

CM 143

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE

CURSO DE MEDICINA

DEPARTAMENTO DE CLÍNICA MÉDICA

DERMATOPOLIMIOSITE

APRESENTAÇÃO DE UM CASO E REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

\*SOLIO CESAR CRUZ DA SILVA

\*JAIME LUIS NARDELLI

\* Alunos da XIIIª fase do Curso de Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina.

Florianópolis, novembro de 1986

\* Agradecemos ao Dr. Paulo Zeni  
pelo apoio prestado.

## S U M Á R I O

I -	RESUMO .....	4
II -	INTRODUÇÃO .....	5
III -	ETIOPATOGENIA .....	9
IV -	QUADRO CLÍNICO .....	11
V -	MÉTODOS DIAGNOSTICOS .....	14
VI -	DIAGNOSTICO DIFERENCIAL .....	16
VII -	TRATAMENTO.....	19
VIII -	RELATO DO CASO .....	22
IX -	DISCUSSÃO .....	27
X -	CONCLUSÕES .....	29
XI -	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....	30

## I - RESUMO

Os autores apresentam o caso de um paciente com dermatopolimiosite, que esteve internado no Hospital Universitário de Florianópolis - SC. É feita uma revisão bibliográfica do assunto, e, com base nos dados colhidos, o caso é discutido e analisado.

## II - INTRODUÇÃO

As dermatopolimiosites são doenças decorrentes de um estado inflamatório crônico que afeta, principalmente, a musculatura estriada e pele. Diz-se somente polimiosite, quando apenas a musculatura apresenta-se afetada, não havendo lesões cutâneas. Quando estas aparecem, temos um quadro de dermatomiosite. As características clínicas básicas da doença incluem fraqueza muscular proximal, isto é, que atinge preferencialmente cintura escápulo-umeral e pélvica e, lesões de pele eritemato-violáceas, em zona periorbitária, chamado eritema heliotrópico e, em dorso de articulações das mãos, joelhos e cotovelos, dito sinal de Gottron.

Inicialmente descritas por Wagner em 1863 e por Unverricht, em 1887, ainda permanecem com sua etiologia obscura, se bem que um caráter auto-imune, praticamente não possa ser descartado, atualmente. Estima-se que a incidência desta patologia na população <sup>16 e 26</sup> situe-se entre 1 e 6 casos para cada 1 milhão de habitantes, estando a prevalência em torno de 63 por milhão... Atinge mais indivíduos com idade entre 50 e 60 anos e entre 5 e 15 anos.<sup>14</sup> Tende a ocorrer duas vezes mais em mulheres do que em homens, em qualquer faixa etária.<sup>12</sup>

As dermatopolimiosites são desordens do tecido

conjuntivo que envolvem a musculatura estriada em todos os casos, tendo como substrato anatomo-patológico a degeneração focal ou difusa das fibras musculares, associada a um processo inflamatório, basicamente linfomonocitário presente no interstício. Caracteristicamente, existe atividade regeneradora da fibra muscular, em estágios tardios, levando ao aparecimento de grandes núcleos sarcolemais com basofilia sarcoplasmática. Com a evolução do processo a célula muscular tende a ser substituída por gordura e, posteriormente, por fibrose, que poderá ocasionar contraturas e deformidades, particularmente na forma infantil da doença.<sup>13,15 e 19</sup>

Desde o reconhecimento da dermatopolimiosite no século passado, vários esquemas de classificação tem sido propostos por diversos autores, no sentido de melhor se entender as formas de apresentação da doença. Pearson<sup>20</sup> em 1962, propôs uma forma bastante simples e útil (Quadro I)<sup>15 e 20</sup>

