

Polimiosite no diagnóstico diferencial de dor torácica aguda

Polymyositis in the differential diagnosis of acute chest pain: case report

Igor Tadeu Garcia Ferreira¹, Thales Henrique Costa Gonçalves¹, Caio André Moises de Lima¹, Marcia Scolfaro Carvalho¹

Recebido do Hospital Municipal Dr. Mário Gatti, Campinas, SP, Brasil.

RESUMO

As miosites inflamatórias idiopáticas são um grupo heterogêneo de doenças de repercussão sistêmicas. A polimiosite é a manifestação fenotípica mais comum entre as miosites inflamatórias idiopáticas. A apresentação típica é dor e fraqueza progressiva simétrica da musculatura proximal e flexora do pescoço, com evolução de semanas a meses, associada à elevação dos marcadores de lesão muscular. O presente relato demonstra um quadro de polimiosite que se manifestou como dor torácica, acompanhado de aumento de creatinofosfoquinase e creatinofosfoquinase fração MB (CKT-MB), fazendo diagnóstico diferencial com síndrome coronariana aguda. O caso motivou a realização do levantamento bibliográfico, na busca de casos semelhantes e detalhamento dos critérios diagnósticos. Fizemos uma revisão comparando os aspectos clínicos importantes para diagnóstico diferencial das miopatias inflamatórias com os da síndrome coronariana aguda, além de discutir critérios diagnósticos das miopatias inflamatórias e seu tratamento.

Descritores: Dermatomiosite/diagnóstico; Dermatomiosite/quimioterapia; Diagnóstico diferencial; Dor abdominal; Miosite de corpos de inclusão; Poliomiosite/diagnóstico; Poliomiosite/quimioterapia; Creatina quinase/metabolismo; Creatinina quinase forma MB/metabolismo; Humanos; Relatos de casos

ABSTRACT

Idiopathic inflammatory myositis is a heterogeneous group of diseases with systemic repercussions. Polymyositis is the most common phenotypic manifestation among idiopathic inflammatory myositis. The typical presentation is pain and

progressive symmetrical weakness of the proximal and flexor musculature of the neck, with progression from weeks to months, associated with elevation of the markers of muscle injury. The present report demonstrates a picture of polymyositis that manifested as chest pain, with increased creatine kinase and creatine phosphokinase MB, making a differential diagnosis with acute coronary syndrome, which motivated the bibliographic survey in search for similar cases, and detailing of the diagnostic criteria. Thus, we performed a review comparing the clinical aspects that are important for a differential diagnosis of inflammatory myopathies with those of the acute coronary syndrome, and discussed the diagnostic criteria for inflammatory myopathies and their treatment.

Keywords: Dermatomyositis/diagnosis; Dermatomyositis/drug therapy; Diagnosis, differential; Abdominal pain; Myositis, inclusion body; Polymyositis/diagnosis; Polymyositis/drug therapy; Creatine kinase/metabolism; Creatine kinase, MB form/metabolism; Humans; Case report

INTRODUÇÃO

As miosites inflamatórias idiopáticas (MII) são um grupo heterogêneo de raras doenças com repercussão sistêmica, que cursam com fraqueza muscular proximal, elevação de enzimas musculares e biópsia muscular com sinais de inflamação, além de manifestações extramusculares. São classificadas segundo a forma de apresentação, idade em que se iniciaram os sintomas, características imuno-histoquímicas e resposta ao tratamento.⁽¹⁾

A polimiosite (PM) é a manifestação fenotípica mais comum dentre as MII, com prevalência de 9,7 casos a cada 100 mil pessoas, predomínio no feminino, acima de 20 anos. A incidência aumenta com a idade, atingindo pico entre 50 e 59 anos. Esta epidemiologia pode estar superestimada, uma vez que não são todos os estudos que tiveram o diagnóstico baseado na biópsia muscular, que é uma ferramenta importante no diagnóstico diferencial das miosites inflamatórias.^(2,3)

A apresentação típica é fraqueza progressiva simétrica da musculatura proximal e flexora do pescoço, com evolução de semanas a meses. Dor muscular é uma queixa comum, e a disfagia ocorre em um terço dos pacientes. As manifestações extramusculares mais comuns são miocardite e o acometimento intersticial do pulmão,^(1,4) mas também o esôfago pode ser acometido.

O diagnóstico da PM é baseado em critérios, e o mais antigo e mais utilizado é o de Bohan e Peter, publicado em 1975.⁽⁴⁾

1. Departamento de Clínica Médica, Hospital Municipal Dr. Mário Gatti, Campinas, SP, Brasil.

Data de submissão: 24/04/2017 – Data de aceite: 25/04/2017

Fonte de auxílio à pesquisa: nenhuma.

Conflito de interesse: não há.

Endereço para correspondência:

Igor Tadeu Garcia Ferreira

Av. Prefeito Faria Lima, 340 – Parque Itália

CEP: 13036-902 – Campinas, SP, Brasil

Tel.: (35) 988291165 – E-mail: igortgferreira@hotmail.com

Em 2003, Dalakas propôs outro critério, que contempla mais detalhadamente o diagnóstico diferencial entre as MII. No ano seguinte, o *European NeuroMuscular Centre* (ENMC) propôs o modelo diagnóstico mais atual e complexo, com sensibilidade de 84%.⁽¹⁾

O seguinte relato demonstra um quadro de PM que se manifestou como dor torácica e aumento de marcadores de necrose miocárdica, creatinofosfoquinase (CKT) e creatinofosfoquinase fração MB (CKT-MB), confrontando o diagnóstico de síndrome coronariana aguda, uma condição muito prevalente, cujo o correto manejo tem grande impacto na sobrevida. Desta maneira, é importante que se conheça a história natural das doenças que fazem diagnóstico diferencial com as insuficiências coronarianas agudas. Com esta revisão, buscamos salientar a importância das miopatias neste diagnóstico diferencial, que são condições pouco lembradas e, talvez, por isso, pouco diagnosticadas.

