

## Um caso de dermatomiosite amiópática

A clinical case of amyopathic dermatomyositis

Marisa Silva\*, Ermelinda Pedroso\*\*, Margarida Anes\*\*\*

### Resumo

Os autores apresentam o caso de uma mulher de 24 anos, enviada à consulta externa, por eritema violáceo e edema periorbitário bilateral. A investigação efectuada, incluindo marcadores imunológicos e biópsia cutânea, permitiu o diagnóstico de dermatomiosite idiopática primária. A dermatomiosite idiopática é uma doença rara, de etiologia desconhecida, com duas formas clínicas conhecidas: a forma infantil-juvenil e a forma adulta. O diagnóstico é de exclusão, após afastadas as hipóteses de conectivites e de neoplasia maligna. Neste caso pudemos constatar uma predominância de manifestações dermatológicas, enquadrando-o no conceito, recentemente proposto, de dermatomiosite amiópática. Nesta perspectiva achamos pertinente incluir, como apêndice a este trabalho, alguma da bibliografia publicada sobre esta temática.

Palavras chave: eritema violáceo e edema periorbitário, dermatomiosite idiopática primária, dermatomiosite amiópática

### Abstract

We present the case report of a 24-year-old woman with periorbital oedema and erythema. Laboratory findings, which included a skin biopsy, established the diagnosis of dermatomyositis. The aetiology and pathogenesis of this disease remain unknown. Both children and adults can be afflicted with dermatomyositis. To diagnose a Primary Idiopathic Dermatomyositis an associated connective tissue disorder or a malignancy must be excluded. Dermatomyositis not uncommonly presents solely with cutaneous manifestations. The recently

proposed concept of amyopathic dermatomyositis has been the source of much controversy. In reference to this case some considerations regarding clinical features, treatment and prognosis are made.

Key words: periorbital edema and erythema, primary Idiopathic dermatomyositis, amyopathic dermatomyositis

### Introdução

A polimiosite é uma doença inflamatória do músculo esquelético, rara, de etiologia desconhecida, caracterizada por fraqueza muscular proximal simétrica e inflamação não-supurativa. Quando associada a certas lesões cutâneas é aplicado o termo dermatomiosite. Os diagnósticos específicos caracterizados por "miopatia inflamatória idiopática" incluem: polimiosite; dermatomiosite; polimiosite/dermatomiosite associada a neoplasia maligna; polimiosite/dermatomiosite infantil-juvenil; polimiosite/dermatomiosite associada a outra conectivite; miosite de inclusão<sup>1</sup>.

Os doentes, regra geral, preenchem os critérios utilizados por Tanimoto et al. para definir a polimiosite e dermatomiosite (Quadro 1)<sup>2</sup>

A dermatomiosite tem uma incidência anual de 5 casos por milhão e, geralmente, a idade de início apresenta uma distribuição bimodal, com picos em crianças de 10 a 14 anos e em adultos entre 45 e 54 anos<sup>2,3</sup>. Várias hipóteses têm sido levantadas para explicar a sua patogénese, tais como, drogas, toxinas ou vírus que, associados a uma predisposição genética, conduziriam a uma doença autoimune. Foi sugerida a hipótese de associação com os haplotipos HLA B8, HLA B14 e DR3<sup>4-6</sup>; todavia a incidência familiar é incomum. Estudos feitos parecem apontar que certos vírus, incluindo coxsackie B, conduzem a doença crónica *like*-miosite. A patogenia autoimune evidencia-se pela presença de imunidade celular<sup>5</sup> e humoral. Há referências para casos de associação de dermatomiosite com neoplasia maligna, principalmente da mama, do estômago e do ovário<sup>6,7</sup>.

O conceito, recentemente proposto, de dermatomiosite amiópática ou dermatomiosite sem miosite parece enquadrar-se no caso clínico a seguir descrito, em que predomina o envolvimento cutâneo<sup>8</sup>.

### Caso clínico

G.M.P.O., sexo feminino, 24 anos, raça branca, professora. Aparentemente saudável até Outubro de 1995, data em que, coincidindo com o início da sua actividade profissional, refere ter eritema de tonalidade violácea e edema periorbitário bilateral simétrico (Fig. 1). Em serviço de urgência hospitalar é medicada com anti-histamínico e hidrocortisona e.v., admitindo então tratar-se de reacção alérgica. Após esta terapêutica a doente diz ter melhorado. Todavia, passados alguns dias denota recorrência dos sinais. Em Fevereiro de 1996 associam-se-lhe pápulas eritemato-

\*Interna do Internato Complementar de Medicina Interna

\*\*Assistente Hospitalar de Medicina Interna

\*\*\*Assistente Hospitalar de Dermatologia

Serviço de Medicina 2 do Hospital de São Bernardo, Setúbal

Recebido para publicação a 10.09.99

Quadro 1

Critérios de classificação para polimiosite/dermatomiosite	
Artralgias ou artrite não erosiva	Fraqueza simétrica dos músculos das cinturas escapular ou pélvica e tronco
Sinais inflamatórios sistémicos (febre, PCR, VS)	Elevação dos níveis séricos de CPK ou aldolase
Ac Anti-Jo 1 positivo	Biópsia muscular compatível com miosite inflamatória
Lesões cutâneas características (rash heliotrópico; sinal de Gottron; eritema das superfícies extensoras das articulações dos membros)	Alterações electromiográficas compatíveis
	Mialgias espontâneas e pela palpação

