

# Edema palpebral como única manifestação de dermatomiosite durante nove meses

## Relato de um caso

Flávio França Rangel \*, Nelma Lourenço Maia Barbosa \*\*, Newton Kara José \*\*\*

Dentro da Clínica Oftalmológica, o edema palpebral, sem outros comemorativos abre uma grande chave de causas possíveis:

### Vascular

a. por processo inflamatório local subsequente a trauma ou a processo inflamatório em área vizinha (globo ocular, órbita, cavidade craniana, seios nasais).

b. tóxico, acompanhando infecções agudas como a difteria, febre reumática, febre tifóide, mononucleose, por toxinas metabólicas, como é o edema de origem renal.

c. alérgico, que pode acometer mais à pele (urticária) ou ao sub-cutâneo (angioedema) ambos representando uma reação de hipersensibilidade.

Linfático — que pode ser de natureza primária devido a um mal desenvolvimento dos vasos linfáticos, ou secundária (mais comum) às patologias malignas, irradiação, doenças dermatológicas como a erisipela.

Embora o edema palpebral causado por alguma dessas patologias possa ter características locais, na maioria das vezes são acompanhados dos demais comemorativos que definem a patologia de base. O mesmo não ocorre quando o edema palpebral se apresenta como único sinal clínico em um paciente sem sintomas ou anormalidade ao exame físico.

Quando coexistem a miopatia e o envolvimento dermatológico, o termo dermatomiosite é usado.

Os critérios para diagnóstico da dermatomiosite e poliomiopatia são:

1) Fraqueza muscular simétrica proximal, com ou sem disfagia e fraqueza da musculatura respiratória.

2) Elevação das enzimas séricas, especialmente CPK e transaminases, LDH e aldolase.

3) Triade eletromiográfica de:

a. potenciais motores polifásicos de curta duração e pequena amplitude.

b. fibrilação, ondas sharp positivas, irritabilidade insersional aumentada.

c. descargas espontâneas e bizarras de alta frequência.

4) Biopsia muscular com anormalidades degenerativas, necróticas, fagocitose e infiltrado intersticial mononuclear.

5) "Rash" cutâneo:

Erupção cutânea pode preceder a fraqueza muscular e mesmo não ocorrer alterações dos exames laboratoriais. Krain (1975) descreve 6 (seis) casos em que as lesões dermatológicas foram os únicos achados por um período de 1 a 4 anos.

Malignidade associa-se a poliomiopatia e dermatomiosite em 15 a 34% dos pacientes e em 71% dos homens com mais de 50 anos de idade; Willians (1959); Arundel, Wilkinson & Haserick (1960); Barwick & Walton (1963); Rose & Walton (1966); Bohan, Peter, Bowman & Pearson (1977).

No presente trabalho descrevemos um caso de dermatomiosite em que o edema e hiperemia palpebrais unilaterais precederam em 9 meses o aparecimento de outros sinais e sintomas do quadro clínico da moléstia.

### RELATÓRIO DO CASO

Paciente de 22 anos, feminino, procurou a clínica oftalmológica em janeiro de 1979 por apresentar edema e hiperemia nas pálpebras superior e inferior esquerdas há nove meses, que teve início insidioso e vinha se acentuando nas últimas semanas. Negava qualquer sintoma de ordem geral, trauma, uso de medicamentos ou contacto com substâncias tóxicas.

Ao exame físico geral, se apresentava em excelentes condições, sem nenhuma anormalidade ao exame clínico dos diversos aparelhos. O exame oftalmológico era normal, com exceção de edema, hiperemia e hipertermia nas pálpebras superior e inferior do lado esquerdo. Os exames laboratoriais: hemograma, urina I, glicemia, células LE, fator anti-núcleo, raio X de órbita e seios da face apresentaram resultados normais.

Novo exame após 15 dias mostrava piora acentuada dos sinais descritos, inclusive com início dos mesmos nas pálpebras superior e inferior direitas.

Em março de 1979, o aumento do edema levou à oclusão palpebral, e as regiões pa-

\* Prof. Assistente de Oftalmologia da Fac. Ciências Médicas UNICAMP.

\*\* Médica Residente de Oftalmologia da Fac. Ciências Médicas UNICAMP.

\*\*\* Prof. Titular de Oftalmologia da Fac. Ciências Médicas UNICAMP.

rotídeas e parte súpero posterior das coxas foram acometidas simetricamente pelo mesmo tipo de lesão (hiperemia, hipertermia e edema).



FIGURA 1



FIGURA 2

Biopsias palpebral (incluindo o músculo orbicular) e da região afetada da coxa, mostraram diagnóstico de dermatite e miosite, compatível com dermatomiosite.

As dosagens de enzimas séricas mostraram níveis de aldolase de 16 u/ml (normal

até 12 u/ml) e de CPK de 147 u/ml (normal até 20 u/ml). As demais enzimas mantiveram níveis normais (TGO, TGP).

A dosagem de creatinina foi de 3,0 mg<sup>0,9</sup> (normal de 0,4 a 0,8 mg%).

A eletromiografia mostrou amplitude e duração reduzidas e potenciais extremamente polifásicos na musculatura orbicular, ocular e oral, que são características de miopatias. Nas atividades de repouso os músculos afetados também revelaram fibrilação e ondas positivas. Não se observaram alterações em nenhum outro músculo ou grupo muscular testado: deltoide, mentalis, frontalis, orbicularis oculi, orbicularis oris e corrugator supercilli.

