

# Reumatologia

### R 001 DERMATOMIOSITE JUVENIL: RELATO DE CASO

KAREN TOLEDO MORAIS<sup>1</sup>, ANDRÉ IGLESIAS BRANDÃO<sup>1</sup>, FABIOLA SAMPAIO BRANDÃO<sup>1</sup>

1. UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA CAMPUS GOVERNADOR VALADARES

**Introdução:** A dermatomiosite juvenil (DMJ) é uma miopatia inflamatória e autoimune com manifestações cutâneas que acomete pacientes com menos de 16 anos. O diagnóstico segue os critérios de Bohan e Peter e os corticoides constituem o tratamento de primeira linha. **Descrição do caso:** L.B.G., 14 anos, feminino. Paciente alega paresia da musculatura proximal de membros superiores e inferiores (força muscular grau 2), disfagia e disfonia associados à artrite em tornozelo esquerdo, pápulas de Gottron, rash malar e lesão em tórax iniciados há um mês. Após 15 dias internada, exames laboratoriais confirmaram diagnóstico de DMJ: creatina fosfoquinase (CPK) 2817U/L, transaminase glutâmico-oxalacética (TGO) 167U/L, transaminase glutâmico-pirúvica (TGP) 98U/L, gama glutamil transpeptidase (GGT) 267U/L e lactato desidrogenase (LDH) 587U/L. Foi realizado pulsoterapia com metilprednisolona 1g/dia por 3 dias e posteriormente prednisona 60mg/dia. Atualmente, paciente está em acompanhamento em ambulatório de Reumatologia com importante melhora da força da musculatura proximal dos membros (força muscular grau 5), melhora total da disfagia e parcial da disfonia. Exames laboratoriais recentes: CPK 378U/L, TGO 59U/L, TGP 64U/L e GGT 117U/L. No momento, em uso de prednisona 30mg/dia, metotrexato 10mg/semana e fisioterapia. **Discussão:** A DMJ é uma doença rara de incidência 3,2/1.000.000/ano. Entretanto, é a miopatia mais comum em pediatria e quarta doença mais frequente em serviços de reumatologia pediátrica, embora o tempo de diagnóstico verificado na literatura atual seja em torno de 6 a 12 meses. No caso relatado, o diagnóstico precoce possibilitou o início rápido do tratamento, com boa resposta terapêutica e diminuição do risco de complicações da doença. **Conclusão:** O reconhecimento da doença em fase inicial e a instituição de pulsoterapia de glicocorticoides (pelo quadro agudo) foram fundamentais para melhora clínica/laboratorial da paciente acima descrita.

**Palavra Chave:** Dermatomiosite Juvenil, Miosite, Artrite Autoimune.

**Agradecimentos:** À Fabiola Sampaio, pela confiança e, a Darlan Correa, pela solicitude.

### R 002 DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS DE HEPATITE EM PACIENTES PORTADORAS DE LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: SÉRIE DE CASOS

ANA LUIZA GARCIA CUNHA<sup>1</sup>, ALINE SILVA TAVARES<sup>1</sup>, DANIELA OTONI RUSSO<sup>1</sup>, JOYCE CARVALHO MARTINS<sup>1</sup>, JULIANA GOULART DIAS DA COSTA<sup>1</sup>, LAÍSSA LAMOUNIER TIMOCHENCO<sup>1</sup>, MÔNICA WOLF<sup>1</sup>

1. HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II

**Introdução:** A disfunção hepática em pacientes com lúpus eritematoso sistêmico (LES) pode ser secundária à própria doença ou atribuída a outras etiologias. A hepatite autoimune (HAI) é um diagnóstico diferencial importante e desafiador devido às suas semelhanças clínicas e laboratoriais. **Objetivos:** Descrever casos de 4 pacientes portadoras de LES atendidas em serviço de reumatologia pediátrica que apresentaram hepatite ao longo de sua evolução clínica. **Avaliar critérios diagnósticos para diferenciar o quadro de HAI da hepatopatia secundária ao LES.** **Metodologia:** Estudo retrospectivo e descritivo de pacientes portadoras de LES que apresentaram hepatite ao longo da evolução clínica. **Analísados prontuários de serviço de reumatologia pediátrica no período de 2014 a 2018.** **Resultados:** Foram avaliados 4 casos de pacientes do sexo feminino, portadoras de LES com hepatite, com idade ao diagnóstico entre 1 e 12 anos. A definição de hepatite foi feita por meio da elevação de transaminases acima do valor de referência para idade. Em nenhum caso houve sintomatologia gastrointestinal associada. Em todos os casos foram excluídas hepatites virais ou por intoxicação alcoólica. Dois casos apresentaram hepatite na ocasião do diagnóstico e evoluíram com piora da alteração hepática após certo tempo, sendo um deles caracterizado pela presença do anticorpo anti músculo liso positivo (sugestivo de HAI) e hepatomegalia leve associada. Os outros dois casos desenvolveram hepatite ao longo do curso do LES, e um deles também apresentou anticorpo anti músculo liso positivo. Todas as pacientes apresentaram melhora do quadro após tratamento com corticoide, o que se tornou fator de confusão na diferenciação diagnóstica. Não foi possível a realização de biópsia hepática. O uso de medicações hepatotóxicas no curso da doença pode ter potencializado as alterações hepáticas, mas não há evidências de que haja uma relação causal. **Conclusão:** O diagnóstico diferencial entre HAI e hepatite secundária ao LES faz-se importante pela diferença prognóstica e terapêutica. Entretanto, tal diferenciação torna-se difícil pela sobreposição de critérios clínicos e laboratoriais. O melhor método para diferenciação etiológica dos quadros é a biópsia hepática, porém essa é de difícil acesso em nossa realidade.

