

# Sinal do Coldre e Eritema Flagelado como Apresentação Inicial de Dermatomiosite Grave

## *Holster Sign and Flagellate Erythema as Initial Presentation of Severe Dermatomyositis*

Inês Almeida Pintor , João da Costa Oliveira , Ana Isabel Paiva Santos , Pedro Lopes 

### Resumo:

A dermatomiosite (DM) é uma miopatia inflamatória idiopática. Relata-se um caso de DM com apresentação cutânea rara.

Mulher, 35 anos, recorreu à urgência por lesões cutâneas eritematosas pruriginosas e fraqueza muscular. Exame objetivo: lesões de poikiloderma em ambas as coxas (placas hiperpigmentadas, bem delimitadas com hiperqueratose), denominado sinal do coldre; lesões cutâneas compatíveis com pápulas de Gottron, sinal de Gottron, sinal do V e eritema flagelado na região infra-mamária; marcha miopática. Aumento da creatinínofosfoquinase, mioglobina, transaminases, aldolase e desidrogenase láctica. Eletromiografia: miopatia. Ressonância magnética das coxas: miosite. Biópsia muscular: áreas de necrose isquémica. Biópsia cutânea: dermatite de interface. Diagnóstico de DM dermatológica e muscular. Iniciou corticoterapia e metotrexato com boa resposta. Após três semanas, recidiva com disfagia grave e dispneia com alterações intersticiais pulmonares.

O diagnóstico de DM foi inicialmente dificultado pelo sinal do Coldre e eritema flagelado, apresentações cutâneas raras e pouco reconhecidas, mas compatíveis com a doença.

**Palavras-chave:** Dermatomiosite/diagnóstico; Dermatomiosite/tratamento farmacológico; Eritema/etiologia.

### Abstract:

*Dermatomyositis (DM) is an idiopathic inflammatory myopathy. We describe a case of DM with rare skin manifestations.*

*Women, 35-years-old, came to emergency department with pruritic erythema and muscle weakness. Physical examination: poikiloderma on the lateral thighs (hyperpigmentation, well delimited, hyperkeratosis), compatible with Holster sign; skin lesions compatible with Gottron papules, Gottron sign, V sign and inframammary flagellate erythema; myopathic gait. Elevation in creatine kinase, myoglobin, aminotransferases,*

*aldolase and lactate dehydrogenase. Electromyography: myopathy. Magnetic resonance of thighs: myositis. Muscle biopsy: areas of ischemic necrosis. Skin biopsy: interface dermatitis. A diagnosis of DM was made, with cutaneous and muscle involvement. The patient was treated with glucocorticoids and methotrexate, with improvement. After 3 weeks, relapse with severe dysphagia and dyspnea with interstitial lung disease.*

*Initially, the diagnosis was difficult because of the presence of Holster sign and flagellate erythema, rare skin manifestations, but compatible with dermatomyositis.*

**Keywords:** *Dermatomyositis/diagnosis; Dermatomyositis/drug therapy; Erythema/etiology.*

### Introdução

A dermatomiosite (DM) é uma miopatia inflamatória idiopática, caracterizada por inflamação cutânea e muscular crônicas. A sua fisiopatologia é pouco conhecida, embora se acredite que seja uma doença imunomediada.<sup>1-4</sup> Esta é considerada uma doença rara, com uma incidência de 1,9-7,7/milhão de habitantes/ano<sup>5</sup> e é mais comum no sexo feminino. Apresenta dois picos de incidência, o primeiro dos 5 aos 14 anos e o segundo dos 40 aos 65 anos, mas a idade média do diagnóstico é por volta dos 40 anos de idade.<sup>1,4-6</sup>

A DM caracteriza-se por manifestações cutâneas características, assim como fraqueza muscular proximal.<sup>1,3</sup> A história clínica e o exame físico auxiliam o diagnóstico, que é confirmado pelo aumento das enzimas musculares, biópsia muscular, biópsia cutânea, eletromiografia (EMG), ecografia ou ressonância magnética (RM).<sup>1,2,7</sup>

Descreve-se um caso de DM grave com manifestações musculares, cutâneas, pulmonares e disfagia, cujo diagnóstico foi atrasado pela presença de lesões pouco reconhecidas, como o sinal do Coldre (SC) e o eritema flagelado (EF), pretendendo alertar para a sua compatibilidade com o diagnóstico de DM.

### Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 35 anos de idade, sem antecedentes pessoais relevantes, alergias ou medicação habitual,

internada no serviço de medicina interna para estudo de quadro de fraqueza muscular, mialgias e lesões cutâneas.

A doente referia cansaço progressivo e mialgias com 1 mês de evolução; fraqueza muscular simétrica e proximal da cintura pélvica e da cintura escapular, com limitação de movimentos como subir escadas e pentear o cabelo; dispnéia para pequenos esforços com 3 semanas de evolução; e lesões cutâneas eritematosas pruriginosas no dorso de ambas as mãos, face, coxas e zona do decote com 2 semanas de evolução. Negava outra sintomatologia, consumo de fármacos ou produtos de ervanária, picadas, contacto com animais ou indivíduos com sintomatologia idêntica.

Ao exame objetivo apresentava lesões cutâneas papulares hiperpigmentadas no dorso das mãos e nas articulações metacarpofalângicas e interfalângicas (pápulas de Gottron, Fig. 1); telangiectasias periungueais (Fig. 1); eritema macular na região extensora dos joelhos e cotovelos (sinal de Gottron, Fig. 2); eritema no decote e região cervical com pápulas eritematosas, hiperqueratose e lesões de coceira associadas (sinal do V na Fig. 3 e sinal do xaile na Fig. 4); eritema macular na região mentoniana (Fig. 3); poiquiloderma bem delimitado nas faces laterais de ambas as coxas, com pápulas hiperpigmentadas, atrofia e descamação (SC,



**Figura 2:** Lesão compatível com sinal de Gottron na superfície extensora do cotovelo.



**Figura 1:** Lesões compatíveis com pápulas de Gottron e telangiectasias periungueais.



**Figura 3:** Lesão compatível com sinal do V e eritema do mento.





**Figura 4:** Lesões cutâneas compatíveis com sinal do xaile.



**Figura 5:** Lesão compatível com sinal do Coldre.

Fig. 5); eritema flagelado na região infra-mamária, mais à direita (Fig. 6). Força muscular proximal diminuída nos 4 membros com sinal de Gower e marcha de Trendelenburg. Restante exame sem alterações, nomeadamente sem lesões eritematosas ou edema peri-orbitário.

Análiticamente com creatinofosfoquinase (CPK) 1734 U/L (6 vezes o limite superior do normal - LSN), mioglobina 303 ng/mL (4 vezes LSN), aspartato aminotransferase (AST) 135



**Figura 6:** Eritema flagelado na região infra-mamária.

U/L (3 vezes LSN), alanina aminotransferase (ALT) 102 U/L (2 vezes LSN), desidrogenase láctica (LDH) 417 U/L (2 vezes LSN). Anticorpos antinucleares (ANA) positivos (1/640) com padrão mosqueado grosseiro. O restante estudo era normal, nomeadamente velocidade de sedimentação, proteína C reativa, procalcitonina, função renal e tiroideia, aldolase (20,3 U/L), enzima de conversão da angiotensina, eletroforese de proteínas, fator reumatoide, imunoglobulinas e complemento. Os anticorpos anti-citrulina, anti-SSA/Ro, anti-SSB/La, anti-Sm, anti-RNP, Anti-Jo-1, SRP, PL-7, PL-12, Ro52KD, Mi, Ku, PM/Scl, Ej, Oj, Anti-MDA5, anti-TIF1, anti-NXP2, anti-SAE eram negativos. As serologias víricas eram negativas.

Realizou EMG e RM das coxas. A primeira demonstrou uma miopatia de predomínio proximal e a segunda demonstrou atrofia e degenerescência adiposa dos músculos posteriores e infiltração edematosa dos músculos anteriores, sugerindo miosite. Posteriormente, foram realizadas biópsia muscular do deltoide com atrofia e necrose perifascicular e infiltrado mononuclear no perimísio, assim como biópsia cutânea na região do SC, a demonstrar dermatite da interface, com vacuolização da epiderme, edema marcado da derme papilar e infiltrado mononuclear.

Assim, considerou-se que a história clínica, o exame físico e os meios complementares eram compatíveis com o diagnóstico de DM dermatológica e muscular e procedeu-se à exclusão de causas secundárias e de complicações desta doença. Para tal foram realizados ecocardiograma, eletrocardiograma, tomografia computadorizada (TC) toraco-abdomino-pélvica, ecografia mamária, citologia cervicovaginal e exames endoscópicos, que não apresentavam alterações.

