

**PNEUMODIASTINO E ENFISEMA SUBCUTÂNEO EM PACIENTE COM
DERMATOMIOSITE: RELATO DE CASO.**

**PNEUMOMEDIASTINUM AND SUBCUTANEOUS EMPHYSEMA IN
PATIENT WITH DERMATOMYOSITIS: CASE REPORT.**

Ana Luísa Bonfim Rafael¹, Agostinho Hermes de Medeiros Neto²

¹Acadêmica do 12º semestre do Curso de Medicina da Universidade Federal da Paraíba (UFPB) – João Pessoa/PB.

Endereço: Rua Marieta Steimbach Silva, 320, Miramar. Apartamento 601B. CEP: 58043-320. João Pessoa-PB. Telefone: (83)99999-1179. E-mail: analuisabonfim@hotmail.com

²Doutor em Pneumologia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; Professor adjunto da UFPB; Médico do Hospital Universitário Lauro Wanderley – João Pessoa/PB.

RESUMO

A dermatomiosite (DM) é uma miopatia inflamatória idiopática de baixa incidência na população geral que afeta a musculatura estriada, a pele e outros órgãos. Nos pacientes com dermatomiosite as complicações pulmonares, especialmente a doença pulmonar intersticial (DPI), estão entre as principais causas de morbidade e mortalidade. Descrevemos e documentamos por imagens radiológicas o caso clínico de uma mulher de 51 anos, portadora de dermatomiosite há 1 ano e que evoluiu com desenvolvimento de pneumopatia intersticial, seguida por formação de pneumomediastino, enfisema subcutâneo e pneumotórax. Clinicamente apresentava aumento de região cervical, dispneia aos mínimos esforços e disfonia. Foi submetida à associação de corticosteroides e terapia broncodilatadora, evoluindo com rápida e importante melhora do quadro clínico respiratório.

Descritores: Dermatomiosite; doença pulmonar intersticial; pneumomediastino; enfisema subcutâneo.

ABSTRACT

Dermatomyositis is an idiopathic inflammatory myopathy with low incidence in the general population that affects the striated muscles, the skin and other organs. In patients with dermatomyositis, pulmonary complications, especially interstitial lung disease (ILD), are among the main causes of morbidity and mortality. We described and documented by radiological images the clinical case of a 51 years of age female, with dermatomyositis for 1 year, who evolved with ILD, followed by the development of pneumomediastinum subcutaneous emphysema and pneumothorax. The patient presented with widen of the cervical area, minimal effort dyspnea and dysphonia. She was submitted to an association of corticosteroids and bronchodilator therapy, evolving with fast and major improvement of the respiratory clinical state.

Keywords: Dermatomyositis; interstitial lung disease; pneumomediastinum; subcutaneous emphysema.

INTRODUÇÃO

A dermatomiosite (DM) é uma doença inflamatória crônica que afeta a musculatura estriada, a pele e outros órgãos, cuja causa permanece desconhecida. Nos pacientes com DM, as manifestações pulmonares podem ocorrer em até 30% dos casos e estão entre as principais causas de morbidade e mortalidade^{1,2,3}.

A pneumopatia intersticial é a manifestação pulmonar mais comum. Outras formas de acometimento menos frequentes são a hipertensão pulmonar, derrame pleural, pneumotórax e proteinose alveolar. Podem ocorrer ainda complicações decorrentes da doença muscular (aspiração de refluxo gastroesofágico e hipoventilação) ou secundárias ao tratamento (pneumonite por metotrexato e infecções oportunistas)¹.

Pacientes com doença pulmonar intersticial (DPI) normalmente queixam-se de dispneia e tosse seca. Alguns podem ser assintomáticos, sendo a pneumopatia percebida por meio de exame pulmonar ou radiografia torácica anormais⁴. Pneumomediastino espontâneo, enfisema subcutâneo e pneumotórax são complicações raras e que conferem pior prognóstico^{5,6}.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 51 anos, funcionária doméstica, natural e precedente de João Pessoa-PB foi encaminhada para atendimento no ambulatório de pneumologia do Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW) apresentando queixa de dispneia progressiva de moderados para mínimos esforços há 4 meses e aumento de volume de região cervical 1 mês.

Referia diagnóstico de DM há 1 ano, em uso de corticoterapia com prednisona 1mg/kg/dia desde então. À despeito do tratamento, apresentava também fraqueza muscular proximal em membros superiores e inferiores, astenia, alopecia, xeroftalmia, xerostomia e dor articular em mãos e punhos. Ao exame físico apresentava heliótropo e pápulas de Gottron em faces dorsais de metacarpofalanges, joelhos, cotovelos e quadril; aumento de região cervical anterior e torácica superior, com creptos à palpação, compatível com enfisema subcutâneo; Ausculta respiratória com murmúrio vesicular presente e simétrico em ambos hemitórax, sem ruídos adventícios.