RELATO DE CASO

Trata-se de um paciente do sexo masculino, de 38 anos, com história de dor e fraqueza muscular proximal em membros inferiores (MMII) há 4 anos, de caráter intermitente, ora sem associação com outros sintomas, ora associado a parestesias locais, e cervicalgia. Nos antecedentes pessoais, negava patologias prévias, tabagismo, uso de medicações e drogas ilícitas. Durante todo este tempo, procurou serviços de saúde sem elucidação diagnóstica.

Sua última procura foi no pronto-socorro de um hospital municipal, com queixa de dor torácica em aperto, associada com parestesia do membro superior esquerdo e cervicalgia, que se iniciara há 12 horas. Sem alterações ao exame físico. Foi realizado eletrocardiograma (ECG) em ritmo sinusal, sem sinais de isquemia aguda ou crônica (Figura 1), e foram solicitados os exames laboratoriais de admissão que constam no quadro 1. No primeiro atendimento, o paciente recebeu o diagnóstico de síndrome coronariana aguda. Porém, no dia seguinte, após anamnese completa, o paciente relatou mudança nas características do quadro álgico, sendo que a dor passou a ser localizada em

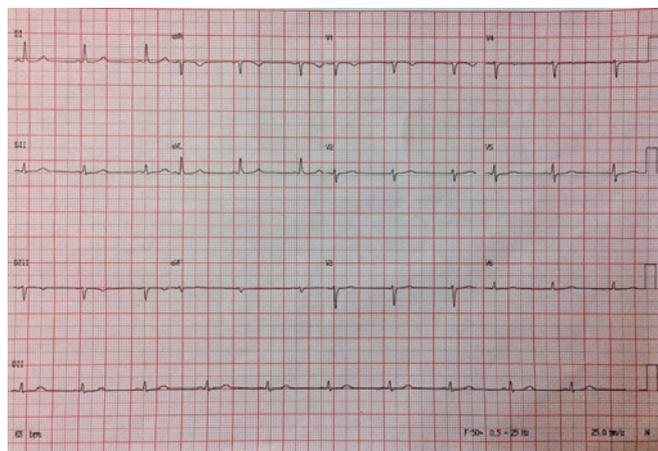


Figura 1. Eletrocardiograma realizado no dia da admissão.

membros inferiores, associada à perda de força proximal e à parestesia, e mantendo os sintomas cervicais e níveis elevados de CKT e CKT-MB. Com isto, aventou-se a hipótese de miopatia inflamatória e procedeu-se à seguinte investigação.

Primeiramente, foi realizada eletroneuromiografia de membros inferiores e membros superiores, que evidenciou processo miopático agudo, de predomínio proximal e intensidade leve com pouca alteração estrutural. A ressonância magnética das coxas mostrou áreas focais sugestivas de discreta alteração inflamatória em alguns ventres musculares de compartimento medial e posterior das coxas, mais evidente à direita.

A ressonância magnética direcionou o local da biópsia de coxa direita, onde demonstrou processo inflamatório, e o anatomopatológico constatou lesão morfológica consistente com lesão inflamatória crônica predominantemente linfocitária, associada a elementos de degeneração muscular. O aspecto morfológico e a imunomarcação revelaram presença de elementos inflamatórios linfóides, em meio a áreas de tecido muscular com degeneração e proliferação regenerativa, sem critérios para malignidade, sugerindo o diagnóstico de PM (Figura 2).

Considerando o quadro clínico, laboratorial e o anatomopatológico, e aplicados os critérios de Bohan e Peter, Dalakas e do ENMC, confirmou-se o diagnóstico de PM, tendo sido iniciado tratamento com prednisona 40mg ao dia e metotrexato 12,5mg semanais. Depois de 30 dias do início do tratamento, o paciente apresentou regressão parcial do quadro álgico e diminuição dos níveis de CKT (Figura 3), seguindo em acompanhamento ambulatorial.

DISCUSSÃO

No presente caso, o paciente apresentava história de fraqueza proximal e dor em membros inferiores, que faz parte dos critérios diagnósticos de PM. Porém, no momento que procurou o pronto-socorro, apresentava dor torácica e cervicalgia, associadas à parestesia do membro superior esquerdo com 12 horas de evolução, tratando-se de uma história de dor aguda e sem o padrão simétrico esperado para PM.⁽¹⁾

Para diagnóstico da síndrome coronariana, são utilizados três critérios: quadro clínico, alterações no ECG, e elevação de marcadores de necrose miocárdica (CKT, CKT-MB e troponina) – dois deles são suficientes para fechar o diagnóstico.⁽⁵⁾ No presente caso, o paciente apresentava dor torácica, sem alteração ao ECG, com marcadores de necrose miocárdica aumentados, mas sem fazer curva e com troponina negativa, o que não corrobora a hipótese de infarto agudo do miocárdio sem elevação do segmento ST. Com a internação e a anamnese detalhada, fica nítido não se tratar de um quadro cardíaco isquêmico, com o predomínio da dor e fraqueza em membros inferiores. A sintomatologia prévia do paciente foi colocada em evidência, direcionando a hipótese para miosite e seus diagnósticos diferenciais.

