

DERMATOMIOSITE AMIOPÁTICA: RELATO DE CASO

AMYOPATHIC DERMATOMYOSITIS: CASE REPORT

DERMATOMIOSITIS AMIOPÁTICA: REPORTE DE CASO

Amanda Luri Shirasu*, Fernanda de Andrade Bachur*, Gabriela Bueno de Araujo*, Letícia Bernucci de Oliveira*, Maria Laura Rodrigues Gastaldi*, Maria Isabel Fernandes Lopes**

Resumo

Introdução: Dermatomiosite amiopática pode ser definida como a presença de manifestações cutâneas, porém sem acometimento muscular. A forma amiopática se apresenta com ausência de fraqueza muscular e definida através de testes diagnósticos que incluem dosagem de enzimas musculares séricas, eletromiografia e biópsia muscular, que normalmente apresentam resultados normais ou minimamente alterados. **Objetivo:** Relatar um caso de dermatomiosite amiopática em seguimento em um hospital-escola de Catanduva-SP. **Método:** Paciente do sexo feminino de 60 com heliotropo em região de pálpebras bilateralmente, alterações nos capilares sugestivos do padrão esclerodermia, artralgia difusa com rigidez articular menor que 10 minutos com sensação de parestesia em membros superiores e inferiores, câimbras e doença pulmonar intersticial. **Resultados:** Os exames laboratoriais demonstraram discreta microcitose e anisocitose no hemograma, aumento da proteína C reativa (PCR), fator antinuclear (FAN) não reagente, aldolase dentro dos valores de referência e dislipidemia. A eletromiografia não demonstrou envolvimento muscular, corroborando para o diagnóstico da dermatomiosite amiopática.

Palavras-chave: Dermatomiosite amiopática. Lesões cutâneas. Acometimento muscular.

Abstract

Introduction: Amyopathic dermatomyositis can be defined as the presence of cutaneous manifestations, but without muscle involvement. The amyopathic form presents with the absence of muscle weakness and is defined through diagnostic tests that include measurement of serum muscle enzymes, electromyography and muscle biopsy, which normally present normal or minimally altered results. **Objective:** To report a case of amyopathic dermatomyositis followed at a teaching hospital in Catanduva-SP. **Method:** A 60-year-old female patient with heliotrope in the eyelid region bilaterally, capillary changes suggestive of a scleroderma pattern, diffuse arthralgia with joint stiffness lasting less than 10 minutes, with a sensation of paresthesia in the upper and lower limbs, cramps, and interstitial lung disease. **Results:** Laboratory tests showed mild microcytosis and anisocytosis in the blood count, increased C-reactive protein (CRP), nonreactive antinuclear antibody (ANA), aldolase within the reference values, and dyslipidemia. Electromyography showed no muscle involvement, corroborating the diagnosis of amyopathic dermatomyositis.

Keywords: Amyopathic dermatomyositis. Skin lesions. Muscle involvement.

Resumen

Introducción: La dermatomiositis amiopática se puede definir como la presencia de manifestaciones cutáneas, pero sin afectación muscular. La forma amiopática se presenta con ausencia de debilidad muscular y se define mediante pruebas diagnósticas que incluyen medición de enzimas musculares séricas, electromiografía y biopsia muscular, que normalmente presentan resultados normales o mínimamente alterados. **Objetivo:** Comunicar un caso de dermatomiositis amiopática seguido en un hospital universitario de Catanduva-SP. **Método:** Paciente femenina de 60 años con heliotropo en región palpebral bilateral, cambios en los capilares sugestivos de patrón de esclerodermia, artralgias difusas con rigidez articular de menos de 10 minutos con sensación de parestesia en miembros superiores e inferiores, calambres y pulmón intersticial enfermedad. **Resultados:** Los exámenes de laboratorio demostraron microcitosis y anisocitosis leve en el hemograma, aumento de proteína C reactiva (PCR), factor antinuclear (ANA) no reactivo, aldolasa dentro de valores de referencia y dislipidemia. La electromiografía no demostró afectación muscular, lo que apoya el diagnóstico de dermatomiositis amiopática.

