

Mucínose papular: manifestação incomum de dermatomiosite amiopática

Papular mucinosis: uncommon presentation of amyopathic dermatomyositis

Maria Carolina Widholzer Rey, Paula B. Dazzi, Márcio Rockenbach, Sandro C. Bernardes, Roque Furian, Aida S. Libis, Renan R. Bonamigo

Serviço de Dermatologia da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre (FFFCMPA) - Porto Alegre - RS - Brasil.

Correspondência:

Maria Carolina Widholzer Rey
Serviço de Dermatologia da FFFCMPA
Rua Sarmento Leite, 245
CEP: 90050-170 - POA - RS - Brasil
e-mail: c2rey@yahoo.es

Resumo

Os autores relatam um caso de dermatomiosite amiopática com manifestação cutânea incomum do tipo mucínose papular. O diagnóstico de dermatomiosite foi baseado na clínica e no exame histopatológico cutâneo e a forma amiopática foi definida pela ausência de fraqueza muscular, exames laboratoriais normais e pela ausência de sinais de miosite na eletroneuromiografia e na biópsia de músculo. A dermatomiosite amiopática representa um subtipo raro da doença. Um diagnóstico precoce depende do reconhecimento dos achados cutâneos clássicos e das manifestações raras, entre as quais a mucínose cutânea. Um correto diagnóstico do paciente colabora para o seu adequado manejo.

(Rey MCW, Dazzi PB, Rockenbach M, Bernardes SC, Furian R, Libis AS, Bonamigo RR. Mucínose papular: manifestação incomum de dermatomiosite amiopática. *Med Cutan Iber Lat Am* 2007;35:189-192)

Palavras chave: mucínose papular, dermatomiosite, amiopática.

Summary

The authors report a case of amyopathic dermatomyositis with uncommon papular mucinosis. The dermatomyositis diagnosis was based on clinical findings and skin biopsy and amyopathic presentation was defined by no clinical evidence of muscle weakness, normal laboratory results, electromyogram and muscle biopsy. Amyopathic dermatomyositis is a rare subtype of the disease. A prompt diagnosis of dermatomyositis depends on recognition of classic cutaneous findings and rare presentations such as papular mucinosis. An accurate patient diagnosis contributes for the correct treatment.

Key words: papular mucinosis, dermatomyositis, amyopathic.

Dermatomiosite é uma enfermidade auto-imune que afeta múltiplos sistemas, primariamente a pele e os músculos esqueléticos[1]. É caracterizada por erupção cutânea típica e miopatia inflamatória que produz fraqueza muscular proximal e simétrica[2]. Pearson, em 1963, foi o primeiro a utilizar a denominação *Dermatomiosite Amiopática* para descrever um subtipo infrequente, porém bem reconhecido da doença[3]. Estes pacientes apresentam manifestações cutâneas típicas de dermatomiosite sem alterações clínicas e/ou laboratoriais de miosite[4]. Além das manifestações cutâneas típicas, os pacientes com dermatomiosite podem desenvolver lesões atípicas, como paniculites, eritrodermia

e *mucínose cutânea*[5, 6, 7]. Embora caracteristicamente sejam encontrados depósitos de mucina na dermatomiosite, é incomum que ocorram em quantidade suficiente para produzir lesões clinicamente detectáveis[5, 6, 7]. Os autores relatam um caso de mucínose papular como manifestação cutânea incomum de dermatomiosite amiopática.

Caso clínico

Paciente feminina, branca de 36 anos, trabalhadora de fábrica de calçados, casada, natural e procedente do Rio Grande do Sul/Brasil.



Figura 1. Eritema em áreas fotoexpostas.

Referia lesões eritematosas em face e pápulo-eritematosas em colo, dorso superior e membros superiores, com um ano e meio de evolução. Além de um leve prurido local, não havia outras alterações clínicas importantes.

Ao exame dermatológico, apresentava eritema em áreas fotoexpostas (Figura 1) e pápulas eritematosas em face flexora dos antebraços (Figura 2). Sobre as articulações interfalangeanas e metacarpo-falangeanas também apresentava lesões eritemato-papulosas (Pápulas de Gottron), além de eritema periungueal (Figura 3). O exame clínico era normal.

A avaliação laboratorial demonstrou hemograma, velocidade de hemossedimentação, exame de urina, eletrólitos, proteinograma, provas de função hepática e de função renal normais. O Fator Reumatóide, Fator Anti-nuclear, VDRL (*Venereal Disease Research Laboratory*), Anticorpo Anti-SSA/Ro e Anticorpo Anti-SSB/La eram negativos. Aldolase, creatino-fosfoquinase, creatino-fosfoquinase-MB, desidrogenase láctica, transaminase glutâmico-oxalacética estavam normais.

No exame histopatológico das lesões cutâneas (Figura 4), foi observado degeneração mucinosa no derma reticular e presença de raro infiltrado inflamatório perivascular. A imunofluorescência direta foi negativa.