Em abril de 1979 (um ano após o aparecimento das lesões palpebrais) a paciente começou a queixar sensação de peso e cansaço em membros superiores e inferiores (embora ao exame clínico a força muscular se mantivesse ainda preservada) e a hiperemia tomou aspecto mais violáceo.



FIGURA 3

O tratamento então instituído foi prednisona 80 mg/dia V.O. e após uma semana permanecia apenas o eritema violáceo, desaparecendo o edema e as queixas musculares.

Krain (1975), relatou 6 casos em que o aparecimento de lesões dermatológicas isoladas precederam outras manifestações de dermatomiosite por períodos de 1 a 4 anos. Destaca ainda que o fracasso em diagnosticar dermatomiosite na ausência de fraqueza muscular detectável, apesar das erupções cutâneas características resulta em considerável demora no tratamento. As lesões cutâneas incluem a descoloração peculiar heliótropa, edema da área periorbitária e pálpebras e erupção macular ou máculo-papular eritematosa ou violácea nas regiões interfalangeanas, cotovelo, ombro, joelho, maleolo, área em V do tórax.

Ressaltam ainda a dificuldade em diagnosticar esses casos, quando não se está prevenido para as variedades de manifestação da doença.

No presente caso a única expressão clínica da doença foi o edema e eritema palpebrais unilaterais que precederam a expansão do quadro para a pálpebra contra-lateral assim como fraqueza muscular e outras alterações cutâneas características em respectivamente 9 e 10 meses.

Não encontramos na literatura pesquisada, referências à lesão palpebral isolada como primeira manifestação de dermatomiosite.

O diagnóstico pode ser feito no presente caso antes das manifestações, que não palpebral, se fizessem presentes, através dos exames de nível enzimático, eletromiografia e biopsia.

Os riscos envolvidos em um caso de dermatomiosite não diagnosticado vão além do retardo no tratamento, pois a associação dessa moléstia com tumores malignos é alta.

## RESUMO

Os autores relatam um caso de dermatomiosite no qual a única manifestação clínica era o edema, a hiperemia e a hipertermia de pálpebras superior e inferior durante nove meses.

Enfatizam a importância da pesquisa exaustiva do diagnóstico etiológico das manifestações oculares e lembram a associação entre a dermatomiosite e neoplasias malignas.

## SUMMARY

The authors report a case of dermatomyositis in which the only clinic manifestation was edema, hiperemia and hyperthermia of the superior and inferior lids during nine months.

They emphasize the importance of the tiring search of the etiologic diagnosis of ocular manifestations. They also remind us of the association between the dermatomyositis and malignancies.

## BIBLIOGRAFIA

1. WILLIAMS, R. C. — Dermatomyositis and malignancy: A review of the literature. *Ann. Intern. Med.*, 50: 1174, 1959. APUD — Bohan, A. et col. 15.
2. ARUNDELL, F. D.; WILKINSON, R. D. and HASERICK, J. R. — Dermatomyositis and malignant neoplasms in adults. *Arch. Dermatol.*, 82: 772, 1960. APUD Bohan, A. et col. 15.
3. SHY, G. M. — The late onset myopathy: A clinicopathologic study of 131 patients. *World Neurol.* 3: 149, 1962. APUD Bohan, A. et col. 15.
4. BARWICK, D. D. and WALTON, J. N. — Polymyositis. *Am. J. Med.*, 35: 646, 1963. APUD Bohan, A. et col. 15.
5. SHY, G. C. and SILVERSTEIN, I. — A study of the effects upon the motor unit by remote malignancy. *Brain*, 88: 515, 1965. APUD Bohan, A. et col. 15.
6. PEARSON, C. M. — Polymyositis. *Ann. Rev. Med.* 17: 63, 1966. APUD Bohan, A. et col. 15.
7. ROSE, A. L. and WALTON, J. N. — Polymyositis: A survey of 89 cases with particular reference to treatment and prognosis. *Brain*, 89: 747, 1966. APUD Bohan, A. et col. 15.
8. CARR, R. W.; GOLDMAN, A. S. and TRAVIS, L. B. — Heliotropic Discoloration of the Eyelids. *Amer. J. Dis. Child.*, 112: 585, 1966.
9. SMITH, B. — Skeletal muscle necrosis associated with carcinoma. *J. Pathol.*, 97: 207, 1969. APUD Bohan, A. et col. 15.
10. URICH, H. and WILKINSON, M. — Necrosis of muscle with carcinoma: Myositis or myopathy? *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 33: 398, 1970. APUD Bohan, A. et col. 15.
11. SUSAC, J. O.; GARCIA-MULLIN, R. and GLASER, J. S. — Ophthalmoplegia in dermatomyositis — *Neurology* 23: 305, 1973.
12. AUERBACH, R. — Periorbital Edema Idiopathic? *Arch. Dermatol.* 110: 140, 1974.
13. KRAIN, S. L. — Dermatomyositis in Six patients without Invital Muscle Involvement — *Arch. Dermatol.*, 111: 241, 1975.
14. CARPENTER, S.; KARPATI, G.; ROTHMAN, S. and WATHERS, G. — The childhood type of dermatomyositis. *Neurology*, 26: 952, 1976.
15. BOHAN, A.; PETER, J. B.; BOWMAN, B. S.; RALPH, L.; PEARSON, C. M. — A Computer-Assisted analysis of 153 patients with Polymyositis and Dermatomyositis. *Medicine (Baltimore)* 56: 255, 1977.
16. WEIMAR, V. M.; CILLEY, R. I.; HUWITZ, C. N. — Breast Carcinoma Metastatic to the Eyelids. *Arch. Dermatol.* 114, 1978.