

Estudo sistemático das características clínicas da miosite por corpúsculo de inclusão

Systematic study of the clinical features of myositis body inclusion

DOI:10.34119/bjhrv6n5-305

Recebimento dos originais: 14/08/2023

Aceitação para publicação: 21/09/2023

Mateus Costa Campos

Graduando em Medicina

Instituição: Centro Universitário de Brasília (UNICEUB)

Endereço: SEPN 707, 907, Asa Norte, Brasília - DF

E-mail: mateus.costac@sempreceub.com

Pedro Henrique Ximenes Patier

Graduando em Medicina

Instituição: Centro Universitário de Brasília (UNICEUB)

Endereço: SEPN 707, 907, Asa Norte, Brasília – DF

E-mail: pedro.patier@sempreceub.com

João Guilherme Marques Castello Branco Levy

Graduando em Medicina

Instituição: Centro Universitário de Brasília (UNICEUB)

Endereço: SEPN 707, 907, Asa Norte, Brasília – DF

E-mail: levy.jg@gmail.com

Tomas Costa Arslanian

Graduando em Medicina

Instituição: Centro Universitário de Brasília (UNICEUB)

Endereço: SEPN 707, 907, Asa Norte, Brasília – DF

E-mail: tomas.a108@gmail.com

Arthur de Barros Andrade

Graduando em Medicina

Instituição: Centro Universitário de Brasília (UNICEUB)

Endereço: SEPN 707, 907, Asa Norte, Brasília – DF

E-mail: arthurandrade1510@gmail.com

RESUMO

Introdução: A miosite por corpúsculo de inclusão (IBM) é uma das miosites inflamatórias idiopáticas (MII), entretanto, ainda não muito bem elucidada em relação a sua origem e características. Frequentemente, é confundida com outras doenças, levando a diagnósticos e tratamentos inadequados. **Objetivos:** Estudar de forma sistemática as características clínicas de pacientes com Miosite por Corpúsculo de Inclusão. **Metodologia:** Estudo realizado entre junho e agosto de 2023, com base em fontes como SciELO, Pubmed e Google Acadêmico. **Resultados:** A IBM manifesta-se principalmente por fraqueza nos músculos anteriores da perna e flexores dos dedos. Esta fraqueza é progressiva, levando a quedas frequentes e perda de destreza. Muitos pacientes podem vir a apresentar dificuldade em engolir, durante a progressão

da doença. Também há associação da IBM com outras condições autoimunes e comorbidades, como neuropatia periférica e síndrome de Sjogren. A apresentação clínica da IBM é lenta, com progressiva perda de mobilidade ao longo de uma década após o início dos sintomas. Conclusão: A IBM, embora crescente em prevalência, continua sendo um desafio diagnóstico. É primordial compreender suas características únicas e manifestações clínicas para otimizar o manejo clínico dos pacientes.

Palavras-chave: miosite por corpúsculo de inclusão, quadro clínico.

ABSTRACT

Introduction: Inclusion Body Myositis (IBM) is one of the idiopathic inflammatory myopathies (IIM), however, its origin and characteristics are still not well understood. It is often confused with other diseases, leading to misdiagnosis and inappropriate treatments. **Objectives:** To systematically study the clinical features of patients with Inclusion Body Myositis. **Methodology:** A study conducted between June and August 2023, based on sources such as SciELO, Pubmed, and Google Scholar. **Results:** IBM primarily manifests as weakness in the anterior muscles of the leg and finger flexors. This weakness is progressive, leading to frequent falls and loss of dexterity. Many patients may develop difficulty swallowing as the disease progresses. There is also an association between IBM and other autoimmune conditions and comorbidities, such as peripheral neuropathy and Sjogren's syndrome. The clinical presentation of IBM is slow, with progressive mobility loss over a decade after the onset of symptoms. **Conclusion:** IBM, although rising in prevalence, remains a diagnostic challenge. It is primordial to understand its unique characteristics and clinical manifestations to optimize the clinical management of patients.

Keywords: IBM, inclusion body myositis, clinical course, clinical.

1 INTRODUÇÃO

A miosite por corpúsculo de inclusão (IBM) é uma condição que pertence a um grupo de doenças conhecidas como miosites inflamatórias idiopáticas (MII). Neste grupo, além da IBM, incluem-se a dermatomiosite, polimiosite e miosite necrotizante autoimune (4).

