

Lesão ulcerada na dermatomiosite: um desafio diagnóstico e terapêutico

Hospital Universitário Pedro Ernesto – **HUPE** / **UERJ**
Serviço de Dermatologia

Dirceu David de Andrade Junior

Núria Horwacz

Camila Schlang Cabral da Silveira

Paula Figueiredo de Marsillac

Maria de Fátima Guimarães Scotelaro Alves

Alexandre Carlos Gripp



Caso clínico



- ▶ **Identificação:** sexo feminino, 36 anos, solteira, natural de Paracambi - Rio de Janeiro.
- ▶ **Queixa principal:** “machucado na barriga”
- ▶ **História da doença atual:**
 - Dermatomiosite: prednisona e azatioprina.
 - Pápula eritematosa na crista ilíaca esquerda → placa infiltrada que evoluiu com ulceração e necrose no centro, com cerca de 10 cm de diâmetro.
 - Lesão endurecida no dorso da mão direita, com sinais flogísticos.
 - Prurido na região cervical e no couro cabeludo.

Caso clínico



► **História patológica pregressa:** dermatomiosite

► **Medicações em uso:**

- Prednisona 40 mg/dia
- Azatioprina 150 mg/dia
- Captopril 25 mg 1x/dia
- Cálcio 500 mg 1x/dia
- Vitamina D 7.000 UI 1x/semana
- Desclorfeniramina 2mg 8/8h
- Sinvastatina 20mg/dia

Caso clínico



- ▶ **História Fisiológica:** G2P2A0, com ligadura tubária há 12 anos
- ▶ **História Familiar:** Pai com HAS, Mãe hígida, 03 irmãos e 02 filhos hígidos
- ▶ **História Social:** Nega tabagismo, etilismo ou uso de drogas ilícitas

Exame físico

► Heliótropo



► Pápulas de gottron



► Rarefação capilar difusa



Exame físico

► Sinal do V



► Sinal do coldre



► Sinal do xale



Exame físico

- Lesão ulcerada na crista ilíaca esquerda



Exame físico

- Lesão endurecida na mão direita



- Lesão ulcerada no ombro posterior direito



Exames laboratoriais



► EAS de admissão: normal

► Laboratório:

Exames	internação
Hb	11,4 g/dL
Ht	36,7 %
VCM	86,5 fL
VHS	44mm/h
Leucócitos	4.970/mm ³
Plaquetas	94.000/mm ³
Cr	1,0 mg/dL
Uréia	34mg/dL

Exames	Resultado
TGO	28 U/L
TGP	15 U/L
Albumina	3,6 g/dL
FA	126 U/L
GGT	60 U/L
BT/BD	0,3/0,09
PCR	0,9 mg/L
CPK	32,30 U/L
Aldolase	4,1 U/I