Palabras clave: Dermatomiositis amiopática. Lesiones cutáneas. Afectación muscular.

* Acadêmicas do curso de Medicina do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), Catanduva-SP.

** Doutora, docente titular da disciplina de Reumatologia no curso de Medicina do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA). Contato: bel_lopes_8@hotmail.com

INTRODUÇÃO

As miopatias autoimunes são doenças sistêmicas raras que podem cursar com quadro clínico de fraqueza muscular progressiva e achados histopatológicos de graus variados de infiltrados inflamatórios no tecido muscular. Os subtipos de miopatias autoimune sistêmicas incluem: dermatomiosite (DM), polimiosite (PM), miosite como parte de uma síndrome de sobreposição de doença reumática, miosite da síndrome antissintetase, miopatia necrotizante imunomediada (MNIM) e miosite por corpos de inclusão (MCI)¹.

O presente estudo apresenta um relato sobre a dermatomiosite, uma entidade rara que acomete, principalmente, pacientes na idade adulta e é caracterizada por um quadro de perda de força, achados cutâneos e alterações laboratoriais, podendo haver positividade de autoanticorpos. O quadro clínico da DM é caracterizado por fraqueza muscular progressiva, simétrica e proximal². Também podem ser detectados achados cutâneos característicos, envolvimento pulmonar, gastrointestinal e cardíaco.

Na DM, as manifestações cutâneas geralmente antecedem ou acompanham a fraqueza muscular, e são encontradas em 50 a 60% dos pacientes. Sendo assim, o paciente apresenta dor leve a moderada, inchaço nas articulações associado a fraqueza simétrica e proximal, afetando, principalmente, deltoides, flexores do quadril, abdutores e extensores. Geralmente tem desenvolvimento insidioso ou subagudo, com piora gradual ao longo de um período de semanas ou meses³.

Dentre os achados cutâneos, existem aqueles que são patognomônicos, como pápulas de Gottron (pápulas eritemato-violáceas descamativas nas superfícies extensoras das articulações principalmente em mãos), sinal de Gottron (eritema não palpável ou máculas na mesma localização que as pápulas de Gottron nas superfícies extensoras das articulações) e a erupção heliotrópica (coloração eritemato-violácea na área das pálpebras associada com edema periorbitário). O paciente pode apresentar também eritema facial médio, poiquilodermia fotodistribuída (pele com hiperpigmentação e hipopigmentação, bem

como telangiectasias e atrofia epidérmica) que envolve classicamente a parte superior das costas (sinal do xale) e o V do pescoço e parte superior do tórax (sinal do V)².

A doença pulmonar intersticial (DPI), por sua vez, está presente em 30 a 40% dos casos de DM e está frequentemente associada à positividade anti-Jo-1 ou outro anticorpo antissintetase. Além da DPI, pode haver também insuficiência respiratória resultante da fraqueza muscular diafragmática e da parede torácica³.

Quanto ao envolvimento gastrointestinal, o sintoma mais comum é a disfagia, a qual pode ser associada a um enfraquecimento da musculatura superior do esôfago e/ou dos músculos orofaríngeos. Já o envolvimento cardíaco, é comumente descrito por anormalidades de condução e arritmia, além do risco aumentado de infarto do miocárdio³.

Há também os achados laboratoriais característicos de DM, os quais incluem: elevados níveis de enzimas musculares como creatina fosfoquinase (CPK), lactato desidrogenase (LDH), aldolase aspartato aminotransferase (AST) e alanina aminotransferase (ALT) e a presença de autoanticorpos², como antissintetase (anti-Jo1), anti SRP, anti-Mi-2, anti-p155, anti-PM-Scl, anti-URNP, anti-Ro, anti-Ku².