#### QUADRO I - Classificação das dermatomiosites

TIPO I - Polimiosite típica do adulto

TIPO II - Dermatomiosite típica do adulto

TIPO III - Poli ou dermatomiosite associada à  
neoplasia

TIPO IV - Poli ou dermatomiosite da infância

TIPO V - Miosite e síndromes superpostas

Já de há muito tempo, sabe-se da estreita relação existente entre dermatomiosite-polimiosite do adulto e neo

plasias malignas. Na criança, tal relação não acontece. Callen et allis<sup>7</sup>, em seu estudo realizado no ano de 1980, revendo 58 casos da patologia em questão, ocorridos num espaço de 20 anos, encontrou uma associação de malignidade e DM-PM, em 26% deles. Já Bradley & Salam-Adams, afirmam que somente 8% dos adultos com DM-PM, apresentam algum tipo de malignidade.<sup>4</sup> De qualquer forma, fica bem claro, que a frequência desta associação é bem maior do que a esperada para a população geral e que, torna-se patente a necessidade de se pesquisar exaustivamente a existência de neoplasias malignas em todo paciente portador de DM-PM. Deve-se sempre ter em mente, que os tumores mais comumente encontrados nestes casos, são carcinomas originários do pulmão, próstata, genitália feminina, seios, cólon e vesícula biliar. Serxhan e Weiss<sup>28</sup>, enfatizam a possibilidade da ocorrência de Sarcoma de Kapósi em pacientes portadores de DM-PM, que foram submetidos por longo tempo, a terapia imunossupressora, incluindo corticosteróides, azatioprina, ciclofosfamida, melfalan e radioterapia.

A DM-PM da criança é o tipo IV da classificação de Pearson. Ela, raramente manifesta-se antes do 2º ano de vida, e não encontra-se relacionada à neoplasias malignas.<sup>23</sup> Um dado que a distingue das DM-PM encontradas no adulto, é que na primeira observa-se a presença de uma vasculite necrotizante difusa, que ocorre em vasos de pequeno e médio calibre levando à trombose e infartos viscerais múltiplos, que por sua vez, podem causar hemorragia e perfuração gástricas -

tinais.<sup>5,3 e 21</sup> As crianças, todavia, possuem um maior índice de sobrevivência do que os adultos.<sup>16</sup>

Como tipo V de Pearson, encontramos aquelas DM-PM associadas a outras desordens do tecido conectivo, formando verdadeiras síndromes de superposição. Desta forma, podemos ter DM-PM com lúpus eritematoso sistêmico, artrite reumatóide, esclerodermia e outras. Tem sido postulado, que pacientes com esta síndrome de superposição, respondem fracamente à terapia com corticosteróides, necessitando com frequência da terapia imunossupressora.<sup>3</sup>

Nas páginas que se seguem, faremos um abordagem ampla diagnóstica, clínica, terapêutica, do complexo DM-PM e também mencionaremos aquilo que for particularidade de cada forma da doença. Por fim, relataremos o caso de um paciente com dermatomiosite, discutiremos e apresentaremos as nossas conclusões acerca de tudo o que foi pesquisado e relatado.

### III - ETIOPATOGENIA

Ainda não se sabe ao certo, o mecanismo exato envolvido na gênese da agressão músculo-cutânea das DM-PM. Entretanto, muitas possibilidades tem sido aventadas e, dentre elas, as reações de auto-imunidade tendem a ser as mais aceitas nos dias de hoje.

A participação viral tem sido considerada fortemente, desde que Chou<sup>20</sup>, em 1967, encontrou, em material de biópsia muscular, de pacientes com DM-PM, estruturas muito semelhantes as de um mixovírus. Também Freudenberg et alii,<sup>5</sup> isolou Cocksackie vírus, do músculo esquelético de um recém-nascido com miosite. Não se sabe se o vírus seria um fator etiológico direto, ou somente um fator associado.

O papel patogênico das infecções por *Toxoplasma gondii* é fonte de muitas controvérsias. O fato é que altos títulos de anticorpos antitoxoplasma já foram constatados no soro de pacientes com DM-PM, numa frequência superior à da população geral.<sup>20</sup> O estudo de Philips e alii confirma esta idéia, mostrando também, que ela é especialmente válida nos casos de polimiosite.<sup>18</sup> Uma associação entre dermatomiosite e toxoplasmose congênita é relatada por Samara.<sup>8</sup>

Como já foi dito anteriormente, os mecanismos auto-imunes são, atualmente, os mais considerados. Dentro des-

te contexto, a imunidade celular se sobressai, havendo fortes indícios de sua participação, pelos seguintes dados:<sup>2</sup> e 15

- O infiltrado inflamatório encontrado nos tecidos doentes é, basicamente, linfomonocitário.

- Linfócitos de doentes com DM-PM são citotóxicos especificamente para células musculares em cultura.

- O grau desta citotoxicidade guarda relação positiva com a atividade da doença.