Exames laboratoriais



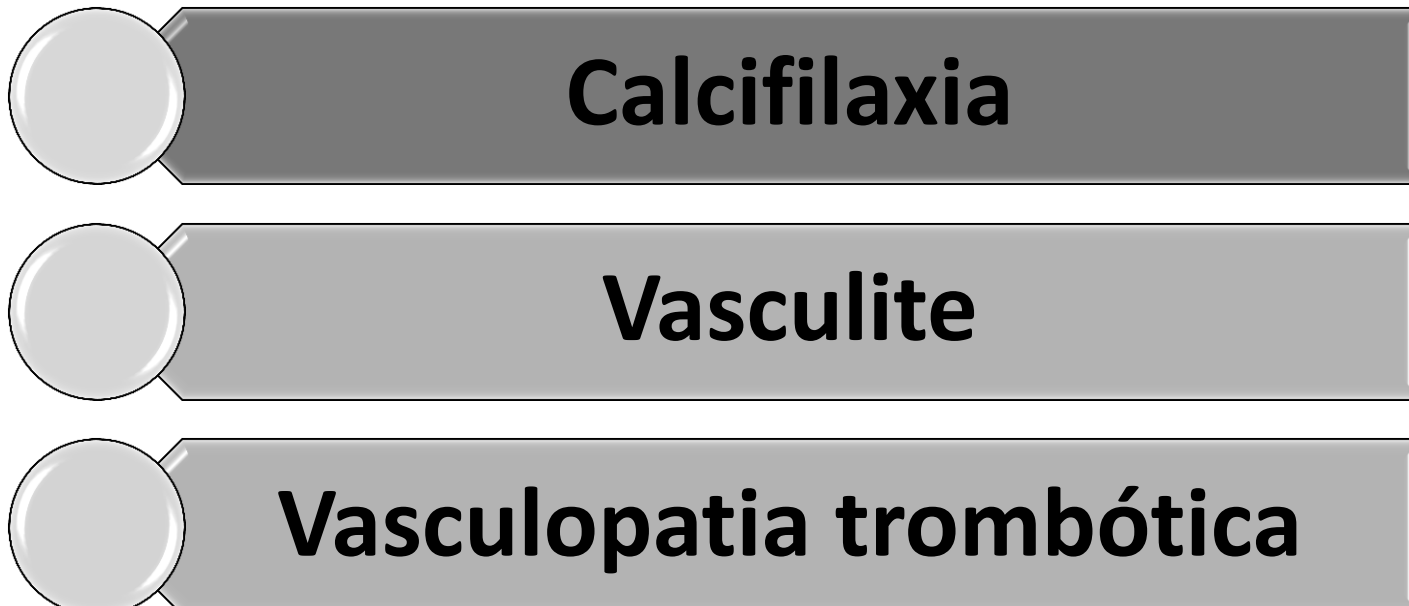
► Autoanticorpos:

Exames	internação
Anti Jo1	NR
FR	NR
Anti RNP	NR
Anti Ro	NR
Anti La	NR
Anti SM	NR
Anti Scl70	NR

► Sorologias:

