





Dermatomiosite grave e refratária: relato de caso de paciente crítico

Maria Eduarda Ribeiro Guimarães¹, Gabriel Lisbôa Pereira², Nelson Simões Tavares³, Flávio Ribeiro Pereira⁴

¹Residência de Clínica Médica da Secretaria Municipal de Saúde de Macaé/RJ⁷

²Graduação em Medicina da Universidade de Vassouras/RJ;

³Serviço de Terapia Intensiva do Hospital Unimed Costa do Sol, Macaé/RJ;

⁴Instituto de Pesquisa e Ensino Cligedimuno – IPEC, Macaé/RJ.

INTRODUÇÃO: A dermatomiosite (DM) é uma condição imunomediada onde o comprometimento do tecido muscular estriado esquelético e da pele é muito característico. As lesões cutâneas são bem definidas e o acometimento muscular pode ser marcante. Manifestase classicamente por fraqueza proximal, em cinturas pélvica/escapular e aumento de enzimas, sendo a creatina fosfoquinase (CPK) o principal biomarcador. Pode evoluir com grave disfunção locomotora, do mecanismo de deglutição e broncoaspiração.

OBJETIVOS: Relatar um caso de DM clássica e refratária ao tratamento imunossupressor inicial, que evolui com dano muscular intenso e, como consequência, complicações inerentes ao paciente restrito ao leito.

MÉTODOS: Relato de caso desenvolvido a partir de informações obtidas em revisão de prontuário, entrevista com paciente, registros de exames complementares e revisão de literatura.

RESULTADOS: Homem, 33 anos, apresentou-se com rash cutâneo em face e região anterior do tórax, heliotropo, pápulas de Gottron (figura 1) e fraqueza muscular característica. Exames complementares revelaram CPK trinta vezes acima do limite superior da normalidade e eletroneuromiografia com padrão miopático. O diagnóstico presuntivo de DM clássica foi considerado imediatamente terapia imunossupressora com glicocorticóides sistêmicos e metotrexato foi iniciada. Não apresentava fenômeno de Raynaud, artrite, febre ou doença intersticial pulmonar. Investigação para neoplasias ocultas e painel antisintetase foi negativa. Apesar da terapia instituída, o paciente evolui com critérios de gravidade, piora da fraqueza, significativo consumo de massa muscular e restrição ao leito. Apresentou disfagia progressiva e necessidade de suporte nutricional por via enteral. Admitido em unidade de terapia intensiva (UTI), onde foi realizada pulsoterapia com metilprednisolona e substituição do imunossupressor por azatioprina.

Por persistir com piora do quadro geral e apresentar infecções nosocomiais, optou-se por iniciar imunoglobulina intravenosa, além de cuidados intensivos de fisioterapia, fonoaudiologia e suporte nutricional. Após mais de 2 meses internado em UTI e excelente resposta à terapêutica instituída, o paciente recebe alta hospitalar para seguimento ambulatorial.



Figura 1: Alterações cutâneas características da Dermatomiosite (1) Heliotropo: Edema palpebral com mancha eritematoviolácea. (2) Pápulas de Gottron: pápulas escamosas e eritematovioláceas na superfície extensora das articulações metacarpofalangeanas e interfalangeanas proximais. (3) Sinal do Decote: rash cutâneo em região anterior do tórax.

CONCLUSÕES: Por ser uma doença incomum, apesar de fácil reconhecimento em sua forma clássica, o pronto diagnóstico da DM é fundamental, visto que pode evoluir com manifestações associadas a elevada morbimortalidade.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

DALAKAS, Marinos. Inflammatory Muscle Diseases. **The new england journal o f medicine**, [*S. l.*], p. 1734-1747, 30 abr. 2015. DE SOUZA, Fernando *et al.* Idiopathic Inflammatory Myopathies: Current Trends in Pathogenesis, Clinical Features, and Up-to-Date Treatment Recommendations. **Mayo Clinic**, [*S. l.*], p. 83-105, 2 jan. 2013.

LUNDBERG, Ingrid *et al.* Idiopathic inflammatory myopathies. **NATURE REVIEWS RHEUMATOLOGY**, [*S. l.*], p. 1-22, 2 dez. 2021.