

Dermatomiosite Juvenil: Desafios diagnósticos

KALYNNE RODRIGUES MARQUES¹; ULLY EVELIN MELO¹; IGOR MYCHAEL MELO FERREIRA¹; CIBELLE DE SOUSA BORGES¹; LIANE GUIDI OKAMOTO²;

¹- Residente de Pediatria do Município de Guarulhos. ² Preceptor do Programa de Residência Médica em Pediatria do Município de Guarulhos. Email: pedhmca@gmail.com

Introdução

A Dermatomiosite Juvenil (DMJ), é uma doença rara, multissistêmica e autoimune, que tem seu surgimento em menores de 18 anos e apresenta inflamação crônica da pele, miopatia inflamatória idiopática, surgimento insidioso, astenia, febre, lesões de pele inespecíficas, artrite e artralgia. Cursa como a miopatia inflamatória mais frequente na infância, com 2-3 casos/ milhão de crianças/ ano. Seu padrão de incidência por faixa etária é entre os 2 e 5 anos em crianças menores e 12-13 anos na adolescentes, além do predomínio no sexo feminino.

Objetivo

Relatar um caso de dermatomiosite juvenil com apresentação atípica inicialmente interpretada como farmacodermia, destacando os desafios diagnósticos e a importância da abordagem clínica e laboratorial na pediatria.

Relato de Caso

Feminina, 9 anos, internação por eritema e edema em face após 10 dias de Cefalexina para tratamento de lesões em couro cabeludo,DHL 922 U/L , CPK 5.692 U/L,Fator Reumatoide 5,2 IU/ml, ASLO 415 IU/ml, FAN Núcleo reagente, TORCHS negativas. Evoluiu com lesões em membros superiores descamativas, hiperemiadas e edema palpebral bilateral. Iniciado tratamento com Ceftriaxone e Clindamicina, com piora do edema. Feita hipótese de farmacodermia, suspenso antibioticoterapia, iniciado corticoide 80mg/dia. Evoluiu com melhora parcial das lesões e do edema,recebendo alta com retorno para 10 dias, prescrito Prednisolona. Após 8 dias apresentou febre diária,dor em fossa poplítea direita,fraqueza muscular intensa, surgimento de pápulas de Gottron e heliotropo bilateral, aumento de enzimas hepáticas , CK 4.284 U/L , CKMB 101 U/L , Coombs direto Negativo, Dimero D 5.675,1 ng/mL , ASLO 229,0 IU/ml, FR 4,6 IU/ml, IGE 1969 IU/ml,

C3 129 mg/dL, C4 32 mg/dL, ANTI DNA NEGATIVO, ANTI ENA NEGATIVO, IGG 1380 mg/dL. Iniciado Teicoplanina e Cefepime, aventado a suspeita de Lúpus, prescrito pulsoterapia por 3 dias e Hidroxicloroquina. Evoluiu com piora progressivadas dores,mantendo lesões de pele e edema, aumento de enzimas musculares, CK 4.978 U/L. Avaliada por equipe de Reumatologia, fechando critérios diagnósticos para Dermatomiosite, prescrito Metotrexato 7,5 mg/semana e Acido Fólico 5mg/semana, com melhora considerável do quadro.

Discussões

Na DMJ apesar do comprometimento muscular ser uma característica importante, nem sempre é a inicial. As lesões de pele a princípio podem ser semelhantes a outros diagnósticos diferenciais, por serem descamativas e exantemáticas. O diagnóstico baseia-se em critérios criados por Bohan e Peter que englobam (i) fraqueza muscular proximal simétrica, (ii) alterações cutâneas características (heliotropo e pápulas de Gottron), (iii) elevação dos níveis séricos de uma ou mais enzimas musculares, (iv)alterações na eletromiografia características de miopatia e denervação, (v)biópsia muscular mostrando evidência histológica de necrose e inflamação; em geral, é definido a partir da presença de rash patognomônio mais dois dos critérios citados. O tratamento com corticoterapia deve ser iniciado rapidamente; em suspeita de vasculopatia mesentérica, disfagia, disfonia e/ou acometimento pulmonar grave, a pulsoterapia endovenosa pode ser utilizada. Um tratamento mais agressivo no início visa obter rápido controle da fraqueza e inflamação muscular, além de redução do risco de complicações . O metotrexate e a ciclofosfamida são utilizados a depender da gravidade do caso. A ciclosporina, azatioprina, hidroxicloroquina, possuem respostas positivas principalmente nos casos de quadros cutâneos exuberantes. Nos casos de recorrência ou resposta incompleta ao tratamento inicial a Gamaglobulina endovenosa é indicada, atuando na modulação de autoanticorpos patogênicos, inibição da ativação de complemento, além de supressão de função de células T.

Considerações Finais

A DMJ, por ser rara, insidiosa e possuir inicialmente sintomas inespecíficos, pode gerar dúvidas quanto ao diagnóstico, necessitando de exames complementares e conhecimento por parte dos médicos sobre a doença. O tratamento precoce é a chave para a redução da morbidade e mortalidade, além de impactar no prognóstico e qualidade de vida futura.

REFERÊNCIAS: 1. Sociedade Brasileira de Pediatria. Dermatomiosite Juvenil (DMJ). Online: Departamento Científico de Reumatologia 2019-2021; 2020.; 2. Murta MGMB, Rodrigues FOS, Barbosa WB, Reis IFV, Carvalho TCS, Soriano BFM, et al. Juvenile dermatomyositis: clinical manifestations and medical management: case report. Brazilian Journal of Development. 2021 Sep;7(9):92010-92021. 3. Baptista MM, Santos ALT, Bueno PVR, Reis MSB, Dias IMC, Lemos LSB, et al. Juvenile dermatomyositis: epidemiology, clinical manifestations and therapeutic management. Brazilian Journal of Development. 2023 May;9(5):16583-16594. 4. Abrahão ALA, Sereno MS, Guimarães MCP, Neves TRCN, Siqueira EC. Juvenile dermatomyositis. REAMed. 2023 Jul;23(7). 5. Rosa Neto NS, Goldenstein-Schainberg C. Dermatomiosite juvenil: revisão e atualização em patogênese e tratamento. Revista Brasileira de Reumatologia. 2010