Além dos exames laboratoriais, outros exames auxiliam no diagnóstico, como a eletromiografia (EMG), ressonância magnética (RM) e também biópsia muscular, de pele e a capilaroscopia. A EMG pode diferenciar as alterações miopáticas das neuropáticas e identifica alterações típicas de DM como: atividade aumentada no local de inserção, com fibrilações e ondas agudas, descargas espontâneas bizarras e de alta frequência, e potenciais de baixa amplitude e curta duração em unidades motoras polifásicas. Quanto à biópsia muscular, esta encontra-se anormal, com presença de inflamação ou necrose e atrofia de fibras musculares. Já os exames de imagem como RNM, podem ajudar a avaliar a extensão e intensidade da inflamação muscular e a radiografia de partes moles pode ser útil para identificar calcinose e pneumopatia intersticial em pacientes já diagnosticados⁴. A capilaroscopia, por sua vez, pode

evidenciar múltiplas alterações capilares da prega ungueal demonstrando alças capilares anormais no leito ungueal com áreas avasculares alternadas com áreas de dilatação, bem como eritema periungueal e hemorragias¹.

O tratamento deve consistir em uma abordagem multifacetada para obtenção de uma resposta satisfatória nas manifestações cutâneas de DM. Inicialmente, a abordagem deve incluir quatro elementos: fotoproteção agressiva para reduzir os efeitos exacerbados da luz ultravioleta, uso de agentes antipruriginosos para controlar o prurido associado³, corticosteroides tópicos ou inibidores tópicos de calcineurina para tratamento local de manifestações cutâneas e medicamentos sistêmicos destinados a alcançar o controle sustentado da doença como a hidroxicloroquina e o metotrexato⁵. Quanto ao tratamento das manifestações órgão-alvo como as musculares, gastrointestinais e pulmonares, é feito uso de medicações imunossupressoras de acordo com a gravidade³.

Dentre as dermatomiosites ressalta-se um subtipo, conhecido como Dermatomiosite Amiopática. Nesta doença, o envolvimento muscular característico não está presente, podendo ocorrer demais acometimentos, como cutâneo e pulmonar. Trata-se de uma entidade muito rara, com pouca descrição na literatura até o momento e que carece de dados bibliográficos, sendo essa a importância do presente relato de caso¹.

Assim, este relato de caso se mostra relevante por tratar-se de uma condição clínica atípica na prática médica reumatológica e, somado a isso, tem-se a escassez de estudos sobre esse problema. Em virtude disto, concluiu-se a necessidade de desenvolvimento de estudos que visem destacar a importância deste tema, e promover maior informação.

O propósito do estudo é apresentar uma situação reumatológica atípica na comunidade, e propiciar subsídios clínicos e técnicos para futuros diagnósticos mais precoces e assertivos dessa condição, pois sua baixa incidência pode gerar dificuldade para o manejo por profissionais da área da saúde. Atendimentos e tratamentos de maior eficácia oferecem chances prognósticas positivas ao paciente.

OBJETIVO

O objetivo é relatar um caso de dermatomiosite amiopática em seguimento em um hospital-escola, na cidade de Catanduva-SP.

MÉTODO

Estudo observacional do tipo descritivo, tipo relato de caso. A obtenção de informações para o estudo envolveu entrevista com o paciente, revisão de prontuário, revisão da literatura, dados dos exames complementares e registros fotográficos das características clínicas.

A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisas do Centro Universitário Padre Albino, sob número de parecer: 6.226.144.

RELATO DE CASO

Anamnese

M.C.D.P., paciente de 60 anos, sexo feminino, viúva, natural e procedente de Novo Horizonte-SP, do lar, procurou atendimento pela primeira vez em 2019 com queixas de lesões de pele, artralgia e limitação do movimento, quando foi encaminhada para o ambulatório de reumatologia do Hospital-Escola Emílio Carlos (HEEC), tendo feito seguimento até 2020, período em que havia sido levantada a hipótese de dermatomiosite. Embora tenha perdido o acompanhamento, retornou ao mesmo ambulatório, em janeiro de 2023, para retomar o seguimento. Nesta ocasião a paciente relatava os mesmos sintomas e apresentou Tomografia de Tórax (TC) realizada em serviço externo, de setembro de 2022, com laudo de doença pulmonar intersticial (DPI). Somado a isso, a paciente apresentava anti-Jo-1 positivo de 2019 e um ecocardiograma, de dezembro de 2022, sem sinais de Hipertensão Pulmonar Arterial (HAP). Os antecedentes pessoais da referida paciente envolvem uma lesão benigna em fundo gástrico com liberação para possível imunossupressão identificada pelo serviço de oncologia não especificado. Além disso, está em uso contínuo de Prednisona 20 mg/dia, Clonazepam 2 mg/dia, Sertralina 150 mg/dia, Alendronato 70 mg/semana, Aerolin 200 mcg/dia, Losartana 50 mg/dia, Sinvastatina 20 mg/dia, Carbonato de Cálcio 500 mg + Vitamina D 400 UI/dia, Omeprazol 20 mg/dia e Hidroclorotiazida. A paciente

