

para NMDA (NR1-NR2), confirmando o diagnóstico. Realizou extensa investigação para causa primária tumoral, sendo negativa. Então, foi submetido à pulsoterapia mensal com metilprednisolona 30 mg/kg/dia por 3 dias, além de Imunoglobulina Endovenosa, obtendo melhora parcial e controle das convulsões. Após 2 meses do diagnóstico, recebeu Rituximabe 375 mg/m²/semana, durante 4 semanas. Atualmente, está em uso de depakene e desmame do corticoide, reabilitação e expressa eletroencefalograma normal, melhora da discinesia, convulsões, cognição e deglutição, discreta espasticidade em membros inferiores, ecolalias e distúrbio comportamental leve.

Discussão: Destacamos um caso raro de um menino com encefalite anti-rNMDA idiopática, com excelente resposta ao tratamento imunossupressor. Vale ressaltar que esse diagnóstico deve ser suscitado não somente em mulheres adultas, mas em qualquer paciente com distúrbios de comportamento e involução do desenvolvimento neuropsicomotor, e que apresenta bom prognóstico quando adequadamente tratado.

REFERÊNCIAS

1. Borlot F, Santos MLF, Bandeira M, Liberalesso PB, Kok F, Löhr A Jr, et al. Encefalite anti-receptor N-metil-D-aspartato na infância. *J. Pediatr. (Rio J)*. 2012;88:275-8.
2. Coral LC, Haas LJ. Provável síndrome de Rasmussen: relato de caso. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 1999;57:1032-5.
3. Wang H. Anti-NMDA receptor encephalitis and vaccination. *Int J Mol Sci*. 2017;18:E193.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2017.07.425>

PO527

ENVOLVIMENTO CUTÂNEO GRAVE NA APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL DE DERMATOMIOSITE JUVENIL



T.C. Robazzi^a, C. Bulhões^b, L. Chaves^b, C. Leal^b

^a Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Bahia (FAMEB) da Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

^b Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

Palavras-chave: Dermatomiosite juvenil; Vasculite cutânea; Vasculite gastrointestinal

Introdução: A dermatomiosite juvenil (DMJ) é a miopatia inflamatória mais comum na infância, (1-3/ 1.000.000/ano). Cerca de 23 a 30% das crianças podem apresentar manifestação cutânea ulcerosa grave.

Objetivos: Descrever um caso grave de DMJ de início aos dezoito meses de idade, caracterizada por significativa vasculopatia cutânea e gastrointestinal.

Descrição do caso: Menino, 2 anos de idade, história materna de exposição a pesticidas no primeiro trimestre da gestação, com história de lesões papulares e erupções cutâneas; queixa de quedas da própria altura, engasgos frequentes e fraqueza muscular proximal simétrica progressiva, de início

aos 18 meses de idade. Ao exame, fraqueza muscular generalizada (CMAS –Childhood myositis assessment scale- 8), vasculite cutânea grave (livedo reticular generalizado, lesões ulceradas disseminadas e dolorosas), alopecia difusa, hiperemia periungueal, teleangiectasias em pálpebras superiores, eritema heliotrópico e pápulas de gottron em superfície extensora de cotovelos e nas articulações interfalangianas distais e proximais. Elevação de enzimas musculares. Realizado pulsoterapia mensal com metilprednisolona (30 mg/kg; 3 dias), metotrexate subcutâneo (até 1 mg/kg/semana), hidroxiquina (5 mg/kg/dia), imunoglobulina 2 g/kg quinzenalmente por 06 meses e ciclofosfamida mensal (06 ciclos), após suspeita de vasculopatia intestinal. Evoluiu com melhora progressiva das lesões cutâneas e força muscular. Acompanhamento ambulatorial em uso de prednisolona, metotrexate, apresentando cicatrização das lesões e melhora da análise laboratorial.

Discussão: A DMJ é uma vasculite caracterizada por fraqueza muscular proximal simétrica, aumento de enzimas musculares e lesões cutâneas características. Fatores etiológicos como exposição a agentes infecciosos ou poluentes estão possivelmente envolvidos na doença, quando geneticamente susceptível. Neste caso, não se sabe papel da exposição materna a agrotóxicos no primeiro trimestre da gestação. Foi necessária terapia imunossupressora agressiva para controle da doença. A manifestação cutânea ulcerosa grave pode ser uma das formas de apresentação clínica inicial da DMJ, mesmo em paciente muito jovem e requer tratamento imediato e muitas vezes agressivo.

REFERÊNCIAS

1. Okongo LO, Esser M, Wilmschurst J, Scott C. Characteristics and outcome of children with juvenile dermatomyositis in cape town: a cross-sectional study. *Pediatric Rheumatol*. 2016;14:60.
2. Kim S, Kahn P, Robinso AB, Lang B, Shulman A, Oberle EJ. Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance consensus clinical treatment plans for juvenile dermatomyositis with skin predominant disease. *Pediatric Rheumatol*. 2017;15:21.
3. Bernatsky S, Smargiassi A, Barnabe C, Svenson LW, Brand A, Martin RV, et al. Fine particulate air pollution and systemic autoimmune rheumatic disease in two Canadian provinces. *Environ Res*. 2016;146:85-91.
4. Orione MAM, Silva CA, Sallum AM, Campos LM, Omori CH, et al. Risk factors for juvenile dermatomyositis: exposure to tobacco and air pollutants during pregnancy. *Arthritis Care Res*. 2014;66:1571-5.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2017.07.426>

PO528

ENVOLVIMENTO ESCROTAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN



I.M. Buscatti, H.M. Abrão, K.T. Kozu, R. Cunha, A.M.E. Sallum, C.A. Silva

Unidade de Reumatologia Pediátrica, Instituto da Criança, Hospital das Clínicas. Faculdade de