

Polimiosite associada à síndrome nefrótica

Renato Oliveira Freire¹, José Caetano Macieira², Hugo Leite de Farias Brito³

RESUMO

A polimiosite (PM) é uma doença sistêmica do grupo das miopatias inflamatórias idiopáticas, clinicamente caracterizada por fraqueza muscular proximal e simétrica. Há relatos na literatura de PM associada a neoplasias, doenças autoimunes e infecções virais. Entretanto, a associação entre PM e nefropatia não é frequente. Descrevemos o caso de um paciente com polimiosite que evoluiu com síndrome nefrótica devido à presença de glomerulonefrite mesangial.

Palavras-chave: polimiosite, síndrome nefrótica, miosite.

INTRODUÇÃO

A polimiosite (PM) é definida como uma miopatia idiopática que evolui durante semanas a meses e tem como característica principal o desenvolvimento de processo inflamatório não supurativo na musculatura esquelética, o qual se manifesta clinicamente por fraqueza muscular proximal e simétrica. Tem incidência de aproximadamente um caso a cada 100 mil habitantes, com predomínio em mulheres.^{1,2}

A fraqueza muscular progressiva é, em geral, o primeiro sintoma apresentado e seu caráter subagudo faz com que os pacientes levem algum tempo até procurar atendimento médico; mais raramente, a doença pode manifestar-se de forma aguda, acompanhada de rabdomiólise e mioglobinúria.^{3,4}

Os pacientes acometidos se queixam de dificuldade nas tarefas diárias que necessitam do uso dos músculos proximais, a exemplo de subir degraus, subir no meio-fio da calçada, levantar objetos ou se pentear. A musculatura esquelética da parede posterior da faringe e do terço proximal do esôfago é comprometida com frequência, dando origem a disfagia e engasgos. Sintomas constitucionais podem estar presentes e incluem fadiga, hiporexia, perda ponderal, artralgia ou artrite de pequenas e médias articulações.¹⁻³

A PM pode ocorrer isoladamente ou estar associada a doenças sistêmicas autoimunes e infecções virais, a exemplo

de lúpus, artrite reumatoide, doença de Crohn, infecções por HIV e HTLV.^{5,6} No entanto, o envolvimento renal na PM não é comum.^{7,8} Relatamos o caso clínico de um paciente de 37 anos que evoluiu com anasarca e lesão renal evidenciada à biópsia.

RELATO DE CASO

Paciente do gênero masculino, 37 anos, foi internado com quadro de anasarca, fraqueza muscular progressiva, disfagia para sólidos e astenia de evolução há 45 dias. Havia relato de ganho ponderal de 15 kg durante o período. Ao exame físico, encontrava-se afebril, hidratado, corado, anictérico; ausculta cardíaca e respiratória sem alterações; abdome globoso, flácido, doloroso à palpação em epigástrio, com edema de parede, sem visceromegalia; cavidade oral e pele sem lesões; apresentava edema importante nos membros superiores (Figura 1) e inferiores. Ao exame neurológico, não apresentava alteração dos pares cranianos; reflexos simétricos; sensibilidade profunda e superficial preservadas e força muscular grau II, com fraqueza muscular proximal. Exames iniciais revelaram CPK de 15.969 U/L (normal até 232 U/L), TGO de 1.356 U/L (até 37 U/L), TGP de 519 U/L (até 65 U/L), albumina de 1,2 g/dL (3,4 a 5,0 g/dL) e LDH de 1.551 U/L (até 190 U/L). O colesterol total era 143 mg/dL (0-200 mg/dL), com LDL de 91,4 mg/dL (0-100 mg/dL), HDL de 18 mg/dL (35-60 mg/dL) e triglicérides de 168 mg/dL

Recebido em 22/01/2010. Aprovado, após revisão, em 24/04/2010. Declaramos a inexistência de conflitos de interesse. Universidade Federal de Sergipe, Aracaju, SE, Brasil.

