

VENDRAMETTO; Bruno Eduardo¹, NEVES; Letícia Parreira², KLAUS; Gabriel Fernandes³, SCHER; Suelen de Almeida⁴, SILVA; Lohany Rodrigues da⁵

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Doença Mista Do Tecido Conjuntivo (DMTC) é classificada como uma doença reumática sistêmica autoimune caracterizada pela presença de altos títulos de anticorpos anti-U1 ribonucleoproteína (anti-RNP), em combinação com manifestações clínicas geralmente vistas no lúpus eritematoso sistêmico (LES, esclerose sistêmica (ECS), artrite reumatoide (AR) e polimiosite (PLM). Por ser uma mistura de diversas doenças seu diagnóstico se torna difícil, geralmente levando vários anos até seu descobrimento. Por se tratar de uma doença complexa ao longo dos anos foram criados vários critérios dentre todos esses uma característica comum é a presença do anti-RNP associado a três mais critérios que podem ser: mãos inchadas, sinovite, miosite, fenômeno de Reynaud e esclerodermia. Existe pouca informação quanto a sua prevalência o que se sabe é que ela afeta todas as raças com um pico de incidência por volta da adolescência e dos 20 anos. As manifestações iniciais da DMTC são inespecíficas e consistem em dedos inchados, fadiga, artralgia, mialgias, febre baixa e fenômeno de Raynaud. Praticamente qualquer sistema do corpo pode ser acometido pela doença o que dificulta ainda mais seu diagnóstico, todavia existem quatro alterações que falam mais a favor de DMTC sendo elas: fenômeno de Reynaud associado a dedos inchados; a ausência de lesão severa nos rins e sistema nervoso central; artrite severa e início insidioso de hipertensão pulmonar (não relacionado a fibrose pulmonar) e anti-RNP positivo. Dentre as alterações envolvendo órgãos específicos temos na pele, o fenômeno de Raynaud, edema de dedos e as vezes da mão toda. Outras manifestações presentes como placas discóides e rash malar são indistinguíveis das causadas por LES. O acometimento articular é mais comum e severo do que no observado no LES podendo levar a deformidade assim como na AR. Cerca de 70% dos pacientes apresentam fator reumatoide positivo. Os pulmões também podem ser acometidos, principalmente, com desenvolvimento de hipertensão pulmonar. Outras complicações são as musculares, o paciente desenvolve uma miopatia inflamatória clínica e histologicamente idêntica a polimiosite. A mialgia é um sintoma comum nesses pacientes não havendo geralmente alteração de enzimas musculares ou na eletroneuromiografia. Os pacientes com DMTC possuem um prognóstico bastante variado a depender dos sintomas apresentados se estes são ou não respondedores ao uso de corticoide. Estima-se uma mortalidade de 16 a 28% em até 10-12. Ainda não existe um tratamento específico para DMTC sendo seu manejo guiado pelas semelhanças entre os sintomas apresentados com doenças mais conhecidas como LES e ECS. **OBJETIVOS:** O presente trabalho, no formato de relato de caso e revisão de literatura, tem por objetivo demonstrar a Doença Mista do Tecido Conjuntivo, sua importância clínica assim como dificuldade diagnóstica e gravidade da mesma. **MÉTODOS:** Trata-se de um estudo retrospectivo baseado na análise de prontuário. **RESULTADO:** E.L.M, 31 anos, sexo feminino, encaminhada do interior com história de perda de 9 kg em 2 meses, anemia, edema de face e membros inferiores, poliartralgia com dor principalmente em joelhos e cotovelos. Paciente sem comorbidades prévias. Na admissão paciente em regular estado geral, emagrecida, desidratada, afebril. No exame físico foi observado edema palpebral bilateral e linfonodo cervical a direita, pético e indolor. A bioquímica mostrava uma anemia. Foi solicitado para paciente auto-anticorpos, sorologias

¹ Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, bruno_eduardo_85@hotmail.com

² Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, LETICIAPARREIRANEVES@HOTMAIL.COM

³ Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, GFKLAUS@GMAIL.COM

⁴ Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, SUELENSCHER@GMAIL.COM

⁵ Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, LOHANY_LO10@HOTMAIL.COM

diversas, bioquímica e biópsia do linfonodo acometido. Também foi solicitado Tomografia de tórax e abdome com contraste que evidenciou linfonodomegalia cervical, mediastinal e abdominal. A decorrer da internação a paciente evoluiu com fraqueza muscular proximal de quadril, com melhora posterior. Foi realizado juntos as especialidades de neurologia e reumatologia a investigação diagnóstica da paciente. Foi aventado inicialmente hipótese diagnóstica de síndrome paraneoplásica associada a dermatopolimiosite, e doença mista do tecido conjuntivo. Os dos anticorpos solicitados a paciente apresentou o anticoagulante lúpico fracamente positivo e o anti-RNP positivo, também apresentava um DHL aumentando com CPK sem alteração. Foi realizado uma eletroneuromiografia de membros inferiores, sem alteração. Das sorologias solicitadas a única positiva foi a para o Vírus Epstein–Barr A biópsia de linfonodo demonstrava extensas áreas de necrose intra-linfonodais de padrão geográfico associados a microcalcificações distróficas. A paciente evolui com melhora clínica sendo liberada para alta com corticoide (prednisona) e retorno ambulatorial com a reumatologia aguardando o laudo da imunohistoquímica da biópsia. Em consulta de retorno a imunohistoquímica mostrou padrão imuno-histoquímico, associado aos aspectos histológicos de proliferação linfo-histiocitária com extensa necrose nodal. Conjunto dos achados apresenta características de linfadenite crônica necrotizante não supurativa. Após análise deste e de outros exames, sendo excluída a possibilidade de síndrome paraneoplásica firmou-se o diagnóstico de doença mista do tecido conjuntivo, sendo mantido corticoide e associado metotrexato. A paciente segue em acompanhamento ambulatorial. **CONCLUSÃO:** Mediante o exposto fica claro que a DMTc é uma patologia de difícil diagnósticos e manejo. Do surgimento dos primeiros sintomas até de fato um diagnóstico podem levar anos. No caso em questão foram aventadas várias hipóteses, sendo necessário excluir diversas patologias principalmente as neoplásicas, além disso a paciente não apresentou um sintoma clássico como o fenômeno de Raynaud o que dificulta ainda mais o diagnóstico. Por se tratar de uma patologia que abrange os diversos sistemas é imperativo que seja feito um acompanhamento multidisciplinar para que a melhor terapêutica possa ser ofertada e assim proporcionar melhor qualidade de vida ao paciente

PALAVRAS-CHAVE: doença mista do tecido conjuntivo, fenômeno de Raynaud, síndrome reumatológica

¹ Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, bruno_eduardo_85@hotmail.com

² Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, LETICIA.PARREIRANEVES@HOTMAIL.COM

³ Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, GFKLAUS@GMAIL.COM

⁴ Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, SUELENSCHER@GMAIL.COM

⁵ Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, LOHANY_LO10@HOTMAIL.COM