Tendo como hipótese miosites inflamatórias, é determinante que se realize biópsia do tecido muscular lesado, pois, embora existam diferentes manifestações clínicas, o conhecimento atual limita o poder do critério clínico nesta diferenciação, sendo a biópsia fundamental para o diagnóstico diferencial entre elas,^(6,7)

Quadro 1. Exames laboratoriais solicitados na admissão, durante a evolução e após controle depois de 60 dias de tratamento

Exames da admissão
Hemograma completo: hemoglobina 16,1g/dL (VR: 12-16g/dL); hematócrito 46,3% (VR: 36-56%); leucócitos totais 6.345/mm ³ sem desvio (VR: 5.000-10.000/mm ³); plaquetas 312.000 (VR: 140.000-400.000/mm ³) Na=143mmol/L (VR: 135-145mmol/L) K=3,7 mEq/L (VR: 3,5-5,5mEq/L) Ca=9,53mg/dL (VR: 8,5- 10,2mg/dL) Mg=1,59mg/dL (VR: 1,8-22mg/dL) Ureia=22mg/dL (VR: 10-40mg/dL) Creatinina=0,65mg/dL; <i>clearance</i> de creatinina=142mL/minuto AST=49 U/L (VR até 37U/L); ALT=50U/L (VR até 41 U/L) CKT=1.054U/L (VR até 170U/L); CKT-MB=44,9U/L (VR até 24U/L); troponina=inconclusiva
Complemento da investigação diagnóstica
Ecocardiograma: prolapso de valva mitral; ausência de déficit de contratibilidade e ausência de dilatação das câmaras cardíacas; fração de ejeção 67,4%; átrio esquerdo 34mm e ventrículo direito 23mm Rastreo reumatológico: anti-RNP, anti-Ro, antimúsculo liso, anti-SM, FAN, anti-DNA, anti-LA, antimitocôndria, antitireoglobulina, antimicrosomal negativos Rastreo infeccioso: HbsAg, anti-HBC, anti-HBS negativos; anti-HCV (hepatite C) negativo; anti-HVA (hepatite A); sorologias para citomegalovírus, toxoplasmose, Epstein bar e HIV todas negativas TSH: 2,67µUI/MI (VR 0,5-5µUI/MI) Eletroneuromiografia: exame dos MMSS e MMII evidencia processo miopático agudo, de predomínio proximal e de intensidade leve RM das coxas: áreas focais sugestivas de discreta alteração inflamatória em alguns ventres musculares de compartimento medial e posterior das coxas, mais evidente à direita, que podem estar relacionadas à doença de base do paciente
Exames de controle 60 dias após início do tratamento
Hemograma completo: hemoglobina 15,5 (VR: 12-16g/dL); hematócrito 45% (VR: 36-56%); leucócitos totais 7.700/mm ³ sem desvio (VR: 5.000-10.000/mm ³); plaquetas 136.000/mm ³ (140.000-400.000/mm ³) TGO=23U/L (VR até 37U/L); TGP=40U/L (VR até 41U/L) CKT=81U/L (VR até 170U/L) Urina tipo I=normal Creatinina=0,75mg/dL; <i>clearance</i> de creatinina=123mL/minuto

VR: valor de referência; RM: ressonância muscular.

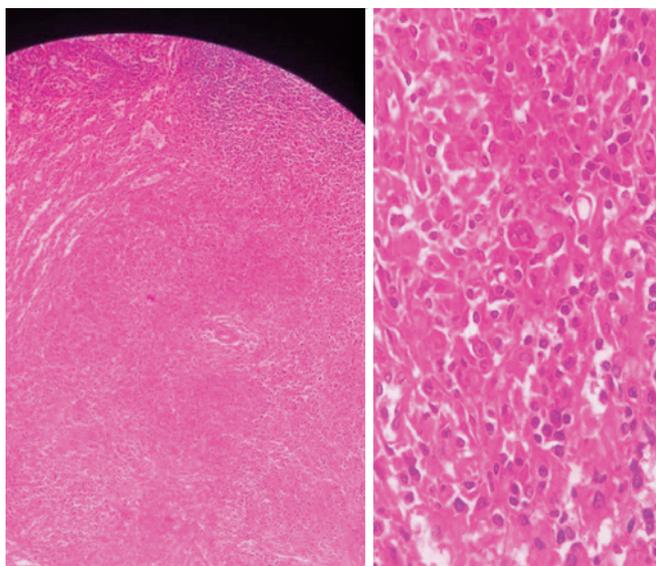


Figura 2. Biópsia muscular o anatomopatológico mostrando lesão inflamatória crônica predominantemente linfocitária associada a elementos de degeneração muscular.

como, por exemplo, dermatomiosite (DM) sem acometimento da pele ou miosite por corpúsculo de inclusão (IBM, sigla do inglês *inclusion body myositis*).⁽¹⁾

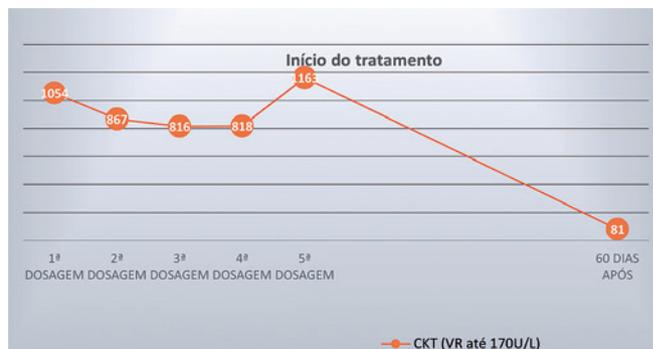


Figura 3. Curva da dosagem sérica de creatinofosfoquinase (CKT, em U/L) no dia de admissão, do início do tratamento e 60 dias após.