relatou ser tabagista passiva.

Exame físico

A paciente encontrava-se em bom estado geral na avaliação e realização do exame físico, com ausculta respiratória apresentando murmúrio vesicular presente bilateralmente, com estertores bibasais crepitantes. Ausência de artrite e força muscular grau 5 em membros superiores e inferiores. Presença de heliotropo (Figura 2) em região de pálpebras bilateralmente e alterações nos capilares sugestivos do padrão SD (Figura 3), caracterizado pela presença de capilares dilatados, áreas de desvascularização, desestruturação arquitetural, podendo haver micro-hemorragias e neoangiogênese.

A hipótese diagnóstica caracterizava dermatomiosite amiopática.

Figura 2 - Heliotropo em região de pálpebras



Figura 3 - Capilares sugestivos do padrão SD



Conduta

No retorno de acompanhamento da paciente, bem como a atualização do prontuário no ambulatório do HEEC foram solicitados novos exames laboratoriais em junho de 2023 que demonstraram discreta microcitose e anisocitose no hemograma, aumento da PCR, FAN não reagente e dislipidemia. Realizou-se também exames para avaliar a função muscular e 6 biomarcadores inflamatórios, sendo eles, Creatinofosfoquinase (CPK) 43 U/L [valor de referência (VR): 34 - 145 U/L], Aldolase 4,5 U/L (VR: Inferior ou igual a 7,6 U/L), Transaminase glutâmico-oxalacética (TGO) 27 U/L (VR: 13 - 35 U/L), Transaminase glutâmico-pirúvica (TGP) 40 U/L (VR: 7 - 35 U/L), LDH 264 UI/L (VR: De 120 a 246 UI/L), PCR 12,2 mg/L (VR: Inferior a 5 mg/L) e velocidade de hemossedimentação (VHS) 4 mm/1h (VR: Até 10 mm/1h).

Observa-se, assim, que mesmo com a clínica de dermatomiosite, a paciente em questão não demonstrou comprometimento muscular laboratorialmente, correlacionando com a ausência de sintomas de perda de força.

Foram prescritos neste novo seguimento Alendronato 70 mg/semana, Carbonato de Cálcio 500 mg + Vitamina D 400 UI/dia, Sinvastatina 20 mg e Prednisona 40 mg/dia, a qual foi reduzida posteriormente para 20 mg/dia, além de ter sido feita uma carta ao pneumologista devido a DPI, para ser iniciado pulsoterapia ou Nintedanibe. O mesmo optou pelo Nintedanibe, medicamento usado em casos de fibrose pulmonar, com atuação contra a progressão da enfermidade, porém, a medicação não foi aprovada. No momento, a paciente está aguardando a realização de uma nova solicitação da medicação e está em uso de Prednisona. Ademais, também foi submetida a realização da eletroneuromiografia dos quatro membros para descartar o acometimento muscular.

Exames subsidiários

Uma TC de tórax realizada em setembro de 2022 demonstrou aumento do padrão reticulado e das tênues opacidades em vidro fosco distribuídas pelos campos pulmonares com predomínio em regiões basais e médias bilateralmente, associadas a bronquiectasias de tração, achados inespecíficos, porém, relacionados a intersticiopatia não fibrosante inespecífica, quando comparada a imagem de maio de 2019.

Evolução

Paciente submetida a eletroneuromiografia, além dos exames laboratoriais (CPK, TGO e TGP, LDH e aldolase) demonstraram que não havia envolvimento muscular na doença, com isso, fechou-se o diagnóstico para dermatomiosite amiopática.