- Os linfócitos periféricos destes pacientes, uma vez estimulados em cultura com extratos musculares autólogos, liberam linfoquinas.

- A adição de prednisolona reduz a citotoxicidade.

A idéia de que haja uma participação importante da imunidade humoral, está sendo cada vez mais resultada. Anticorpos antimiosina, presentes em 2/3 dos pacientes com DM-PM,<sup>15</sup> são também encontrados nas distrofias e processos neurogênicos.<sup>2</sup> Não é raro encontrar-se hipo ou até mesmo agamaglobulinemia em portadores de DM-PM.

Talvez o que haja na realidade seja um imbricamento de fatores, havendo teorias que propõem que microorganismos e/ou tecidos neoplásicos, induziram à formação de anticorpos, que reagiriam de forma cruzada com tecidos musculares.

Apesar de todas estas hipóteses, o verdadeiro mecanismo etiopatogênético dos DM-PM ainda permanece como uma incógnita.

#### IV - QUADRO CLÍNICO

Em geral, as DM-PM apresentam-se como um quadro de evolução insidiosa, composto de fraqueza muscular, lesões de pele, febre, astenia, fenômeno de Raynaud, mialgia e outros. O dado mais importante é a fraqueza muscular. Ela é simétrica, progressiva, atingindo preferencialmente a musculatura proximal da cintura pélvica e escapular. Desta forma, o doente conta que tarefas rotineiras simples que ele fazia sem problemas, passam a tornar-se cada vez mais penosas. Exemplo disso, são atos como pentear os cabelos, escovar os dentes, levantar-se da cama, subir escadas, etc. Pouco a pouco, a doença vai confinando o doente ao leito, se não tratada, e passa a comprometer outros grupos musculares, como a musculatura intercostal, levando à insuficiência respiratória com padrão restritivo, musculatura da faringe posterior, causando disfagia e disfonia, e outros.<sup>1, 5 e 7</sup> A atrofia muscular surge tardiamente e os reflexos profundos são normais. Calcinosis universalis com deposição de cálcio no tecido sub-cutâneo, tecido conjuntivo profundo e muscular, tende a ocorrer polimiosites crônicas.<sup>17</sup>

As lesões dermatológicas características da dermatomiosite consiste em eritema violáceo de face, principalmente em pálpebras, têmporas, bochechas e fronte, e isto é conhe-

cido como eritema heliotrópico, considerado como sinal patognômico da doença.<sup>20 e 22</sup> Placas cianóticas e descamativas, ao nível do dorso das articulações do joelho, cotovelo e mãos constituem o sinal de Gottron. Outras formas de lesões, urticariformes, bolhosas, nodosas, também podem ocorrer, bem como telangiectasias e alopecia discreta.<sup>1</sup>

Fenômeno de Raynaud está presente em, mais ou menos, 30% dos casos. Nesta mesma proporção, encontramos artralguas com ou sem sinais de artrite.<sup>5</sup> A frequência destes achados é maior quando existe síndrome de superposição.

Envolvimento visceral clinicamente manifesto nas DM-PM, são raros. Entretanto, Tancredi et alii,<sup>10</sup> em 1979, revendo 20 autópsias de doentes com polimiosite, observaram que 9 apresentavam alterações histopatológicas (6 casos de miocardite, 2 de infarto miocárdico e 1 infiltração leucêmica). Quando em vida, 13 de 18 pacientes possuíam eletrocardiograma anormal. Estudos englobando DM e PM, tem evidenciado que menos de 5% dos pacientes apresentam insuficiência cardíaca, enquanto 25% exibem alterações no eletrocardiograma.<sup>16</sup>

Manifestações pulmonares, mais frequentemente, surgem como complicação da diminuição da expansibilidade, devido à paresia respiratória e incluem pneumonia e sinais de hipoventilação. Entretanto, Frazier e Miller,<sup>25</sup> ao analisarem 213 casos de DM-PM, encontraram doença intersticial pulmonar em 5% deles.

Esta última, é reconhecidamente uma das complicações das DM-PM.

Casos agudos de DM-PM, podem cursar com intensa mioglobinúria, que por sua vez, poderá levar à insuficiência renal. Outros sintomas que podem aparecer nas DM-PM, seriam os decorrentes de uma neoplasia associada.