A doente iniciou tratamento com prednisolona 1 mg/kg/dia e reabilitação motora, com melhoria do quadro clínico, a possibilitar alta para o domicílio, medicada com prednisolona (1 mg/kg/dia), metotrexato (7,5 mg/semana), hidroxycloquina (400

mg/dia) e ácido fólico (1 mg/dia) e com seguimento em consulta de Medicina Interna.

Três semanas após a alta iniciou quadro de disfagia para sólidos e líquidos, disfonia e dispneia em repouso, sendo novamente internada no serviço de Medicina Interna para estudo. Necessidade de colocação de sonda naso-gástrica e de oxigenoterapia, uma vez que apresentava disfagia grave e insuficiência respiratória hipoxêmica. Realizou um ciclo de imunoglobulina humana (1 g/kg/dia), ficando posteriormente medicada com metotrexato 15 mg/semana e prednisolona (1 mg/kg/dia). Realizou TC torácico que demonstrou densificação em vidro despolido nos lobos inferior direito e superior esquerdo, assim como espirometria, que não apresentava alterações. Pelo envolvimento intersticial pulmonar e considerando a toxicidade pulmonar do metotrexato, este foi suspenso e realizou um ciclo de rituximab (1 g) mantendo a corticoterapia, com melhora clínica e analítica. Assumindo o diagnóstico de DM idiopática com envolvimento cutâneo, muscular, intersticial pulmonar e esofágico, a doente teve alta com prednisolona (40 mg/dia), azatioprina (75 mg/dia) e hidroxiquina (400 mg/dia), mantendo seguimento em consulta de Medicina Interna, Pneumologia e Fisioterapia.

## Discussão

A DM é uma miopatia inflamatória idiopática, que se caracteriza por inflamação dos músculos estriados e envolvimento cutâneo.<sup>2,6,8</sup> Esta doença é classificada em 4 grupos, incluindo primária idiopática, juvenil, associada a neoplasia e associada a doença do tecido conjuntivo.<sup>9</sup>

Os critérios de classificação de DM propostos inicialmente incluíam a fraqueza muscular proximal e simétrica, o aumento das enzimas musculares séricas, a EMG com alterações características, a biópsia muscular com alterações compatíveis, assim como as lesões cutâneas típicas, que eram o heliótropo, pápulas de Gottron, sinal de Gottron e eritema violáceo descamativo e simétrico nos ombros, joelhos, maléolos, dorso e tronco.<sup>7,9</sup> Os critérios mais recentes incluem também anticorpos específicos, aumentando a sensibilidade e especificidade.<sup>10</sup>

Tal como observado neste caso clínico, o envolvimento muscular descreve-se como fraqueza muscular proximal progressiva e simétrica, com dificuldade em passar da posição sentada para ortostatismo - o denominado sinal de Gower, subir escadas, elevar objetos e pentear o cabelo, assim como uma marcha característica com inclinação compensatória do corpo por diminuição da força - a denominada marcha de Trendelenburg.<sup>1,3</sup>

As manifestações cutâneas ocorrem em 30%-40% dos adultos com DM e são divididas quanto à probabilidade de diagnóstico em patognômicas, características, compatíveis, pouco comuns, raras, recentemente descritas e não específicas.<sup>4</sup>

A doente apresentava as manifestações patognômicas,

que incluem as pápulas de Gottron (pápulas eritemato-violáceas na face extensora das articulações metacarpo-falângicas e interfalângicas, simétricas) e o sinal de Gottron (máculas eritemato-violáceas na superfície extensora dos joelhos, cotovelos e maléolos). Estas lesões habitualmente regridem com despigmentação, atrofia e cicatrização,<sup>1,4,8</sup> como se observa em algumas das lesões apresentadas na Fig. 1.

As lesões cutâneas características incluem o heliótropo - eritema palpebral violáceo e simétrico que ocorre em 30%-60% dos doentes; o sinal do V ou do decote, um eritema macular na região torácica anterior e pescoço, decorrente de exposição solar; o sinal do xaile, com eritema macular na parte superior das costas e posterior do pescoço, ombros e braços; a dermatite descamativa do couro cabeludo e as telangiectasias periungueais.<sup>1,4,8</sup> A doente não apresentava o heliótropo mas apresentava os outros sinais característicos.