Em se tratando dos critérios diagnósticos, o mais antigo e utilizado é o de Peter e Bohan, que leva em consideração o quadro clínico de fraqueza muscular proximal, a elevação de enzimas musculares, a eletroneuromiografia com padrão miopático, e a biópsia do tecido evidenciando inflamação, com presença ou não de manifestação na pele, para a diferenciação de PM e DM. Este critério é o mais simples e não leva em consideração outros diagnósticos diferenciais hoje já conhecidos,⁽⁵⁾ sendo que o paciente em questão se enquadrou em todos os critérios.

Em 2003, Dalakas propôs um novo critério diagnóstico, que inclui também o quadro clínico de DM sem comprometimento muscular. Além disso, evoluiu do ponto de vista histopatológico e imuno-histoquímico, pontuando as diferenças entre as lesões musculares da PM e da DM: a primeira apresenta processo inflamatório com linfócitos CD8 no ventre muscular, e a segunda, com infiltrado perivascular ou fascicular.⁽⁸⁾ No nosso serviço não foi possível realizar o estudo imuno-histoquímico, devido ao alto custo. Pelo critério de Dalakas, a não constatação da imunomarcação para linfócitos CD8 classificou o paciente como diagnóstico provável de PM.

Posteriormente, em 2004, o ENMC propôs um novo critério, que apresenta sofisticações, como introdução de critérios de inclusão e exclusão na história clínica, e na eletroneuromiografia, e agregou o uso da ressonância magnética e detecção de anticorpos específicos de MII. Além disso, ampliou a análise sobre os achados na biópsia muscular e abarcou mais diagnósticos diferenciais: DM sem dermatite, miosite não específica e miopatia necrotizante imunomediada. Conforme proposto pelo ENMC, para confirmação diagnóstica, é necessário que se tenha quadro clínico compatível, elevação de CKT e anatomopatológico correspondente (Quadro 2). O paciente apresentava cervicalgia com fraqueza muscular principalmente no compartimento flexor e com 4 anos de evolução, sem critérios de exclusão; elevação de CKT; e anatomopatológico com invasão linfocitária no tecido muscular. Desta maneira, preencheu os critérios para confirmação diagnóstica de PM segundo o ENMC. O quadro 3 mostra comparativamente os três critérios diagnósticos.

Embora um dos critérios de exclusão, seja o quadro ser sugestivo de miosite por corpúsculos de inclusão, apenas em 2011 foram propostos critérios diagnósticos definidos para esta condição.⁽¹⁾ Geralmente, o início é mais insidioso; é mais proeminente em região distal do membro, nas musculaturas flexoras; e pode ser assimétrica, com elevação de CKT. O diagnóstico se dá pela biópsia muscular com corpúsculos de inclusão típicas. É a miopatia inflamatória mais comumente confundida como PM e, em casos de PM, refratária, o diagnóstico correto frequentemente se revela IBM.⁽⁹⁻¹¹⁾

Considerando as miopatias em geral, além das miosites inflamatórias idiopáticas, é importante que se destaquem outros diagnósticos diferenciais, principalmente por cursarem com fraqueza muscular, cujas principais etiologias são endocrinológicas, como hipotireoidismo, que cursa com fraqueza muscular proximal, e pode, inclusive apresentar elevação de CKT;⁽¹²⁾ distúrbios hidroeletrólíticos, como hipocalemia, hipocalcemia, e hiper ou hiponatremia; desordem metabólicas de carboidratos e lipídeos;⁽¹³⁾ uso de drogas e outras toxinas, como cocaína, álcool, corticosteroides e estatinas;^(14,15) causas infecciosas, virais como HIV, citomegalovírus, Epstein-Barr, e outros organismo como fungos e a toxoplasmose;⁽¹⁶⁻¹⁸⁾ e causas hereditárias, como as distrofias musculares. Além das miopatias, um distúrbio neuromuscular deve ser ressaltado: a miastenia gravis.⁽¹⁹⁾ Todas estas condições foram descartadas pela propedêutica clínica e armada. O quadro 1 mostra os principais resultados laboratoriais.

Durante o processo diagnóstico, é importante que se pesquise, tanto na anamnese, quanto laboratorialmente, por meio

da presença de anticorpos antinucleares (anti-Ro/SSA, anti-La/SSB, anti-ribonucleoproteína – RNP e anti-Sm), a presença de outras condições reumatológicas definidas, uma vez que as miopatias inflamatórias podem ser secundárias a elas. Lúpus eritematoso sistêmico, esclerose sistêmica, artrite reumatoide e síndrome de Sjögren são exemplos de doenças que causam miosites.⁽²⁰⁾ Existem outros anticorpos que estão relacionados a determinadas manifestações clínicas particulares, marcando subgrupos importantes. O de maior importância é a síndrome antissintetase, caracterizada por anticorpos contra a sintetase do RNAt, o mais conhecido e utilizado é o anti-Jo-1. Esta síndrome está associada a doença pulmonar intersticial, artropatia, febre, fenômeno de Raynaud e as conhecidas “mãos de mecânico”. Dentre estas manifestações, a de morbidade e mortalidade mais expressiva é a pneumopatia intersticial.^(21,22) Por isto, todos os pacientes com diagnósticos de PM e DM devem ser investigados para esta condição por interrogatório sobre queixas pulmonares e do raio X de tórax. Caso apresentem alterações, está indicada tomografia de tórax e provas e função pulmonar.⁽²³⁻²⁵⁾ No presente caso, o paciente não apresentava queixa pulmonar ou outra qualquer que pudesse remeter a alguma condição reumatológica associada, além de raio X de tórax normal e todos os marcadores reumatológicos realizados estarem negativos.

