

Discussão: Acredita-se, com base em relatos de caso, que sua presença possa resultar de acúmulo intracelular de cálcio secundário à alteração da membrana celular e ser desencadeada por traumatismo e/ou inflamação crônica, como, por exemplo, em casos não respondedores à corticoterapia, na presença de vasculite cutânea generalizada e fraqueza muscular importante. Os depósitos de cálcio em estruturas articulares e musculares levam a um impacto negativo na qualidade de vida, causando debilidade, atrofia muscular, úlceras cutâneas e, conseqüentemente, dores locais. O tratamento da calcinose em dermatomiosite continua sendo um desafio, havendo poucas descrições na literatura. Até o momento, nenhuma terapia altamente eficaz no combate e resolução dessa comorbidade.

REFERÊNCIAS

1. Shinjo SK, Souza FHC. Atualização na terapêutica da calcinose em dermatomiosite. *Rev Bras Reumatol.* 2013;53:211-4.
2. Castro TCM, Yamashita E, Terreri MTRA, Len CA, Hilário MOE. Calcinose na infância, um desafio terapêutico. *Rev Bras Reumatol.* 2007;47:63-8.
3. Clemente G, Piotto DGP, Barbosa C, Peracchi AO, Len CA, Hilário MOE, et al. Frequência elevada de calcinose em dermatomiosite juvenil: estudo de fatores de risco. *Rev Bras Reumatol.* 2012;52:545-53.
4. Ferreira Rosa AC, Costa EN, Machado MM, Rocha VL, Sernik RA, Nunes RA, et al. Calcinose peritendínea do tendão calcâneo associada a dermatomiosite: correlação entre radiografia convencional, ultrassonografia, ressonância magnética e macroscopia cirúrgica. *Radiol Bras.* 2006;39:75-8.
5. Miotto C, Kayser B, Finato E, Wibelinger LM., Dermatopolimiosite: revisão e atualização em tratamento fisioterapêutico. *EFDeportes.com, Revista Digital. Buenos Aires.* 2013; Año 18, N° 183.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2017.07.420>

PO522

DERMATOMIOSITE JUVENIL EDEMATOSA: RELATO DE CASO



Leandra Chaves^a, Teresa Robazzi^b,
Cristiani Leal^a, Wívia Carvalho^b

^a Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES), Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

^b Faculdade de Medicina da Bahia (FAMEB), Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

Palavras-chave: Dermatopolimiosite juvenil edematosa; Anasarca; Fraqueza muscular progressiva

Introdução: A dermatopolimiosite Juvenil (DMJ) é uma mio-patia inflamatória idiopática rara na infância, com poucos casos descritos na literatura de apresentação sob a forma de edema subcutâneo generalizado.

Descrição do caso: Paciente sexo masculino, 3 anos, com sintomas iniciais de lesões papulares em faces extensoras de joelhos, cotovelos, articulações interfalangeanas e face

(ângulo de mandíbula e pálpebra superior esquerda), tratado como atopia com dexametasona tópica. Após vacinação contra H1N1 em coxa esquerda, passou a apresentar dor local à deambulação por 2 meses, sem edema e/ou eritema, evoluindo com edema progressivo em face, membros superiores (MMSS) e tronco, sendo admitido em Unidade Hospitalar. Durante internação, o paciente cursou com fraqueza muscular proximal progressiva, elevação de enzimas musculares (CPK, Aldolase), piora das lesões papulares em articulações interfalangeanas e cotovelos – sugestivas de pápulas de Gottron-, ascite, derrame pericárdico e edema subcutâneo difuso. Eletro-neuromiografia com padrão miopático. Feito diagnóstico de dermatomiosite juvenil forma edematosa, sendo iniciado tratamento com imunoglobulina venosa, pulsoterapia com metilprednisolona e metotrexate subcutâneo, com melhora clínica e alta hospitalar.