As manifestações cutâneas compatíveis compreendem a poiquilodermia fotossensível, o SC, o edema periorbitário e o edema ou eritema facial.<sup>4</sup> A doente apresentava o SC e o eritema facial na região do mento. O SC caracteriza-se por poiquilodermia, atrofia cutânea, telangiectasia e eritema macular reticulado, que se apresenta de forma simétrica nas faces laterais de ambas as coxas. Este tipo de lesão é pouco compreendido por se localizar numa zona não exposta à luz solar, mas é altamente específico de DM e a sua pesquisa é recomendada nos doentes com suspeita desta patologia.<sup>4,11</sup>

As lesões cutâneas menos comuns incluem as lesões vesículo-bolhosas, as erosões superficiais, as lesões necróticas e a calcinose cutânea,<sup>4</sup> não observadas na doente.

As manifestações cutâneas raras compreendem as "mãos de mecânico", a hiperqueratose folicular, o eritema flagelado, a paniculite, a mucinose cutânea, a eritrodermia e as lesões da mucosa oral.<sup>4</sup> Destas manifestações, a doente apresentava apenas o eritema flagelado, com placas eritemato-violáceas lineares e edema, acompanhadas por escoriações do prurido.<sup>1,4,8</sup> Este sinal foi observado em cerca de 5% dos doentes com DM.<sup>12</sup>

As lesões cutâneas descritas recentemente incluem as pápulas de Gottron ulceradas ou invertidas e a ulceração da polpa digital, e as inespecíficas incluem a fotossensibilidade, o fenómeno de Raynaud e o prurido.<sup>4</sup>

De acordo com o observado neste caso clínico, os achados laboratoriais incluem a elevação de enzimas musculares e positividade de autoanticorpos antinucleares e específicos de miosite.<sup>10</sup> Quanto à elevação das enzimas musculares, a CK é a mais sensível, embora a ALT, AST, LDH e aldolase possam também estar elevadas.<sup>2,6</sup> Os anticorpos antinucleares são positivos em 24%-80% dos doentes e o seu padrão mosqueado é importante no diagnóstico de doença mista do tecido conjuntivo, incluindo miosites.<sup>2,13</sup> Os anticorpos específicos da miosite (anti-MI 2, anti-SAE, anti-MDA5, anti-NXP-2, anti-TIFI-gama) não fazem diagnóstico,

mas são preditores do prognóstico, da resposta à terapêutica e do envolvimento de órgãos específicos.<sup>1-3,14</sup>

Os diferentes tipos de miopatia podem ser distinguidos entre si através da biopsia muscular. Para além disso, achados típicos de DM podem também ser encontrados na biopsia cutânea.<sup>1,3,6</sup>

Relativamente a exames de imagem, a EMG permite distinguir processos de origem neurológica dos de origem muscular, sendo sensível, mas não específica para o diagnóstico de DM<sup>1,6</sup> e a RM muscular é um método não invasivo e sensível para deteção de inflamação muscular.<sup>1,6</sup>

As complicações mais comuns associadas a DM são a doença intersticial pulmonar (DIP), que ocorre em 15%-65% dos doentes; a neoplasia maligna, descrita em 20%-25% dos doentes; a disfagia, que ocorre em 15%-50% dos doentes; e a doença cardíaca, que está descrita em até 50% dos doentes.<sup>1,2,6,7</sup>

Quanto ao tratamento da DM, está recomendado o início precoce de corticoide, com benefício no prognóstico, na diminuição na mortalidade e no aumento da força muscular. Recomenda-se prednisolona oral na dose de 0,5-1 mg/kg/dia até um máximo 80 mg ou, se doença muscular grave, metilprednisolona endovenosa (1 g/dia).<sup>3,6-8,15</sup>

Aproximadamente 25% dos doentes não respondem aos corticoides e 25%-50% apresentam efeitos adversos relacionados com a corticoterapia. Nestes casos, é importante o início de agentes poupadores de corticoide, nomeadamente o metotrexato, a azatioprina e o micofenolato de mofetil. Para casos refratários, recomenda-se metilprednisolona em combinação com imunossuppressores como rituximab, etanercept e infliximab ou com imunoglobulina endovenosa.<sup>3,6-8,15</sup> A hidroxiquina tem benefício em 80% dos doentes, com melhoria dos sintomas cutâneos.<sup>3,6-8,15</sup>

O caso clínico apresentado alerta para manifestações cutâneas pouco reconhecidas desta doença rara, nomeadamente o SC e o eritema flagelado. Apesar de serem subvalorizados, estes sinais são compatíveis com o diagnóstico de DM e devem ser ativamente pesquisados. A subvalorização destes sinais associa-se ao atraso no diagnóstico que, por sua vez se associa ao aumento das complicações, que podem ser graves e aumentar a morbimortalidade. ■

### Apresentações / Presentations

Caso clínico apresentado no congresso "11th International Congress of Internal Medicine", que decorreu nos dias 4 a 6 de julho de 2021, em Atenas, na Grécia.