Na PM pode haver acometimento pulmonar, cardíaco e esofágico.⁽¹⁾ Em se tratando do coração, manifesta-se como miocardite, cuja clínica é bem variável, abrange formas subclínicas, como dilatação e disfunção ventricular assintomática, até um quadro fulminante de choque cardiogênico. Tendo em vista o caso em discussão, é importante ressaltar que a miocardite aguda pode se manifestar de modo similar à dor anginosa, podendo apresentar inclusive alterações no ECG e elevações de marcadores de necrose miocárdica, o que leva a questionar se o primeiro quadro álgico do paciente foi uma manifestação cardíaca de PM.⁽²⁶⁻³¹⁾ Destacamos a miocardite neste caso, porque, embora tenha havido o quadro de dor, em momento algum o paciente queixou de dispneia, tosse e nem apresentou qualquer sintoma que remetesse a insuficiência cardíaca, também sem alterações eletrocardiográficas. Os níveis dos marcadores de necrose miocárdica se mantiveram elevados em platô, como se espera em uma miocardite, porém os níveis de troponina foram sempre inferiores aos de CKTMB, enfraquecendo a hipótese de acometimento cardíaco e reforçando a de muscular.⁽²⁶⁾ Além disto, foram realizados dois exames ecocardiogramas durante o acompanhamento do paciente, um primeiro na vigência do quadro de dor e, posteriormente, no décimo dia de evolução – ambos sem qualquer alteração de contratilidade que denotasse miocardite. Considerando todos estes elementos, fica pouco provável que tenha ocorrido uma miocardite secundária a PM.

Os acometimentos esofágico e pulmonar foram descartados pela ausência de queixas clínicas e radiológicas relacionadas.

É importante que se ressalte a relação entre as MII e neoplasias. Grandes estudos populacionais, em vários países, a comprovaram a partir da observação da temporalidade destas condições.⁽³²⁻³⁴⁾ O pico de incidência do diagnóstico de câncer nas MII é maior no primeiro ano e diminui gradativamente durante 5 anos de seguimento,⁽³⁴⁻³⁷⁾ porém acredita-se que o risco ainda

Quadro 2. Critérios diagnósticos para miosites inflamatórias idiopáticas propostos pelo *European NeuroMuscular Centre* (ENMC) de 2011⁽⁵⁾

<p>1. Critérios clínicos Critérios de inclusão: (a) Início acima de 18 anos (pós-puberdade); pode ser na infância e na dermatomiosite e miosite não específica (b) Início subaguda ou insidiosa (c) Padrão de fraqueza: simétrico, proximal > distal, da musculatura flexora > extensora do pescoço (d) Erupção típica de dermatomiosite: edema periorbital heliotrópico (roxo); pápulas violáceas (pápulas de Gottron) ou máculas nas articulações metacarpofalangeanas e interfalangeanas e outras proeminências ósseas (sinal de Gottron), escamosa se crônico; eritema do tórax e pescoço (sinal V) e parte superior das costas (sinal do xale) Critérios de exclusão: (a) Características clínicas da IBM (b) Fraqueza ocular, disartria, fraqueza da musculatura flexora e extensora do pescoço isoladas.</p> <p>2. Nível sérico elevado de creatina quinase</p> <p>3. Outros critérios laboratoriais: (a) Eletromiografia: Critérios de inclusão: aumento da inserção e da atividade espontânea sob a forma de potenciais de fibrilação, ondas afiladas positivas ou descargas repetitivas complexas; a análise morfométrica revela a presença de PAUMs de curta duração, de pequena amplitude e polifásicos Critérios de exclusão: descargas miotônicas que sugerem distrofia miotônica ou outras canalopatias; análise morfométrica revela predominantemente PAUMs de longa duração e de grande amplitude; diminuição do padrão de recrutamento de PAUMs (b) RM: sinal aumentado difuso ou irregular (edema) dentro do tecido muscular em imagens STIR (c) Anticorpos específicos da miosite detectados no soro</p> <p>4. Biópsia muscular (a) Infiltrado de células inflamatórias endomisiais (células T) envolvendo e invadindo fibras musculares não necróticas (b) Células T CD8 endomisiais envolvendo, mas não definitivamente, fibras musculares não necróticas, ou expressão difusa MHC-1 (c) Atrofia perifascicular (d) Deposições de MAC em pequenos vasos sanguíneos, ou densidade capilar reduzida, ou inclusões tubuloreticulares em células endoteliais, ou expressão de MHC-1 de fibras perifasciculares (e) Infiltrado perivascular e perimisial de células inflamatórias (f) Infiltrado endomisial de células T CD8 difuso, que não circunda e nem invade as fibras musculares (g) Muitas fibras musculares necróticas como característica histológica predominante. As células inflamatórias são escassas ou ligeiramente perivasculares; o infiltrado perimisial não é evidente (h) Vacúolos com bordos, fibras vermelhas irregulares, fibras citocromo-oxidase-negativas que sugerem IBM (i) Deposição de MAC no sarcolemma de fibras não necróticas e outras indicações de distrofias musculares com imunopatologia</p> <p>Critérios diagnósticos para miosites inflamatórias idiopáticas propostos pela ENMC (2011)</p>		
<p>Polimiosite Definitivo 1. Todos os critérios clínicos com a exceção da erupção cutânea 2. CKT sérico elevado 3. Critérios da biópsia muscular incluir a; e excluir c; d; h; i Provável Todos os critérios clínicos com a exceção da erupção cutânea 2. CKT sérica elevada 3. 1 dos 3 outros critérios laboratoriais 4. Os critérios da biópsia muscular incluem b; e excluem c; d; g; h; i</p>	<p>Dermatomiosite Definitivo 1. Todos os critérios clínicos 2. Critérios da biópsia muscular incluem c Provável 1. Todos os critérios clínicos 2. Critérios da biópsia muscular incluem d ou e, ou CKT sérico elevado ou 1 dos 3 outros critérios laboratoriais</p>	<p>Dermatomiosite amiótica 1. Erupção típica de dermatomiosite 2. Biópsia cutânea: densidade capilar reduzida, deposição de MAC em pequenos vasos de sangue ao longo da junção derme-epidérmica, e coração variável de queratinócitos para MAC 3. Sem fraqueza evidente 4. CKT sérico normal 5. EMG normal 6. Biópsia muscular, se feito, não compatível com provável DM</p>
<p>Dermatomiosite sem dermatite 1. Todos os critérios clínicos com exceção da erupção cutânea 2. CKT sérico elevado 3. 1 dos 3 outros critérios laboratoriais 4. Biópsia muscular incluir os critérios c ou d</p>	<p>Miosite não específica 1. Todos os critérios clínicos com a exceção da erupção cutânea 2. CKT sérico elevado 3. 1 dos 3 critérios laboratoriais 4. Biópsia muscular incluir os critérios e ou f; e excluir todos os outros</p>	<p>Miopatia necrotizante imunomediana 1. Todos os critérios clínicos com exceção da erupção cutânea 2. CKT sérico elevado 3. 1 dos 3 outros critérios laboratoriais 4. Biópsia muscular incluir o critério g; e excluir todos outros</p>

