

CASO CLÍNICO

43

Doente do sexo feminino, 47 anos de idade com um síndrome pulmonar-renal

DOENÇA ACTUAL

Mulher de 47 anos de idade referindo história de astenia, artralguas, febrícula e tosse, com 3 meses de duração. A tosse acompanhava-se de dispneia e hemoptises. Referia uma longa história de sinusite mas negava cefaleias e epistaxis. Referia ainda emagrecimento de 4 kg. Negava queixas de outros órgãos ou sistemas.

ANTECEDENTES PESSOAIS – sinusite crónica. Sem outros antecedentes relevantes.

ANTECEDENTES FAMILIARES - irrelevantes

EXAME OBJECTIVO

Temperatura axilar – 37,8°C. Frequência cardíaca – 100 bpm, rítmico. Frequência respiratória – 18 cpm. TA – 110/70mmHg.

Vigil e orientada. Sem ar séptico.

Pele sem rash ou outras alterações. Pescoço sem alterações.

Auscultação pulmonar – crepitações nas bases. Auscultação cardíaca - sem alterações.

Abdómen – normal. Exame neurológico sumário - sem alterações.

PERGUNTAS

1ª) Que hipóteses diagnósticas coloca?

2ª) Quais os exames complementares que solicitaria?

2ª CONSULTA

A doente mantinha o quadro clínico descrito. Os exames complementares de diagnóstico revelavam:

EXAMES LABORATORIAIS – Do resultado dos exames laboratoriais salientava-se o seguinte: Anemia (hemoglobina 10,8 g/dl), normocítica e normocrómica; leucócitos 8900/ul com 68% PMN; plaquetas 375000/ul; ureia 35 mg/dl; creatinina 2,3 mg/dl; urina tipo II: proteínas +, GB 25/campo, GV >1000/campo. Velocidade de sedimentação 110mm/1ªh. C3 e C4 normais. ANCA-c +. A prova de Mantoux era negativa.

RADIOGRAMA DO TÓRAX – infiltrados algodonosos bilaterais.

TAC SEIOS PERINASAIS – hipertrofia dos cornetos, espessamento e erosões da mucosa nasal.

A doente foi internada para estudo etiológico tendo realizado biópsia renal e pulmonar.

BIÓPSIA RENAL – glomerulonefrite focal, segmentar e pauci-imune.

BIÓPSIA PULMONAR – vasculite de pequenos vasos com hemorragia pulmonar, fibrose intersticial ligeira e alguns granulomas.

PERGUNTAS

3^a) Qual o diagnóstico?

4^a) Qual a terapêutica a instituir?

RESPOSTAS

1^a) Seria necessário excluir uma doença infecciosa (tuberculose), doença neoplásica (nomeadamente pulmonar e doença linfoproliferativa), doença difusa do tecido conjuntivo e vasculite.

2^a) Solicitaria exames laboratoriais que incluíam hemograma, velocidade de sedimentação e proteína C reactiva, função renal e hepática, electroforese das proteínas, urina tipo II, fracções do complemento, estudo imunológico. Deveria ainda ser efectuada colheita de expectoração para exame directo e cultural da expectoração em meio de Lowenstein com pedido de antibiograma. Hemoculturas, urocultura e prova da tuberculina. Gasimetria arterial. Radiograma de tórax e ecografia abdominal e renal.

3^a) Doença de Wegener, pois trata-se de um quadro sistémico com envolvimento renal e pulmonar, ANCA-c+ e com exames histológicos renal e pulmonar que revelaram vasculite granulomatosa.

4^a) A doença de Wegener é uma vasculite grave que pode provocar insuficiência renal rapidamente progressiva e insuficiência respiratória por vasculite pulmonar e hemorragia alveolar. Deve ser tratada com imunossuppressores que incluem doses elevadas de corticosteroides (pulsos de metilprednisolona e/ou 1 a 2 mg/kg/dia de prednisona oral) e ciclofosfamida.