Foi encaminhada para internação hospitalar para investigação do enfisema subcutâneo e melhor controle da doença reumatológica.

Trouxe resultado dos seguintes exames laboratoriais: FAN padrão nuclear pontilhado fino 1/640, anti-Ro positivo, fator reumatoide positivo, anti-Jo-1 negativo, anti-RNP negativo.

Eletroneuromiografia relatando processo miopático difuso, de moderada intensidade, com predomínio proximal de membros superiores e sinais de atividade irritativa.

Durante a internação, foram realizados novos exames laboratoriais que demonstraram função hepática e renal normais, hemograma sem alterações. Ecocardiograma com função sistólica de ventrículo esquerdo preservada e diminuição do seu relaxamento. Ultrassonografia transvaginal e de abdome total negativas para o rastreio de neoplasias.

Radiografia de tórax (Figura 1) mostrou alterações residuais pulmonares com pequena área de pneumotórax no ápice pulmonar esquerdo e região retrosternal, associada a enfisema de partes moles superiormente.



Figura 1 – Radiografia de tórax em posição pósterio-anterior.

Tomografia Computorizada de alta resolução (TCAR) de tórax (Figuras 2 e 3) revelou presença de enfisema em parede anterior do tórax com predomínio na região supraclavicular direita; bolhas enfisematosas parasseptais nos lobos superiores de ambos os pulmões; enfisema mediastinal; espessamento pleural basal a direita; enfisema de partes moles em região cervical.



Figura 2 – TCAR de tórax: corte de região supracarinal alta.



Figura 3 – TCAR de tórax: corte de região infracarinal.

Prova de função pulmonar evidenciou redução de VEF1 e CVF.

Associada ao tratamento com prednisona 1mg/kg/dia foi iniciada terapia broncodilatadora com seis nebulizações diárias de brometo de ipatrópio e bromidrato de fenoterol; maleato de indacaterol 150mcg/dia e brometo de glicopirrônio 50mcg/dia.

A paciente evoluiu com melhora significativa da dispnéia e do enfisema subcutâneo. Recebeu alta hospitalar seis dias após início de terapia broncodilatadora, recebendo orientação para manter o uso das medicações em casa. Durante o seguimento ambulatorial de seis meses, a paciente nega novos episódios de dispnéia ou outros sintomas respiratórios, verificando-se remissão completa de enfisema subcutâneo.

DISCUSSÃO

A DM é uma doença de diagnóstico predominantemente clínico. A dosagem das enzimas musculares (creatinquinase, transaminases, desidrogenase láctica e aldolase), bem como eletroneuromiografia e biópsia muscular fornecem pistas importantes para a investigação de DM, mas nunca são identificadores isolados, sendo sempre a manifestação clínica de fraqueza muscular proximal associada a lesões cutâneas típicas (heliótopo e pápulas de Gottron) preponderante para o diagnóstico^{1,7,8}.

Os autoanticorpos tem importância tanto diagnóstica como prognóstica, por direcionarem para as possíveis sobreposições de doenças⁴. O fator antinuclear (FAN) é reator na maioria dos pacientes. Anticorpos anti-Jo-1 são preditivos de doença intersticial pulmonar, porém raramente são encontrados na DM⁹. A determinação de auto-anticorpos miosite específicos pode também indicar o prognóstico relacionado à resposta aos corticoides, sendo os pacientes com anti-SRP os que apresentam pior resposta ao tratamento, os com presença de anti-sintetase (anti-Jo-1) resposta moderada e os que apresentam anti-Mi-2, boa resposta⁹.

O baixo custo da radiografia simples a torna o primeiro exame para detecção e avaliação inicial da doença pulmonar intersticial, entretanto em cerca de 15% dos pacientes a radiografia será normal⁴. TCAR é o melhor exame para avaliação de DPI, visto que possui maior sensibilidade e capacidade de caracterizar a extensão e padrão de alterações intersticiais. As alterações tipicamente encontradas incluem opacidades em vidro fosco desigual e espessamento de septos¹⁰.

As provas de função pulmonar têm papel tanto no rastreamento como no seguimento das lesões pulmonares e mostram relação VEF1/CVF normal ou elevada e redução da CPT, VR, CVF e DLCO, sendo esta última um fator de pior prognóstico na

doença. Deve-se também ter atenção para a sobreposição de fraqueza muscular e doença intersticial, ambas contribuindo para um quadro respiratório restritivo¹¹.