Prognóstico e acompanhamento

Paciente atualmente em seguimento conjunto do reumatologista e pneumologista, em uso de Prednisona, com melhora dos sintomas, relatando satisfação com o resultado. Referindo apenas sentir-se edemaciada, porém, já havia sido feita a redução da dose do referido corticoide para melhora deste sintoma.

DISCUSSÃO

O fato da dermatomiosite aparecer geralmente aos 60 anos e não apresentar acometimento muscular, facilita sua inclusão na forma clínica de dermatomiosite do adulto. O caso em questão é sugestivo de dermatomiosite amiofática (DMA), uma forma distinta da dermatomiosite clássica, em que a miopatia inflamatória está ausente, porém as manifestações cutâneas estão presentes⁵.

A paciente em questão apresenta sinais típicos da dermatomiosite: heliotropo em pálpebras, artralgia difusa e alterações nos capilares sugestivas do padrão SD. Além disso, tem laudo de doença pulmonar intersticial e anti-Jo-1 positivo de 2017. A eletromiografia seriada da paciente indica força muscular preservada. Exames complementares solicitados demonstram aumento da Proteína C Reativa (PCR), Fator Anti Nuclear (FAN) não reagente e aldolase dentro dos valores de referência⁴⁻⁶.

Nesse caso de dermatomiosite amiofática, a paciente não apresentou as pápulas de Gottron, que acometem cerca de 1/3 dos doentes e são consideradas por alguns autores como achados patognomônicos de dermatomiosite⁵.

A clínica da DMA inclui letargia, fadiga, lesões cutâneas, prurido, fotossensibilidade, artralgias e concomitância com doenças pulmonares. O caso em discussão apresentou a maioria dos sinais clínicos, excluindo diagnósticos diferenciais como Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) e Artrite Reumatoide (AR). A paciente não apresenta nenhuma alteração hematológica, úlceras orais ou anticorpos antinucleares, o que exclui o diagnóstico de LES. Ademais, não existe deformação articular e o FAN não é reagente, excluindo AR⁴⁻⁶.

Como manejo inicial à terapia, tem-se uma abordagem multifacetada para obter uma abordagem satisfatória ao paciente com dermatomiosite amiofática, incluindo: fotoproteção agressiva (proteção solar diária durante todo o ano, a fim de minimizar os efeitos nocivos da luz ultravioleta que exacerbam a doença cutânea); agentes antipruriginosos, inibidores do prurido intenso e debilitante (Pramoxina, mentol, cânfora e corticoide tópicos podem proporcionar alívio

sintomático temporário. Anti-histamínicos sedativos orais, como por exemplo, Hidroxizina, Ciproheptadina e Doxepina ou outros agentes como amitriptilina ou gabapentina geralmente são necessários para melhorar o prurido. Os anti-histamínicos não sedativos não são benéficos); corticosteroides tópicos ou inibidores tópicos da calcineurina, para tratamento local de manifestações cutâneas (corticosteroides tópicos costumam ser a terapia tópica inicial preferida para o envolvimento do couro cabeludo, tronco e extremidades. Os inibidores tópicos de calcineurina, geralmente pomada de tacrolimus 0,1%, são mais caros do que a maioria dos corticosteroides tópicos, geralmente são reservados para pacientes que não melhoram com corticosteroides tópicos ou para terapia tópica de longo prazo em áreas propensas à atrofia cutânea induzida por corticosteroides, como a face); medicamentos sistêmicos (para controle geral sustentado da doença, podendo ser necessário o uso de glicocorticoides sistêmicos, metotrexato ou antimaláricos, como hidroxicloroquina (primeira linha para DM), quinacrina e cloroquina. Lembrando que a continuação da terapia sistêmica com glicocorticoides não é recomendada para o tratamento da dermatomiosite amiofática quando os glicocorticoides sistêmicos não são mais necessários para outras manifestações da dermatomiosite)⁵.

