



ELSEVIER

# REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

[www.reumatologia.com.br](http://www.reumatologia.com.br)

SOCIEDADE BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

## Relato de caso

# Nefropatia por IgA e polimiosite: uma rara associação

Thiago Bitar Moraes Barros<sup>a</sup>, Fernando Henrique Carlos de Souza<sup>a</sup>,  
Denise Maria Avancini Costa Malheiros<sup>b</sup>, Mauricio Levy-Neto<sup>a</sup>, Samuel Katsuyuki Shinjo<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup>Serviço de Reumatologia, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup>Serviço de Patologia, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

### INFORMAÇÕES

#### Histórico do artigo:

Recebido em 30 de novembro de 2012

Aceito em 30 de novembro de 2012

#### Palavras-chave:

Miopatia inflamatória

Nefropatia por IgA

Polimiosite

Relato de caso

### RESUMO

A polimiosite é uma miopatia inflamatória idiopática sistêmica que, além da manifestação muscular, pode eventualmente cursar com acometimento respiratório, do trato gastrintestinal e, raramente, renal. Neste último caso, há descrição de apenas dois casos de nefropatia por IgA em pacientes com miopatia, ambos em dermatomiosite. Em contrapartida, relatamos pela primeira vez esta rara associação em polimiosite.

© 2014 Sociedade Brasileira de Reumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda.

Todos os direitos reservados.

### IgA nephropathy and polymyositis: a rare association

### ABSTRACT

Polymyositis is a systemic and idiopathic inflammatory myopathy that, besides muscle manifestation, may occur with respiratory involvement, gastrointestinal tract and rarely renal involvement. In this latter, there are only two cases of IgA nephropathy, but both in dermatomyositis. On the other hand, we reported, for the first time, a case of IgA nephropathy in polymyositis.

© 2014 Sociedade Brasileira de Reumatologia. Published by Elsevier Editora Ltda.

All rights reserved.

#### Keywords:

Inflammatory myopathy

IgA nephropathy

Polymyositis

Case report

## Introdução

A polimiosite se encontra classificada no espectro das miopatias inflamatórias idiopáticas, juntamente com a dermatomiosite. É caracterizada clinicamente por fraqueza mus-

cular proximal progressiva dos membros, levando à alta morbidade e à incapacidade funcional.

Entre as manifestações extramusculares mais comuns podemos citar o envolvimento respiratório e de trato gastrintestinal.<sup>2</sup> Envolvimento renal na polimiosite é inco-

\* Autor para correspondência.

E-mail: [samuel.shinjo@gmail.com](mailto:samuel.shinjo@gmail.com) (S.K. Shinjo).

0482-5004/\$ - see front matter. © 2014 Sociedade Brasileira de Reumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2012.11.002>

necrose tubular aguda secundária à rabdomiólise e glomerulonefrite crônica.<sup>3-9</sup>

Nefropatia por IgA é uma glomerulonefrite primária caracterizada por depósito de IgA na região mesangial dos glomérulos. Aproximadamente um terço dos pacientes com este tipo de manifestação renal progride para insuficiência renal crônica após 20-25 anos de doença.<sup>10</sup> Entre as doenças sistêmicas, a nefropatia por IgA é mais comumente associada à púrpura de Henoch-Schönlein.<sup>11</sup> Em contrapartida, sua associação com miopatias inflamatórias idiopáticas é extremamente rara, sendo descritos apenas dois casos, ambos em dermatomiosite,<sup>12,13</sup> o que nos motivou a apresentar o presente caso.