A eletro-neuromiografia não evidenciou alterações sugestivas de radiculopatia ou neuropatia, havendo ausência de sinais eletromiográficos de dermatomiosite. A biópsia de músculo da região deltóide (musculatura proximal) não demonstrou miopatia e a avaliação sistêmica complementar (radiografia de tórax, espirometria, eletrocardiograma, moti-



Figura 2. Pápulas eritematosas em antebraços.

lidade gastro-intestinal, mamografia e exame citopatológico de colo uterino) apresentou resultados normais.

Iniciou-se tratamento com Hidroxicloroquina na dose de 400 mg/dia e, após seis meses de uso da medicação, evidenciou-se melhora do quadro cutâneo, sem sintomatologia ou alterações laboratoriais de miosite.

Comentários

Dermatomiosite é uma doença auto-imune rara do tecido conjuntivo caracterizada por típicas lesões cutâneas crônicas e miopatia inflamatória idiopática que afeta a musculatura estriada proximal[1, 2, 5, 7].

Um diagnóstico precoce e preciso de dermatomiosite depende de um adequado reconhecimento de seus achados cutâneos[1]. As lesões cutâneas podem ser classificadas em [1] patognomônicas (pápulas de Gottron)[1, 8]; altamente características (rash heliotrópico); características (como Sinal de Gottron, mãos mecânicas, eritema e telan-



Figura 3. Pápulas de Gottron e telangiectasias peri-ungueais.

giectasias peri-ungueais, poiquilodermia, fotossensibilidade, prurido) e raras (mucínose papular e em placas, eritrodermia, ictiose adquirida, paniculites entre outras).

A presença de prurido é comum, porém provavelmente subvalorizada na avaliação do paciente[1, 4, 8, 12]. Este sintoma pode ajudar na distinção de pacientes com lupus eritematoso cutâneo que geralmente não apresentam queixas importantes de prurido[12]. As lesões cutâneas ocorrem em áreas fotoexpostas e geralmente são agravadas pela radiação ultravioleta A e B[1, 8, 12].

Entre as manifestações cutâneas raras, encontramos a mucínose cutânea[1, 4, 5, 6, 7]. Existem poucos relatos de mucínose cutânea associada a dermatomiosite, sendo a maioria de casos de mucínose em placas[5, 6, 7]. Os autores encontraram apenas uma referência de mucínose papular associada a dermatomiosite[7].

A dermatomiosite amiopática é um subtipo raro, porém bem reconhecido da doença que corresponde de 2 a 18% dos casos[3, 10]. É caracterizada por lesões cutâneas típicas de dermatomiosite e ausência de envolvimento muscular[1-4, 8-12].

Embora as lesões cutâneas precedam ao aparecimento da miopatia em 56% dos pacientes com dermatomiosite clássica,

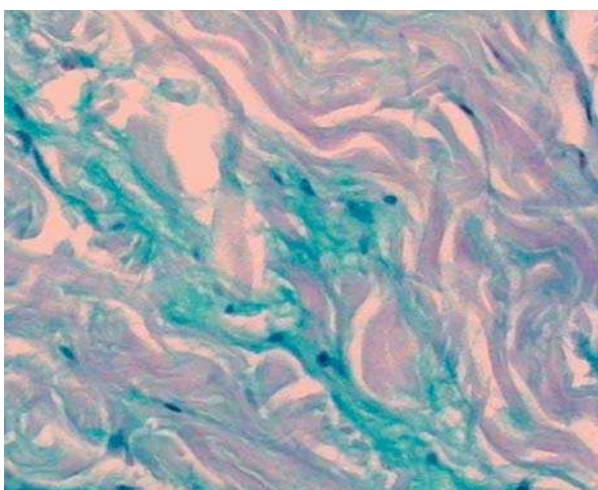
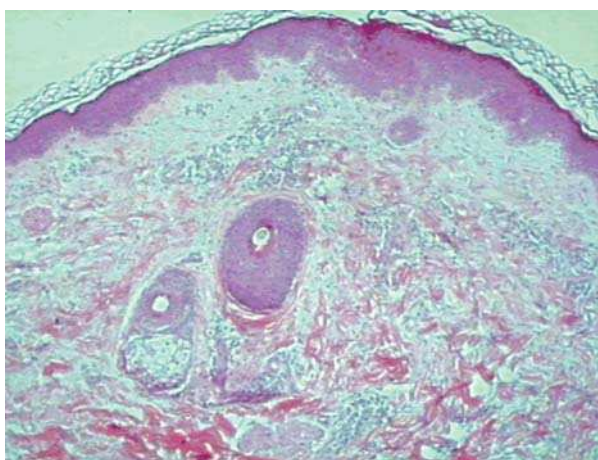


Figura 4. Exame histopatológico das lesões cutâneas em HE e Alcian blue.

o envolvimento muscular se desenvolve entre 3 e 6 meses na maioria destes pacientes[3, 4, 10, 12]. Pacientes com exames diagnósticos negativos e rash cutâneo persistente por mais de 2 anos podem ser diagnosticados como apresentando um quadro confirmado de dermatomiosite amiopática[2, 4, 12].

