



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/BR/intro>

## **Dermatomiosite juvenil (DMJ)**

Versão de 2016

### **2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

#### **2.1 A doença nas crianças é diferente da doença nos adultos?**

No adultos, a dermatomiosite pode ser secundária a câncer (tumores malignos). Na DMJ não existe relação com o câncer.

Nos adultos, existe uma doença na qual apenas os músculos são afetados (polimiosite), mas esta é muito rara em crianças. Por vezes, os adultos têm anticorpos específicos que são detetados através de testes. Muitos destes não são observados nas crianças, mas começaram a ser reconhecidos anticorpos específicos em crianças nos últimos 5 anos. A calcinose é observada mais frequentemente nas crianças do que nos adultos.

#### **2.2 Como é diagnosticada? Quais são os exames?**

O seu filho(a) vai necessitar de um exame físico, juntamente com análises sanguíneas e outros exames tais como uma ressonância magnética (RM) ou biópsia muscular para se diagnosticar a DMJ. Cada criança é diferente e o seu médico irá decidir quais os melhores exames para cada criança. A DMJ pode apresentar um padrão específico de fraqueza muscular (envolvimento dos músculos das coxas e braços) e erupções cutâneas específicas. Nestes casos a DMJ é mais fácil de diagnosticar. O exame físico irá incluir a verificação da força muscular, a observação das erupções cutâneas e dos vasos sanguíneos no leito ungueal (unhas).

Por vezes, a DMJ pode assemelhar-se a outras doenças autoimunes (tais como a artrite, Lúpus Eritematoso Sistémico ou vasculite) ou a uma doença muscular congénita. Os exames ajudarão a descobrir qual a

---

doença que o seu filho(a) tem.

### **Exames de sangue**

São efetuadas análises sanguíneas para avaliar a existência de inflamação, a função do sistema imune e a existência de problemas secundários à inflamação tais como músculos permeáveis. Na maioria das crianças com DMJ, os músculos tornam-se "permeáveis". Isto significa que existem substâncias nas células dos músculos que passam para o sangue, no qual podem ser quantificadas. As mais importantes são as proteínas chamadas enzimas musculares. As análises sanguíneas são frequentemente utilizadas para avaliar o grau de atividade da doença e para avaliar a resposta ao tratamento durante o acompanhamento (ver abaixo). Existem cinco enzimas musculares que podem ser quantificadas: CK, LDH, AST, ALT e aldolase. O nível de pelo menos uma delas está elevado na maioria dos doentes, embora nem sempre. Outros testes laboratoriais podem ajudar ao diagnóstico. Estes incluem os anticorpos antinucleares (ANA), os anticorpos específicos de miosite (MSA) e os anticorpos associados a miosite (MAA). Os ANA e MAA podem ser positivos noutras doenças autoimunes.

### **RM**

A inflamação muscular pode ser observada utilizando técnicas de ressonância magnética (RM).

### **Outros exames musculares**

Os resultados de uma biópsia muscular (remoção de pequenas porções de músculo) são importantes para confirmar o diagnóstico. Além disso, uma biópsia pode ser uma ferramenta de investigação para compreender melhor a doença.

As alterações funcionais do músculo podem ser medidas através de elétrodos especiais que podem ser inseridos como agulhas nos músculos (eletromiografia, EMG). Esta investigação pode ser útil para distinguir a DMJ de algumas doenças musculares congênicas, mas nem sempre é necessária em casos simples.

### **Outros exames**

Podem ser feitos outros exames para detectar o envolvimento de outros órgãos. O eletrocardiograma (ECG) e o ecocardiograma (ECHO) são úteis para doenças cardíacas, enquanto que os Raios-X torácicos ou a

---

tomografia computadorizada, juntamente com os testes de função pulmonar, podem revelar o envolvimento pulmonar. Os Raios-X do processo de deglutição, utilizando um líquido especial opaco (meio de contraste), permitem detectar o envolvimento dos músculos da garganta e do esôfago. Uma ecografia abdominal pode ser utilizada para avaliar o envolvimento intestinal.