IBM: miosite por corpúsculo de inclusão; PAUMs: potencial de ação de unidade motora; MAC: complexo de ataque a membrana; CKT: creatinofosfoquinase.

seja maior nos anos seguintes. Entre os indivíduos com PM, a prevalência chega a 10%. As neoplasias mais associadas são de mama e ovário em mulheres, e pulmão e próstata nos homens.⁽¹⁾

Porém, somados a estas, as neoplasias de estômago, colo de útero e pâncreas representam 70% das doenças malignas associadas às MII.⁽³⁴⁾

Quadro 3. Comparação e evolução dos diferentes critérios diagnósticos de polimiosite

	Critério de Peter e Bohan (1975)	Critério de Dalakas (2003)	Critério ENMC (2011)
Clínica	Fraqueza muscular proximal simétrica das cinturas pélvica e escapular	Mantém descrição do critério anterior	Critérios de inclusão: início após os 18 anos; início subagudo ou insidioso; fraqueza muscular simétrica, próxima > distal, musculatura flexora > extensora do pescoço Critérios de exclusão: características clínicas de miosite por corpúsculos de inclusão; fraqueza da musculatura e ocular, disartria isolada, fraqueza da musculatura flexora < extensora isoladas
Achados anatomopatológicos	Evidência de inflamação à biópsia muscular, não leva em consideração dados de ME	Inflamação primária com complexo CD8/MHC-1 e sem vacúolos no ventre muscular	Infiltrado de células inflamatórias (células T) endomisiais envolvendo e invadindo fibras musculares não necróticas
Laboratório	Elevação de enzimas musculares: CKT, ou aldolase ou DHL, ou aspartato aminotransferase FAN é positivo em 80% dos pacientes	CKT aumentada	CKT aumentada RM: sinal aumentado difuso ou irregular (edema) dentro do tecido muscular em imagens STIR Anticorpos específicos para miosite detectados em soro
Eletroneuromiografia	Compatível com miopatia – potenciais de unidade motora polifásicos de baixa amplitude e de curta duração; fibrilações, mesmo em repouso; descargas de formato bizarro e repetitiva	Compatíveis com miopatia	Aumento da inserção e atividade espontânea sob a forma de potenciais de fibrilação, ondas afiladas positivas ou descargas complexas repetitivas A análise morfométrica revela a presença de PAUMs polifásicos de curta duração, de pequena amplitude
Diagnóstico	Definitivo: todos 4 Provável: 3 critérios Possível: 2 critérios	Definitivo: todos 4 critérios Provável: todos 4 critérios, mas sem presença de CD8 ou vacúolos na biópsia	Definitivo: quadro clínico associado a elevação do CKT, e anatomopatológico conforme descrito anteriormente Provável: quadro clínico, elevação do CKT 1 das alterações laboratoriais ou eletroneuromiografia compatível Anatomopatológico não invadindo definitivamente as fibras musculares, ou expressão difusa de MHC-1

ENMC: *European NeuroMuscular Centre*; DHL: desidrogenase láctica; FAN: fator antinuclear; CKT: creatinofosfoquinase; RM: ressonância magnética.

A indicação de triagem para neoplasia deve ser orientada por meio da identificação de fatores de risco à anamnese e ao exame físico completo, e de acordo com a faixa etária de cada paciente.⁽³⁶⁾ Recomenda-se rastreamento básico, com hemograma completo, dosagem das transaminases, análise sedimentar de urina, pesquisa de sangue oculto nas fezes, raio X de tórax, além dos exames adequados à faixa etária e ao sexo.^(38,39) Exames mais complexos são indicados caso haja alteração nos primeiros, ou exista risco conhecido aumentado para alguma neoplasia, ou existam características da miosite inflamatória associadas à maior incidência de câncer como doença estabelecida em pacientes mais velhos, doença cutânea severa e resistência ao tratamento.⁽⁴⁰⁻⁴¹⁾ No presente caso, o paciente era adulto-jovem sem história prévia ou fatores de risco para neoplasia, tendo sido realizado rastreamento básico proposto, sem alterações.