A IBM, diferentemente das outras MII, é uma doença ainda não muito bem elucidada. Possui mecanismos incertos, e há confusão em torno de seu diagnóstico, classificação e perspectivas de tratamento. Muitas vezes, é erroneamente diagnosticada como artrite, polimiosite, doenças do neurônio motor, ou os sintomas presentes são atribuídos simplesmente à idade (2).

A origem da IBM tem sido alvo de investigação há décadas. Durante os anos 1980, observações identificaram células T citotóxicas atacando fibras musculares, levando à associação da doença com autoimunidade. No entanto, descobertas subsequentes sobre proteínas agregadas nas fibras musculares e a resistência da IBM a imunoterapias convencionais

levaram à sugestão de que ela poderia ter uma natureza "degenerativa". Contudo, nos últimos anos, muitas evidências têm reforçado o papel da autoimunidade na doença (6).

Dados epidemiológicos indicam que a IBM é rara e frequentemente diagnosticada em centros de referência para doenças neuromusculares. A prevalência parece ter aumentado ao longo das décadas, possivelmente devido ao envelhecimento da população, reconhecimento mais precoce e melhores ferramentas diagnósticas (2). Mesmo sendo a MII mais comum em indivíduos acima dos 50 anos, é muitas vezes diagnosticada erroneamente.

Quando se trata da apresentação clínica, a IBM inicia-se com uma fraqueza predominante nos músculos quadríceps e flexores dos dedos. Em uma apresentação mais prevalente nos homens (2:1). Progressivamente, se estende a outros grupos musculares, levando, em média, à perda da capacidade de andar sem suporte entre 7 a 10 anos após o início dos sintomas, progredindo para o uso de auxiliares como bengala, andador e até mesmo cadeira de rodas. Muitos pacientes apresentam dificuldades em engolir devido à fraqueza dos músculos orofaríngeos e esofágicos, podendo evoluir para disfagia (1).

A apresentação clínica e a anamnese dos pacientes com IBM são cruciais para a precisão diagnóstica, podendo evitar erros e a necessidade de procedimentos invasivos. Portanto, uma compreensão profunda da manifestação clínica e da história do paciente é essencial para prevenir a submissão destes indivíduos a diagnósticos ou tratamentos inapropriados.

2 OBJETIVO

Realizar um estudo sistemático das características clínicas do paciente com Miosite por Corpúsculo de Inclusão.

3 METODOLOGIA

Realizado um estudo sistemático nos meses de junho, julho e agosto de 2023, usando como base de dados as seguintes fontes: SciELO, Pubmed, Google Acadêmico. Os artigos selecionados a partir das seguintes palavras-chave: IBM, Inclusion Body Myositis, clinical presentation, clinical course, Miosite por Corpúsculo de Inclusão.

4 RESULTADOS

Na maioria dos casos, a miosite por corpos de inclusão (IBM) apresenta-se de maneira clássica com uma fraqueza insidiosa, principalmente nos músculos anteriores da perna (quadríceps) e, em menor grau, nos músculos distais do braço, especialmente os flexores dos dedos. Esta fraqueza manifesta-se como uma perda progressiva e lenta de força, sendo o

quadríceps mais afetado do que os flexores do quadril. Como consequência, os pacientes enfrentam quedas, dificuldades para caminhar ou até mesmo para se manter de pé. Estudos indicam que 98% dos pacientes reportam quedas, sendo que em 60% destes, as quedas são frequentes. A próxima manifestação mais comum é a fraqueza nos flexores dos dedos da mão, que leva à perda de destreza, dificultando atividades rotineiras. Notavelmente, geralmente há um atraso de 5 a 8 anos desde o início dos sintomas até o diagnóstico. Além disso, a fraqueza tende a ser assimétrica, afetando mais os flexores da falange distal da mão não dominante. A preservação de músculos específicos, como os tenar, hipotenar e extensores dos dedos, diferencia a IBM de doenças como a esclerose lateral amiotrófica ou neuropatia motora multifocal. A presença desta fraqueza, especialmente quando assimétrica, aumenta fortemente a suspeita do diagnóstico (4,5,8).

Diagnosticar a IBM é desafiador. Muitas vezes, os sintomas são negligenciados devido a comorbidades ou são interpretados como parte natural do envelhecimento. Há casos em que é confundida com outras doenças que afetam idosos, como osteoartrite, ou erroneamente diagnosticada como doença do neurônio motor. Esta confusão diagnóstica tem implicações significativas, pois o tratamento, prognóstico e implicações para familiares variam amplamente entre doenças. Um diagnóstico impreciso pode resultar em falta de monitoramento e cuidados adequados (2,8,11).