Exames	internação
Anti - HIV	NR
VDRL	NR
HBS Ag	NR
Anti HBS	NR
Anti HCV	NR

Hipóteses diagnósticas



Calcifilaxia

Vasculite

Vasculopatia trombótica

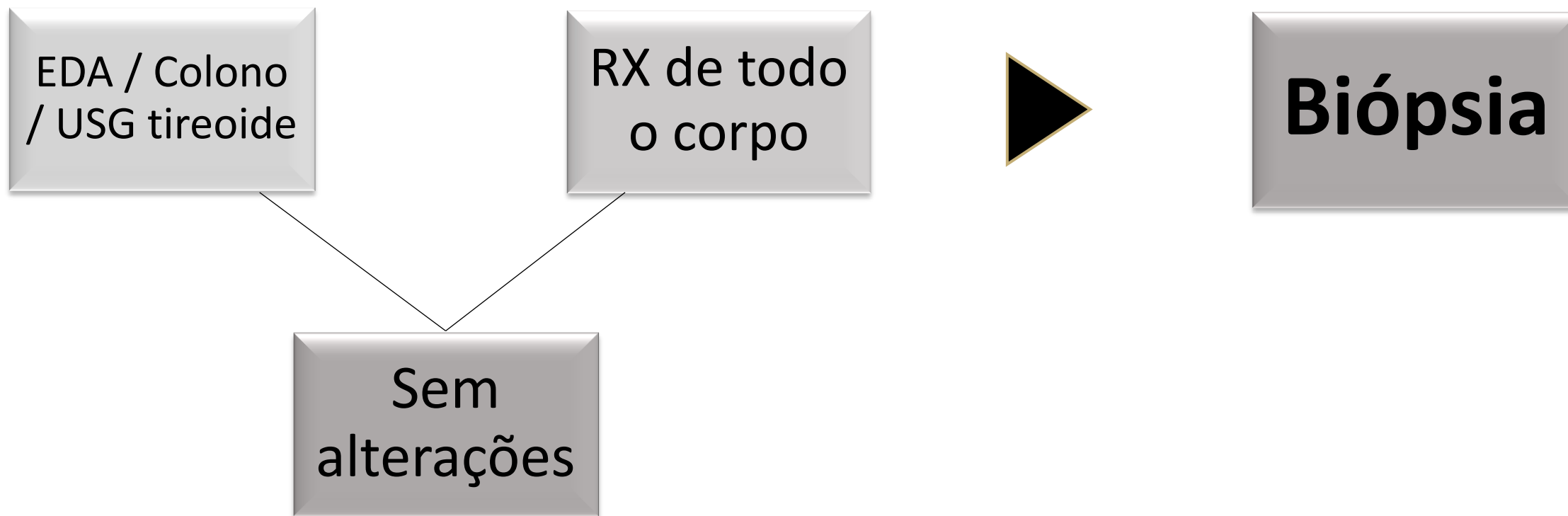
Exames complementares



► Marcadores de trombofilia

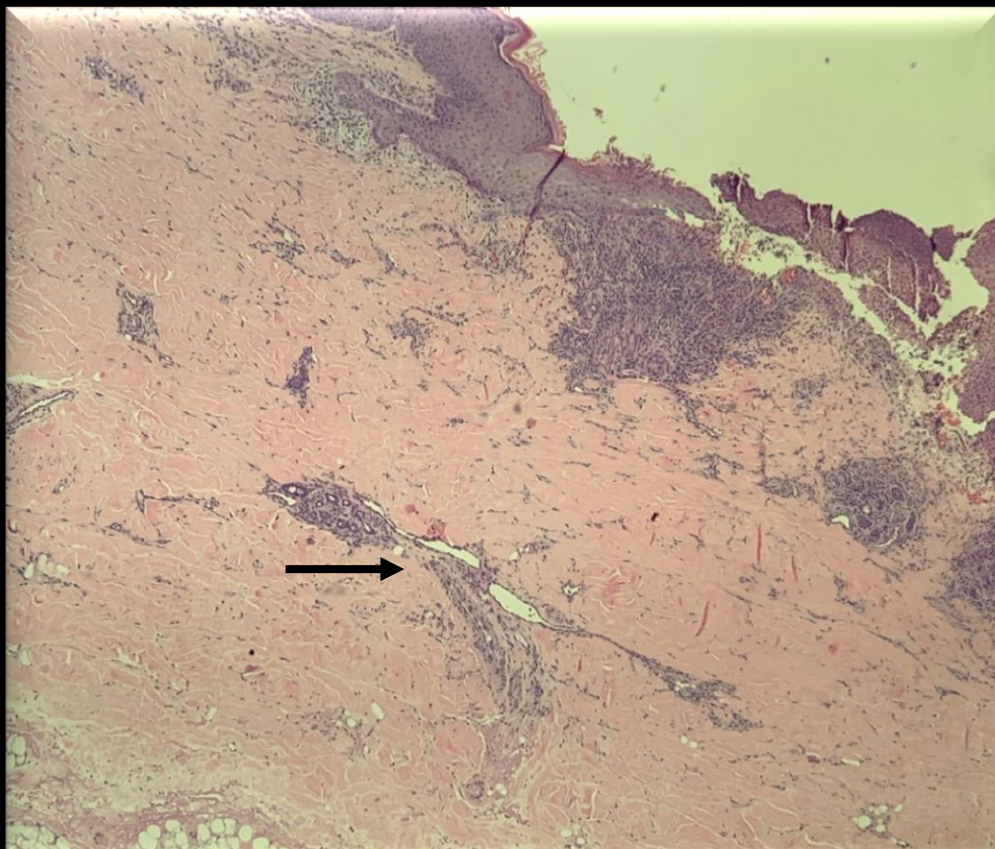
Exames	Resultado
V de Ledein	Negativo
Proteína C	140% (VR: 70 – 150%)
Proteína S	55% (VR: 60 – 130%)
Antitrombina 3	116% (VR: 75 – 125%)
Anticoagulante lúpico	1,01 (VR: < 1,20)
Anticardiolipina IgG e IgM	32 MPL (VR: < 80 MPL) 21 MPL (VR: < 80 MPL)
Beta-2-glicoproteína I - IgG e IgM	9,0 UR/mL (VR: ≤ 9,0 UR/mL) 11 UR/mL (VR: < 50 UR/mL)
Homocisteína	19,02 (VR: 5.75 – 18.89)

