Residência RP Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

DESAFIO DIAGNÓSTICO

Desafio diagnóstico

Diagnostic challenge

Aline Masiero Fernandes Marques[1], Júlia Maria Gomes Vitor[1], Tatiana Anes Villamayor[1], Vivian Santos Carvalho Oliveira[1], Leonardo Rodrigues Campos[2], Paula Carolina da Rocha Silva[3], Flavio Roberto Sztajnbok[4], Marta Cristine Felix Rodrigues[5], Adriana Rodrigues Fonseca[3], Rozana Gasparelo de Almeida[6], Christiane Diniz[3], Sheila Knupp Feitosa Oliveira[7]





[1] Residentes do serviço de Reumatologia Pediátrica do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro.
[2] Médico Reumatologista pediátrico e professor substituto de pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro.
[3] Médica Reumatologista Pediátrica do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro.
[4] Médico Reumatologista pediátrico(a) do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro e professor do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro.
[5] Médica Reumatologista pediátrica do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro e do Hospital Municipal Jesus.
[6] Médica Reumatologista Pediátrica do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro e do Hospital Federal Cardoso Fontes.
[7] Chefe do serviço de Reumatologia Pediátrica do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro e professora associada ao Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da UFRJ.

Endereço para correspondência:
Leonardo Rodrigues Campos.
Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro. Rua Bruno Lobo nº 50, Cidade, Cidade Universitária, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. CEP: 21941-912.

Residência Pediátrica 2014;4(2):72-73.

Qual o diagnóstico mais provável de uma criança de 2 anos com dificuldade para deambular, associada às alterações cutâneas em face e mãos?

a) Lúpus eritematoso sistêmico juvenil
b) Psoríase
c) Dermatomiosite juvenil
d) Polimiosite juvenil
e) Dermatite atópica

A dermatomiosite juvenil é a miopatia inflamatória idiopática mais comum na infância. Ela se caracteriza por lesões cutâneas associadas à fraqueza muscular proximal simétrica. É mais frequente no sexo feminino, na faixa etária de 4 a 10 anos. É infrequente início do quadro antes dos 2 anos.

O envolvimento muscular é observado principalmente nas cinturas pélvica e escapular, resultando em quedas, dificuldade para deambular, subir escadas, levantar-se da cadeira, alcançar objetos, entre outras queixas. As lesões de pele típicas incluem um edema eritematovioláceo peripalpebral (heliotropo), que pode se estender sobre o dorso do nariz e regiões malares, ocupando toda a face; 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 (é o chamado sinal de Gottron). Outra manifestação cutânea típica é o eritema fotossensível, que pode originar o sinal em "V", que ocorre na região anteroinferior do pescoço e anterossuperior do tórax; ou, ainda, o sinal do xale, que se distribui em pescoço, ombros e lateral dos braços.

Os diagnósticos diferenciais destas lesões cutâneas incluem o lúpus eritematoso sistêmico, pelo eritema facial, e a psoríase, pela localização das pápulas de Gottron. Os critérios diagnósticos de Bohan e Peter para dermatomiosite juvenil consideram não apenas as lesões cutâneas e a fraqueza muscular, como também o aumento de enzimas musculares, a evidência de miosite pela eletromiografia e alteração da biópsia muscular. Na prática, a biópsia é reservada para os casos em que há dúvida diagnóstica ou resposta terapêutica insuficiente. Por este motivo, em geral os pacientes recebem o diagnóstico de dermatomiosite provável, tendo apenas dermatomiosite definida na presença da biópsia.

Apesar de ter uma incidência baixa, a dermatomiosite habitualmente apresenta-se de forma bem característica, sendo fundamental a suspeita diagnóstica precoce pelo pediatra geral, a fim de não haver retardo na terapêutica. O atraso no diagnóstico e tratamento pode acarretar sequelas como lipodistrofia, perda de função e de massa muscular, calcinoses, contraturas articulares e envolvimento extramuscular.

REFERÊNCIAS

1. Robinson AB, Reed AM. Clinical features, pathogenesis and treatment of juvenile and adult dermatomyositis. Nat Rev Rheumatol. 2011;7(11):664-75. doi: 10.1038/nrrheum.2011.139. DOI: http://dx.doi.org/10.1038/nrrheum.2011.139
2. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, Wedderburn L. Textbook of Pediatric Rheumatology, 7th Ed. Philadelphia: Saunders; 2015.
3. Oliveira SKF. Reumatologia para Pediatras. 2ª Ed. Rio de Janeiro: Revinter: 2013. 580 p.