Em 1993, Euwer e Sontheimer publicaram 4 critérios diagnósticos para dermatomiosite amiopática: 1) alteração cutânea patognomônica de dermatomiosite; 2) biópsia cutânea compatível com dermatomiosite; 3) ausência de evidência clínica de fraqueza muscular proximal por 2 anos após início do quadro cutâneo, e 4) níveis séricos normais de enzimas musculares por 2 anos após aparecimento das lesões cutâneas[3, 12]. Estes critérios se mostraram úteis na definição deste raro subtipo da doença[3]. Os autores do presente relato puderam identificar estes 4 critérios na paciente descrita.

Clinica e histopatologicamente, os achados da dermatomiosite amiopática não diferem do quadro clássico[1, 3,

10]. Clinicamente, entretanto, apresenta-se predominantemente na área acral, sendo importantes as Pápulas de Gottron como manifestação cutânea destes pacientes[1, 3]. O rash heliotrópico não é tão comum como os outros achados cutâneos[12].

Não há alterações histopatológicas consideradas patognomônicas de dermatomiosite, mas compatíveis com a doença[1, 4, 12]. Entre as manifestações raras, encontramos a mucinose [1, 4-7]. Embora caracteristicamente sejam encontrados depósitos de mucina na dermatomiosite, é incomum que ocorram em quantidade suficiente para produzir lesão clinicamente detectável[5, 6, 7].

É difícil de estabelecer a probabilidade de manifestações sistêmicas nestes pacientes[4]. Muitos autores relatam associação com doença pulmonar intersticial[1, 3, 4] e há descrição de associação da dermatomiosite com malignidades em pacientes adultos[13].

Alguns autores consideram que os pacientes com dermatomiosite amio-pática apresentam o mesmo risco de desenvolvimento de malignidade que os pacientes com a forma clássica da doença[3, 9, 10]. Parece ser recomendável que estes pacientes não sejam submetidos a um *screening* laboratorial muito extenso; devendo a pesquisa de uma possível neoplasia ser orientada pela história clínica, exame físico e os exames laboratoriais de rotina[1, 13].

O tratamento tóxico destes pacientes consiste em fotoprotetores e em corticóides (classe I e II). Os corticóides orais são considerados os medicamentos de escolha para o manejo inicial dos pacientes com dermato e polimiosite. Outros fármacos utilizados são metotrexato, azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina e os antimaláricos[4]. O uso de corticosteróides sistêmicos em pacientes com acometimento cutâneo exclusivo é controverso, devido aos potenciais efeitos adversos[3, 9].

A hidroxiquina foi descrita como eficaz no controle do quadro cutâneo[2, 4, 9, 14], sendo considerada, juntamente com os corticóides tópicos, como tratamento de primeira escolha para lesões cutâneas[9].

No caso apresentado, os autores optaram pelo uso desta medicação tendo sido evidenciado melhora das lesões da paciente.

O prognóstico dos pacientes com dermatomiosite amio-pática parece ser favorável, na ausência de neoplasias[1].

Conclusões

Relata-se um caso de dermatomiosite amio-pática com manifestação cutânea incomum (mucinoses papulares), no qual o correto reconhecimento das manifestações cutâneas da doença foi importante para o diagnóstico e para seu adequado manejo.

Referências

1. Santmire-Rosenberger B, Dugan EM. Skin Involvement in Dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 2003;15:714-722.
2. Stonecipher, et al. Cutaneous changes of dermatomyositis in patients with normal muscle enzymes: Dermatomyositis sine myositis? *J Am Acad Dermatol* 1993;28:951-6.
3. El-Azby and Pakzad. Amyopathic dermatomyositis: Retrospective review of 37 cases. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:560-5.
4. Kovacs and Kovacs. Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:899-920.
5. Tan, Tan and Ng. Cutaneous mucinosis in dermatomyositis associated with a malignant tumor. *J Am Acad Dermatol* 2003;48: S41-2.
6. Kaufmann R, et al. Dermatomyositis presenting as plaque-like mucinosis. *Br J Dermatol* 1998;138: 889-892.
7. Del Pozo, et al. Dermatomyositis and mucinosis. *Int J Dermatol* 2001;40:120-124.
8. Callen JP. Collagen vascular diseases. *J Am Acad Dermatol* 2004;51:427-39.
9. Dawkins, et al. Dermatomyositis: A dermatology-based case series. *J Am Acad Dermatol* 1998;38:397-404.
10. Sontheimer RD. Cutaneous features of classic dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 1999;11: 475-482.
11. Erel A, et al. Amyopathic dermatomyositis. *Int J Dermatol* 2000;39:760-773.
12. Euwer RL, Sontheimer RD. Amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis). *J Am Acad Dermatol* 1991;24:959-66.
13. Callen JP. The value of malignancy evaluation in patients with dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1982;6:253-9.
14. Woo TY, Callen JP, et al. Cutaneous lesions of dermatomyositis are improved by hydroxychloroquine. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10:592-600.