1. Residente de Clínica Médica, Universidade Federal de Sergipe, Aracaju, Brasil

2. Professor Assistente de Clínica Médica – Módulo de Reumatologia, Universidade Federal de Sergipe

3. Professor Adjunto de Patologia da Universidade Federal de Sergipe

Endereço para correspondência: Renato Oliveira Freire. Rua Homero de Oliveira, 325/103. Salgado Filho, Aracaju, SE, Brasil. CEP 49020190. Tel: 55 (79) 3246-1581/8118-8279. E-mail: renatoaju07@yahoo.com.br

(30-150 mg/dL). O hemograma da admissão apontou anemia discreta (hemoglobina 11,8 g/dL), normocítica e normocrômica e leucocitose de 18.900 células/mm³, à custa de 85% de segmentados. A velocidade de sedimentação de hemácias era de 38mm³ (normal até 15), a PCR, positiva (dosagem qualitativa), o FAN (HEp-2) era de 1/160 (até 1/40), com padrão citoplasmático fibrilar. A biópsia do músculo deltoide revelou reação inflamatória crônica linfomononuclear intersticial e endomisial (Figura 2A), com áreas de fibrose; presença de fibras musculares necróticas e frequentes fibras musculares com alterações regenerativas (Figura 2B); quadro histológico compatível com miopatia inflamatória. Diante dos achados clínicos e laboratoriais, estabeleceu-se diagnóstico de polimiosite e deu-se início a tratamento com prednisona (1 mg/kg/dia). No decorrer da internação, o paciente foi submetido à pulsoterapia com metilprednisolona (1 g/dia), durante três dias.

A análise do sedimento urinário revelou proteínas e hemácias (++); a proteinúria de 24 horas era de 3.771 mg (20-150 mg). A presença desses achados ao exame de urina, associado ao quadro de anasarca e hipoalbuminemia, motivou a realização de biópsia



Figura 1

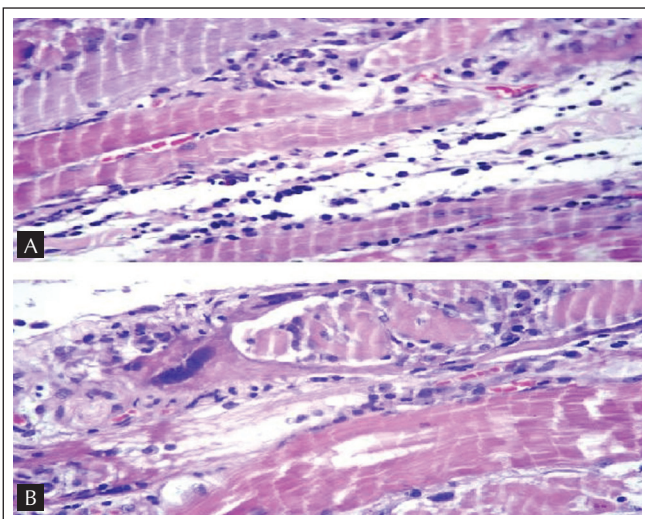


Figura 2

renal, que revelou expansão mesangial difusa (glomerulonefrite proliferativa mesangial) e atrofia tubular focal com fibrose intersticial discreta. Após 55 dias de internação, recebeu alta hospitalar; apresentava bom estado geral, embora mantivesse a dificuldade de deambulação, com fraqueza muscular proximal, mas sem disfagia e com melhora do quadro de anasarca. A CPK foi reduzida de forma marcante – o resultado na alta hospitalar era de 663 U/L. Continua em acompanhamento ambulatorial no Serviço de Reumatologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Sergipe, em uso de prednisona e em programa de pulsoterapia mensal com ciclofosfamida, devido à persistência do quadro miopático e ao comprometimento renal.

DISCUSSÃO

A associação de polimiosite com doença renal tem sido descrita na literatura tanto na forma de insuficiência renal aguda decorrente de rabdomiólise e mioglobulinúria como associada à glomerulonefrite.^{4,8-12} Essa relação entre miopatias inflamatórias idiopáticas e nefropatia não é frequente,⁷ embora Yen *et al.*⁴ tenham encontrado algum grau de hematúria e proteinúria em 14 de 65 pacientes (21,5%) com polimiosite ou dermatomiosite (DM).