## V - MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

Os exames laboratoriais empregados para o diagnóstico de DM-PM, não são muito específicos, todavia, são importantes na avaliação do grau de atividade da doença, informando-nos a respeito da eficácia do tratamento empregado.

O hemograma revelará apenas uma discreta anemia e, raramente leucocitose, a menos que haja alguma intercorrência infecciosa, quando então, isto será freqüente. O VHS, em geral, estará elevado significativamente.

Mais importante para o diagnóstico do que estes dois exames citados acima, é, sem dúvida, a dosagem das enzimas musculares. Encontraremos elevadas: CPK (creatinofosfoquinase), LDH (desidrogenase lática), aldolase e transaminases. Nos casos mais graves, em que ocorre intensa miólise, estas dosagens estarão normais, uma vez que não haverá tecido muscular suficiente para liberá-los.<sup>12</sup>

Na urina teremos aumento da creatina, de até 1000 mg nas 24 horas, e diminuição da excreção de creatinina. Eventualmente albuminúria e hematúria discretas.

Deve-se pesquisar, anticorpos antitoxoplasma, anticorpos antinucleares e anticorpos antimiofibrilas, no soro destes pacientes.

Os dois métodos mais importantes para o diagnós

tico de DM-PM, são, a eletromiografia e a biópsia muscular. Os achados eletromiográficos consistem em potenciais polifásicos de curta duração e pequena amplitude; fibrilações com ondas positivas agudas, com irritabilidade aumentada e; descargas bizarras espontâneas com alta frequência. A biópsia muscular confirma o diagnóstico e a área a ser biopsiada deve ser orientada pela eletromiografia.<sup>11 e 24</sup> Os achados histopatológicos já foram apresentados na introdução.

## VI - DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Uma ampla série de patologias, podem cursar com manifestações musculares e, desta forma, devem ser consideradas antes de se firmar um diagnóstico de DM-PM.

A polimialgia reumática é muito rara antes dos 50 anos, apresenta-se de maneira abrupta e a dor muscular predomina sobre a fraqueza. Quase sempre vem acompanhada por arterite temporal, com cefaléia unilateral, distúrbios visuais, etc.

A distrofia muscular progressiva de Duchênne inicia-se em geral antes dos 3 anos de vida e determina grande aumento de volume das panturrilhas por depósito de gordura e tecido fibroso (pseudo-hipertrofia). Possui caráter familiar e é muito rara em mulheres. Ocorre atrofia e fraqueza da coxa, quadris, músculos lombares e cintura escapular. Na distrofia muscular de Landouzy-Déjerine a musculatura facial é caracteristicamente afetada, além da cintura escapular e braço, poupando os antebraços e conferindo ao doente o aspecto de "Popeye, o marinheiro". A distrofia muscular de Erb, também envolve cintura escapular e pélvica, mas a pseudo-hipertrofia é muito rara.

Na miastenia gravis, praticamente só ocorre com comprometimento da musculatura dependente de inervação bulbar. As

sim, observa-se ptose palpebral, diplopia, fraqueza facial, fraqueza mastigatória e disfagia. Só raramente, estende-se à musculatura pélvica ou escapular, assemelhando-se a uma polimiosite.

A miosite do corpúsculo de inclusão pode perfeitamente simular uma polimiosite, sendo que muitas vezes o diagnóstico diferencial só pode ser estabelecido, analisando-se o material de biópsia muscular através de microscopia eletrônica, que revelará massas de filamentos anormais e espirais membranosos.

Doenças de origem neurológica, também devem ser consideradas. Assim a atrofia espinhal primária é uma doença do neurônio motor inferior que atinge mais pessoas idosas, determinando intensa atrofia muscular com fasciculações incapacitantes, geralmente em musculatura distal.

A esclerose lateral amiotrófica afeta neurônios motores inferiores e o trato córticoespinhal lateral, determinando fraqueza e atrofia distal no membro superior, acometendo também a musculatura posterior dos membros inferiores e tronco. É comum a presença do sinal de Babinsky.

A atrofia muscular juvenil (doença de Kugelberg-Welander) afeta músculos proximais dos membros inferiores com intensa atrofia.

