

DERMATOMIOSITE AMIOPÁTICA JUVENIL :
DESCRIÇÃO DE UMA ENTIDADE INCOMUM

Camila Cristina Bonin*, Rosa Maria Rodrigues Pereira**, Jozélio Freire de Carvalho**

Caro Editor,

A dermatomiosite é uma afecção muscular pouco freqüente e grave que afeta a pele e os músculos estriados, representados pela progressão de uma doença auto-imune do tecido conjuntivo, acompanhado de miopatia inflamatória e fraqueza muscular. Ao lado de mecanismos auto-imunes, sua etiologia inclui também fatores genéticos, ambientais e paraneoplásicos. Os sinais clínicos dermatológicos incluem pápulas de Gottron, eritema e edema periorbital denominado heliotropo¹. Na ausência do quadro muscular durante um período superior a seis meses², a dermatomiosite passa a ser chamada de adermatomiosite, dermatomiosite sine miosite ou dermatomiosite amiopática². Em um trabalho americano a freqüência de DM amiopática (DMA) foi de 10 a 20% de todos os casos de dermatomiosite³. A DMA de início na infância/adolescência é uma condição muito mais rara do que a do adulto. Nesse sentido, na literatura existem cerca de 70 casos de DMA de início antes dos 18 anos de idade até o presente momento descritos^{2,4-6}. Os autores descrevem aqui um caso de dermatomiosite amiopática que teve início na juventude.

Paciente do sexo feminino, 27 anos, com história de dermatomiosite amiopática desde os 17 anos, caracterizado por Gottron em faces extensoras das metacarpofalangeanas, interfalangeanas proximais e cotovelos, heliótropo, fenômeno de Raynaud, calcinose em coxas e artralgia de joelhos e punhos. A força muscular era normal e negava disfagia. As enzimas musculares estavam sempre na faixa de normalidade: creatinoquinase 140 IU/L, aldolase 4.9 IU/L, aspartato amino transferase (AST) 23 U/L, alanina amino transferase (ALT) 11

IU/L e lactato desidrogenase (LDH) 343 IU/L. A biópsia de músculo apresentava padrões dentro da normalidade. As sorologias para toxoplasmose, citomegalovírus, rubéola, HIV, mononucleose foram negativas e os hormônios tireoidianos normais. Apresentava anticorpos antinúcleo positivo 1/200 padrão pontilhado, com anti-U1RNP, anti-Jo-1 e outros auto-anticorpos negativos. Os valores de gamaglobulina foram normais. A tomografia computadorizada de alta resolução do tórax, a prova de função pulmonar e o eletrocardiograma foram normais. A paciente foi tratada com prednisona (dose máxima de 50 mg/dia), metotrexato (25 mg/semana) azatioprina (máximo de 175 mg/dia), cloroquina (250 mg/dia) e colchicina (1,5 mg/dia) e pulso de metilprednisolona evoluindo com boa resposta clínica com regressão completa dos sinais cutâneos e da poliartralgia. Atualmente, encontra-se assintomática, em seguimento ambulatorial, em uso apenas de cloroquina 250 mg/dia.

As manifestações da dermatomiosite amiopática podem ocorrer por períodos prolongados de tempo (6 meses ou mais), sem desenvolver clinicamente uma doença muscular significativa². É considerada uma doença rara, que pode manifestar-se de maneiras diferentes em vários pacientes, levando a atraso no diagnóstico e conseqüente atraso no tratamento⁷. As características clínicas e laboratoriais podem variar de leve a grave e de aguda a crônica, o diagnóstico precoce se apóia sobre o reconhecimento destas características típicas da doença⁷.

A etiologia e a patogênese da DMAJ são desconhecidas, mas têm sido sugeridos mecanismos potenciais patogênicos que incluem predisposição genética e fatores desencadeantes como agentes infecciosos, papel do complemento e moléculas de adesão⁸. Na nossa paciente, os agentes etiológicos infecciosos mais comuns foram afastados. Em estudos são relatados uma freqüência do sexo feminino em DMAJ em proporções de 2:1⁹. A idade de início na DMJ é entre 8 e 9 anos¹⁰, sendo a média entre 7,8 anos⁷. Na literatura são descritos 70 casos

*Biomedicina, Universidade Cidade de São Paulo

**Serviço de Reumatologia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo e Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brazil

Este trabalho recebeu grants da *Federico Foundation* (para J.F.C.) e CNPq (305691/2006-6 para R.M.R.P. e 300665/2009-1 para J.F.C.).

de dermatomiosite amiopática juvenil^{2,4,5}. A maioria da evolução dos casos foi acompanhada por características histológicas comuns da dermatomiosite juvenil clássica, tais como achados cutâneos, fraqueza muscular proximal, elevações das enzimas musculares séricas, biópsia anormal de músculo, entre outros^{2,4,5}.

O tratamento utilizado e o mais recomendado para a DMAJ é o uso de glicocorticóides⁵. Alguns autores preferem tratar a dermatomiosite juvenil de início amiopático de modo agressivo utilizando-se agentes imunossupressores como metotrexato e azatioprina, em um esforço para minimizar o risco de progressão para miosite^{2,4}. Outras autoridades são a favor de abordagens mais conservadoras, com tratamentos que se dirijam para o controle sintomático da doença de pele e músculo, se utilizando de repetições de exames clínicos e de terminações de CK (creatinoquinase) no soro^{2,4}.

Correspondência para

Jozélio Freire de Carvalho
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
Av. Dr. Arnaldo, 455 – 3º andar – Reumatologia, sala 3190
São Paulo, SP, 01246-903 - Brazil
Tel./Fax.: 5511-30617490
Fax: 5511-30617490
E-mail: jotafo@gmail.com

Referências

1. Filo V. Amyopathic dermatomyositis. *Cas Lek Cesk* 2003; 142:648-650.
2. Gerami P, Walling HW, Lewis J, Doughty L, Sontheimer RD. A systematic review of juvenile-onset clinically amyopathic dermatomyositis. *Br J Dermatol* 2007; 157:637-644.
3. Jorizzo J. Dermatomyositis: practical aspects. *Arch Dermatol* 2002;138:114-116.
4. Monteiro P, Duarte C, Salvador MJ, Malcata A. Evolução de um caso de dermatomiosite amiotrófica. *Acta Reumatol Port* 2009;34:266-270.
5. Shiari R, Sara E, Atoosa G, Farzaneh J. Amyopathic juvenile dermatomyositis: a case presentation. *Joint Bone Spine* 2009;76:722-723.
6. Toll A, Villa AV, Baselga E, Enseñat AG, Tunnessen WW Jr. Special feature: picture of the month. Denouement and discussion: juvenile amyopathic dermatomyositis. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000;154:1263-1264.
7. Peloro TM, Mille F, Hahn TF, Newman ED. Juvenile dermatomyositis: A retrospective review of a 30-year experience. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:28-34.
8. Wargola JC. Update on juvenile dermatomyositis: new advances in understanding its etiopathogenesis. *Curr Opin Rheumatol* 2003;15:595.
9. Miller LC, Michael AF, Kim Y. Childhood dermatomyositis. *Clin Pediatr* 1987;26:561-566.
10. Malleson P. Juvenile dermatomyositis: a review. *J R Soc Med* 1982;75:33-37.