## Caso clínico

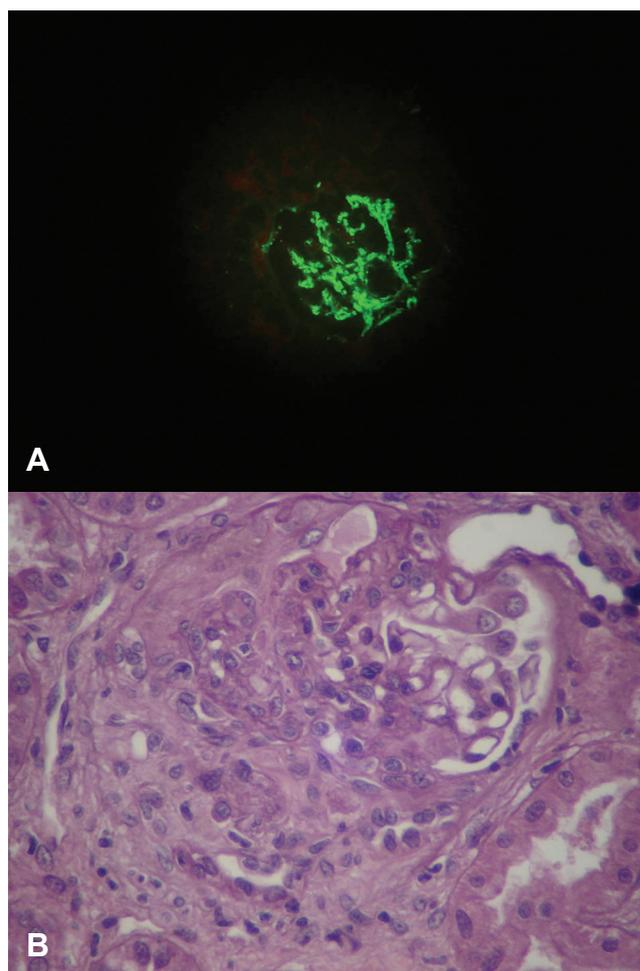
Paciente do sexo masculino, 35 anos de idade, branco, comerciante, natural de São Paulo. Previamente hígido, iniciou há seis meses quadro de fraqueza muscular proximal progressiva dos quatro membros sem causa aparente ou sintomas constitucionais. Quando procurou nosso serviço hospitalar, apresentava, ao exame físico, força muscular grau III nos quatro membros proximalmente, sem lesões cutâneas e/ou acometimento de outros órgãos, como pulmão e rim. Laboratorialmente apresentava nível sérico de creatina quinase (CK) de 3545 IU/L (valor de referência: 24-204 IU/L), aldolase de 33 IU/L (valor de referência: < 7,5 IU/L), fator antinúcleo e anticorpo anti-Jo-1 negativos, proteína C reativa de 7,8 µg/mL (valor de referência: < 5 µg/mL), velocidade de hemossedimentação 17 mm/1ª hora (valor de referência: < 10 mm/1ª hora), eletro-neuromiografia sugestiva de miopatia inflamatória proximal dos quatro membros, sem evidências de neuropatia associada. A biópsia muscular (bíceps braquial) evidenciou presença de um infiltrado inflamatório endomisial e perimisial, além de necrose de fibras musculares e invasão macrofágica, sugerindo, assim, miopatia inflamatória. Durante a investigação clínica foram afastadas causas infecciosas, neoplásicas e metabólicas.

Com a hipótese diagnóstica de polimiosite, segundo os critérios de Bohan e Peter,<sup>14</sup> foram iniciados corticoterapia (prednisona, 0,5 mg/kg/dia) e metotrexato (dose máxima de 20 mg/semana). Após seis meses de tratamento, o paciente evoluiu com insuficiência respiratória aguda secundária à pneumopatia com necessidade de entubação e pneumopatia, necessitando de entubação endotraqueal e ventilação mecânica por três semanas. Foram afastadas causas infecciosas e/ou atividade da doença. Com a possibilidade de pneumopatia secundária a metotrexato, o mesmo foi suspenso, sendo a dose de prednisona otimizada. O paciente evoluiu com melhora progressiva do quadro pulmonar sem sequelas. Posteriormente, como droga poupadora de corticoide, foi introduzida azatioprina (dose máxima de 3 mg/kg/dia). Devido à estabilidade da doença e à melhora do quadro pulmonar, reduziu-se gradualmente a dose de prednisona (na ocasião era de 0,2 mg/kg/dia). Entretanto, o paciente apresentou quadro de hematúria macroscópica sem causa aparente, edema dos membros inferiores (2+/4+), sem repercussão hemodinâmica e pressórica. Ao exame laboratorial, apresentava: urinálise com piúria (> 100 leucócitos/campo), hematúria (> 100 hemácias/campo), dismorfismo eritrocitário moderado, cilindrúria lipóide; pro-

teinúria de 24h com 1,76 g; albumina sérica de 3,6 g/dL; creatinina sérica de 0,9 mg/dL e urocultura negativa. Não havia sinal de atividade clínico-laboratorial da PM neste momento.

Optamos pela realização de biópsia renal, que evidenciou 14 glomérulos com proliferação celular endocapilar segmentar e difusa. Um glomérulo apresentava crescente celular e dois crescentes fibroblásticos. Além disso, apresentava alteração tubulointersticial discreta, atrofia tubular focal e fibrose intersticial. Uma artéria interlobular evidenciava fibrose intimal. A imunofluorescência revelava depósito difuso apenas de IgA na região mesangial e na parede capilar periférica dos glomérulos (fig. 1), sugerindo nefropatia por IgA.

Foi mantida a dose de prednisona (0,2 mg/kg/dia), suspensa a azatioprina e iniciada ciclofosfamida mensal (0,75 mg/m<sup>2</sup>, intravenoso) por 12 meses com remissão completa da doença renal. Posteriormente, como droga de manutenção, foi reintroduzida a azatioprina (dose máxima de 2,5 mg/kg/dia). Atualmente, ele se encontra estável tanto do ponto de vista da polimiosite quanto da nefropatia e sem uso de corticoterapia.



**Figura 1 – Biópsia renal.**  
**(A)** Microscopia óptica. Um glomérulo com glomerulonefrite proliferativa difusa. Coloração com PAS;  
**(B)** Imunofluorescência demonstrando depósito difuso de IgA na região mesangial e na região da parede capilar periférica do glomérulo.

## Discussão

Para nosso conhecimento, este é o primeiro caso na literatura que relata a associação de nefropatia por IgA em miopatia inflamatória idiopática, particularmente, polimiosite.