O tratamento visa eliminar ou diminuir o processo inflamatório muscular, prevenir lesão em outros órgãos e restaurar a força muscular, requerendo abordagem multidisciplinar. A pri-

meira linha de tratamento é a corticoterapia com prednisona em altas dosagens. Pode-se associar medicações imunossupressoras, como metotrexato, azatioprina e micofenolato de mofetila. A decisão pela associação se pauta na gravidade da fraqueza muscular, na resposta ao tratamento inicial com a prednisona, na presença de recidivas e do alto risco para complicações com uso de corticosteroides. Nos casos mais graves, ou resistentes às primeiras medicações, utilizam-se metilprednisona, imunoglobulinas, rituximabe, ciclofosfamida ou ciclosporina. No caso descrito, optou-se pela associação uso de prednisona 40mg ao dia e metotrexato 12mg semanais desde o início do tratamento, devido à gravidade da fraqueza muscular.^(1-3,5) Após a instituição do tratamento, o paciente respondeu com melhora importante do quadro clínico, com queda expressiva dos níveis de CKT, recebendo alta para seguimento ambulatorial.

A dor torácica aguda é uma patologia muito frequente nas unidades de urgência e emergência, sendo a síndrome coronariana aguda condição muito comum e de elevada preocupação,

devido à sua mortalidade. A síndrome coronariana aguda se manifesta de diversas formas atípicas, o que, por conseguinte, faz-se necessário os diagnósticos diferenciais para tratamento adequado.

O presente estudo demonstra a importância das miopatias como diagnóstico diferencial de dor torácica e, entre elas, salientamos as miosites inflamatórias, que possuem quadro clínico algico que pode simular angina. Nota-se a escassez de trabalhos abordando esta relação e, talvez, por isto, estas doenças são pouco lembradas e, por consequência, pouco diagnosticadas.

Com este levantamento bibliográfico, pudemos observar a evolução dos métodos diagnósticos e a caracterização de novas miopatias, que conotam valor imprescindível à biópsia muscular na confirmação diagnóstica. Além disso, define-se o papel dos anticorpos específicos das miosites inflamatórias como marcadores de manifestações específicas e do prognóstico, apesar da dificuldade em realizá-los em hospitais públicos, por seu custo elevado.

Em se tratando da prática clínica, esta revisão pontua alguns aspectos importantes no manejo dos pacientes com diagnóstico de PM, como sua relação com as neoplasias e suas manifestações extramusculares mais comuns, mostrando que uma anamnese detalhada é necessária para o diagnóstico correto dos quadros de dor torácica.

REFERÊNCIAS

- Malik A, Hayat G, Kalia JS, Guzman MA. Idiopathic Inflammatory myopathies: clinical approach and management. *Fron. Neurol.* 2016;7:64. doi: 10.3389/fneur.2016.00064
- Furst DE, Amato AA, Iorga SR, Gajria K, Fernandes AW. Epidemiology of adult idiopathic inflammatory myopathies in a U.S. Managed care plan. *Muscle Nerve.* 2012;45(5):676-83. doi: 10.1002/mus.23302
- Chahin N, Engel AG. Correlation of muscle biopsy, clinical course, and outcome in PM and sporadic IBM. *Neurology.* 2008;70(6):418-24. doi: 10.1212/01.wnl.0000277527.69388.fe
- Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med.* 1975;292(7):344-7.
- Colafrancesco S, Priori R, Valesini G. Inflammatory myopathies and overlap syndromes: Update on histological and serological profile. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2015;29(6):810-25.
- Nicolau JC, Timerman A, Marin-Neto JA, Piegas LS, Barbosa CJ, Franci A, et al.; Sociedade Brasileira de Cardiologia. [Guidelines of Sociedade Brasileira de Cardiologia for Unstable Angina and Non-ST-Segment Elevation Myocardial Infarction (II Edition, 2007)2013-2014 Update]. *Arq Bras Cardiol.* 2014;102(3 Suppl 1): 1-61. Portuguese.
- Tieu J, Lundberg IE, Limaye V. Idiopathic inflammatory myositis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2016;30(1):149-68.
- Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet.* 2003;362(9388):971-82
- Plotz PH. Not myositis. A series of chance encounters. *JAMA.* 1992;268(15):2074-7.
- Griggs RC, Askanas V, DiMauro S, Engel A, Karpati G, Mendell JR, et al. Inclusion body myositis and myopathies. *Ann Neurol.* 1995;38(5):705-13.
- Amato AA, Gronseth GS, JaCKTson CE, Wolfe GI, Katz JS, Bryan WW, et al. Inclusion body myositis: clinical and pathological boundaries. *Ann Neurol.* 1996;40(4):581-6.
- Lima JG, Nóbrega LH, Nóbrega ML, Santos Júnior AC, Fernandes Fda C, Mesquita DJ, et al. [Influence of thyroid function in CPK serum levels]. *Arq Bras Endocrinol Metabol.* 2012;56(3):190-4. Portuguese
- Tonin P, Lewis P, Servidei S, DiMauro S. Metabolic causes of myoglobinuria. *Ann Neurol.* 1990;27(2):181-5.
- Needham M, Fabian V, Knezevic W, Panegyres P, Zilko P, Mastaglia FL. Progressive myopathy with up-regulation of MHC-I associated with statin therapy. *Neuromuscul Disord.* 2007; 17(2):194-200.
- Mammen AL, Chung T, Christopher-Stine L, Rosen P, Rosen A, Doering KR, et al. Autoantibodies against 3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase in patients with statin-associated autoimmune myopathy. *Arthritis Rheumatol.* 2011; 63(3):713-21.
- Authier FJ, Chariot P, Gherardi RK. Skeletal muscle involvement in human immunodeficiency virus (HIV)-infected patients in the era of highly active antiretroviral therapy (HAART). *Muscle Nerve.* 2005;32(2):247-60.
- Dalakas MC, Pezeshkpour GH, Gravell M, Sever JL. Polymyositis associated with AIDS retrovirus. *JAMA.* 1986;256(17):2381-3.
- GLiCKTstein SL, StriCKTland SR, Rusin LH. Acute myositis in a patient with the acquired immunodeficiency syndrome. *Arthritis Rheum.* 1990;33(2):298.
- Mourão AM, Barbosa LS, Comini-Frota ER, Freitas DS, Gomez RS, Burns TM, et al. Clinical profile of patients with myasthenia gravis followed at the University Hospital, Federal University of Minas Gerais. *Rev Assoc Med Bras (1992).* 2015;61(2):156-60.
- Jablonska S, Blaszyk M. Scleromyositis (scleroderma/polymyositis overlap) is an entity. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004;18(3):265-6.
- Zong M, Lundberg IE. Pathogenesis, classification and treatment of inflammatory myopathies. *Nat Rev Rheumatol.* 2011;7(5):297-306.
- TheilaCKTer LR, Brandão FS, Goulart FV, Vaz JL, D'Almeida LO, Salgado MC. Síndrome antissintetase: relato de dois casos e revisão de literatura. *Rev Bras Reumatol.* 2015;55(2):177-80.
- Mozaffar T, Pestronk A. Myopathy with anti-Jo-1 antibodies: pathology in perimysium and neighbouring muscle fibres. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2000;68(4):472-8.
- Miller T, Al-Lozi MT, Lopate G, Pestronk A. Myopathy with antibodies to the signal recognition particle: clinical and pathological features. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2002;73(4):420-8.
- Gunawardena H, Betteridge ZE, McHugh NJ. Myositis-specific autoantibodies: their clinical and pathogenic significance in disease expression. *Rheumatology (Oxford).* 2009;48(6):607-12.
- Montera MW, Mesquita ET, Colafranceschi AS, Oliveira Junior AC, Rabischoffsky A, Ianni BM, et al. I Diretriz Brasileira de Miocardites e Pericardites. *Arq Bras Cardiol.* 2013;100(4 Supl. 1): 1-36.
- Mahrholdt H, GoedeCKTe C, Wagner A, Meinhardt G, Athanasiadis A, Volgelsberg H, et al. Cardiovascular magnetic resonance assessment of human myocarditis: a comparison to histology and molecular pathology. *Circulation.* 2004;109(10): 1250-8.
- Caforio AL, Pankuweit S, Arbustini E, Basso C, Gimeno-Blanes J, Felix SB, et al.; European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J.* 2013;34(33):2636-48, 2648a-2648d.
- Smith SC, Ladenson JH, Mason JW, Jaffe AS. Elevations of cardiac troponin I associated with myocarditis. Experimental and clinical correlates. *Circulation.* 1997;95(1):163-8.

