

RASH MALAR E FRAQUEZA MUSCULAR EM PRÉ-ESCOLAR DE INÍCIO NO PRIMEIRO ANO DE VIDA

ALINE MASIERO (IPPMG/UFRJ); JULIA VITOR (IPPMG/UFRJ); TATIANA VILLAMAYOR (IPPMG/UFRJ); VIVIAN OLIVEIRA (IPPMG/UFRJ); MARTA RODRIGUES (IPPMG/UFRJ); FLAVIO SZTAJNBOK (IPPMG/UFRJ); ADRIANA FONSECA (IPPMG/UFRJ); ROZANA GASPARELLO (IPPMG/UFRJ); CHRISTIANNE DINIZ (IPPMG/UFRJ); SHEILA DE OLIVEIRA (IPPMG/UFRJ)

Introdução: As miopatias na infância podem ter etiologia inflamatória, metabólica, infecciosa ou congênita. A Dermatomiosite juvenil (DMJ) é a miopatia inflamatória idiopática mais comum na infância. Caracteriza-se por lesões cutâneas associadas à fraqueza muscular proximal simétrica. Apresenta maior prevalência no sexo feminino, em crianças de 4-10 anos.

Descrição do Caso: Menina com exantema malar, fotossensibilidade, alopecia, dificuldade para andar e subir escadas, lesões ulceradas em abdome e pápulas eritematosas em superfícies extensoras das mãos, de início após o 1º ano de vida. Referenciada à Reumatologia Pediátrica após 1 ano. Apresentava pneumonite intersticial, calcinose em cotovelo e joelho, e artrite em joelho. Exames evidenciando aumento de VHS, aldolase e LDH.

Discussão: Deve-se suspeitar de DMJ quando houver fraqueza muscular associada a lesões de pele típicas. A miopatia é proximal e simétrica nas cinturas pélvica e escapular. As lesões cutâneas incluem edema eritematovioláceo peripalpebral (heliotropo), podendo estender-se sobre dorso do nariz e regiões malares, e pápulas avermelhadas sobre as superfícies extensoras das metacarpofalangeanas e interfalangeanas, que evoluem para lesões despigmentadas e atrofiadas (pápulas de Gottron). Alterações semelhantes podem ocorrer nas superfícies extensoras dos joelhos, cotovelos e tornozelos. Pode haver eritema fotossensível, originando o sinal em "V", ou o sinal do xale. Os diagnósticos diferenciais destas lesões cutâneas incluem o lúpus eritematoso sistêmico e a psoríase. Laboratório mostra aumento de provas de atividade inflamatória e enzimas musculares.

Conclusão: É importante o diagnóstico precoce da DMJ, a fim de não haver retardo na terapêutica. O atraso no diagnóstico e tratamento pode levar a lipodistrofia, perda de função e de massa muscular, calcinose, contraturas articulares e envolvimento extramuscular, como a pneumonite intersticial.