### **2.3 Qual a importância dos exames?**

Os casos típicos de DMJ podem ser diagnosticados através do padrão de fraqueza muscular (envolvimento dos músculos das coxas e braços) e das clássicas erupções cutâneas. Os exames são utilizados para confirmar o diagnóstico de DMJ e para monitorizar o tratamento. A doença muscular na DMJ pode ser avaliada através das pontuações do teste muscular padronizado (Escala de Avaliação de Miosite na Infância, CMAS; Teste Muscular Manual, MMT8) e de análises sanguíneas (enzimas musculares elevadas e inflamação).

### **2.4 Tratamento**

A DMJ é uma doença tratável. Não existe cura, mas o objetivo do tratamento é controlar a doença (fazer com que a doença entre em remissão). O tratamento é adaptado às necessidades de cada criança. Se a doença não for controlada, então podem ocorrer lesões e estas podem ser irreversíveis. Pode provocar problemas a longo prazo, incluindo incapacidade, a qual persiste mesmo quando a doença tiver desaparecido.

Em muitas crianças, a fisioterapia é um elemento importante do tratamento. Algumas crianças e os seus familiares também necessitam de apoio psicológico para lidar com a doença e com os seus efeitos na vida diária.

### **2.5 Quais são os tratamentos?**

Todos os medicamentos atuam suprimindo o sistema imune, de modo a parar a inflamação e a evitar lesões.

#### **Corticosteroides**

Estes medicamentos são excelentes para controlar rapidamente a

---

inflamação. Por vezes, os corticosteroides são administrados através de uma veia (por via intravenosa ou IV) para introduzir o medicamento no organismo rapidamente. Isto pode salvar vidas.

No entanto, existem efeitos secundários caso sejam necessárias doses elevadas a longo prazo. Os efeitos secundários dos corticosteroides incluem problemas de crescimento, aumento do risco de infeções, hipertensão arterial e osteoporose (enfraquecimento dos ossos). Os corticosteroides em doses baixas causam poucos problemas. A maioria dos problemas são observados com as doses mais elevadas. Os corticosteroides suprimem os esteroides do próprio organismo (cortisol), e isto pode provocar problemas graves, que podem inclusive ser fatais, caso o medicamento seja interrompido repentinamente. É por isso que os corticosteroides têm de ser reduzidos progressivamente. Em combinação com os corticosteroides, pode ser iniciada outra medicação imunossupressora (como por exemplo o metotrexato) para ajudar a controlar a inflamação a longo prazo. Para obter mais informações, consulte a terapia medicamentosa.

### **Metotrexato**

Este medicamento demora 6 a 8 semanas a começar a atuar e é muitas vezes administrado durante um longo período de tempo. O seu principal efeito colateral é sentir enjoos (náuseas) no horário em que é administrado. Ocasionalmente, podem surgir aftas na boca, enfraquecimento moderado dos cabelos, diminuição no número de glóbulos brancos ou aumento das enzimas hepáticas. Os problemas de fígado são moderados mas podem agravar-se muito se houver consumo de álcool. A adição de ácido fólico ou folínico, uma vitamina, diminui o risco de efeitos colaterais, especialmente na função hepática.

Teoricamente, existe um aumento do risco de infeções, mas na prática, os problemas têm sido observados apenas com a varicela. A gravidez deve ser evitada durante o tratamento devido aos efeitos do metotrexato no feto.

Se a doença não for controlada através da combinação de corticosteroides e metotrexato, são possíveis vários outros tratamentos, muitas vezes em combinação.

### **Outros medicamentos imunossupressores**

A ciclosporina, tal como o metotrexato, é administrada normalmente durante um longo período de tempo. Os seus efeitos colaterais a longo

---

prazo incluem aumento da pressão arterial, aumento da quantidade de pelos corporais, espessamento das gengivas e problemas renais. O micofenolato e mofetil também é utilizado a longo prazo. É geralmente bem tolerado. Os seus principais efeitos secundários são dor abdominal, diarreia e risco aumentado de infeções. A ciclofosfamida pode ser indicada em casos graves ou na doença resistente ao tratamento.

### **Imunoglobulina intravenosa (IVIG)**

Contém anticorpos humanos presentes no sangue. É administrada numa veia e atua, em alguns doentes, através de efeitos no sistema imune, causando melhora da inflamação. O seu mecanismo de ação exato é desconhecido.