30. Lauer B, Niederau C, Kühl U, Schannwell M, Pauschinger M, Strauer BE, et al. Cardiac troponin T in patients with clinically suspected myocarditis. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30(5):1354-9.
31. Escher F, Westermann D, Gaub R, Pronk J, Boddik T, Al-Saadi N, et al. Development of diastolic heart failure in a 6-year follow-up study in patients after acute myocarditis. *Heart.* 2011;97(9):709-14.
32. Chow WH, Gridley G, Møller M, McLaughlin JK, Olsen JH, Faruqi M, et al. Cancer risk following polymyositis and dermatomyositis: a nationwide cohort study in Denmark. *Cancer Causes Control.* 1995;6(1):9-13.
33. Buchbinder R, Forbes A, Hall S, Dennett X, Giles G. Incidence of malignant disease in biopsy-proven inflammatory myopathy. A population-based cohort study. *Ann Intern Med.* 2001;134(12):1087-95.
34. Chen YJ, Wu CY, Huang YL, Wang CB, Shen JL, Chang YT. Cancer risks of dermatomyositis and polymyositis: a nationwide cohort study in Taiwan. *Arthritis Res Ther.* 2010;12(2):R70.
35. Sigurgeirsson B, Lindelöf B, Edhag O, Allander E. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population-based study. *N Engl J Med.* 1992;326(6):363-7.
36. Chen YJ, Wu CY, Shen JL. Predicting factors of malignancy in dermatomyositis and polymyositis: a case-control study. *Br J Dermatol.* 2001;144(4):825-31.
37. Targoff IN, Mamyrova G, Trieu EP, Perurena O, Koneru B, O'Hanlon TP, Miller FW, Rider LG; Childhood Myositis Heterogeneity Study Group; International Myositis Collaborative Study Group. A novel autoantibody to a 155-kd protein is associated with dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 2006;54(11):3682-9.
38. Selva-O'Callaghan A, Grau JM, Gámez-Cenzano C, Vidaller-Palacin A, Martínez-Gómez X, Trallero-Araguás E, et al. Conventional cancer screening versus PET/CT in dermatomyositis/polymyositis. *Am J Med.* 2010;123(6):558-62.
39. Mahmood S, Rodríguez Martínez de Llano S. 18F-FDG PET detection of unknown primary malignancy in dermatomyositis. *Clin Nucl Med.* 2012;37(8):e204-5.
40. Douglas WW, Tazelaar HD, Hartman TE, Hartman RP, DeCCKter PA, Schoroder DR, et al. Polymyositis-dermatomyositis-associated interstitial lung disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164(7):1182-5.
41. Chinoy H, Fertig N, Oddis CV, Ollier WE, Cooper RG. The diagnostic utility of myositis autoantibody testing for predicting the risk of cancer-associated myositis. *Ann Rheum Dis.* 2007;66(10):1345-9.