



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro)

## **Dermatomiosite juvenil (DMJ)**

Versão de 2016

### **1. O QUE É A DERMATOMIOSITE JUVENIL**

#### **1.1 Que tipo de doença é?**

A dermatomiosite juvenil (DMJ) é uma doença rara que afeta os músculos e a pele. Uma doença é definida como "juvenil" quando começa antes dos 16 anos.

A dermatomiosite juvenil (DMJ) pertence ao grupo de doenças que são consideradas autoimunes. Normalmente, o sistema imunitário ajuda-nos a combater as infeções. Nas doenças autoimunes o sistema imunitário reage de forma diferente tornando-se hiperativo no tecido normal. Esta reação do sistema imunitário provoca inflamação, a qual faz com que os tecidos inchem podendo provocar possíveis lesões nos tecidos.

Na DMJ, são afetados os pequenos vasos sanguíneos da pele (dermato) e dos músculos (miosite). Isto provoca problemas tais como fraqueza ou dor muscular, principalmente nos músculos do tronco e nos músculos circundantes das ancas, dos ombros, e do pescoço. A maioria dos doentes também apresenta erupção cutânea típicas. Estas erupções cutâneas podem afetar várias zonas do corpo: face, pálpebras, nós dos dedos, joelhos e cotovelos. A erupção cutânea nem sempre ocorre ao mesmo tempo que a fraqueza muscular; pode desenvolver-se antes ou depois. Em casos raros, também podem estar envolvidos pequenos vasos sanguíneos de outros órgãos.

A dermatomiosite pode ser desenvolvida por crianças, adolescentes e adultos. Existem algumas diferenças entre a dermatomiosite juvenil e nos adultos. Em cerca de 30% dos adultos com dermatomiosite, existe uma relação com cancro (= malignidade), enquanto que na DMJ, não existe nenhuma relação com cancro.

---

## **1.2 É uma doença comum?**

A DMJ é uma doença rara nas crianças. Cerca de 4 em cada 1 milhão de crianças desenvolverá DMJ anualmente. É mais comum nas raparigas do que nos rapazes. O seu início ocorre mais frequentemente entre os 4 e os 10 anos de idade, mas a DMJ pode ser desenvolvida por crianças de qualquer idade. Crianças de todo o mundo e de todas as etnias podem desenvolver DMJ.

## **1.3 Quais são as causas da doença? É hereditária? Porque razão o meu filho(a) tem esta doença? Pode ser prevenida?**

A causa exata da dermatomiosite é desconhecida. A nível internacional, existem muitas investigações em curso para tentar descobrir a causa da DMJ.

A DMJ é atualmente considerada como uma doença autoimune e provavelmente é causada por vários fatores. Estes podem incluir a predisposição genética de uma pessoa em combinação com a exposição aos desencadeadores ambientais tais como radiação ultravioleta ou infeções. Alguns estudos demonstraram que alguns microorganismos (vírus e bactérias) podem desencadear uma resposta anormal do sistema imunitário. Algumas famílias com crianças afetadas por DMJ sofrem de outras doenças autoimunes (por exemplo, diabetes ou artrite). No entanto, o risco de um segundo membro da família desenvolver DMJ não é maior.

Atualmente, não existe nada que possamos fazer para evitar a DMJ. Mais importante ainda, não existe nada que pudesse ter feito, como pai ou mãe, para evitar que o seu filho(a) tivesse DMJ.

## **1.4 É infecciosa?**

A DMJ não é infecciosa nem contagiosa.

## **1.5 Quais são os principais sintomas?**

Cada pessoa com DMJ apresenta sintomas diferentes. A maioria das crianças apresenta:

---

## **Fadiga (cansaço)**

As crianças estão frequentemente cansadas. Isto pode levar a uma capacidade limitada para praticar exercício físico e, eventualmente, a potenciais dificuldades nas atividades diárias.

## **Dores musculares e fraqueza**

Os músculos perto do tronco estão frequentemente envolvidos, assim como os músculos do abdómen, das costas e do pescoço. Em termos práticos, uma criança pode começar a recusar-se a andar longas distâncias e a praticar desporto, as crianças mais pequenas podem "tornar-se irrequietas" pedindo para ser levadas ao colo mais frequentemente. À medida que a DMJ progride, subir escadas e levantar-se da cama pode tornar-se um problema. Em algumas crianças, os músculos inflamados tendem a contrair-se e a encurtar-se (designado por contraturas). Isto provoca dificuldades em esticar totalmente o braço ou a perna afetados: os cotovelos e os joelhos tendem a estar numa posição curvada fixa. Isto pode afetar os movimentos dos braços ou das pernas.

## **Dor nas articulações e por vezes inchaço e rigidez das articulações**

Tanto as grandes como as pequenas articulações podem estar inflamadas na DMJ. Esta inflamação pode provocar inchaço nas articulações, assim como dor e dificuldade em mover a articulação. Esta inflamação responde bem ao tratamento e é raro resultar em lesões nas articulações.

## **Erupções cutâneas**

As erupções cutâneas observadas na DMJ podem afetar o rosto com inchaço em redor dos olhos (edema periorbital) e uma descoloração arroxeadada das pálpebras (erupção purpúrica). Também pode existir vermelhidão nas bochechas (erupção malar), assim como noutras partes do corpo (parte superior dos nós dos dedos, joelhos e cotovelos), onde a pele se pode tornar mais espessa (pápulas de Gottron). Podem desenvolver-se erupções cutâneas muito antes da dor muscular ou da fraqueza. As crianças com DMJ podem desenvolver muitas outras erupções cutâneas. Por vezes, os médicos podem observar vasos sanguíneos inchados (aparecendo como pontos vermelhos) no leito ungueal (unhas) das crianças ou sobre as pálpebras. Algumas erupções

---

cutâneas da DMJ são sensíveis à luz solar (fotossensíveis), enquanto que outras podem resultar em úlceras (feridas).

### **Calcinose**

Durante a evolução da doença podem desenvolver-se nódulos duros sob a pele contendo cálcio. Isto designa-se por calcinose. Por vezes já está existindo no início da doença. Estes nódulos duros podem ulcerar e drenar um líquido leitoso constituído por cálcio. Uma vez desenvolvidos são difíceis de tratar.

### **Dor abdominal ou dor de barriga**

Algumas crianças têm problemas intestinais. Estes podem incluir dores de barriga ou obstipação (prisão de ventre) e ocasionalmente problemas abdominais graves caso os vasos sanguíneos do intestino sejam afetados.

### **Envolvimento pulmonar**

Podem ocorrer problemas respiratórios devido à fraqueza muscular. A fraqueza muscular também pode provocar alterações na voz de uma criança, assim como dificuldades de deglutição. Por vezes existe inflamação dos pulmões, o que pode resultar em falta de ar.

Nas formas mais graves, praticamente todos os músculos que estão ligados ao esqueleto (músculos esqueléticos) podem ser afetados, o que resulta em problemas na respiração, deglutição e fonação (falar). Por esse motivo, alterações na voz, dificuldades com a alimentação ou deglutição, tosse e falta de ar são sinais de alerta importantes.

### **1.6 A doença é igual em todas as crianças?**

A gravidade da doença varia de criança para criança. Algumas crianças podem ter apenas a pele afetada, sem qualquer fraqueza muscular (dermatomiosite amiotrófica), ou com fraqueza muscular muito ligeira que apenas é aparente nos exames. Outras crianças podem ter problemas com muitas partes do corpo afetadas: pele, músculos, articulações, pulmões e intestinos.