Discussão: A presença de edema subcutâneo generalizado na DMJ é rara, o que pode simular outras condições clínicas, atrasando o diagnóstico. O mecanismo da anasarca não está claro, mas a relação temporal entre o edema e a fraqueza muscular sugere o dano dos capilares como mecanismo provável. O aumento da permeabilidade capilar em músculos e tecidos subcutâneos seria resultado da deposição dos complexos imunes com ativação do sistema complemento e dano do endotélio vascular. A ausência de outras desordens associadas a anasarca sugerem que o edema está relacionado a DMJ.

REFERÊNCIAS

1. Mitchell JP, Dennis GJ, Rider LG. Juvenile dermatomyositis presenting with anasarca: *J Pediatr.* 2001;138:942-5.
2. Karabiber H, Aslan M, Alkan A, Yakinci C. A rare complication of generalized edema in juvenile dermatomyositis: a report of one case. *Brain Dev.* 2004;26:269-72.
3. Rodero Prieto R, Camacho Lovillo MS, Lirola Cruz MJ. Edemas generalizados como forma de presentación de dermatomiositis juvenil. *An Pediatr (Barc).* 2013;79:271-2.
4. Rosa Neto NS, Goldenstein-Schainberg C. Dermatomiosite juvenil: revisão e atualização em patogênese e tratamento. *Rev Bras Reumatol.* 2010;50:299-312.
5. Ito Y, Kawabata D, Yukawa N, Yoshifuji H, Usui T, Tanaka M, et al. Severe subcutaneous generalized edema in a patient with dermatomyositis. *Mod Rheumatol.* 2007;17:171-3.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2017.07.421>

PO523

DERMATOMIOSITE JUVENIL: ESTUDO DE 12 CASOS NO NORDESTE DO BRASIL



C.F. Pires^a, M.N.R. Targa^b, J.J.C. Brito^a,
R.O.A.S.P. Lopes^c, L.F. Pires^a, A.F. Nunes^a,
I.L.L. Monteiro^a

^a Universidade Federal do Piauí (UFPI), Teresina, PI, Brasil

^b Maternidade Dona Evangelina Rosa, Teresina, PI, Brasil

^c Hospital Infantil Lucídio Portella, Teresina, PI, Brasil

Palavras-chave: Dermatomiosite juvenil; Calcinose; Fraqueza muscular proximal

Introdução: Dermatomiosite Juvenil (DMJ) é uma doença reumatológica infrequente. Diagnóstico precoce e instituição de terapia são fundamentais.

Objetivos: Descrever as características clínicas e epidemiológicas dos pacientes com DMJ em Hospital Infantil de referencia. Conhecer a média de idade dos pacientes no momento do diagnóstico e a média de idade de apresentação dos primeiros sinais/sintomas. Identificar as principais manifestações e complicações. Conhecer o tratamento utilizado e a resposta terapêutica.

Material e métodos: Estudo descritivo por revisão de prontuários de 2001 a 2016.

Resultados: Identificados 12 casos de DMJ com predomínio do sexo feminino. Média de idade do início dos sintomas foi de 6,7 anos e do diagnóstico de 7,3. Fraqueza muscular proximal e manifestações cutâneas ocorreram em todos os casos, febre em 7 casos (58,3%), artrite em 9 casos (75,5%) e alopecia em 4 casos (33,3%). Complicações: hemorragia digestiva 5 casos (41,8%), calcinose 3 casos (25%), convulsões e úlcera cutânea, ambos as manifestações em 2 casos (18,8%). Enzimas musculares foram alteradas em 7 casos. Eletroneuromiografia foi característica em 3 dos 5 casos que realizaram o exame e biópsia muscular conclusiva em 3 dos 6 biopsiados. Todos receberam corticoterapia e 7 necessitaram associação de imunossupressor.

Conclusão: Artrite esteve presente na maioria dos pacientes. Calcinose e ulceração cutânea foram relacionadas com gravidade. Resposta terapêutica à corticoterapia isolada foi insatisfatória.

