



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Edema Generalizado - Uma Manifestação Incomum De Dermatomiosite Juvenil

Autores: ANA LUIZA GARCIA CUNHA (HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II); ALINE SILVA TAVARES (HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II); JANAÍNA CHAVES LIMA (HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II); CÍNTIA BARROS DE QUEIROZ (HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II); ANDRÉ VINÍCIUS SOARES BARBOSA (HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II); HENRIQUE MATTOS MACHADO (HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II); AMANDA NETO LADEIRA (HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II); JULIANA GOULART DIAS DA COSTA (HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II)

Resumo: Introdução Dermatomiosite juvenil (DMJ) é uma doença rara e sistêmica com prognóstico variável. O edema é uma manifestação clínica bem reconhecida sendo habitualmente limitado à região periorbitária e extremidades distais. Edema generalizado é uma característica menos comum e associado a um pior prognóstico. Descrição do caso JFC, 13 anos, sexo masculino, previamente hígido, com quadro clínico de início insidioso, caracterizado por febre e rash máculo-papular e urticariforme mais intenso em face e articulações de membros, inicialmente tratado como urticária por 15 dias, sem resposta ao uso de prednisona oral. Evoluiu com poliartrite de grandes articulações, dificuldade de deambulação, anasarca, angioedema, heliótropo, pápulas de Gottron e fraqueza muscular proximal. Apresentava hipoalbuminemia, eosinofilia, TGO 109, LDH 1387, CPK 1163, Aldolase 13,9. Durante evolução do quadro apresentou disfagia para sólidos, realizado EDA, sem alterações. Pelas características clínicas e laboratoriais, após afastada outras causas de edema generalizado e neoplasias, feito diagnóstico de dermatomiosite juvenil. Recebeu pulsoterapia com metilprednisolona por 3 dias evoluindo com recuperação parcial da força muscular e regressão da anasarca. Recebeu alta com uso de prednisona e metrotexato. Discussão A associação entre dermatomiosite juvenil e edema generalizado é descrita em poucos casos. Sugere-se que sua ocorrência é desencadeada por vasculopatia do tecido subcutâneo e muscular subjacente, devido ao depósito de imunocomplexos e à ativação do complemento, acarretando em aumento da permeabilidade vascular e consequente hipoproteinemia. Esta associação está relacionada a maior gravidade e pior resposta terapêutica. O principal suporte terapêutico nestes casos é o uso de alta dose de corticóide em combinação com outras drogas, como metrotexato e ciclosporina. Conclusão DMJ é uma doença rara e potencialmente grave. Sua associação com anasarca está relacionada a um pior prognóstico, logo, o seu reconhecimento precoce e tratamento adequado é de fundamental importância a fim de reduzir a mortalidade.