CASO CLÍNICO

8

Doente do sexo masculino, 8 anos de idade com poliartrite febril e rash cutâneo

DOENÇA ACTUAL

Rapaz de 8 anos de idade, estudante, internado por poliartrite dos joelhos, tibio-társicas e punhos iniciada 3 meses antes, após um episódio de amigdalite aguda. As artrites, que desde o início da doença se têm mantido fixas, instalaram-se de modo aditivo e com carácter simétrico. Nos últimos dias vem referindo dor retro-esternal que melhora com a flexão do tórax, acompanhada de febre vespertina (39°-40°C) e de rash cutâneo, macular, cor de salmão, que envolve o tronco e as extremidades (Fig. 16).

Nega queixas referentes a outros aparelhos e sistemas

ANTECEDENTES PESSOAIS E FAMILIARES irrelevantes.

AO EXAME OBJECTIVO, para além de uma criança prostada e polipneica, e das artrites referidas, valorizava-se a presença de adenopatias epitrocleares bilaterais e de baço palpável, indolor. A auscultação cardíaca revelou a presença de um sopro sistólico de grau II em VI na região mesocárdica e na ponta e, ainda, um atrito pericárdico.

DOS EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO solicitados havia a valorizar anemia de 10g/dl de hemoglobina, leucocitose de 20.000 células brancas/mm³, sem blastos e sem modificações da fórmula, trombocitose com 450.000 plaquetas/mm³, título de anti-estreptolisina 0 de 333 U Todd, RA Test e Waaler Rose negativos, anticorpos antinucleares negativos e fracções do complemento normais.

O RX DO TÓRAX era normal bem como o **E.C.G.**

O ECOCARDIOGRAMA revelou um derrame pericárdico ligeiro.

PERGUNTAS

1ª) Qual o seu diagnóstico?

2ª) Que outras hipóteses diagnósticas teria de excluir para chegar ao diagnóstico definitivo?

3ª) Qual o seu tratamento?

RESPOSTAS

1ª) DIAGNÓSTICO

Artrite Idiopática Juvenil (AIJ), forma sistémica (doença de Still).

Trata-se, com efeito, de uma poliartrite numa criança com idade inferior a 16 anos e com uma duração de, pelo menos, 3 meses. A presença de febre, rash cutâneo, adenopatias, esplenomegalia e derrame pericárdio são muito sugestivas de uma forma sistémica de AIJ, isto é, de uma doença de Still. O diagnóstico definitivo, todavia, implica a exclusão de outras causas de artrite nas crianças.

2ª) EXCLUSÕES

A doença de Still obriga à exclusão, neste caso concreto, de, pelo menos, artrite pós estreptocócica, artrites infecciosas (virais, incluindo Epstein-Barr e citomegalovírus, doença de Lyme, brucelose), febre reumática, lupus eritematoso sistémico e doença linfoproliferativa. Na febre reumática a febre é contínua, o rash, muito típico, ainda que raro, e denomina-se eritema marginado, o envolvimento cardíaco é, sobretudo, valvular (o sopro neste doente é funcional devido à anemia e à febre) e, embora, também possa existir pericardite, não há adenopatias nem esplenomegalia, e a artrite é migratória e menos prolongada.

Esta criança tinha evidência de infecção estreptocócica prévia, o que também acontece em 50% dos casos com doença de Still e leva, por vezes, ao diagnóstico errado

de Febre Reumática. As infecções pós-estreptocócicas podem também causar uma forma de artrite reactiva (artrite pós-estreptocócica), a qual corresponde a um quadro clínico distinto do apresentado por esta criança.

Esta apresentação clínica também poderia ser compatível com o diagnóstico de lupus eritematoso sistémico. No entanto, a ausência de anticorpos antinucleares e a normalidade das fracções do complemento torna esta hipótese pouco provável, embora muito raramente se possam observar quadros clínicos de lupus sem estes auto-anticorpos.

Teria, ainda, de se excluir a possibilidade de doença linfoproliferativa, com indicação para realização de mielograma.

Embora menos provável, tendo em conta o tempo de evolução, quadros clínicos semelhantes podem ser causados por infecções virais, doença de Lyme e brucelose.