As neuropatias periféricas cursam com fraqueza muscular, porém os reflexos profundos estão ausentes. Na síndrome de Guillian-Barré, o início do quadro é abrupto. O líquido

exibe dissociação albumino-citológica. A doença de Charcot-Marie-Tooth, ou atrofia muscular peroneal, é uma forma familiar de polineuropatia, em que a fraqueza muscular predomina em pés e pernas.

Além de todas estas patologias que já foram citadas, outros processos não neuro ou miogênicos, podem determinar fraqueza e/ou dor muscular. É o caso do hipotireoidismo, hiperparatireoidismo primário, síndrome de Cushing, osteomalácia, hipocalcemia crônica e outros.

Diante de um provável quadro de PM-DM, deve-se sempre procurar afastar a possibilidade de ele fazer parte de uma síndrome de imbricação ou, então, da doença mista do tecido conjuntivo. Esta última é uma síndrome clínica em que manifestações de lúpus eritematoso sistêmico, esclerodermia e miosite, estão presentes simultaneamente. Laboratorialmente existem títulos muito altos de antígeno nuclear extraível. Geralmente responde bem à baixas doses de corticosteróides.

## VII - TRATAMENTO

A terapêutica instituída atualmente para pacientes com DM-PM, baseia-se fundamentalmente na idéia de que o processo básico, gerador da moléstia, é um distúrbio auto-imune. Assim sendo, os dois pilares medicamentosos básicos, são representados pelos corticóides e pelos imunossupressores. Nunca se deve esquecer da assistência psicológica que merecem estes doentes, que se vêem privados da capacidade de realizar tarefas habituais, profissionais ou de lazer, que gerará uma atitude depressiva, que poderá, por sua vez influenciar negativamente no sucesso do tratamento.

Alguns autores apregoam, que se deve iniciar a terapêutica, com prednisona, na dose de 60 a 80 mg diários, dividida em duas tomadas, sendo a maior parte administrada pela manhã, para respeitar o ritmo circadiano da secreção dos corticosteróides.<sup>20</sup> Entretanto, Bunch<sup>6</sup> em seu estudo realizado no ano de 1981, concluiu que a abordagem inicial com prednisona e azatioprina, associadas, leva a melhores resultados, a longo prazo, do que a terapêutica unicamente com o corticóide. Além disso, aqueles pacientes que receberam a terapêutica associada, futuramente necessitarão de uma menor dose de prednisona para o controle da enfermidade.

De qualquer forma, é certo que para aqueles doentes

tes tratados inicialmente apenas com corticóide e, que não respondem satisfatoriamente, deve-se entrar com algum tipo de imunossupressor: azatioprina, methotrexate, clorambucil, ciclofosfamida, etc. Wallace et allis<sup>27</sup> sugerem para os casos em que a doença não regride nem após a adição do imunossupressor, a associação entre um corticosteróide e dois imunossupressores, que seriam o clorambucil e o methotrexate.

Para a avaliação da eficácia da terapêutica instituída, deve-se levar em conta os níveis das enzimas musculares e os aspectos clínicos, basicamente representados pela melhora da força muscular. O Quadro II ilustra uma maneira de se analisar este último parâmetro:<sup>9</sup>

#### QUADRO II

DM-PM: Avaliação da força muscular

Grau 0: Nenhuma contração muscular visível

Grau I: Evidências de contração discreta

Grau II: Execução de movimentos ativos, compensando-se a ação da gravidade

Grau III: Execução de movimentos ativos sob a ação da gravidade

Grau IV: Execução de movimentos ativos sob a ação da gravidade e contra uma resistência oferecida

Grau V: Normal

A dose dos medicamentos empregados deve ser gradada

tivamente reduzida até se conseguir manter um estado de remissão com a menor dose possível. É de bom alvitre encaminhar o paciente para um serviço de reabilitação física e observá-lo periodicamente, nunca se esquecendo da possibilidade do aparecimento de alguma forma de neoplasia maligna. As complicações infecciosas da terapêutica imunossupressora também devem ser cuidadosamente vigiadas.

