

UMA CAUSA INCOMUM DE DISPNEIA NA SÍNDROME ANTSSINTETASE: UM RELATO DE CASO

Gabriel Ferreira Santiago; Hugo de Castro Robinson; Leticia Simões Prado; José Gustavo Pugliese de Oliveira; Mariana Carneiro Lopes; Gabriela Cersozimo Maia;

Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ);

Autor principal: Gabriel Ferreira Santiago

Introdução A síndrome antissintetase (SAS) é uma doença autoimune multissistêmica pertencente ao grupo das miopatias inflamatórias. Clinicamente, ela é caracterizada pela presença de miopatia generalizada, manifestações cutâneas, como as “mãos de mecânico”, e pneumopatia intersticial (DPI). Na análise de um paciente portador de SAS que se apresenta com progressão de dispneia, deve ser feita cuidadosa avaliação para identificação da etiologia, dada a heterogeneidade de suas causas potenciais. Esse relato descreve o caso de uma paciente acompanhada no Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE/UERJ) com SAS provavelmente associada a AntiPL-7/PL-12 cuja investigação da progressão da dispneia revelou miopatia diafragmática como principal causa dos sintomas, e não progressão da DPI. **Relato do Caso** Paciente 59 anos, do sexo feminino, com diagnóstico de SAS desde 2022 manifestada por fraqueza proximal generalizada, poliartrite, fenômeno de Raynaud, lesões cutâneas com padrão de “mãos de mecânico” e DPI, com fator antinuclear (FAN) positivo de padrão citoplasmático fino denso (AC-19). Na ocasião, recebeu tratamento com ciclofosfamida e glicocorticoides endovenosos (EV) com controle parcial dos sintomas. Durante tratamento ambulatorial, após cerca de 2 anos em uso de metotrexato e prednisona, evoluiu com piora da dispneia e fraqueza muscular proximal, sendo internada para investigação. Na admissão, encontrava-se taquipneica em ar ambiente com uso de musculatura acessória, porém com boa saturação periférica de oxigênio (SpO₂). À ausculta pulmonar, apresentava estertoração fina em bases pulmonares e ao exame neurológico se destacava uma fraqueza proximal de membros, com força grau 4 proximal em braços e pernas e força grau 5 distal. Não havia outras alterações sistêmicas nesse momento. Exames laboratoriais de admissão revelaram aumento de provas de atividade inflamatória (PCR 52,9 mg/dl e VHS 29mm) sem outras alterações. Realizada eletroneuromiografia que revelou padrão miopático difuso. A tomografia de tórax demonstrou estabilidade da DPI na comparação com o exame de um ano antes, enquanto a prova de função respiratória revelou distúrbio restritivo com estabilidade de CVF à análise comparativa ao exame realizado há dois anos, porém com pressão inspiratória máxima (P_{Imáx}) reduzida, de -18,2cmH₂O (Valor da normalidade menor que -60cmH₂O), sugerindo disfunção diafragmática. Ultrassonografia diafragmática point-of-care demonstrou variação inferior a 30% na espessura do diafragma entre inspiração e expiração máximas, reforçando o diagnóstico de disfunção diafragmática. Foi iniciado tratamento com corticoide endovenoso, micofenolato de mofetila e, posteriormente, imunoglobulina humana, com importante melhora no padrão respiratório e da força muscular. **Discussão** A progressão da dispneia em pacientes com SAS se deve mais comumente à progressão da DPI. No entanto, este caso demonstra a disfunção diafragmática por miopatia como causadora da dispneia. Esse evento raro não tem sua prevalência definida na literatura, e é descrito somente em relatos de caso. Nesse contexto,

pode haver atraso diagnóstico caso não seja ativamente pesquisada, uma vez que os testes que permitem sua detecção não são empregados rotineiramente na investigação inicial de dispneia e não estão disponíveis em todos os centros. Isso reforça a importância de seu conhecimento pelo médico, de modo a permitir diagnóstico e tratamento precoces.

Palavras-chave: Síndrome antissintetase, Doença pulmonar intersticial, Miopatia diafragmática, Dispneia.