3ª) TRATAMENTO

- Repouso com as articulações em posição funcional;
- Talas de repouso para as mãos, joelhos e tibio-társicas;
- Exercícios isométricos para os diferentes grupos musculares e mobilização articular activa, várias vezes por dia;
- Anti-inflamatórios não esteróides (AINE) em dose máxima terapêutica, ajustada ao peso:

Ibuprofeno – 20-40mg/kg/d (dose máxima 2400 mg/dia)

Naproxeno – 10-20mg/Kg/dia (dose máxima 1000 mg/dia)

Diclofenac – 3-5 mg/kg/dia (dose máxima 200 mg/dia)

Piroxican – 0,2-0,6mg/Kg/dia (dose máxima 20 mg/dia)

Indometacina - 1-3 mg/kg/dia (dose máxima 150 mg/dia)

- Prednisona 0,5-1 mg/Kg/dia, se a actividade da doença, nomeadamente a febre e a pericardite for refractária à terapêutica com AINE. Redução ulterior até à suspensão definitiva do fármaco. A forma sistémica grave e activa constitui uma das poucas situações em que se justifica o uso de corticoesteróides sistémicos na AIJ;

- Metotrexato (MTX) na dose inicial de 10mg/m²/semana, por via oral ou subcutânea.

COMENTÁRIOS

1º) A AIJ é uma entidade nosológica que engloba diferentes sub-tipos: a forma sistémica (doença de Still), de que esta criança era portadora, a forma oligoarticular (quatro ou menos articulações envolvidas) e a forma poliarticular (cinco ou mais articulações afectadas). A classificação é efectuada de acordo com o tipo de envolvimento nos primeiros 6 meses de doença. Com a evolução da doença, a forma oligoarticular pode manter-se confinada até 4 articulações (oligoarticular persistente) ou envolver progressivamente mais articulações (oligoarticular estendida), que tem pior prognóstico.

As formas oligoarticulares com associação a anticorpos antinucleares (ANA) positivos têm um risco mais elevado de uveíte.

A forma poliarticular pode dividir-se em dois tipos principais: poliarticular com factores reumatóides (uma verdadeira artrite reumatóide da criança) e poliarticular sem factores reumatóides no soro, que habitualmente apresenta melhor prognóstico.

Outra forma de AIJ é a artrite associada a entesite, que ocorre habitualmente em

crianças do sexo masculino na pré-puberdade, com associação frequente com o HLAB27, correspondendo algumas formas a uma verdadeira espondilartropatia seronegativa.

A artrite que surge associada a psoríase ou à existência de psoríase num familiar de 1º grau, denomina-se artrite psoriática.

A forma sistémica da AIJ (Doença de Still) constitui cerca de 20% dos casos e expressa-se habitualmente por uma poliartrite febril, acompanhada de um rash característico. As manifestações sistémicas podem persistir ao longo da doença, ou entrar em remissão, persistindo apenas a inflamação articular.

A maior parte das AIJ são controladas com AINE, sinoviortese química das articulações e MTX. Em casos refractários poderá estar indicada terapêutica com antagonistas do TNF α , ou no caso da forma sistémica com antagonista do receptor da IL-1.

2º) A Febre Reumática é hoje uma doença rara em Portugal. Todavia, ainda há muitos diagnósticos errados de Febre Reumática baseados na presença de uma artrite associada a elevação dos anticorpos antiestreptocócicos, nomeadamente no nosso país do anticorpo antiestreptolisina 0 (TASO).

Doente do sexo feminino, 25 anos de idade, com poliartrite e derrame pleural

1ª CONSULTA

DOENÇA ACTUAL

Mulher de 25 anos de idade, internada por pontada na base do hemitórax direito exacerbando-se com os movimentos respiratórios e com a tosse. Febre 39 °C.

NOS ANTECEDENTES PESSOAIS valorizava-se um episódio de alopecia há 5 anos no pós-parto do 2º filho, altura em que iniciou artrite das pequenas articulações das mãos, que se têm mantido, desde então, sem deformações e sem erosões. Nos últimos anos tem evitado o contacto das mãos com a água fria, porque lhe causa empalidecimento e coloração arroxeadas, dolorosa das mãos (fenómeno de Raynaud) e a exposição solar, à qual é sensível surgindo uma erupção eritematosa nas zonas da pele expostas (rash cutâneo fotossensível).

ANTECEDENTES FAMILIARES - Irrelevantes.

NO EXAME OBJECTIVO destacava-se uma diminuição da intensidade do murmúrio vesicular na base do pulmão direito e úlceras orais.