*Não documentar  
c/ fotos ou  
slides*

## VIII - RELATO DO CASO

*tanto na afirmação  
& tação oral e / ou escrita  
+ a*

S.S.N., 55 anos, masculino, branco, servente de obras, natural de São José do Cerrito/SC, procedente de Lages/SC, deu entrada no Hospital Universitário (HU) de Florianópolis, em 9 de outubro de 1986, encaminhado da cidade de Lages, onde esteve internado por 4 vezes, sempre apresentando a mesma queixa principal: "fraqueza". A história de internação do paciente no HU é a seguinte:

Há, mais ou menos, dez meses, vem apresentando diminuição de força e dor em membros inferiores (MMII), que progressivamente aumentaram de intensidade e se generalizaram, atingindo membros superiores (MMSS) e tronco, até incapacitá-lo para o trabalho e, posteriormente, para a simples deambulação. Ao mesmo tempo surgiram lesões de pele eritemato-violáceas e descamativas, pruriginosas, que se iniciaram no couro cabeludo e, posteriormente, se estenderam ao pescoço, tórax, face, mãos e joelhos. Há 5 meses vem apresentando queda de cabelos e houve intensificação do prurido. Há 3 meses atrás notou que sua face "inchou" e, também a partir desta época, iniciou com disfagia de caráter progressivo, constipação intestinal e tenesmo retal. Refere ter emagrecido muito desde o início da sintomatologia, mas não sabe precisar a quantidade. O paciente refere estar fazendo uso, por ordem médica, de prednisona,

hã, mais ou menos, 4 meses, de modo irregular. O paciente nega febre, artralgia, alcoolismo, tabagismo. Também refere que em sua família não há casos de câncer, diabetes, tuberculose ou qualquer espécie de reumatismo.

Ao exame físico o paciente apresentava-se em regular estado geral, emagrecido, impossibilitado de deambular pela intensa astenia e mialgia. Na sua pele observavam-se lesões eritemato-violáceas, descamativas, especialmente em pálpebras, têmporas, regiões malares e fronte. Também observavase edema periorbitário. Lesões eritematosas com componente descamativo mais importante eram encontradas em couro cabeludo, região dorsal dos quirodáctilos e dobra anterior dos joelhos. A pela encontrava-se generalizadamente espessada à palpação. Apresentava alopécia principalmente em regiões occipital e frontal. Ao exame neurológico constatou-se paresia e hiporreflexia dos 4 membors, porém com sensibilidade preservada.

Estava eupneico, afebril, normotenso, normocorado e anictérico. A ausculta cárdio-pulmonar, o exame clínico do abdômene o toque retal eram normais. Os exames laboratoriais de entrada eram os seguintes:

. Hemograma: Leucócitos 6.300 com 5% de bastões , 74% de segmentados, 1% de eosinófilos, 4% de monócitos e 16% de linfócitos. Hematócrito = 40%. Hemoglobina = 12,7.

. Amilasemia: 63 U%

. CPK: 406 U/l

. Transaminases:

- SGOT = 190 UK

- SGPT = 178 UK

. LDH: 798 UI

. Pesquisa de Fator anti-nuclear: negativa.

. Fosfatase ácida prostática: 0.99 UI.

. Pesquisa de células LE: negativa.

. VHS: 43 mm na 1ª hora

. Complemento:

C3 = 103 mg%

C4 = 40 mg%

. Prova do látex: positiva.

A Eletromiografia revelou uma velocidade de condução sensitivo-motora dentro da normalidade. Também foram observados anormalidades com presença de atividade espontânea mesmo ao repouso, é a contração muscular, os potenciais de unidade motora mostravam-se de amplitude reduzida, pequena direção e com preenchimento precoce do esforço máximo.

Estes achados são fortemente indicativos de processo miogênico do tipo inflamatório.

Procedeu-se à biopsia de pele, que revelou uma reação inflamatória crônica inespecífica, sem sinais de malignidade.

Também procedeu-se à biópsia muscular, utilizando-se para tal o deltóide. O exame histopatológico demonstrou atrofia de fibras musculares, infiltrado linfomonocitário, necrose com fagocitose e, ainda, fibrose endo e perimisial.

Endoscopia digestiva alta revelou monilíase esofágica. Ultrassom abdominal, clister opaco e RX simples de tórax, foram realizados e nenhum deles mostrou-se fora dos limites da normalidade.

A abordagem terapêutica inicial constituiu-se de prednisona na dose de 80 mg diários, sintomáticos, dieta pastosa e nistatina. Vinte e cinco dias depois, iniciou-se com azatioprina de 50 mg a cada 12 horas, por via oral, mantendo-se os demais itens.