REFERÊNCIAS

- Salles RNN, Goldenstein-Schainberg C. Dermatomiosite juvenil: revisão e atualização em patogênese e tratamento. *Rev Bras Reumatol.* 2010;50:299-312.
- Ortigosa LCM, Reis VMS. Anais Brasileiros de Dermatologia. Dermatomiosite. Rio de Janeiro. 2008;83.
- Martin N, Li CK, Wedderburn LR. Juvenile dermatomyositis: new insights and new treatment strategies. *Ther Adv Musculoskelet Dis.* 2012;4:41-50.
- Gleice C, Petry PDG, Barbosa C, Peracchi OA, Len CA, Hilário MOE, et al. Frequência elevada de calcinose em dermatomiosite juvenil: estudo de fatores de risco. *Rev Bras Reumatol.* 2012;52:549-53.
- Pranav RC, Deepali M, Raju PK. Disease patterns of juvenile dermatomyositis from Western India. *Indian Pediatr.* 2013;50:961-3.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2017.07.422>

PO524

DOENÇA CELÍACA SILENCIOSA E LATENTE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇAS REUMÁTICAS AUTOIMUNES



T.C.M.V. Robazzi^a, L.F.F. Adan^a, M.B. Toralles^a, C. Leal^b, L. Chaves^b, J.S. Simões^a, W.S.F. Carvalho^a, T.C. Sousa^a

^a Faculdade de Medicina da Bahia (FAMEB), Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

^b Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES), Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

Palavras-chave: Doença celíaca; Doenças reumáticas juvenis

Introdução: A doença celíaca (DC) é uma enteropatia crônica imunomediada ocorrendo em indivíduos geneticamente predispostos devido à intolerância intestinal aos alimentos com glúten. É uma síndrome que tem, classicamente, sintomatologia gastrointestinal, mas outras formas de apresentação ocorrem: atípica/ oligoassintomática, assintomática/ silenciosa e latente. Embora não se conheça a real prevalência da DC, há consenso sobre a importância da sua investigação em grupos de risco, entre eles, doenças autoimunes.

Objetivos: Avaliar a presença de DC assintomática ou latente, em crianças e adolescentes com doenças reumáticas autoimunes.

Materiais e métodos: Estudo transversal incluindo 84 crianças e adolescentes sem queixas gastrointestinais e com diagnósticos de febre reumática (FR), artrite idiopática juvenil (AIJ), lúpus eritematoso sistêmico juvenil (LESJ), esclerodermia, dermatopoliomiosite juvenil (DMJ) e doença mista do tecido conjuntivo (DMTC). Em todos os pacientes foi dosado o IgA antitransglutaminase (tTG) e antiendomíseo e em caso de positividade para o referido anticorpo, foi realizado HLA DQ2, HLA DQ8 e biópsia jejunal. O trabalho foi aprovado pelo CEP da instituição local e os responsáveis legais assinaram o TCLE autorizando o estudo.

Resultados: 57,1% (n = 48) eram do sexo feminino com idade média de 13,5 anos; 16,7% (n = 14) apresentaram diagnóstico de FR; 45,2% (n = 38) AIJ; 22,6% (n = 19) LESJ; 7,1% (n = 6) esclerodermia; 6% (n = 5) DMJ e 2,4% (n = 2), DMTC. Nenhum paciente apresentou deficiência de IgA sérico. Do grupo analisado 1,2% (um caso: AIJ poliarticular, FR negativo, FAN positivo, doença ativa) apresentou IgA anti-endomíseo e IgA antitransglutaminase reagentes, HLA DQ2 positivo, HLA DQ8 não detectado e endoscopia digestiva normal.

Conclusão: Não encontramos associação da DC com as doenças estudadas, com exceção da positividade dos anticorpos e HLA DQ2 um paciente com AIJ, tornando-o potencial para desenvolvimento de alguma forma da doença em algum momento de sua vida.

REFERÊNCIAS

- Gujral N, Freeman HJ, Thomson ABR. Celiac disease: prevalence, diagnosis, pathogenesis and treatment. *World J Gastroenterol.* 2012;18:6036-59.
- Murch S, Jenkins H, Auth M, Bremner R, Butt A, France S, et al. Joint BSPGHAN and Coeliac UK guidelines for the diagnosis and management of coeliac disease in children. *Arch Dis Child.* 2013;98:806-11.