Tanimoto et al., 1995

sas da face dorsal das articulações interfalângicas proximais, metacarpofalângicas (pápulas de Gottron) (Fig. 2) e poliartralgias das pequenas articulações das mãos, com sinais inflamatórios. A partir desta altura estes sinais e sintomas evoluem com surtos de exacerbação intervalados por períodos de acalmia de duração variável. Refere ainda, como sintomas gerais, astenia e anorexia. Nega febre, diminuição da força muscular e/ou infecção precedente. Sem outras queixas de órgãos e/ou sistemas.

Os exames complementares iniciais estavam dentro da normalidade (Hb 12.6; GB 4200 sem eosinofilia; VS 6 mm na 1.ª h.; PF H -N; PFR -N; ionog. normal; PCR negativa; C3, C4, CH 50 N; Ig A, IgG, e IgM normais; ANA negativo; Ac.anti-ds-DNA negativo; fenómeno LE negativo; FR 3,6 U/ml; Ac antimitocondriais negativos; marcadores virais e VDRL negativos; IgE total e específica normais; Prick negativo; pesquisa de eosinófilos no exsudado nasal negativo; TASSO inferior a 50; electroforese das proteínas normal; radiografia das pequenas articulações das mãos sem alterações; telerradiografia do tórax normal; ECG normal; urina II sem proteinúria). Assim, é enviada pelo seu médico assistente, em Maio de 1996, para a consulta de Medicina Interna do HSB. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. No exame objectivo salientam-se os aspectos clínicos descritos.

O aparecimento do edema palpebral coincidiu com o início da actividade profissional da doente, equacionando-se a hipótese de angioedema. A doente referiu inicialmente que o contacto com o giz estaria na origem do edema e eritema periorbitário. Para excluir esta hipótese foram solicitados os seguintes testes: pesquisa de eosinófilos no exsudado nasal, Prick, IgE total e específica, cujos resultados não revelaram alterações. Assim, o exame clínico assumiu particular importância, pois estávamos em presença

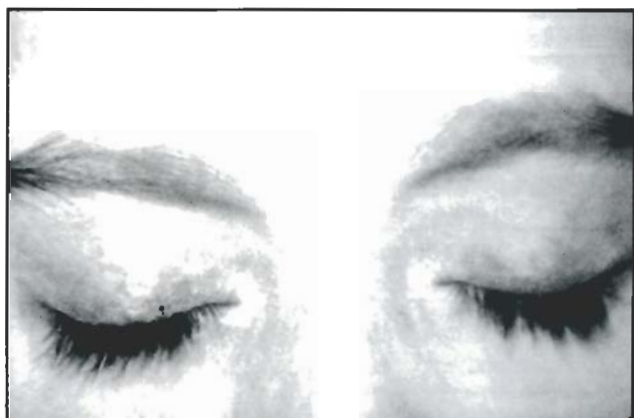
de um caso onde predominavam as manifestações cutâneas, colocando-se a hipótese de diagnóstico de dermatomiosite.

Visando a verificação desta hipótese foi feita uma biópsia cutânea de lesão da mão, que revelou: degenerescência hidrópica basal, edema da derme superficial e infiltrado linfocitário escasso disseminado na derme, compatível com dermatomiosite. É de referir, ainda: EMG normal; CPK e aldolase normais; LDH 448 U.I./l; biópsia muscular inconclusiva; Ac anti-Jo1 negativo. No estudo de eventual neoplasia associada foram efectuados os seguintes exames: endoscopia digestiva alta; ecografia abdominal e pélvica; ecografia tiroideia; ecografia mamária e mamografia; cujos resultados não mostraram qualquer alteração.

A doente iniciou terapêutica com prednisolona (40 mg/dia) e protecção gástrica, com regressão das lesões cutâneas e dos sintomas gerais, ao fim de 3 semanas. Procedeu-se posteriormente à redução de esteróides, até à dose mínima susceptível de controlar a actividade inflamatória da doença. A doente não apresenta qualquer compromisso muscular, após três anos do diagnóstico da doença, estando a ser medicada actualmente com 5 mg de prednisolona/dia.

## Discussão

O facto da dermatomiosite aparecer aos 24 anos dificulta a sua inclusão nas formas clínicas infantil e do adulto. Após a investigação efectuada parece estarmos em presença de um caso de dermatomiosite na sua forma juvenil, dominada por manifestações cutâneas típicas. As pápulas de Gottron ocorrem em cerca de 1/3 dos doentes e são consideradas por alguns autores como patognomónico de dermatomiosite. O rash heliotrópico, violáceo, envolve as pálpebras usualmente edemaciadas.