A presença pneumopatia intersticial associada a DM torna o quadro mais grave e letal, porém quanto mais assertivo e precoce for o diagnóstico e implementação do tratamento, melhor será o prognóstico e menores serão as chances de evolução grave da doença^{5,9}.

O uso de corticosteroides é o pilar do tratamento da DPI na DM. Usualmente é utilizada prednisona 1mg/kg de peso (até 60mg) no primeiro mês, reduzindo-se para 40mg por mais dois meses, seguindo-se por diminuição posterior da dose, dependendo da resposta. Estima-se que aproximadamente 50% dos pacientes com DPI e DM respondam favoravelmente ao uso de corticosteroides, embora não existam estudos controlados. Quando a doença intersticial é mais grave ou progressiva, um segundo agente imunossupressor é frequentemente associado. A escolha de um agente específico é guiada pela gravidade da DPI e pela toxicidade relativa dos agentes⁴.

Durante o seguimento desses indivíduos deve-se realizar como rotina: parasitológico de fezes (3 amostras), densitometria óssea e PPD. Tais exames são importantes no intuito de avaliar a necessidade de tratar parasitoses intestinais, tratar ou fazer prevenção de osteoporose e fazer quimioprofilaxia para TB⁴.

A associação entre DM e neoplasias é um achado frequente, especialmente após 60 anos¹. A neoplasia pode preceder a miosite, surgir conjuntamente ou ser diagnosticada após sua manifestação clínica, com maior frequência nos três primeiros anos da doença. Dessa forma, é importante fazer rastreamento clínico para neoplasias.

A evolução de pneumomediastino espontâneo é geralmente benigna e autolimitada. O tratamento é de suporte, tendo por base o repouso, além de evitar manobras que aumentam a pressão transpulmonar^{5,12}.

REFERÊNCIAS

1. Ortigosa Luciena Cegatto Martins, Reis Vitor Manoel Silva dos. Dermatomiosite. An. Bras. Dermatol. [Internet]. 2008 June [cited 2016 May 18]; 83(3): 247-259.
2. Miller ML, Vleugels RA. Clinical manifestations of dermatomyositis and polymyositis in adults. UpToDate. 2016. Disponível em: < <http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-of-dermatomyositis-and-polymyositis-in-adults> >. Acesso em: 29/03/2016.
3. Johnson C, Fernandez IP, Parikh R, Paik J, Albayda J, Mammen AL, Christopher-Stine L, Danoff S. Assessment of Mortality in Autoimmune Myositis With and Without Associated Interstitial Lung Disease. Lung. 2016 May 11. [Epub ahead of print].
4. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes de doenças pulmonares intersticiais da sociedade brasileira de pneumologia e tisiologia. SBPT, 2012;38: S1-S133.
5. Alexander J, Packham S, Warwick G, Mohan Das L. Spontaneous pneumomediastinum: an unusual but serious complication of dermatomyositis. BMJ Case Rep. 2014 Nov 25; 2014. pii: bcr2014206787. Doi: 10.1136/bcr-2014-206787.
6. Rangel LV, Souza RAS, Alves PE, Fraife A, Santiago MB. Dermatomiosite complicada por doença pulmonar intersticial e pneumomediastino. Rev Bras Reumatol. 1999; 39 (5):307-309.
7. Boham A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). N Engl J Med. 1975; 292(7):344-347.
8. Sunderkötter C, Nast A, Worm M, Dengler R, Dörner T, Ganter H, Hohlfeld R, Melms A, Melzer N, Rösler K, Schmidt J, Sinnreich M, Walter MC, Wanschitz J, Wiendl H. Guidelines on dermatomyositis - excerpt from the interdisciplinary S2k

- guidelines on myositis syndromes by the German Society of Neurology. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2016 Mar; 14(3):321-38. doi: 10.1111/ddg.12909.
9. Giacomo CGD, Bueno AN, Vaz JLP, Salgado MCF. Atualização em dermatomiosite. *Rev Bras Clin Med.* 2010;8(5):434-9
 10. Dellaripa PF, Miller ML. Interstitial lung disease in dermatomyositis and polymyositis: Clinical manifestations and diagnosis. *UpToDate.* 2015. Disponível em: < <http://www.uptodate.com/contentes/interstitial-lung-disease-in-dermatomyositis-and-polymyositis-clinical-manifestations-and-diagnosis> >. Acesso em: 29/03/2016.
 11. Fathi M, Lundberg IE, Tornling G. Pulmonary complications of polymyositis and dermatomyositis. *Semin Respir Crit Care Med.* 2007; 28(4):451-8.
 12. Iyer VN, Joshi AY, Ryu JH. Spontaneous pneumomediastinum: analysis of 62 consecutive adult patients. *Mayo Clin Proc.* 2009;84(5):417-21.