Após a introdução do imunossupressor, o paciente

passou a apresentar queda progressiva da contagem leucocitária que chegou a 2.000. A série vermelha manteve-se inalterada.

O paciente recebeu alta após 33 dias de internação, já deambulando sem auxílio, porém com pouca regressão das lesões de pele. A melhora da disfagia foi apenas regular, necessitando ainda de uma dieta pastosa, para facilitar a deglutição. Foi orientado quanto à medicação para casa e retorno ambulatorial.

## IX - DISCUSSÃO

*bolso  
pode  
com exames  
mais c/  
alternativa*

O quadro clínico apresentado pelo nosso paciente , pode ser considerado como um quadro típico de dermatopolimiosite do adulto. Os dados mais chamativos eram a fraqueza muscular proximal, disfagia e lesões dermatológicas características, ou seja, apresentando eritema heliotrópico e o sinal de Gottron.

As enzimas musculares estavam elevadas, como o esperado e somente a aldolase não pode ser dosada por falta de reagente no laboratório do HU.

A eletromiografia e a biópsia muscular corroboraram o diagnóstico de dermatopolimiosite e, desta forma, instituiu-se o tratamento habitual com prednisona. Como o paciente melhorasse apenas de modo discreto e vagaroso, introduziu-se a azatioprina. A partir de então houve um aceleração no processo de recuperação, tornando um paciente, inicialmente incapaz de sair do leito, num paciente satisfatoriamente ativo, deambulando já sem auxílio de outra pessoa, porém com uma compreensível lentidão de movimentos.

Em vista desta melhora clínica, e também levando - se em conta o fato de não ter sido surpreendida nenhuma forma de neoplasia maligna através dos exames que foram realizados para tal (Endoscopia digestiva, enema opaco, RX de tórax e

ultrassom abdominal), o paciente recebeu alta hospitalar após 33 dias de internação.

## X - CONCLUSÕES

1. A dermatopolimiosite é uma doença rara que afeta, principalmente, indivíduos entre 5 a 15 anos e entre 50 e 60 anos.

2. As características clínicas básicas são fraqueza muscular proximal, disfagia e lesões dermatológicas (eritema heliotrópico e sinal de Gottron).

3. Em todo paciente com dermatopolimiosite deve-se procurar exaustivamente, alguma forma de neoplasia maligna.

4. Os principais elementos para o diagnóstico são o quadro clínico, dosagem de enzimas musculares, eletromiografia e biópsia muscular.

5. Os dois pilares medicamentosos básicos são representados pelos corticosteróides e imunossupressores.

## XI - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) BOHAN, A. & PETER, J.B. Polymyositis and dermatomyositis. N. Engl. J. Med., 292 (7): 344-7, 1975.
- 2)           . Polymyositis, and dermatomyositis. N. Engl. J. Med., 292 (8): 403-7, 1975.
- 3) BOHAN, A. et. al. A conjunter-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. Medicine, 56 (4): 255-83, 1977.
- 4) BRADLEY, W.G. & ADAMS, M.S. Paralisia miopática aguda e sis-aguda. In: - Peters dorf, R.C. et. al. Harrison Medicina Interna. 12ª ed., Rio de Janeiro, Guanabara, v.2. cap. 370, 1984. p. 2422-5.
- 5) BRADLEY, W.G. Inflammatory diseases of musde. In: Kelley , W.N. et. al. Textbook of Rheumatology. Philadelphina , W.B. Saunders, Vol. 11, Chap. 79, 1981, p. 1255-74.
- 6) BUNCH, T.W. Prednisone and azathioprine for polymyositis. Arth. Rheum. 24 (1): 45-8, 1981.

