



Trabalhos Científicos

Título: Dermatomiosite Juvenil Em Remissão Com Calcinose De Longa Evolução

Autores: PAULO ROBERTO ZENI (UFSC); LUIZA BUENO ZENI (UNISUL); NAYARA TEIXEIRA FLÜGEL (UNISUL); ANA LUIZA PAGANI FONSECA (UNISUL)

Resumo: A Dermatomiosite Juvenil é uma miopatia inflamatória idiopática com características das quais a inflamação da musculatura esquelética causa fraqueza e rashes patognomônicos na pele como o heliótropo periorbitário e as pápulas de Gottron. É uma doença heterogênea e as manifestações clínicas vão desde uma doença moderada responsiva ao tratamento com imunossuppressores até aquelas que causam significativa morbidade e mortalidade. Relatamos um paciente diagnosticado aos 11 anos em 1995, como portador de Dermatomiosite Juvenil, que apresentou quadro de mialgia, febre, astenia, pápulas de Gottron e calcinose generalizada. O laboratório revelou altas taxas de CPK, assim como VSH e PCR elevados. Iniciou tratamento com corticoesteróides e azatioprina não obtendo resposta adequada. Posteriormente utilizou “off label” o imunobiológico Adalumimab entrando em remissão clínica da doença. Atualmente aos 29 anos o paciente está assintomático tendo como seqüela exclusivamente um quadro de calcinose subcutânea generalizada atingindo tronco, quadril e membros. A calcinose é uma manifestação relativamente comum na Dermatomiosite Juvenil que pode ocorrer em mais de 30% dos casos, podendo levar a consideráveis morbidades como úlcera de pele, inflamação microcristalina subcutânea, contratura articular e compressão neural. Tipicamente ocorre de 1 a 3 anos após o diagnóstico da doença, podendo desenvolver no início ou até 20 anos mais tarde. Afeta mais frequentemente as áreas de pressão como cotovelos, nádegas e joelhos. A produção aumentada da citocina pró-inflamatória TNF- α tem sido associada ao desenvolvimento da calcinose, e o anti-corpo miosite-específico, o ONXP2, é associado a um curso mais severo da doença e fortemente a calcinose. O caso em discussão ilustra um paciente que iniciou o quadro da doença aos 11 anos entrando posteriormente em remissão e até o momento aos 29 anos tendo como única seqüela um quadro de calcinose assintomática.