

## Eficácia da dapsona em dois casos de dermatomiosite amiópática\*

### *Efficacy of dapsona in two cases of amyopathic dermatomyositis\**

Liliana Galvão<sup>1</sup>Jean Reale<sup>2</sup>Isabella Lima<sup>3</sup>Mittermayer Santiago<sup>4</sup>

**Resumo:** A dapsona é uma droga utilizada no tratamento da hanseníase que vem sendo empregada em casos de lúpus eritematoso bolhoso e alguns tipos de vasculites cutâneas. Recentemente, foi observada sua eficácia no tratamento de lesões cutâneas da dermatomiosite. São apresentados dois casos de dermatomiosite, forma amiópática, refratários às medicações habituais, em que o uso de dapsona foi responsável pelo controle das lesões cutâneas.

Palavras-chave: Dapsona; Dermatomiosite; Doenças auto-imunes

**Abstract:** Dapsona is a drug primarily used for the treatment of Hansen's disease, and it has also been employed in cases of bullous lupus erythematosus and some types of cutaneous vasculitis. Recently, its efficacy in the treatment of cutaneous lesions in dermatomyositis has been observed. We present two cases of dermatomyositis, amyopathic form, which were refractory to habitual treatment, but had an excellent response to dapsona therapy.

Keywords: Autoimmune diseases; Dapsona; Dermatomyositis

As manifestações cutâneas da dermatomiosite (DM) freqüentemente persistem após terapia com corticosteróides, imunossuppressores, antimaláricos ou combinação deles.<sup>1,2</sup> A dapsona, há meio século, vem sendo usada por suas propriedades antiinflamatórias, particularmente direcionadas aos leucócitos, para o tratamento de hanseníase e de doenças auto-imunes, como lúpus eritematoso bolhoso e policondrite recidivante. A literatura tem mostrado alguns relatos de DM com boa resposta das manifestações cutâneas ao uso da dapsona. São apresentados dois pacientes com dermatomiosite amiópática refratária, que responderam ao tratamento com a dapsona.

#### Caso 1

Paciente de 55 anos, branco, do sexo masculino, apresentou há quatro anos erupção cutânea do tipo eritêmato-pruriginosa, sendo observada ao

exame físico fotossensibilidade na face e parte superior do tronco (sinal do Xale e "V" do decote), além de heliotropo e sinal de Gottron. A força muscular estava preservada (grau 5+/5+). O estudo histopatológico da pele revelou epiderme com discreta acantose, derme com edema e infiltrado mononuclear em torno de vasos e anexos, além de rarefação de folículos pilosos. O fator antinuclear (FAN) foi negativo, e os valores da enzima creatinofosfoquinase (CPK) foram normais. Não foram realizadas biópsia muscular e eletroneuromiografia (ENMG). O caso foi diagnosticado como dermatomiosite amiópática, sendo iniciado tratamento com difosfato de cloroquina 250mg/dia, sem resposta satisfatória. Foi então introduzida dapsona 50mg/dia e após dois meses aumentada para 100mg/dia, com melhora significativa. Posteriormente, o paciente iniciou quadro insidioso de dor torácica ventilatório-dependente e perda pon-

Recebido em 05.01.2005.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 27.09.2005.

\* Trabalho realizado no Núcleo de Reumatologia do Hospital Santa Izabel - HSI - e Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública - EBMS - Salvador (BA), Brasil.

Conflito de interesse declarado: Nenhum.

<sup>1</sup> Médica Reumatologista do Núcleo de Reumatologia do Hospital Santa Izabel - HSI - Salvador (BA), Brasil.

<sup>2</sup> Acadêmico de Medicina da Universidade Federal da Bahia - UFBA - Salvador (BA), Brasil.

<sup>3</sup> Médica Reumatologista do Núcleo de Reumatologia do Hospital Santa Izabel - HSI - Salvador (BA), Brasil.

<sup>4</sup> Professor-Adjunto da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública - EBMS e Coordenador do Núcleo de Reumatologia do Hospital Santa Izabel - HSI - Salvador (BA), Brasil.

deral, sendo encontrado, durante investigação tomográfica, um nódulo pulmonar cujo estudo histopatológico revelou ser adenocarcinoma.

