



ELSEVIER

# REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br

SOCIEDADE BRASILEIRA  
DE REUMATOLOGIA

## Relato de caso

# Miopatia necrosante paraneoplásica – relato de caso

Alberto Pereira Ferraz\* e Fabio Freire José

Divisão de Medicina Interna, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

### INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

#### Histórico do artigo:

Recebido em 30 de julho de 2013

Aceito em 16 de outubro de 2013

On-line em xxx

#### Palavras-chave:

Miopatias inflamatórias  
Síndromes paraneoplásicas  
Neoplasia de ovário

#### Keywords:

Inflammatory myopathies  
Paraneoplastic syndromes  
Ovarian neoplasm

### R E S U M O

A miopatia necrosante imunomediada é forma rara e recentemente descrita de miopatia inflamatória idiopática, frequentemente confundida com polimiosite. Uma das características mais distintivas é a presença de infiltrado inflamatório mínimo ou a ausência de tal infiltrado à biópsia do músculo. As causas oncológicas relacionadas mais comuns são neoplasias gastrointestinais, do pulmão e de mama, mas pode ocorrer em pacientes com outras doenças malignas. Este caso é o primeiro publicado no Brasil e o primeiro associado à neoplasia na América Latina, destacando a necessidade de suspeita clínica de câncer em pacientes com miopatias inflamatórias idiopáticas.

© 2013 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

### Paraneoplastic necrotizing myopathy - a case report

#### A B S T R A C T

Immune-mediated necrotizing myopathy is a rare and recently described form of idiopathic inflammatory myopathy, frequently misunderstood with polymyositis. Minimal or no inflammatory infiltrate on muscle biopsy is one of the most distinctive features. Gastrointestinal, lung and breast neoplasm are the most common oncologic related causes, but it may occur in patients with others malignancies. This case is the first reported in Brazil and the first associated with neoplasia in Latin America, and highlights the need for clinical suspicion of cancer in patients with idiopathic inflammatory myopathies.

© 2013 Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

## Introdução

A miopatia necrosante imunomediada é forma rara e recentemente descrita de miopatia inflamatória idiopática, sendo caracterizada como miopatia necrosante com infiltrado

inflamatório mínimo ou ausente à biópsia do músculo. O quadro clínico de fraqueza muscular proximal simétrica e início agudo ou subagudo pode ser confundido com polimiosite ou dermatomiosite. Essa afecção tem ampla variedade de desfechos publicados, desde a progressão rápida sem remissão até a recuperação completa. Até onde sabemos, no momento, não

\* Autor para correspondência.

E-mail: [albertopferraz@gmail.com](mailto:albertopferraz@gmail.com) (A.P. Ferraz).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2013.10.008>

0482-5004/© 2013 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

há caso publicado de miopatia necrosante imunomediada no Brasil e nenhum na América Latina relacionado com câncer. Aqui, descrevemos um caso de miopatia necrosante paraneoplásica secundária a um adenocarcinoma tubo-ovariano.

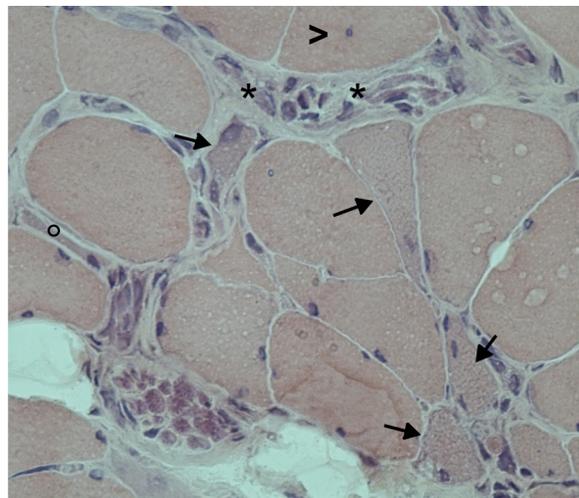
### Relato de caso

Mulher de 61 anos, casada, branca foi internada com um quadro de quatro semanas de duração cuja queixa principal era de dor e fraqueza progressiva nas extremidades inferiores, com ascensão para os membros superiores, associando-se a disfagia e disfonia. Ela também relatava perda de peso de 10 quilogramas naquele período. Como antecedentes pessoais, apresentava hipertensão e hipotireoidismo. Havia sido submetida, 21 anos antes, a uma histerectomia total em consequência de leiomiomatose uterina. Nove anos antes, havia sido submetida a cirurgia bariátrica, abdominoplastia e mamoplastia. Não havia história de alcoolismo, tabagismo ou uso de drogas recreacionais. Os antecedentes familiares eram positivos para infarto agudo do miocárdio e AVE.