A fraqueza muscular nos membros é predominante, especialmente nas pernas, com o tibial anterior sendo particularmente afetado em até 70% dos casos. O primeiro sinal, fraqueza no quadríceps, é evidente em atividades como subir ou, mais frequentemente, descer escadas, associado a quedas frequentes. Com o avanço da doença, tarefas simples como levantar-se de uma cadeira tornam-se desafiadoras. O tibial anterior, quando comprometido, pode levar a uma queda sutil e assimétrica do pé, aumentando o risco de quedas. Os testes clínicos, como "saltar em uma perna" ou "caminhar sobre os calcanhares", podem identificar fraqueza inicial nesse músculo (2,4). É observado que pacientes negros e femininos podem manifestar padrões distintos de fraqueza em comparação com seus homólogos brancos e masculinos (7).

Um sintoma crucial em pacientes com IBM é a disfagia, que afeta 50-70% dos pacientes. Esta dificuldade em engolir pode ser um dos primeiros sintomas ou até mesmo o único sintoma durante anos, porém mais frequente na doença avançada. Apesar de sua importância, muitas vezes é subestimada. À medida que a doença progride, a disfagia pode resultar em desnutrição, perda de peso e complicações graves, como pneumonia por aspiração, principal causa de morte precoce associada a IBM (2,4,5).

Associação com outras condições. Existe uma relação significativa entre a doença e distúrbios autoimunes, sendo Lúpus eritematoso sistêmico, síndrome de Sjogren, trombocitopenia e sarcoidose algumas das associações notáveis. Além disso, pacientes com IBM apresentam probabilidade elevada de desenvolver neuropatia periférica. Contudo, não se observa aumento na prevalência de doenças neurodegenerativas, miocardite, doença pulmonar intersticial, malignidades em IBM ou cânceres sólidos em comparação com a população em geral (3,4,6,8).

Além dos já mencionados, a mialgia (dor muscular) é ocasional, embora incomum. A fraqueza leve dos músculos faciais é comum, mas os músculos extra oculares geralmente não são afetados. Em relação à função respiratória, o comprometimento é comum, mas geralmente assintomático, como também distúrbios do sono. No entanto, a insuficiência respiratória pode ocorrer nos estágios mais avançados (5,8,10).

A IBM destaca-se como uma miopatia com características clínicas e físicas únicas que a distinguem de outras miopatias adquiridas. Essencialmente, é marcada por uma fraqueza específica nos músculos responsáveis pela flexão dos dedos, extensão do joelho e dorsiflexão do tornozelo. Curiosamente, ao contrário de outras miopatias, a IBM apresenta um comprometimento menos intenso dos músculos que governam a abdução proximal do ombro e a flexão e abdução do quadril. Adicionalmente, os músculos genuinamente distais da mão, envolvidos na abdução e adução dos dedos, tendem a ser preservados na IBM. Este fato torna o uso do termo "distal" ocasionalmente ambíguo ao descrever a doença (5).

Nos exames físicos, vários achados são notórios. Há uma prevalente fraqueza no músculo orbicularis oculi, presente em 41% dos pacientes. Também é comum observar uma fraqueza acentuada na flexão do cotovelo, a cargo do bíceps, quando comparada à abdução do ombro, tarefa dos deltóides. O flexor digitorum profundus, por sua vez, costuma ser mais afetado que o flexor digitorum superficialis. Em estágios avançados da IBM, a paralisia dos flexores profundos e superficiais dos dedos, em combinação com a preservação de certos músculos específicos da mão, resulta em uma aparência característica da mão (1,5).

Testes funcionais são muitas vezes necessários para identificar a fraqueza dos extensores do joelho. Exercícios como agachamentos, saltos e a ação de subir escadas podem revelar tal fraqueza. Intrigantemente, no grupo dos quadríceps, os músculos vasto lateral e vasto medial tendem a ser afetados mais cedo que o reto femoral. Uma técnica útil para detectar envolvimento precoce consiste em palpar diretamente a coxa medial enquanto o paciente tenta estender o joelho contra resistência (5).

Entretanto, a avaliação da força do quadríceps por meio de testes manuais pode ser um desafio. Muitas vezes, uma fraqueza leve a moderada passa despercebida. Assim, ao realizar o teste de extensão do joelho, recomenda-se que o joelho esteja em posição dobrada, como em 90 graus, a fim de garantir uma avaliação mais acurada. Embora tenham sido propostas diversas métricas de avaliação em estudos sobre IBM, ainda carecemos de uma métrica padrão, validada e universalmente aceita. Contudo, a força dos quadríceps é amplamente reconhecida como um dos indicadores mais sensíveis para refletir a gravidade da doença e acompanhar sua evolução ao longo do tempo (8).