### **Fisioterapia e exercício físico**

Os sintomas físicos comuns da DMJ são fraqueza muscular e rigidez das articulações, resultando em redução da mobilidade e da condicionamento física. O encurtamento dos músculos afetados pode provocar restrição de movimentos. Estes problemas podem ser minimizados através de sessões periódicas de fisioterapia. O fisioterapeuta irá ensinar tanto aos pais como às crianças uma série de exercícios de alongamento, força e condicionamento físico apropriados. O objetivo do tratamento é recuperar a força muscular e a capacidade de resistência, e melhorar e manter a amplitude de movimento das articulações. É extremamente importante que os pais se envolvam neste processo para ajudar os seus filhos a manter o programa de exercícios.

### **Tratamentos adjuvantes**

Recomenda-se a ingestão correta de cálcio e de vitamina D.

## **2.6 Quanto tempo o tratamento deve durar?**

A duração do tratamento varia de criança para criança. Dependerá de como a DMJ afeta a criança. A maioria das crianças com DMJ recebe tratamento durante pelo menos 1-2 anos, mas algumas crianças irão necessitar de tratamento durante muitos anos. O objetivo do tratamento é controlar a doença. O tratamento poderá ser gradualmente reduzido e descontinuado assim que a criança tiver DMJ inativa durante um determinado período de tempo (geralmente muitos meses). A DMJ inativa é estabelecida numa criança que está bem, sem

---

nenhum sinal de doença ativa e com análises sanguíneas normais. A avaliação da doença inativa é um processo minucioso, no qual todos os aspectos têm de ser levados em consideração.

### **2.7 E os tratamentos não convencionais ou complementares?**

Existem muitos tratamentos complementares e alternativos disponíveis e isto pode ser confuso para os doentes e para as suas famílias. A maioria dos tratamentos não demonstrou ser eficaz. Avalie cuidadosamente os riscos e os benefícios de experimentar estes tratamentos uma vez que existem poucos benefícios comprovados e podem ser dispendiosos, tanto em termos financeiros, de tempo e de fardo para a criança. Se pretender saber mais sobre tratamentos complementares e alternativos, é aconselhável discutir essas opções com o seu reumatologista pediátrico. Alguns tratamentos podem interagir com os medicamentos convencionais. A maioria dos médicos não se oporá a tratamentos complementares, desde que siga as indicações médicas. É muito importante não parar de tomar os medicamentos receitados. Quando são necessários medicamentos, tais como corticosteroides, para manter a DMJ sob controlo, pode ser muito perigoso parar de os tomar caso a doença ainda esteja ativa. Fale com o médico do seu filho sobre preocupações que tenha em relação à medicação.

### **2.8 Check-ups**

A realização de check-ups periódicos é importante. Nestas consultas serão monitorizadas a atividade da DMJ e os possíveis efeitos secundários do tratamento. Uma vez que a DMJ pode afetar muitas partes do corpo, o médico necessitará efetuar um exame físico completo da criança. Por vezes, são efetuadas avaliações especiais da força muscular. É frequentemente solicitada a realização de análises sanguíneas para avaliar a atividade da DMJ e monitorizar o tratamento.

### **2.9 Prognóstico (ou seja, resultado a longo prazo para a criança)**

Geralmente, a DMJ segue 3 caminhos:

DMJ com uma evolução monocíclica: apenas um episódio de doença

---

que entra em remissão (ou seja, sem atividade de doença) no prazo de 2 anos após o início, sem recidivas; DMJ com uma evolução policíclica: podem existir longos períodos de remissão (sem atividade de doença e a criança está bem) que alternam com períodos de recidivas da DMJ, que ocorrem frequentemente quando o tratamento é reduzido ou descontinuado; Doença ativa crônica: caracterizada por uma atividade da DMJ contínua apesar do tratamento (doença com evolução crônica). Este último grupo apresenta um maior risco de complicações. Comparativamente aos adultos com dermatomiosite, as crianças com DMJ geralmente passam melhor e não desenvolvem câncer (tumores malignos). Nas crianças com DMJ que apresentam órgãos internos afetados, tais como os pulmões, coração, sistema nervoso ou intestino, a doença é muito mais grave. A DMJ pode ser fatal, mas isso depende da gravidade da doença, incluindo a gravidade da inflamação muscular, dos órgãos do corpo afetados e da existência de calcinose (nódulos de cálcio sob a pele). Os problemas a longo prazo podem ser causados por músculos endurecidos (contraturas), perda de massa muscular e calcinose.