório restritivo
- Tc tórax 2016: Fibrose pulmonar e lesões em vidro fosco





# Discutir HDs e Conduatas #

# INVESTIGAÇÃO REUMATOLÓGICA:

Realizado exames:

	Exames 2017
CPK	700 ( N: ATÉ 130)
ANTI JO1	237 ( N: ATÉ 10)
ALDOLASE	27( ATÉ 7)
ANTI CCP	NEGATIVO
VHS	79 MM/H
PCR	13,74 MG/L

Obs: VHS E PCR constantemente altos

# DIAGNÓSTICO PRINCIPAL

- Dermatomiosite com síndrome anti-sintetase

## Tratamento:

- Micofenolato de mofetila e Corticoterapia  
vo: 60/40/20 mg, porém sem melhoras.

- Realizado pulsoterapia com  
metilprednisolona 1000 mg por 3 dias.

- Paciente persistia muito sintomática, com  
dispnéia e cansaço ao pequeno esforço...



## Seguimento do tratamento

- Prescrito Rituximabe 500 mg.
  - 2 frascos dia no D0 E D15 e posteriormente 6/6 meses.
- Paciente evoluiu com melhora clínica:
  - Melhora importante do quadro pulmonar( apresentando diminuição da dispneia) e do quadro musculo-esquelético( com melhora da força muscular )

# Melhora dos exames:

- Tc de tórax : mantido fibrose pulmonar sem vidro fosco
- Prova de função pulmonar: restritiva leve
- Exames laboratoriais:

	Exames 2017
CPK	( N: ATÉ 130)
ALDOLASE	( ATÉ 7)
VHS	MM/H
PCR	MG/L

## MEDICAMENTOS EM USO

- Rituximabe 2 frascos EV de 6/6 meses.
- Hidroxicloroquina 400mg 1x ao dia
- Prednisona 5 mg/dia

# Dermatomiosite

## Epidemiologia

- A dermatomiosite (DM) é uma doença relativamente incomum.
- A incidência anual estimada de todos os subtipos de DM foi de aproximadamente 1 por 100.000
- A incidência de DM é maior no sexo feminino do que no masculino

# Definição

- A dermatomiosite (DM) clássica é uma miopatia inflamatória idiopática que mais comumente se apresenta com fraqueza muscular progressiva, simétrica, proximal e um conjunto de achados cutâneos característicos.

# CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

## Achados cutâneos

- Pápulas de Gottron (pápulas rosa-violáceas sobrejacentes às articulações interfalângicas e metacarpofalângicas).

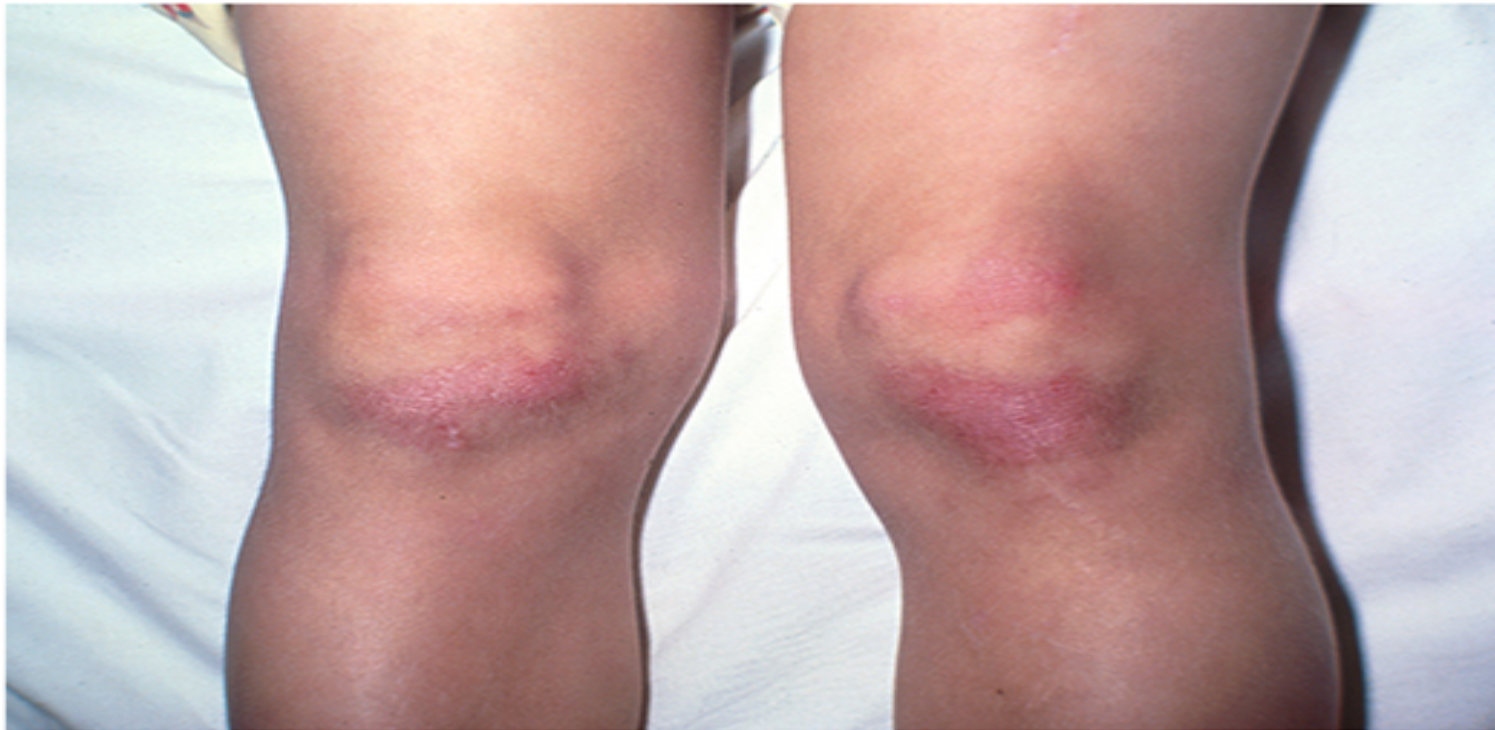
**Gottron's papules in dermatomyositis**



