

Cutaneous Necrotizing Vasculitis: A Rare Presentation of Dermatomyositis

Vasculite Necrotizante Cutânea: Uma Rara Apresentação de Dermatomiosite

Sandra Raquel Sousa¹ , Cátia M. Loureiro Pereira² , Renata Aguiar² , Elisabete Pinelo² 

Keywords: Cholangitis; Cryoglobulinemia/complications; Shock, Septic.

Palavras-chave: Choque Séptico; Colangite; Crioglobulinemia.

Homem, 44 anos, apresentou-se com úlceras cutâneas com 6 meses de evolução, dispneia para pequenos esforços, poliartralgias de ritmo inflamatório e perda de 30 kg em 3 meses. Objetivou-se alopecia, poiquilodermia, pápulas de Gottron e úlceras cutâneas grau IV e III na omoplata esquerda e dorso da mão direita. Laboratorialmente: hemoglobina 9,3 g/dL, velocidade de sedimentação >100 mm, proteína C reativa 0,56 mg/dL, ferritina >3000 ng/mL, creatinaquinase (CK), CK-MB e aldolase normais. Da investigação realça-se: áreas pulmonares bilaterais em vidro despolido na tomografia computadorizada; alterações restritivas nas provas

respiratórias; diminuição da difusão do monóxido de carbono; depressão da função sistólica biventricular no ecocardiograma transtorácico, focos sugestivos de miocardite na ressonância cardíaca; alterações inespecíficas na eletromiografia; estudo imune positivo para ANA 1/320 (padrão mosqueado), anti-MDA5, anti-SSA e anti-Ro52; alterações esclerodermatiformes na anatomia patológica das úlceras. Foi excluída doença neoplásica, hematológica ou infecciosa, e assumido o diagnóstico de dermatomiosite amiopática (DMA)¹ com atingimento multisistêmico.² Pela gravidade das manifestações, o doente iniciou corticoterapia sistêmica, ciclofosfamida e tacrolimus,^{3,4} com evolução clínica favorável.

Este caso alerta para uma apresentação rara e severa da DMA com anti-MDA5, a vasculite cutânea necrotizante em localização atípica,^{5,6} que se associa a elevada morbimortalidade.⁵ O diagnóstico e tratamento precoces são cruciais para minimizar o mau prognóstico da doença.⁵ ■



Figura 1: [A] - Poiquilodermia vascular atrófica (eritema violáceo associado a hipopigmentação e atrofia cutânea); [B] - Pápulas de Gottron (lesões eritematosas e descamativas sobre eminências ósseas e ao longo da superfície dorsal das articulações metacarpofalângicas);

¹Unidade Local de Saúde do Nordeste, Unidade Hospitalar de Bragança, Bragança, Portugal

²Unidade Local de Saúde do Nordeste, Bragança, Portugal



Figura 2: Vasculite cutânea necrotizante. **[A]** - Úlcera grau IV na omoplata esquerda, em processo de cicatrização; **[B]** - Úlcera grau III no dorso da mão, na quinta articulação metacarpofalângica, em processo de cicatrização.

Contributorship Statement

SRS, CMLP - Conceptualization, writing, scientific review and research, revision and validation of the final text.

RA, EP - Scientific review and research, revision and validation of the final text.

All authors approved the final version to be published.

Declaração de Contribuição

SRS, CMLP - Conceção, escrita, revisão científica e investigação, revisão e validação do texto final.

RA, EP - Revisão científica e investigação, revisão e validação do texto final.

Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada.

Ethical Disclosures

Conflicts of Interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of patient data.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer-reviewed.

Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Journal 2025. Reuse permitted under CC BY-NC 4.0. No commercial re-use.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Revista SPMI 2025. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC 4.0. Nenhuma reutilização comercial.

Corresponding author /Autor correspondente:

Sandra Raquel Sousa - sandraraquelss@hotmail.com

Unidade Local de Saúde do Nordeste, E.P.E., Unidade Hospitalar de Bragança

Av. Abade Baçal 5301-852 Bragança, Portugal

Received / Recebido: 2024/09/23

Accepted / Aceite: 2024/11/28

Published Online / Publicado Online: 2025/12/05

Published / Publicado: 2025/12/05

REFERÊNCIAS

1. Bottai M, Tjärnlund A, Santoni G, Werth VP, Pilkington C, de Visser M, et al. EULAR/ACR classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups: a methodology report. *RMD Open*. 2017;3:e000507. doi: 10.1136/rmdopen-2017-000507
2. Mainetti C, Terziroli Beretta-Piccoli B, Selmi C. Cutaneous manifestations of dermatomyositis: a comprehensive review. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2017;53:337-56. doi: 10.1007/s12016-017-8652-1
3. Oldroyd AG, Lilleker JB, Amin T, Aragon O, Bechman K, Cuthbert V, et al. British Society for Rheumatology guideline on management of paediatric, adolescent and adult patients with idiopathic inflammatory myopathy. *Rheumatology*. 2022;61:1760-8. doi: 10.1093/rheumatology/keac115
4. Ashton C, Paramalingam S, Stevenson B, Brusch A, Needham M. Idiopathic inflammatory myopathies: a review. *Intern Med J*. 2021;51:845-52. doi: 10.1111/imj.15358
5. Kurtzman DJB, Vleugels RA. Anti-melanoma differentiation-associated gene 5 (MDA5) dermatomyositis: A concise review with an emphasis on distinctive clinical features. *J Am Acad Dermatol*. 2018;78:776-85. doi: 10.1016/j.jaad.2017.12.010
6. Narang NS, Casciola-Rosen L, Li S, Chung L, Fiorentino DF. Cutaneous ulceration in dermatomyositis: association with anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibodies and interstitial lung disease. *Arthritis Care Res*. 2015;67:667-72. doi: 10.1002/acr.22498