## Caso 2

Paciente de 43 anos, branca, do sexo feminino, há sete anos iniciou quadro dermatológico caracterizado por erupção eritematosa, sendo observada, ao exame físico, fotossensibilidade na face, braços e região cervical (sinal do Xale). Na face a erupção era difusa, com presença de heliotropo. Apresentava também sinal de Gottron em articulações metacarpofalangeanas e interfalangeanas proximais, e leve alopecia. Não houve, em nenhum momento, queixa de fraqueza muscular, observando-se, ao exame físico, força muscular preservada (grau 5+/5+). O FAN foi positivo a uma titulação de 1:160 com padrão pontilhado fino. Anticorpos anti-SSA e anti-SSB foram negativos. O estudo histopatológico mostrou músculo normal, como também era a pele sobrejacente. Foram realizadas várias dosagens das enzimas CPK e aldolase durante o acompanhamento, todas com valores dentro da normalidade. Não foram realizados estudo histopatológico da pele lesada e ENMG. O caso foi diagnosticado como dermatomiosite amiopática, sendo iniciado o tratamento com prednisona 5mg/dia e hidroxicloroquina 400mg/dia, que não se mostrou eficaz na melhora do quadro cutâneo. Iniciou-se então dapsona 50mg/dia, dose aumentada para 100mg após dois meses, visto que não houve resultado satisfatório com doses menores. Após a elevação da dapsona para 100mg, a paciente obteve progressiva melhora em 12 meses, sendo suspensa a medicação sem recidiva do quadro.

A dermatomiosite amiopática pode representar até 10% dos casos de DM e é definida como doença auto-imune com manifestações cutâneas típicas da DM, sem evidência clínica de fraqueza muscular proximal e com enzimas musculares normais.<sup>3</sup> O tratamento das manifestações cutâneas da DM com anti-inflamatórios e imunossupressores nem sempre é eficaz. A dapsona (4,4'-diaminodifenilsulfona) tem ação anti-inflamatória, por inibir a função dos leucócitos polimorfonucleares e a ativação da via alternativa do complemento.<sup>4</sup> Inicialmente usada no tratamento da Hanseníase, tem sido utilizada também como agente de segunda linha no tratamento de manifestações cutâneas de doenças auto-imunes, como lúpus cutâneo,<sup>5</sup> vasculites cutâneas, dermatoses bolhosas e dermatite herpetiforme.<sup>1</sup> Em 1994, Konohana e Kawashima reportaram, em paciente com dermatomiosite clássica refratária, a melhora da erupção cutânea e da miosite, com diminuição dos níveis de CPK após duas semanas do uso de 75mg de dapsona ao dia.<sup>6</sup> Posteriormente, Cohen descreveu resposta satisfatória à dapsona em duas pacientes com diagnóstico de dermatomiosite oligomiopática e amiopática, cujo tratamento com corticosteróides e imunossupressores havia sido ineficaz.<sup>2</sup> Nos dois casos apresentados de dermatomiosite amiopática refratária à cloroquina, após afastar-se a possibilidade de deficiência de G-6-PD, pôde-se comprovar a eficácia da droga nessa condição, mesmo no paciente com DM provavelmente secundária à neoplasia. Esses dados permitem concluir que a dapsona pode ser utilizada para o tratamento de manifestações cutâneas da DM que não responderam à cloroquina. □

## REFERÊNCIAS

1. Callen JP. Treatment of cutaneous lesions in patients with lupus erythematosus. *Dermatol Clin.* 1994;12:201-6.
2. Cohen JB. Cutaneous involvement of dermatomyositis can respond to dapsona therapy. *Int J Dermatol.* 2002; 41:182-4.
3. Sontheimer R. Cutaneous features of classic dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol.* 1999;11:475-82.
4. Coleman MD. Dapsona: models of action, toxicity, and possible strategies for increasing patient tolerance. *Br J Dermatol.* 1993;129:507-13.
5. Tsutsui K, Imai T, Hatta N, Sakai H, Takata M, Takehara K. Widespread pruritic plaques in a patient with subacute lupus erythematosus and hypocomplementemia: response to dapsona therapy. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:133-5.
6. Konohana A, Kawashima J. Successful treatment of dermatomyositis with dapsona. *Clin Exp Dermatol.* 1994;69:367.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Liliana D'Almeida Galvão

Núcleo de Reumatologia do Hospital Santa Izabel

Praça Almeida Couto, 500 - Nazaré

40000-000 - Salvador - BA

Tel./Fax: (71) 3326-5276

E-mail: lgalrao@yahoo.com

Como citar este artigo: Galvão L, Reale J, Lima I, Santiago M. Eficácia da dapsona em dois casos de dermatomiosite amiopática. *An Bras Dermatol.* 2006;81(2):181-2.