Ao exame físico, a paciente estava afebril e parecia bem. O pulso era de 68 bpm, a pressão arterial de 130 x 85 mm Hg, a frequência respiratória de 20 incursões por minuto. Pulmões e coração estavam normais. Notava-se a presença de uma cicatriz mediana no abdome. Não se encontrou edema das extremidades inferiores nem pseudo-hipertrofia das panturrilhas. O exame neurológico mostrou fraqueza dos músculos proximais graduada em 2 e fraqueza dos músculos distais graduada em 4 em uma escala de 0 a 5. Os reflexos tendíneos foram graduados em 1 numa escala de 0 a 4. O reflexo cutâneo plantar era em flexão bilateralmente. Não foram encontradas outras anormalidades no exame neurológico.

A avaliação laboratorial complementar mostrou creatina fosfoquinase de 7874 U/L (faixa da normalidade: 26-192), desidrogenase láctica de 1350 U/L (referência: < 50), aspartato aminotransferase de 452 U/L (< 32), alanina aminotransferase de 679 (< 33). A sorologia para hepatite B, C e o HIV foi negativa. Quanto aos parâmetros imunológicos, o fator antinuclear era positivo com um padrão salpicado, título de 1/160, mas o anticorpo anti-JO, bem como o anticorpo anti-DNA nativo, a antirribonucleoproteína, anti-Ro, anti-La e anti-SCL70 eram negativos. A análise do líquido cefalorraquiano foi positiva para células neoplásicas. O nível de CA125 estava aumentado: 601,3 U/mL (referência: < 35).

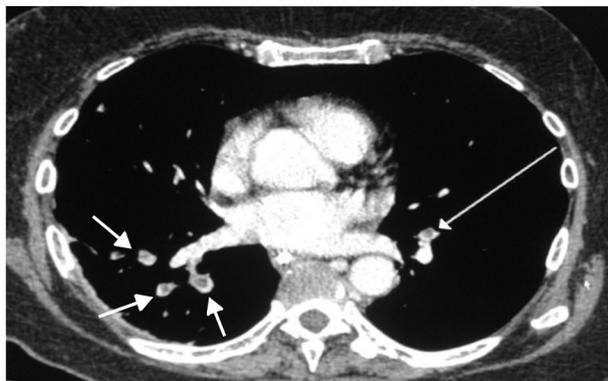
A eletromiografia mostrou um padrão predominante de miopatia proximal e potenciais de unidade motora polifásicos com redução da amplitude e duração. A biópsia do músculo deltoide revelou atrofia das fibras musculares com necrose homogênea e presença de macrofagia com ausência de infiltrado inflamatório (fig. 1). A pesquisa de malignidades do trato gastrointestinal por endoscopia gastrointestinal alta e colonoscopia resultou negativa. A triagem para câncer de mama com mamografia e a pesquisa do marcador tumoral CA 15.3 foram negativas. A tomografia computadorizada (TC) do tórax mostrou tromboembolismo pulmonar bilateral, reforçando a ideia de neoplasia maligna subjacente (fig. 2). A TC do abdome e da pelve mostrou linfadenopatia retroperitoneal envolvendo a cadeia interaortocaval, linfadenopatia pélvica e linfonodos em torno da bexiga. A RM do abdome



**Figura 1 – Necrose com macrofagia (asterisco), centralização nuclear (ponta de seta), fibras em regeneração (setas) e fibra atrófica (círculo) na ausência de infiltrado inflamatório. HE X 250. Dada pelo Dr. Beny Schmidt, professor associado de anatomia patológica, chefe do Laboratório Neuromuscular – Unifesp.**

e da pelve mostrou a presença de linfonodo retroperitoneal de 6 cm no maior diâmetro e a presença de nódulo sólido vascularizado no ovário direito. A ressonância magnética do crânio e da coluna não mostrou foco neoplásico. A substância branca dos hemisférios cerebrais tinha focos de isquemia, enquanto a coluna mostrava alterações degenerativas, bem como atrofia dos grupos musculares paraespinais posteriores, com substituição das fibras musculares por gordura, especialmente na coluna lombar.

A biópsia da massa retroperitoneal mostrou infiltração de adenocarcinoma. A paciente foi então submetida a uma laparotomia exploradora com ooforectomia bilateral, ressecção da massa para-aórtica, omentectomia e linfadenectomia pélvica. O estudo por imuno-histoquímica concluiu que se tratava de um carcinoma tubo-ovariano seroso de alto grau à direita, com metástase para o ovário esquerdo, linfonodos periaórticos e omento. A paciente foi a óbito duas semanas depois da



**Figura 2 – Falhas de enchimento dos ramos segmentares do lobo inferior direito e lobo inferior esquerdo em consequência do tromboembolismo pulmonar.**

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8732862>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8732862>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)