

## **Título**

Dermatomiosite amiopática com pneumonite intersticial usual (PIU): um relato de caso.

## **Introdução**

A Dermatomiosite Amiopática (DMA) é uma doença autoimune rara que possui achados clínicos similares aos da Dermatomiosite (DM), com exceção do acometimento muscular típico desta última. Tende a ter uma apresentação clínica agressiva, tanto cutânea quanto extra-cutânea, necessitando de rápida intervenção assim que houver suspeita do quadro.

## **Objetivo**

Relatar um caso de DMA com doença de padrão pulmonar progressivo.

## **Métodos**

Relato de caso.

## **Resultados**

Paciente feminina, 46 anos, investigada por quadro de febre, poliartrite periférica não erosiva e dispnéia há 10 meses. Ainda, apresentava lesões cutâneas do tipo heliótropo, sinal do V e do Xale e pápulas de Gottron. Em exames complementares: auto-anticorpos, FAN, sorologias e rastreamento neoplásico negativos, provas inflamatórias elevadas. Eletro-neuromiografia dos quatro membros e CPK normais. Chamava atenção tomografia de tórax com padrão de PIU e espirometria compatível com distúrbio restritivo acentuado.

Apesar de iniciada terapia com prednisona, azatioprina e hidroxicloroquina, e, posteriormente, pulsoterapia com metilprednisolona, persistia em franca progressão de doença. Evoluiu com piora de dispnéia e do padrão tomográfico-espirométrico, surgimento de lesões ulcerativas em palato e em superposição às já existentes, além de máculas dolorosas em região de dobras de mãos e pés.

Apesar da tipicidade dos achados cutâneos, não havia evidência clínica, laboratorial ou eletro-neuromiográfica de miopatia. Dessa maneira, foi aventada a hipótese de DMA e solicitado painel de anticorpos para miosites: Jo1, Mi-2, PL-7, PL-12, SRP, Ku (p70/p80) e PM/Scl (PM-1), que foram negativos.

Manteve-se a hipótese de DMA, considerando os achados cutâneos patognomônicos e o caráter agressivo do quadro pulmonar e cutâneo, além da ausência, por mais de seis meses, de sinais clínicos, laboratoriais ou eletro-neuromiográficos de miopatia. Assim, foi otimizada terapêutica com pulsoterapia mensal de Ciclofosfamida, associado a corticoide oral e anti-malárico, ocasionando melhora progressiva de lesões cutâneas e de queixas respiratórias.

## **Considerações finais**

A DMA carece de terapêutica protocolar devido à escassez de estudos relevantes acerca deste tema. Entretanto, a terapia imunossupressora precoce, como corticoides, imunobiológicos e agentes alquilantes, parece trazer bons resultados quanto ao retardo de progressão da doença, provendo maior sobrevida aos pacientes acometidos.

**Palavras-chave:** Dermatomiosite Amiopática; Dermatomiosite; miopatia; pneumonia intersticial usual (PIU);

(Contagem de caracteres: 2380)