Olhos

Atendendo às queixas de poliartralgias das pequenas articulações simétricas, com sinais inflamatórios, pensamos ser de excluir a hipótese de LES e artrite reumatóide. No que concerne ao LES não se verificaram alterações hematológicas, lesão neurológica, serosite, lesão renal, fotossensibilidade, rash malar, úlceras orais, anticorpos antinucleares e alterações imunológicas. No que se refere à artrite reumatóide não se observa qualquer deformação articular e o exame radiológico não revelou nenhuma erosão óssea. Verificou-se ainda que o factor reumatóide estava dentro da normalidade.

A biópsia muscular foi inconclusiva e a electromiografia de detecção demonstrou VCM e VCS normais. Nesta perspectiva poderemos estar perante uma dermatomiosite idiopática primária, sem o componente miopático. A dermatomiosite pode apresentar-se apenas com manifestações cutâneas, o que ocorre em 20% a 30% dos doentes, podendo a erupção cutânea preceder o início do envolvimento muscular em mais de 2 anos<sup>8</sup>. O diagnóstico de dermatomiosite amiopática implica um prolongado *follow-up*, estudos electromiográficos adequados e biópsia muscular, antes de se aceitar que o doente tem apenas lesões cutâneas. A biópsia muscular é particularmente importante como elemento de avaliação que acompanha o perfil evolutivo da doença, o que não foi possível efectuar de forma seriada durante o acompanhamento da doente, por recusa sistemática da mesma.

Os corticóides e os agentes imunossuppressores constituem fármacos de escolha<sup>9,10</sup>, com excepção da ressecção da neoplasia, resultando geralmente na melhoria do quadro clínico. Nas formas fulminantes ou naquelas que não



Um dedo

respondem à terapêutica combinada, foi aplicado plasmaferese, ciclosporina, e a irradiação corporal total<sup>11,6</sup>, com resultados pouco significativos. Foi recentemente referida a eficácia de terapêutica com perfusão de gamaglobulinas<sup>6</sup>.

Nos adultos, mesmo nos casos em que não existe neoplasia associada, a mortalidade é elevada, variando de 15% a 40% aos 5 anos<sup>12</sup>. A maior morbilidade e mortalidade associam-se aos doentes com mais de 45 anos, às mulheres e aos indivíduos de raça negra. O prognóstico na forma juvenil é satisfatório, com remissão em cerca de 50% dos casos<sup>12,13</sup>.

Neste caso a doença tem evoluído favoravelmente, fazendo acalantar a esperança de que a paciente pertença ao grupo daqueles que não desenvolverão miosite.

## Bibliografia

1. Bradley Walter G. Tandan Rup. Dermatomyositis and Polymyositis. In : Harrison's et al. Principles of Internal Medicine. New York. McGraw-Hill. 1991: 2108-2111.
2. Wartmann Robert L. Miopatis inflamatórias idiopáticas. In: Bennet, J. Claude . Plum Fred et al. Cecil Tratado de Medicina Interna. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan. 1997: 1658-1662.
3. Hughes GRV. Connective Tissue Diseases. Cambridge, Backwell Scientific Publications 1994;13
4. Miller FW. Humoral immunity and imunogenetics in the idiopathic inflammatory myopathies. Curr Opin Rheum 1991; 3: 901-910.
5. Kalovidouris AE. Immune aspects of myositis. Curr Opin Rheum 1992; 4: 809-814.
6. Serratrice. G. Dermatopolymyosites. In: Marcel – Francis Kahn e colaboradores, Les Maladies Systémiques 1991: 473-492.
7. Fung WK, Chan HL, Lam WM. Amyopathic dermatomyositis in Hong Kong – association with nasopharyngeal carcinoma. Int J Dermatol 1998; 37 (9): 659-663.
8. McKeec, H. Phillip. Pathology of the Skin. London. Mosby – Wolfe 1996: 1133-1137.
9. Ng YT, Ouvrier RA, Wu T. Drug Therapy in juvenile dermatomyositis: follow-up Study. J Child Neurol 1998; 13 (3): 109-112.
10. Rider LG, Miller FW. Classification and treatment of the juvenil idiopathic inflammatory myopathies. Rheum. Dis. Clin. North Am 1997 ;23 (3): 619-655.
11. Morgan SH, Bernstein RM, Hughes GRV. Intractable polymyositis: prolonged remission induced by total body irradiation. J. Royal. Soc of Med 1985; 78: 496-497
12. Silva, Percira JA. Clinica do Lupus Eritematoso Sistêmico e das outras doenças difusas do tecido conjuntivo. Cadernos de Reumatologia 1992; 3:95-104.
13. Collison CH, Sinal SH, Jorizzo JL, Walker FO, Monu JU, Snyder J. Juvenile dermatomyositis and polymyositis: a follow-up study of long-term sequelae. South Med J 1998;(1):17-22.
14. Tanimoto et al. Classification Criteria for Polymyositis and Dermatomyositis. J Rheumatol 1995; 22 : 668-674.