- 7) CALLEN, J.P. et. al. The relations hip of dermatomyositis and polymyositis to internal malignancy. Arch. Dermatol., 116: 295-8, 1980.
- 8) COSTALLAT, L.L. et. al. Dermatomiosite e toxoplasmosose congênita. Rev. Bras. Reumat., 22 (1): 07-10, 1982.
- 9) \_\_\_\_\_. Metotrexto (via endovenosa) no tratamento dos dermatopolimiosites. Rev. Bras. Reumat., 23 (2): 42-6, 1983.
- 10) DENBOW, C. E. et. al. Cardiac involvement in polymyositis. Arth. Rheum. 22 (10): 1088-92, 1979.
- 11) ENGLEMAN, E.P. & SHEARN, M.A. Artrites e afecções reumáticas afins. In:- CRUPP, M.A. et.al. Diagnóstico e Tratamento. São Paulo, Ed. Atheneu, 1983, Cap. 13. p. 610-12.
- 12) GORINA, A.B. A Clínica e o Laboratório. In:- Miscelânea. 12ª ed., Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1984, Cap.33, p. 422.
- 13) KALOVIDOURIS, A.E. Dysturction of the sarcoplasmic reticulum in polymyositis. Arth. Rheum., 27 (3): 299-304, 1984.
- 14) LEITE, L.V.N. Desmatomiorte-polimosite. In: ACHILES, C.F. D. Clínica Reumatológica, Rio de Janeiro, Guanabara , Koogan, 1980, cap. 34, p. 377-85.

- 15) MENOES, N.F. Imunopatologia. In: Marcondes, M. et. al. Clínica Médica - Propedêntica e Fisiopatologia. 3.ed., Rio de Janeiro, Guanabara, Foogan, 1984, Cap.16, p. 616-9.
- 16) MESSNER, R.P. Dermatomiosite e polimiosite. In: Wyngarden, J.B. & Smith, L.H. Ceal tratado de Medicina Interna. 11ª ed., Rio de Janeiro, Interamericana, vo.2., cap. 386, 1984. p. 109-5.
- 17) MOSKOWITZ, R.W. Reumatologia Clínica. Síndrome de Dow ou Fraqueza Muscular. 2.ed., São Paulo, ed. Roca, 1985, cap. 9, p. 154-7.
- 18) PHILLIPS, P.E. et. al. Increased toxoplasma antibodies in idiopathic inflammatory disease. Arth. Rheum., 22 (3): 209-14, 1979.
- 19) ROBBINS, S.L. et. al. Doenças da imunidade. In: Patologia Estrutural e Funcional. 3.ed., Rio de Janeiro, Interamericana, 1986, cap. 5, p. 186-7.
- 20) SAMARA, A.M. et. al. Reumatologia. São Paulo, ed. Sarvier, 1985, cap. 5, p. 244-257.
- 21) \_\_\_\_\_. Reumatologia. Doenças difusas do tecido conjuntivo. São Paulo, ed. Sarvier, 1986, cap. 3, p. 370-83.

- 22) SAMPAIO, S.A.P. et. al. Tupui Criteptoso, Dermatomiosite, esderodesmia e doenças do conectivo e sub-cutâneo. Desmatologia Básica. 3.ed., São Paulo, ed. Artes Médicas, 1985, cap. 17, pag. 233-4.
- 23) SCHALLER, J.G. & WEOGWOOD, R.J. Doenças reumáticas da infância. In: Vaughan, V.C. et. al. Nelson - Tratado de Medicina Interna. 11.ed. Rio de Janeiro, Interamericana, 1983, cap. 9, p. 646-8.
- 24) SCHWARZ, H.A. et. al. Muscle biopsy in polymyositis: a clinicopathological study. Ann. Rheum. Dis., 39:500-07, 1980.
- 25) SONGCHAROEN, S. et. al. Interstitial lung disede in polymyositis and dermatomyositis. J.Rheum., 7 (3):353 - 60, 1980.
- 26) TALBOTT J.H. A cute desmatomyositis - polymyositis and malignancy. Seminars in Arthritis an Rheumatism, 6(4): 305-59, 1977.
- 27) WALLACE, D.J. et. al. Combination immunosuppressive treatment of sterold - resistent dermatonyosistis/polymyositis. Arth Rheum., 28(5): 590-2, 1985.

- 28) WEISS, V.C. & SERUSHAN, M. Kaposi Sarcoma in a patient with dermatomyositis receiving immunosuppressive therapy. Arch. Dermatol., 118: 183-5, 1982.

TCC  
UFSC  
CM  
0143

N.Cham. TCC UFSC CM 0143

Autor: Silva, Júlio Cesar

Título: Dermatopolimiosite : apresentaç



972809242

Ac. 253337

Ex.1

Ex.1 UFSC BSCCSM