Exames complementares



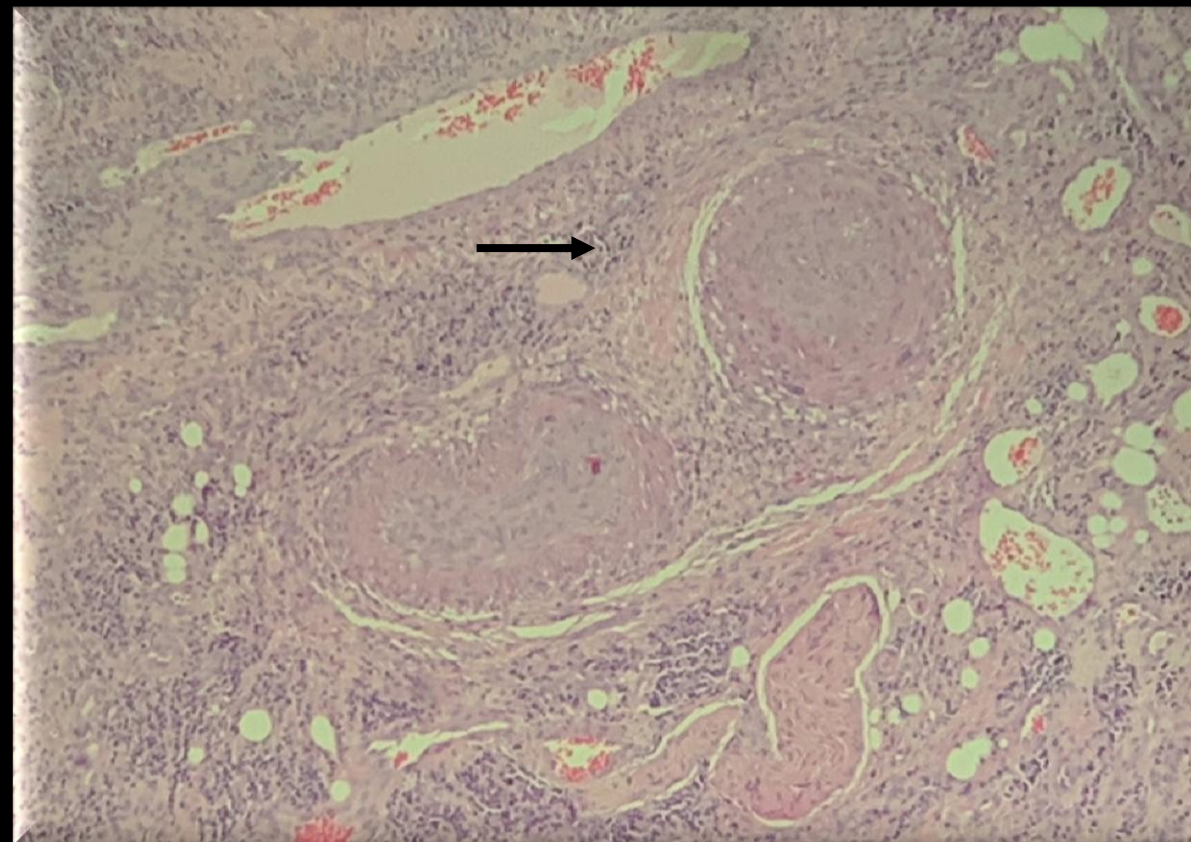
Biópsia

HE, 25X



Lâmina da borda da lesão ulcerada da crista ílíaca E

HE, 10X



Lâmina da borda da lesão ulcerada da crista ílíaca E

Biópsia

Orceína, 10X



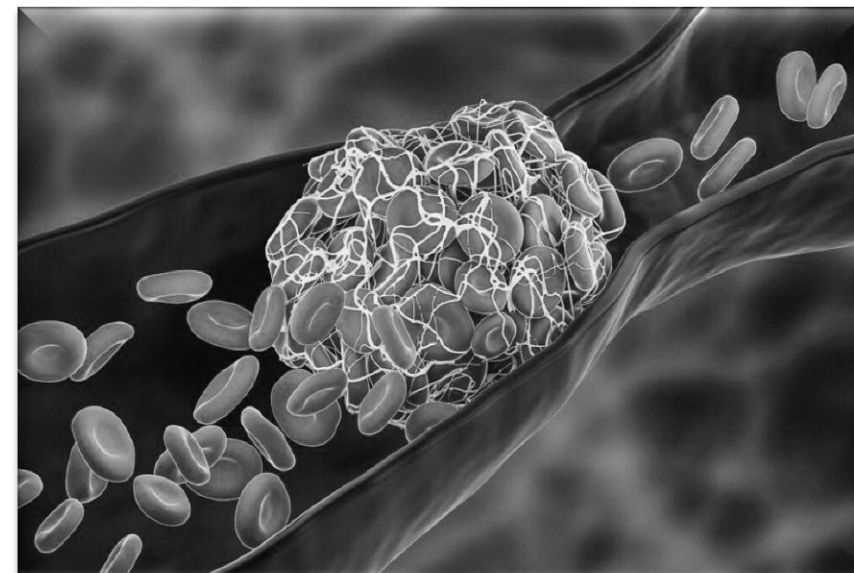
Lâmina da borda da lesão
ulcerada da crista ilíaca E

Laudo Histopatológico

- Paniculite lobular com áreas de necrose. A coloração Orceína foi positiva para vasos arteriais obliterados.
- Laudo: **Arterite obstrutiva associada à paniculite lobular.**
- Colorações Von Kossa, Grocott e Fite NEGATIVOS.

Dermatomiosite

- ☐ Miopatia inflamatória crônica
- ☐ Risco de tromboembolismo
- ☐ Alteração de fatores de coagulação



Discussão



Hematológicas

Sickle Cell Ulcers

These ulcers are difficult to treat, sometimes taking months to heal. Cryoglobulins are cold-precipitating proteins generated by clonal expansion of B-cells.

Cryoglobulinemia

Cryoglobulins are cold-precipitating proteins generated by clonal expansion of B-cells.

Antiphospholipid Syndrome

Antiphospholipid syndrome (APS) is an acquired thrombophilia caused by autoantibodies against phospholipids and/or phospholipid cofactors, causing arterial and venous thrombosis.

Induzida por drogas

Heparin-Induced Skin Necrosis

Heparin-induced cutaneous necrosis is a rare complication of heparin therapy.

Drug-Induced Vasculitis

The mechanism by which drug-induced vasculitis occurs with cocaine and methamphetamines includes vasoconstriction and endothelial damage.

Oclusão vascular

Calciphylaxis

Calciphylaxis is an uncommon cause of acute cutaneous necrosis due to hyperphosphatemia and hypercalcemia.

Cholesterol Emboli

Cholesterol embolism occurs when cholesterol is released from atherosclerotic plaques in large blood vessels, causing distal ischemia.