A TA (140/70 mmHg), a auscultação cardíaca e a palpação abdominal são normais.

DOS EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO valorizava-se hemoglobina de 10,2 g/dl, leucopenia de 3.500 glóbulos brancos, VS de 80 mm//1ª hora, sedimento urinário com numerosos glóbulos vermelhos e cilindros celulares. Provas das funções hepática e renal dentro da normalidade.

O RADIOGRAMA DO TÓRAX revelou uma imagem de condensação no

hemitórax direito compatível com derrame pleural. O ECG está dentro da normalidade.

PERGUNTAS

- 1ª) Qual o seu diagnóstico provável?
- 2ª) Que exames solicitava para o confirmar?
- 3ª) Que atitudes tomava após ter chegado ao diagnóstico definitivo?
- 4ª) Qual o seu tratamento?
- 5ª) De que é que lhe parece estar dependente o prognóstico desta doente?

RESPOSTAS

1ª) DIAGNÓSTICO PROVÁVEL:

Lupus eritematoso sistémico (ver critérios de diagnóstico, em anexo).

2ª) EXAMES PARA O CONFIRMAR:

Anticorpos antinucleares. Anticorpos anti-DNA, e anti-Sm. Fracções do complemento. Anticorpos anticardiolipina e anticoagulante lúpico. Ecocardiograma.

3ª) ATITUDE A TOMAR:

Enviar a doente para um centro especializado. Toracentese diagnóstica.

4ª) TRATAMENTO:

Repouso + 30 mg/dia de Prednisona a reduzir com a melhora do derrame pleural + 400 mg de Hidroxicloroquina + anti-inflamatório não esteróide (após exclusão de etiologia infecciosa).

5ª) PROGNÓSTICO: Dependente fundamentalmente do resultado da biópsia renal a realizar nesta doente. As glomerulonefrites mesangial e proliferativa focal têm, em regra, melhor prognóstico. A glomerulonefrite membranosa e, sobretudo, a proliferativa difusa têm pior prognóstico.

CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO DO L.E.S. (A.R.A., 1982; revistos em 1997):

- 1 - Rash malar em asa de borboleta;
- 2 - Lupus discóide;
- 3 - Fotossensibilidade cutânea;
- 4 - Úlceras orais;
- 5 - Artrite não erosiva;
- 6 - Pleurisia ou Pericardite;

- 7 - Alterações renais: proteinúria superior a 500 mg/24h ou cilindros celulares;
- 8 - Alterações hematológicas: anemia hemolítica ou leucopenia de menos de 4.000 GB/mm³ ou linfopenia menor que 1.500/mm³ ou trombocitopenia menor que 100.000/mm³;
- 9 - Alterações neurológicas: convulsões ou psicoses;
- 10 - Presença anticorpos anti-Sm, ou anti-DNA ou anticorpos anticardiolipina e anticoagulante lúpico;
- 11 - Anticorpos antinucleares.

O diagnóstico de L.E.S. implica a presença simultânea ou seriada ao longo do tempo de, pelo menos, 4 critérios.

2ª CONSULTA

Uma semana depois de ter sido internada foi efectuada biópsia renal cujo exame anátomo-patológico revelou uma glomerulonefrite proliferativa difusa, em actividade. Qual o seu tratamento?

RESPOSTA

A presença de uma glomerulonefrite proliferativa difusa (glomerulonefrite grau IV, OMS) implica tratamento com prednisona na dose de 1 mg/Kg/dia durante 1 mês, a reduzir lentamente em função da resposta clínica.

Deve ser iniciada, concomitantemente, ciclofosfamida na dose de 500 a 1.000mg/m² em pulsos mensais, durante 6 meses, e depois trimestrais durante 2 anos, ou em alternativa micofenolato mofetil 3g/dia, por via oral. Tendo em conta a idade da doente e os possíveis efeitos nefastos da ciclofosfamida sobre a fertilidade, neste caso o micofenolato mofetil seria uma opção preferível. Após estabilização da situação clínica a terapêutica imunossupressora pode ser mantida com azatioprina ou micofenolato de mofetil.

A ciclofosfamida em pulsos endovenosos associada ao MESNA reduz a sua toxicidade, sobretudo a probabilidade de ocorrer cistite hemorrágica ou neoplasia da bexiga.