

Um caso de fraqueza muscular na infância

A case of childhood muscle weakness

Tainá Maia Cardoso¹, Leonardo Rodrigues Campos¹

INTRODUÇÃO

A fraqueza muscular está presente na maioria das miopatias e pode ser associada ou não à hipotonia, geralmente apresenta-se com um curso clínico estático ou de progressão lenta. Pode estar presente também nas distrofias e diferem das miopatias por causa da idade de início, distribuição dos músculos afetados e presença de alterações distróficas características¹.

RELATO DE CASO

Paciente de 7 anos, sexo masculino, teve início de mialgia em membros inferiores com perda progressiva da capacidade de deambulação associado à febre isolada não aferida há cerca de vinte dias. Há uma semana surgiram lesões eritematovioláceas em região periorbitária e pápulas eritematosas em superfícies articulares das mãos, cotovelos e joelhos. Negou infecções e comorbidades prévias. Sem história familiar de doenças autoimunes.

Qual o diagnóstico mais provável?

Assinale a alternativa correta a respeito da doença deste paciente:

a) A principal manifestação clínica é a artrite, caracterizada por dor, aumento de volume e de temperatura de uma ou mais articulações.

b) Manifestações principais incluem fraqueza muscular proximal simétrica, elevação de enzimas musculares séricas e lesões cutâneas, dentre as quais o heliótropo e as pápulas de Gottron são patognomônicas.

c) A primeira manifestação clínica é o fenômeno de Raynaud, que ocorre em mais de 90% dos pacientes e constitui um achado importante para o diagnóstico precoce da doença.

d) A nefrite é uma das manifestações que preocupam e ocorre em cerca de 50% dos pacientes.

DISCUSSÃO

A dermatomiosite juvenil (DMJ) é uma miopatia inflamatória crônica e autoimune que afeta a musculatura estriada, a pele e outros órgãos. A DMJ classicamente apresenta-se com fraqueza muscular proximal associada a achados cutâneos patognomônicos, porém, alguns casos possuem predomínio de manifestações cutâneas (subtipos hipomiopático/amiopático). Chama-se de juvenil quando tem seu diagnóstico antes dos 16 anos de idade. Sinais sugestivos são o heliótropo (erupção eritematoviolácea com edema variável na região periorbitária - figura 1) e sinal de Gottron (eritema macular em articulações - figura 2)². A sua etiologia ainda é desconhecida, mas relaciona-se a um distúrbio imunológico e predisposição genética que resultam em vasculopatia de caráter crônico³. O quadro clínico é variável e os critérios de Bohan e Peter foram substituídos em parte, já que a eletroneuromiografia e biópsia muscular não são utilizadas com frequência, devido à sua natureza invasiva. Os critérios EULAR/ACR incluem quatro variáveis relacionadas à fraqueza muscular e três relacionadas a manifestações cutâneas, além de enzimas musculares (creatinoquinase total e massa, aldolase, lactato desidrogenase e transglutaminase oxalacética). Assim, tais critérios têm um sistema de pontuação diferente se o

¹ Hospital Universitário Antônio Pedro.

Endereço para correspondência:

Tainá Maia Cardoso.

Hospital Universitário Antônio Pedro. Universidade Federal Fluminense. Rua Marquês de Paraná, nº 303, Centro, Niterói, RJ, Brasil. CEP: 24033-900. E-mail: tainamaiacardoso@gmail.com



Figura 1. Sinal de Gottron.



Figura 2. Heliótropo.

paciente tiver ou não uma biópsia muscular. A primeira linha de tratamento são os glicocorticoides, usualmente associados ao metotrexato e recorre-se à imunoglobulina em caso de gravidade e/ou refratariedade⁴.

Sobre o tratamento da DMJ, assinale a alternativa correta:

I- Medidas gerais como proteção solar, dieta e hidratação adequadas, são de grande importância durante todo o período de acompanhamento do paciente.

II- É consenso que todos os pacientes com diagnóstico de DMJ devem receber glicocorticoides.

III- A DMJ é, em geral, uma doença de bom prognóstico, especialmente, quando o diagnóstico é precoce e o tratamento iniciado imediatamente, com boa aderência pelo paciente.

- a) Apenas a assertiva I está correta.
- b) As assertivas I e II estão corretas
- c) **Todas as assertivas estão corretas**
- d) Apenas a assertiva II e III estão corretas

CONCLUSÃO

Reconhecer os principais sinais e sintomas da DMJ faz-se essencial para a realização da instituição terapêutica precoce, visando a prevenção de sequelas e qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

1. Alves SCA. Miopatias. Rev Neuroci [Internet]. 2005; [citado 2022 Fev 22]; 13:35-8. Disponível em: https://scholar.google.com.br/scholar?hl=pt-BR&as_sdt=0%2C5&q=miopatias+e+distrofia&btnG=#d=gs_qabs&u=%23p%3Dt-uTdnokUgMJ
2. Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP). Documento Científico. Dermatomiosite juvenil (DMJ) [Internet]. Rio de Janeiro: SBP; 2020; [acesso em 2022 Jan 28]. Disponível em https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/22491c-DC_-_Dermatomiosite_juvenil_DMJ.pdf
3. Rosa Neto NS, Goldenstein-Schainberg C. Dermatomiosite juvenil: revisão e atualização em patogênese e tratamento. Rev Bras Reumatol [Internet]. 2010 Jun; [citado 2022 Jan 30]; 50(3):299-312. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbr/a/wNSNwvg7YswVfQCmwKjVtSQ/abstract/?lang=pt>
4. Lundberg IE, Tjarnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M, et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. Ann Rheum Dis [Internet]. 2017 Dez; [citado 2022 Mar 08]; 76(12):1955-64. Disponível em: <https://ard.bmj.com/content/76/12/1955>