Outras etiologias

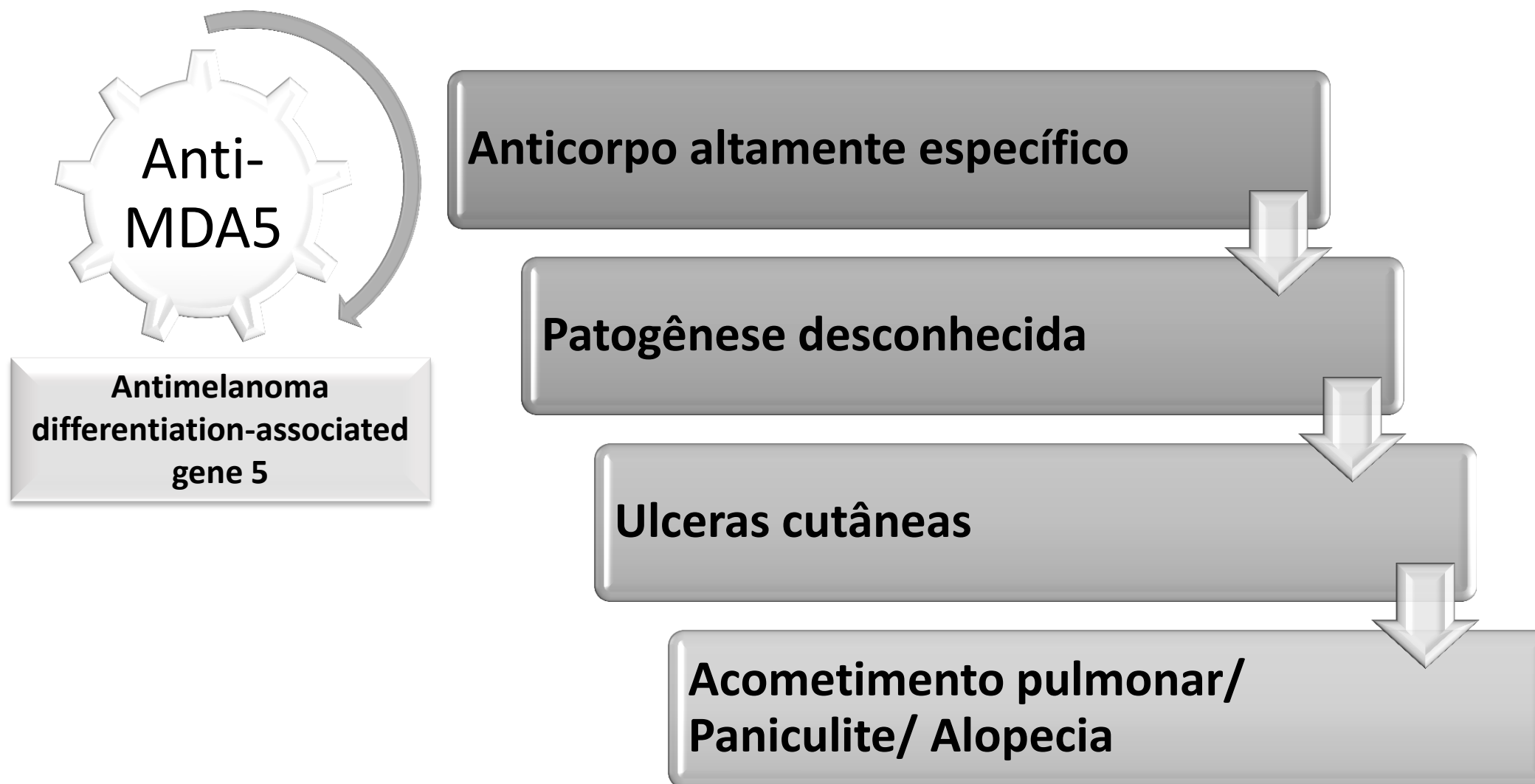
Pyoderma Gangrenosum

Pyoderma gangrenosum (PG) is a rare, chronic, and progressive cutaneous disease.

Purpura Fulminans

Purpura fulminans (PF) is a sudden and life-threatening condition that may classify as medical or infectious in origin.

Discussão



Discussão

Anti-MDA-5-positive dermatomyositis with Gottron Papules and Gottron Sign with Ulceration: A Distinctive Cutaneous Feature in a Subset of Patients with Classic Dermatomyositis and Clinically Amyopathic Dermatomyositis

YanJun Chen

Gim Gee Teng

Winnie ZY Teo

Hua Cao, Qunli Xia, Meng Pan, Xiaoqing Zhao, Xia Li, Ruofei Shi, Min Zhou, Xiaoyi Ding, Masataka Kuwana, and Jie Zheng



ed by interstitial
successful
cophenolate
obulin



Cao H, Xia Q, Pan M, Zhao X, Li X, Shi R, et al,. Gottron Papules and Gottron Sign with Ulceration: A Distinctive Cutaneous Feature in a Subset of Patients with Classic Dermatomyositis and Clinically Amyopathic Dermatomyositis. J Rheumatol . 2016 Sep;43(9):1735-42.