Envolvimento renal em miopatias inflamatórias idiopáticas é incomum, incluindo necrose tubular aguda e glomerulonefrites.<sup>3-9</sup> Neste último caso, Takizawa *et al.*<sup>4</sup> mostraram, através de biópsia renal em uma série de 21 casos de dermatomiosite/polimiosite, que a presença de nefrite estava associada com glomerulonefrite membranosa e proliferativa mesangial, respectivamente, em polimiosite e dermatomiosite.

Analisando-se a relação de nefropatia por IgA e miopatias inflamatórias idiopáticas, a primeira se faz extremamente rara nestes pacientes. Até o presente momento, há apenas dois relatos de caso, ambos com dermatomiosite.<sup>12,13</sup> Civilibal *et al.*<sup>13</sup> relataram um caso de dermatomiosite juvenil recém-diagnosticada, cursando com e proteinúria não nefrótica, sem perda da função renal. Após biópsia renal percutânea foi firmado o diagnóstico de nefropatia por IgA. Houve resposta favorável tanto do ponto de vista da miopatia inflamatória quanto da nefropatia, com a manutenção de metotrexato associado à corticoterapia oral. Já Yen *et al.*<sup>12</sup> descreveram uma mulher jovem que evoluiu com nefropatia por IgA após um ano e meio de diagnóstico estabelecido de dermatomiosite em uso de azatioprina e corticoterapia.

Diferentemente destes dois casos, no presente estudo, apresentamos um paciente do sexo masculino com o diagnóstico firmado de polimiosite. Entretanto, a exemplo do caso relatado por Yen *et al.*,<sup>12</sup> o paciente vinha fazendo uso de corticoterapia e imunossupressor, quando evoluiu com o quadro de disfunção renal após um ano e meio, sendo, posteriormente, diagnosticada a nefropatia por IgA.

A associação entre a dermatomiosite e a nefropatia por IgA é plausível, uma vez que ambas as doenças compartilham da participação de imunidade humoral (imunocomplexos).<sup>3,15</sup> Já a relação com a polimiosite é remota, pois nesta há o predomínio da imunidade celular. Assim sendo, no presente caso clínico, sugere-se fortemente a existência de duas morbidades distintas.

Em resumo, para o nosso conhecimento, relatamos pela primeira vez um caso de nefropatia por IgA em paciente com polimiosite.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## REFERÊNCIAS

1. Marie I, Hachulla E, Cherin P, Dominique S, Hatron PY, Devulder B *et al.* Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 2002;47:614-22.
2. de Merieux P, Verity MA, Clements PJ, Paulus HE. Esophageal abnormalities and dysphagia in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 1983;26:961-8.
3. Yen TH, Lai PC, Chen CC, Hsueh S, Huang JY. Renal involvement in patient with polymyositis and dermatomyositis. *Int J Clin Pract.* 2005;59:188-93.
4. Takizawa Y, Kanda H, Sato K, Kawahata K, Yamaguchi A, Uozaki H *et al.* Polymyositis associated with focal mesangial proliferative glomerulonephritis with depositions of immune complexes. *Clin Rheumatol.* 2007;26:792-6.
5. Dyck RF, Katz A, Gordon DA, Johnson M, Shainhouse Z, Cardella CJ *et al.* Glomerulonephritis associated with polymyositis. *J Rheumatol.* 1979;6:336-44.
6. Pirovino M, Neff MS, Sharon E. Myoglobulinuria and acute renal failure with acute polymyositis. *NY State J Med.* 1979;79:764-7.
7. Tsunemi M, Ishimura E, Tsumura K, Shoji S, Sugimura T, Nishizawa Y *et al.* A case of crescentic glomerulonephritis associated with polymyositis. *Nephron.* 1993;64:488-9.
8. Valenzuela OF, Reiser IW, Porush JG. Idiopathic polymyositis and glomerulonephritis. *J Nephrol.* 2001;14:120-4.
9. Makino H, Hirata K, Matsuda M, Amano T, Ota Z. Membranous nephropathy developing during the course of dermatomyositis. *J Rheumatol.* 1994;21:1377-8.
10. D'Amico G. Natural history of idiopathic IgA nephropathy: role of clinical and histological prognostic factors. *Am J Kidney Dis.* 2000;36:227-37.
11. Sanders JT, Wyatt RJ. IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Curr Opin Pediatr.* 2008;20:163-70.
12. Yen TH, Huang JY, Chen CY. Unexpected IgA nephropathy during the treatment of a young woman with idiopathic dermatomyositis: case report and review of the literature. *J Nephrol.* 2003;16:148-53.
13. Civilibal M, Selcuk Duru N, Ozagari A, Durali K, Elevli M. Immunoglobulin A nephropathy associated with juvenile dermatomyositis. *Pediatr Nephrol.* 2009;24:2073-5.
14. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med.* 1975;292:344-7.
15. Yen TH, Huang JY, Chen CY. Unexpected IgA nephropathy during the treatment of a young lady with idiopathic dermatomyositis. Case report and review of the literature. *J Nephrol.* 2002;16:148-53.