Reproduced with permission from: [www.visualdx.com](http://www.visualdx.com). Copyright VisualDx. All rights reserved.

Sinal de Gottron (eritema macular, rosa-violáceo sobrejacente a outras articulações, como cotovelos ou joelhos)

### **Gottron's sign in dermatomyositis**



- Erupção heliotrópica (eritema rosa-violáceo, com ou sem edema, envolvendo a pele periorbitária)

### **Heliotrope eruption in dermatomyositis**



---

*Courtesy of Jeffrey Callen, MD, FACP, FAAD.*



## Associação de dermatomiosite , doença pulmonar intersticial e presença de anticorpos anti-sintetase

- DPI ocorre em pelo menos 30 a 40 por cento dos casos de DM.

# Síndrome anti-sintetase :

- O grupo síndrome anti-sintetase é definido pela presença de auto anticorpos séricos contra as aminoacil-tRNA sintetases, uma família de enzimas intracitoplasmáticas que desempenham um papel vital na síntese proteica.
- - Mais frequentemente em associação com anti-Jo-1 ou outro anticorpo anti-sintetase (por exemplo, anti-PL-7 ou anti-PL-12). .
- Paciente pode apresentar : Miosite, Doença pulmonar intersticial , artrite não erosiva , febre e fenômeno de Raynaud .
- A presença de duas ou mais das características acima suporta a síndrome.

# CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL

- Geralmente se queixam de dispneia e tosse não produtiva.
- O exame pulmonar pode revelar crepitações bibasilares secas.

## - Testes de função pulmonar

são usados para ajudar a distinguir a causa da dispneia e para avaliar a gravidade do comprometimento respiratório.

## O diagnóstico de DPI :

- Em pacientes com DM conhecida geralmente pode ser estabelecido com base na apresentação clínica, exames de imagem do tórax e testes de função pulmonar.
- A biópsia pulmonar geralmente não é necessária.

# TRATAMENTO

- A melhor abordagem terapêutica para as manifestações cutâneas do DM permanece incerta.
- Sugere-se a implementação de fotoproteção, terapias antipruriginosas e terapia com corticosteroides tópicos.

# Medicações

- Os glicocorticóides são a base do tratamento da doença pulmonar intersticial (DPI) em pacientes com dermatomiosite (DM).
- Um segundo agente imunossupressor pode ser associado ex: ciclofosfamida e micofenolato.

# Doença refratária

- **Rituximabe** — Dados limitados de séries de casos e relatos de casos sugerem benefício do [Rituximabe](#), em pacientes com DPI progressiva em pacientes com dermatomiosite (DM), incluindo síndrome anti-sintetase.

# Resposta a terapia

- Uma resposta favorável inclui:
  - uma redução na dispneia e tosse, clareamento radiográfico e melhora fisiológica.
  - Avaliada pela capacidade vital forçada, capacidade pulmonar total e saturação de oxigênio em repouso e exercício.



# Resposta ao tratamento

- Se o paciente tiver uma resposta favorável após um mês de terapia, a dose inicial de glicocorticóides é reduzida.

# Referências

- [https://www.uptodate.com/contents/interstitial-lung-disease-in-dermatomyositis-and-polymyositis-treatment?search=dermatomiosite%20e%20fibrose%20pulmonar%20intersticial&source=search\\_result&selectedTitle=2~150&usage\\_type=default&display\\_rank=2](https://www.uptodate.com/contents/interstitial-lung-disease-in-dermatomyositis-and-polymyositis-treatment?search=dermatomiosite%20e%20fibrose%20pulmonar%20intersticial&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2)