Chen Y, Teng GG, Teo WZY. Anti-MDA5 positive amyopathic dermatomyositis with cutaneous ulcerations. Med J Aust. 2021 Jul;215(1):21-21

Stager K, Wise L. MDA-5 dermatomyositis complicated by interstitial lung disease and cutaneous ulcers: successful treatment with corticosteroids, mycophenolate mofetil and intravenous immunoglobulin. Stager K, Wise L. BMJ Case Rep 2020;13.

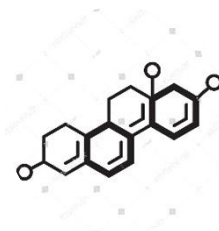
Seguimento do caso



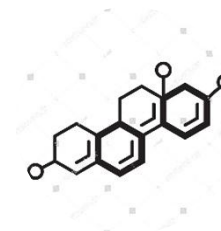
Anticoagulação plena



Azatioprina 150 mg/dia



Prednisona 1 mg/kg/dia



Seguimento ambulatorial e cuidados com a ferida



Seguimento do caso

► Após 06 meses de tratamento



Seguimento do caso

► Após 06 meses de tratamento



Motivos da apresentação



Apresentar um caso complexo, raro e a importância da associação clínica e histopatológica no diagnóstico.

Demonstrar a importância da equipe multidisciplinar no tratamento do paciente.

Apresentar os possíveis diagnósticos diferenciais.

Referências



- ▶ Odhav A, Kollipara R, Fike J, Stanford C, Hall JC. Acute Cutaneous Necrosis: A Guide to Early Diagnosis and Treatment. J Cutan Med Surg. 2017; 21(5):425-437.
- ▶ Mufti A, Maliyar K, Syed M, Pagnoux C, Alavi A. Approaches to Microthrombotic Wounds: A Review of Pathogenesis and Clinical Features. Adv Skin Wound Care. 2020 Feb;33(2):68-75.
- ▶ Nombel A, Fabien N, Coutant F. Dermatomyositis With Anti-MDA5 Antibodies: Bioclinical Features, Pathogenesis and Emerging Therapies Front Immunol . 2021 Oct 20;12:773352.
- ▶ Cao H, Xia Q, Pan M, Zhao X, Li X, Shi R, et al,. Gottron Papules and Gottron Sign with Ulceration: A Distinctive Cutaneous Feature in a Subset of Patients with Classic Dermatomyositis and Clinically Amyopathic Dermatomyositis. J Rheumatol . 2016 Sep;43(9):1735-42.
- ▶ Mina HK, Kimb HR, LeebSH, Parkc SH, Ohd J, Choid K. Refractory Digital Ulcers Treated by Botulinum Toxin and Endothelin Receptor-1 Antagonist in Anti-MDA5-Antibody-Positive Dermatomyositis. J Clin Neurol 2020;16(1):160-162.
- ▶ Stager K, Wise L. MDA-5 dermatomyositis complicated by interstitial lung disease and cutaneous ulcers: successful treatment with corticosteroids, mycophenolate mofetil and intravenous immunoglobulin. Stager K, Wise L. BMJ Case Rep 2020;13.
- ▶ Chen Y, Teng GG, Teo WZY. Anti-MDA5 positive amyopathic dermatomyositis with cutaneous ulcerations. Med J Aust. 2021 Jul;215(1):21-21.



Agradecimentos

- ▶ Professoras Sueli Carneiro e Luna Azulay
- ▶ Serviço de Dermatologia do Hospital Pedro Ernesto
- ▶ Equipes de Reumatologia e Cirurgia Plástica do Hospital Pedro Ernesto

Obrigado

E-mail: dirceuandradejr@gmail.com

