

Dermatomiosite juvenil *Juvenile dermatomyositis*

Lauren Louise Gomes Pinto, Luis Fernando Vitule, Luciana Costa Silva, Gladstone Mattar
Hospital do Servidor Público Estadual "Francisco Morato de Oliveira", HSPE-FMO, São Paulo, SP, Brasil
Publicação do Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (Iamspe)

RESUMO

A dermatomiosite juvenil é uma afecção rara, mais comum na faixa etária pediátrica. Os exames de imagem auxiliam na identificação de seus diversos achados, como a miosite, as alterações pulmonares e a calcinose. Esse texto fala sobre um caso de dermatomiosite juvenil em uma criança de 3 anos.

Descritores: Dermatomiosite; dermatomiosite juvenil; miopatias inflamatórias.

ABSTRACT

Juvenile dermatomyositis is a rare condition but among childhood inflammatory myopathies, it is the most frequent. Radiology plays an important role identifying multiple findings like myositis, lung involvement and calcinosis. This text is about a 3 year old child with juvenile dermatomyositis.

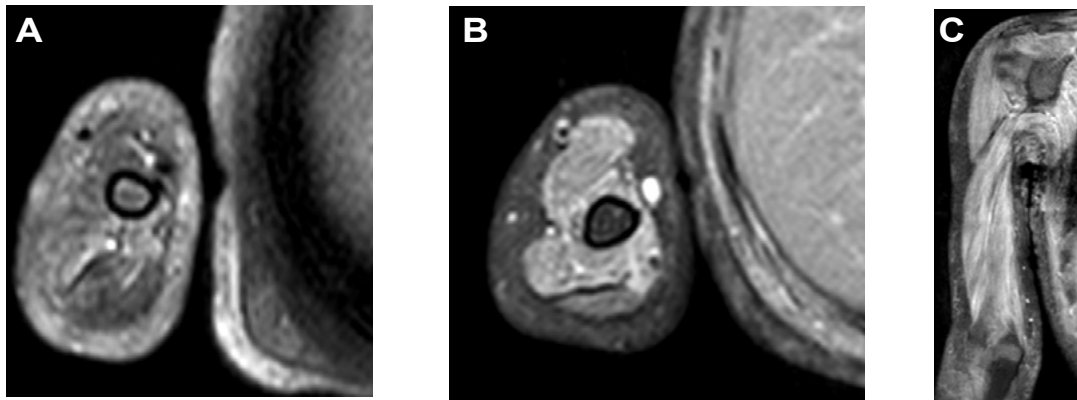
Keywords: Dermatomyositis; juvenile dermatomyositis; inflammatory myopathies.

Correspondência:

Lauren Louise Gomes Pinto
E-mail: laurenlouisegp@gmail.com
Data de submissão: 03/01/2023
Data de aceite: 31/03/2023

Trabalho realizado:

Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital do Servidor Público Estadual "Francisco Morato de Oliveira", HSPE-FMO, São Paulo, SP, Brasil.
Endereço: Rua Pedro de Toledo, 1800, 1º andar - Vila Clementino - CEP: 04039-901, São Paulo, SP, Brasil.



Imagens - Ressonância Nuclear Magnética de braço direito

Na imagem **A**, corte axial de RM ponderada em T2 de braço direito que mostra alto sinal difuso da musculatura. Na imagem **B**, corte axial de RM com contraste paramagnético mostra impregnação pelo meio de contraste da musculatura. Na imagem **C**, corte coronal de RM mostra impregnação por meio de contraste do mesmo membro.

INTRODUÇÃO

Na dermatomiosite juvenil (DMJ) é frequente a presença de sintomas gerais como febre, fadiga, anorexia, indisposição, irritabilidade e retardo do crescimento durante o início e a evolução da doença.¹

O acometimento muscular caracteriza-se principalmente por fraqueza, que pode afetar todos os músculos, porém, mais comumente atinge a musculatura proximal, principalmente as cinturas pélvica e escapular e os flexores anteriores do pescoço e tronco. Em cerca de 25% dos casos, os músculos da faringe, hipofaringe ou palato são acometidos e podem levar a sintomas como disfonia, disfagia, voz anasalada e regurgitação de líquidos. O eritema é alteração cutânea comum. As manifestações cutâneas patognomônicas da DMJ são o heliotropo e as pápulas de Gottron. O primeiro consiste em um eritema ao redor dos olhos, principalmente na pálpebra superior, geralmente associado a edema periorbitário. As pápulas de Gottron são erupções na face extensora das articulações metacarpofalangeanas e interfalangeanas proximais. A calcinose é bem mais comum na doença juvenil do

que em adultos¹. Outra alteração frequente é a lipodistrofia.