**Palavra Chave:** Lúpus Eritematoso Sistêmico, Hepatite, Hepatite Autoimune

### R 003 DERMATOPOLIMIOSITE JUVENIL: RELATO DE CASO

LUIZA FERREIRA MOLICA<sup>1</sup>, GUILHERME DA SILVEIRA CAMPOS<sup>2</sup>, ANNA LYDIA MOL VILLELA<sup>2</sup>, JOSÉ DE PAULA LIMA JÚNIOR<sup>2</sup>, ELIENAY CÁSSIO DE OLIVEIRA<sup>1</sup>, ALYNE MARTINS DELFIM<sup>1</sup>, ANA ELIZA ALVES TRAVENZOLI<sup>1</sup>, IZABELLA SILVA FIGUEIREDO<sup>1</sup>, RAFAELLA ALBUQUERQUE LOPES<sup>1</sup>, BRENDA AFONSO PAIVA<sup>1</sup>

1. INSTITUTO METROPOLITANO DE ENSINO SUPERIOR

2. HOSPITAL MÁRCIO CUNHA

**Introdução:** A dermatopolimiosite juvenil (DMJ) é a miopatia inflamatória idiopática mais comum na pediatria. No Brasil, entre as enfermidades reumáticas, ocupa o quarto lugar, depois da febre reumática, artrite idiopática juvenil e lúpus eritematoso sistêmico. Mais comum no sexo feminino (3:1), atinge crianças com idade média de 7 anos. Os critérios diagnósticos para DMJ requerem fraqueza muscular proximal simétrica, achados anormais na eletromiografia (ENMG), presença de heliótropo, pápulas de Gottron, biópsia muscular característica, assim como aumento de enzima muscular sérica. **Relato de caso:** Adolescente de 17 anos, sexo masculino, queixando-se de perda ponderal, mialgia, artralgia, hiporexia, fraqueza proximal, febre, edema palpebral iniciados há um mês. Internado apresentava elevação de CK, porém ENMG normal. Tomografias, ultrassonografias e endoscopia (para descartar neoplasias), exames laboratoriais de diagnóstico diferencial das miopatias infecciosas (toxoplasmose, triquinose) todos normais. Após melhora com prednisona, recebeu alta com desmame de corticoide e acompanhamento ambulatorial. Nova internação 15 dias após a alta com piora dos sintomas anteriores, aparecimento heliótropo associado ao edema palpebral, pápulas de Gottron, elevação de CK e aldolase. Ressonância magnética de coxa com inflamação muscular, nova ENMG com padrão miopático, feito diagnóstico de Dermatopolimiosite Juvenil. Tratado com prednisona e metotrexato (MTX), apresentou mucosite pelo MTX e recidiva grave da doença com risco de broncoaspiração. Novo tratamento com pulsoterapia de metilprednisolona, imunoglobulina seguido de manutenção com prednisona e azatioprina. Paciente atualmente em remissão da doença, realizando reabilitação. **Discussão:** O diagnóstico precoce de DMJ é muito importante para que se inicie o tratamento evitando perda de massa muscular e suas sequelas. O tempo médio de diagnóstico é de 12 meses do início dos sintomas. Nesse caso, apesar do diagnóstico precoce, houve dificuldades pois inicialmente paciente apresentava elevação de CPK, fraqueza proximal de início agudo com ENMG normal e sem lesões de pele características. **Conclusão:** A DMJ trata-se de uma doença multifatorial complexa, que pode se apresentar de forma heterogênea e estar presente em diferentes níveis de gravidade. Assim como outras doenças reumáticas, não tem cura, porém o tratamento precoce tem por objetivo induzir a remissão da doença para que a criança possa levar uma vida normal e sem sequelas.

**Palavra Chave:** Dermatopolimiosite, Pápulas de Gottron, Heliótopo, Miopatia