A lesão glomerular mais comumente relacionada à PM é a glomerulonefrite proliferativa mesangial,^{9,11} o que está de acordo com nosso relato e a publicação de Valenzuela *et al.*¹⁰ Entretanto, há relato de pacientes com PM que evoluíram com glomerulonefrite rapidamente progressiva.¹²

Síndrome nefrótica associada à PM é rara, com poucos casos relatados na literatura. No estudo de Pasquali *et al.*,⁸ de oito pacientes com polimiosite, apenas um se manifestou com síndrome nefrótica. Por outro lado, há descrição de pacientes com miopatias inflamatórias idiopáticas (DM e PM) que evoluíram com anasarca sem relação com síndrome nefrótica.^{13,14} Gorelik *et al.*,¹⁵ por exemplo, encontraram sete casos de DM e PM relacionados à anasarca; como no episódio descrito, todos eram adultos do gênero masculino, além do relato de disfagia em quatro desses pacientes. Entretanto, nenhum desses pacientes evoluiu com síndrome nefrótica.

O aspecto interessante desse caso consiste na associação entre polimiosite, anasarca e síndrome nefrótica, diferentemente de outros relatos encontrados na literatura. Os achados clínicos e laboratoriais de edema generalizado, fraqueza muscular importante e CPK de 15.969 U/L sugerem destruição muscular maciça. No entanto, vale ressaltar que em nenhum momento o paciente apresentou deterioração da função renal. A despeito da boa resposta inicial à terapia instituída, a evolução clínica desse paciente é incerta, por conta dos poucos casos existentes na literatura.

REFERÊNCIAS

REFERENCES

1. Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003; 362:971-82.
2. Yazici Y, Kagen L. Clinical presentation of the idiopathic inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am* 2002; 28:823-32.
3. Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis. *N Eng J Med* 1991; 325:1498.
4. Yen TH, Lai PC, Chen CC, Hsueh S, Huang JY. Renal involvement in patients with polymyositis and dermatomyositis. *Int J Clin Pract* 2005; 59:188-93.
5. Stefanidis I, Giannopoulou M, Liakopoulos V, Dovas S, Karasavvidou F, Zachou K *et al.* A case of membranous nephropathy associated with Sjögren syndrome, polymyositis and autoimmune hepatitis. *Clin Nephrol* 2008; 70:245-50.
6. Robert WJ, William PA. Renal disorders associated with systemic sclerosis, rheumatoid arthritis, sjogrens syndrome and polymyositis-dermatomyositis. In: Schrier RW (ed.). *Diseases of the kidney and urinary tract*. 8 ed. Lippincott, Williams and Wilkins: Philadelphia 2007. p. 1713-4.
7. Doria A, Sabadini E, Sinico RA. Non SLE connective tissue diseases: general aspects and kidney. *G Ital Nefrol* 2005; 22:11-20.
8. Pasquali JL, Meyer P, Christman D, Picard A, Grosshans E, Storck D. Renal manifestations in dermatomyositis and polymyositis. *Ann Med Interne* 1987; 138:109-13.
9. Takizawa Y, Kanda H, Sato K, Kawahata K, Yamaguchi A, Uozaki H *et al.* Polymyositis associated with focal mesangial proliferative glomerulonephritis with depositions of immune complexes. *Clin Rheumatol* 2007; 26:792-6.
10. Valenzuela OF, Reiser IW, Porush JG. Idiopathic polymyositis and glomerulonephritis. *J Nephrol* 2001; 14:120-4.
11. Frost NA, Morand EF, Hall CL, Maddison PJ, Bhalla AK. Polymyositis complicated by arthritis and mesangial proliferative glomerulonephritis: case report and review of the literature. *Br J Rheumatol* 1993; 32:929-31.
12. Tsunemi M, Ishimura E, Tsumura K, Shoji S, Sugimura S, Nishizawa Y *et al.* A case of crescentic glomerulonephritis associated with polymyositis. *Nephron* 1993; 64:488-9.
13. Zedan M, El-Ayouty M, Abdel-Hady H, Shouman B, El-Assmy M, Fouda A. Anasarca: not a nephrotic syndrome but dermatomyositis. *Eur J Pediatr* 2008; 167:831-4.
14. Andonopoulos AP, Gogos CA, Tzanakakis G. Subcutaneous edema: an "unrecognized" feature of acute polymyositis. *Rheumatol Int* 1993; 13:159-61.
15. Gorelik O, Almozino-Sarafian D, Alon I, Rapoport MJ, Goltsman G, Herbert M *et al.* Acute inflammatory myopathy with severe subcutaneous edema, a new variant? Report of two cases and review of the literature. *Rheumatol Int* 2001; 20:163-6.