Para tratamentos refratários, o uso de medicamentos imunomoduladores e imunossupressores pode ser necessário, embora haja poucos estudos que investigaram a eficácia e a segurança desses agentes em pacientes com dermatomiosite amiofática. Imunoglobulina intravenosa (IVIG) e micofenolato de mofetil (MMF) são as terapias refratárias iniciais. Imunossupressores sistêmicos (azatioprina, ciclosporina, tacrolimus, sirolimus, ciclofosfamida, clorambucil, inibidores de Janus quinase [JAK] e rituximab) e dapsona e apremilast são uma segunda escolha, caso não dê certo a terapia inicial para tratamento refratário. Outros agentes sistêmicos com evidência limitada de eficácia incluem inibidores biológicos do fator de necrose tumoral (TNF)-alfa, leflunomida, talidomida e antiestrogênios⁷.

Com o tratamento específico sendo implementado, adequando a terapêutica às características clínicas apresentadas pelo enfermo, a

tendência é que a evolução da doença apresente curso benigno e vá diminuindo seus sintomas. Ressaltando que, por se tratar de uma doença autoimune, não há cura para essa situação, apenas tratamento, focado na minimização da sintomatologia e na melhora da qualidade de vida do paciente.

Destaca-se também o comprometimento da qualidade de vida do indivíduo, que significativamente impactado pela doença, pode sofrer de forma frequente com sintomas debilitantes de prurido intenso e queimação nas áreas afetadas, resultando em sofrimento emocional, perda de sono, debilidades psíquicas maiores se comparados com pacientes com psoríase e dermatite atópica⁵.

CONCLUSÃO

A dermatomiosite amiopática é uma variante da dermatomiosite que apresenta lesões cutâneas, entretanto sem acometimento muscular. É importante destacar os sinais típicos da dermatomiosite que incluem heliotropo em pálpebras, artralgia difusa e alterações nos capilares sugestivas do padrão SD. Todavia, no caso em questão, a paciente não apresentou as pápulas de Gottron. Vale ressaltar que há comprometimento significativo da qualidade de vida tanto emocional quanto física do paciente devido ao quadro da doença. Dessa forma, o tratamento deve ser multidisciplinar para uma melhor abordagem do paciente com dermatomiosite amiopática.

REFERÊNCIAS

1. Vasconcelos JPS, editors. Livro da Sociedade Brasileira de Reumatologia. São Paulo: Editora Manole Saúde; 2018.
2. Stine LC, Vleugels RA, Amato AA. Clinical manifestations of dermatomyositis and polymyositis in adults. UpToDate [Internet]. 2023 [citado em 10 out. 2023]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-of-dermatomyositis-and-polymyositis-in-adults#H17269368>
3. Stine LC. Initial treatment of dermatomyositis and polymyositis in adults. UpToDate [Internet]. 2023 [citado em 10 out. 2023]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/initial-treatment-of-dermatomyositis-and-polymyositis-in-adults?source=history#H37>
4. Stine LC, Amato AA, Vleugels RA. Overview of and approach to the idiopathic inflammatory myopathies. UpToDate [Internet]. 2022 [citado em 28 out. 2023]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-and-approach-to-the-idiopathic-inflammatory-myopathies?source=history>
5. Vleugels RA. Cutaneous dermatomyositis in adults: overview and initial management. UpToDate [Internet]. 2022 Oct 12 [citado em 27 out. 2023]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/cutaneous-dermatomyositis-in-adults-overview-and-initial-management?source=history#H28087829>

6. Stine LC, Amato AA, Vleugels RA. Diagnosis and differential diagnosis of dermatomyositis and polymyositis in adults. UpToDate [Internet]. 2022 Feb 24 [citado em 02 nov. 2023]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-and-differential-diagnosis-of-dermatomyositis-and-polymyositis-in-adults?source=history>
7. Vleugels RA. Management of refractory cutaneous dermatomyositis in adults. UpToDate [Internet]. 2023 [citado em 02 nov. 2023]. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/management-of-refractory-cutaneous-dermatomyositis-in-adults?search=dermatomiosite%20amiop%C3%A1tica&source=search_result&selectedTitle=6~24&usage_type=default&display_rank=6

Envio: 04/02/2024

Aceite: 28/04/2024