Em 2017 a *European League Against Rheumatism* (EULAR) e o *American College of Rheumatology* (ACR) desenvolveram critérios diagnósticos, entre eles: fraqueza muscular, alterações laboratoriais como elevação da creatinoquinase (CPK) ou da desidrogenase láctica, positividade para o autoanticorpo anti-Jo-1, características da biópsia muscular e manifestações cutâneas. Se um paciente atender aos critérios EULAR/ACR e tiver idade de início de sintomas menor que 18 anos, associada a heliotropo ou pápulas de Gottron ou sinal de Gottron, o diagnóstico de dermatomiosite juvenil é estabelecido².

O estudo de imagem por ressonância magnética apesar de não fazer parte daqueles critérios diagnósticos, é de grande importância na avaliação do comprometimento muscular. O padrão mais comum no início do curso da doença consiste em edema simétrico com preservação da morfologia muscular. Com a progressão no decorrer de meses e anos pode surgir atrofia muscular.

Este trabalho tem como objetivo a apresentação de imagens referentes a um caso clínico de dermatomiosite juvenil.

DISCUSSÃO

Os estudos de ressonância nuclear magnética mostram os achados musculares mais comuns da doença. Na RM, a DMJ é encontrada com um padrão de edema acometendo a musculatura estriada, caracterizado por aumento da intensidade do sinal dos músculos nas sequências ponderadas em T2, com a arquitetura muscular preservada inicialmente. O edema da DMJ tende a ser bilateral e simétrico, acometendo inicialmente os músculos proximais. O acometimento muscular na DMJ é mais evidente na cintura escapular e pélvica. Com a progressão da doença pode ocorrer infiltração gordurosa e atrofia muscular. O grau de edema está relacionado diretamente com a atividade da doença³⁻⁵.

Além do edema muscular podem ser observadas alterações inflamatórias da pele, do tecido subcutâneo e da fáscia, também caracterizadas por aumento da intensidade do sinal. O acometimento da fáscia ocorre nos grupos musculares acometidos⁵.

Com o avanço da doença podem surgir calcificações amorfas ou laminares nos músculos e nas fâscias, que são mais bem visualizadas na tomografia computadorizada⁶.

CONCLUSÃO

A dermatomiosite juvenil é uma doença inflamatória rara que apresenta riqueza de manifestações clínicas, que acomete principalmente a pele e os músculos. O diagnóstico precoce e o início do tratamento com a adesão do paciente são indispensáveis para evitar a progressão da doença.

Os exames de imagem, apesar de não pertencerem aos critérios estabelecidos para o diagnóstico, são essenciais para estimar o grau de acometimento muscular, pulmonar e para a avaliação de complicações da doença.

No início do século XIX, quando a doença foi descrita pela primeira vez, apenas complicações tardias como calcificações grosseiras em radiografias podiam ser vistas com a tecnologia disponível. Hoje as fases iniciais já conseguem ser detectadas por métodos mais modernos como a ressonância magnética e novos avanços auxiliarão ainda mais no acompanhamento clínico desses pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Rosa Neto NS, Goldenstein-Schainberg C. Juvenile dermatomyositis: review and update of the pathogenesis and treatment. *Rev Bras Reumatol.* 2010;50(3):299-312.
2. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M, et al. European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology: classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis.* 2017;76(12):1955-964.
3. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet.* 2000;355(9197):53-57.
4. May DA, Disler DG, Jones EA, Balkissoon AA, Manaster BJ. Abnormal signal intensity in skeletal muscle at mr imaging: patterns, pearls, and pitfalls. *Radiographics.* 2000;20 Spec No:S295-S315.
5. Kanne JP, Yandow II DR, Haemel AK, Meyer CA. Beyond skin deep: thoracic manifestations of systemic disorders affecting the skin. *Radiographics.* 2011;31(6):1651-68.
6. Smitaman E, Flores DV, Gómez CM, Pathria MN. MR Imaging of Atraumatic Muscle Disorders. *Radiographics.* 2018;38(2):500-22.