A progressão clínica da IBM é lenta, mas constante. A dependência de um andador ou cadeira de rodas torna-se inevitável dentro de uma década após o início dos sintomas. A expectativa de vida dos pacientes com IBM é semelhante à população geral, embora haja uma redução modesta na longevidade, em alguns casos pode ocorrer morte precoce por pneumonia por broncoaspiração. A doença não costuma ser fatal, mas em estágios avançados, pode causar incapacidade significativa, afetando a qualidade de vida dos pacientes (9).

5 CONCLUSÃO

A Miosite por Corpúsculo de Inclusão (IBM) é uma condição complexa que, apesar de sua prevalência crescente, ainda permanece um desafio diagnóstico no campo das miosites inflamatórias idiopáticas. Suas características distintas, incluindo o padrão de fraqueza muscular, bem como sua relação com outras comorbidades, exigem um cuidado diagnóstico minucioso para evitar tratamentos inadequados. Este estudo sistemático destaca a relevância de compreender a manifestação clínica e a história do paciente para garantir um diagnóstico preciso. Fica evidente a necessidade de uma métrica padrão de avaliação para a IBM, o que poderia melhorar significativamente o monitoramento da progressão da doença e a eficácia dos tratamentos. A progressão clínica da IBM, embora lenta, impacta a qualidade de vida dos pacientes de maneira significativa, reiterando a necessidade de mais pesquisas e melhores abordagens terapêuticas. Reconhecer a IBM, compreender sua natureza e adaptar estratégias de tratamento adequadas é imperativo para oferecer a melhor qualidade de vida possível para esses pacientes.

REFERÊNCIAS

1. ALFANO, L. N. et al. Measuring change in inclusion body myositis: clinical assessments versus imaging. *Clin Exp Rheumatol.*, v. 40, n. 2, p. 404-413, fev. 2022. doi: 10.55563/clinexprheumatol/0q2voe.
2. BALAKRISHNAN, A. et al. Inclusion body myositis in the rheumatology clinic. *Int J Rheum Dis.*, v. 23, n. 9, p. 1126-1135, ago. 2020. doi: 10.1111/1756-185X.13902.
3. DAMIAN, L. et al. Inclusion Body Myositis and Neoplasia: A Narrative Review. *Int J Mol Sci.*, v. 23, n. 13, p. 7358, jul. 2022. doi: 10.3390/ijms23137358.
4. DIMACHKIE, M. Inclusion Body Myositis. *Neurol Clin.*, v. 32, n. 3, p. 629-646, ago. 2014.
5. GREENBERG, S. A. Inclusion body myositis: clinical features and pathogenesis. *Nat Rev Rheumatol.*, v. 15, n. 5, p. 257-272, maio 2019. doi: 10.1038/s41584-019-0186-x.
6. GREENBERG, S. A. Pathogenesis of inclusion body myositis. *Curr Opin Rheumatol.*, v. 32, n. 6, p. 542-547, nov. 2020. doi: 10.1097/BOR.0000000000000752.
7. MICHELLE, E. H. et al. Clinical Subgroups and Factors Associated With Progression in Patients With Inclusion Body Myositis. *Neurology*, v. 100, n. 13, p. e1406-e1417, mar. 2023. doi: 10.1212/WNL.0000000000206777.
8. NADDAF, E. Inclusion body myositis - Update on the diagnostic and therapeutic landscape. *Front Neurol.*, v. 13, set. 2022. doi: 10.3389/fneur.2022.1020113.
9. ADDAF, E.; BAROHN, R.J.; DIMACHKIE, M.M. Inclusion Body Myositis: Update on Pathogenesis and Treatment. *Neurotherapeutics*, v. 15, n. 4, p. 995-1005, out. 2018. doi: 10.1007/s13311-018-0658-8.
10. NEEDHAM, M.; MASTAGLIA, F. L. Inclusion body myositis: current pathogenetic concepts and diagnostic and therapeutic approaches. *Lancet Neurol.*, v. 6, n. 7, p. 620-631, jul. 2007. doi: 10.1016/S1474-4422(07)70171-0.
11. PINTO, M.V. et al. Inclusion body myositis: correlation of clinical outcomes with histopathology, electromyography and laboratory findings. *Rheumatology (Oxford)*, v. 61, n. 6, p. 2504-2511, maio 2022. doi: 10.1093/rheumatology/keab754.