### Declaração de Contribuição

IAP, PL – Acompanhamento clínico do doente, escrita e revisão do artigo  
JCO, AIPS – Escrita e revisão do artigo

Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada.

### Contributorship Statement

IAP, PL – Clinical follow-up of the patient, writing and revision of the article  
JCO, AIPS – Writing and revising the article  
All authors approved the final draft

### Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

### Ethical Disclosures

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer reviewed.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e SPMI Case Reports 2023. Reutilização permitida de acordo com CC BY. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Case Reports 2023. Re-use permitted under CC BY. No commercial re-use.

### Correspondence / Correspondência:

Inês Almeida Pinto - inespinor@hotmail.com

Serviço Medicina Interna - Sector 1, Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro, Portugal

Av. Artur Ravara 35, 3810-164 Aveiro

Recebido / Received: 2023/01/10

Aceite / Accepted: 2023/04/18

Publicado online / Published online: 2023/11/29

### REFERÊNCIAS

1. Marvi U, Chung L, Fiorentino DF. Clinical presentation and evaluation of dermatomyositis. *Indian J Dermatol.* 2012;57:375-81. doi: 10.4103/0019-5154.100486
2. Malik A, Hayat G, Kalia JS, Guzman MA. Idiopathic inflammatory myopathies: clinical approach and management. *Front Neurol.* 2016;7:64. doi: 10.3389/fneur.2016.00064
3. Cobos GA, Femia A, Vleugels RA. Dermatomyositis: An Update on Diagnosis and Treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2020;21:339-53. doi: 10.1007/s40257-020-00502-6.
4. Bogdanov I, Kazandjieva J, Darlenski R, Razvigor, Tsankov N. Dermatomyositis – Current Concepts of Skin and Systemic Manifestations. *Clin Dermatol.* 2018; 36:450-8. doi: 10.1016/j.clindermatol.2018.04.003
5. Orphanet [homepage na Internet]. Paris: Institut national de la santé et de la recherche médicale;1997 [consultado 02 Nov 2022]. Disponível em: <http://www.orpha.net>.

6. Ortigosa L, Reis V. Dermatomiosite. *An Bras Dermatol*. 2008;83:247-59. doi:10.1590/S0365-05962008000300010
7. Callen JP, Wortmann RL. Dermatomyositis. *Clin Dermatol*. 2006;24:363-73. doi: 10.1016/j.clindermatol.2006.07.001.
8. Lam C, Vleugels R. Management of cutaneous dermatomyositis. *Dermatol Ther*. 2012;25:112-34. doi:10.1111/j.1529-8019.2012.01491.x
9. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med*. 1975;292:344-7. doi: 10.1056/NEJM197502132920706
10. Lundberg IE, TjÄrnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, de Visser M, et al. EULAR/ACR classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum dis*. 2017;76:1955-64. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-211468
11. Cooper S, Schwarzenberger K, Jones C, Stephens D. The holster sign: an overlooked cutaneous finding in the diagnosis of dermatomyositis. *J Arthritis*. 2015; 4:1-3. doi: 10.4172/2167-7921.1000145
12. Parodi A, Caproni M, Marzano A, Simone C, Placa M, Quaglino P, et al. Dermatomyositis in 132 patients with different clinical subtypes: Cutaneous signs, constitutional symptoms and circulating antibodies. *Acta Derm Venereol*. 2002; 82:48-51. doi: 10.1080/000155502753600894
13. Malcata A, Queirós V. Anticorpos antinucleares. *Acta Reumatol Port*. 1988;13:163-73
14. Alenzi FM. Myositis Specific Autoantibodies: A Clinical Perspective. *Open Access Rheumatol*. 2020;12:9-14. doi:10.2147/OARRR.S231195
15. Quain RD, Werth VP. Management of cutaneous dermatomyositis. *Am J Clin Dermatol*. 2006;7:341-51. doi: 10.2165/00128071-200607060-00002