ATUALIZAÇÕES SOBRE AS DOENÇAS POLIMIOSITE E DERMATOMIOSITE

UPDATES ON POLYMYOSITIS AND DERMATOMYOSITIS DISEASES

Cíntia Kelen Novaes Sousa[1]
Edinésia Dias da Silva[2]
Rita de Cássia da Cruz Amaral[3]
Beatriz Oliveira Rabelo[4]
Luita Nice Café Oliveira Schifino[5]

RESUMO

Este trabalho abordará estudos acerca de atualizações das doenças Polimiosite (PM) e Dermatomiosite (DM). São doenças inflamatórias associadas a alta morbidade e incapacidade funcional. A importância pelo estudo e conhecimento dessas doenças vem aumentando nos últimos anos não apenas pelo maior conhecimento imunológico, mas também devido ao progresso das técnicas de imagem, que auxiliam no diagnóstico das mesmas. O objetivo deste estudo é realizar uma atualização sobre diagnóstico e tratamento da PM e DM e descrever a importância do diagnóstico acertado no prognóstico dos indivíduos afetados. Desenvolverá uma metodologia qualitativa, fundamentada em pesquisas bibliográficas com consultas a artigos científicos em bases de dados, PubMed, Medline, Scielo, utilizando os seguintes descritores: dermatomiosite, polimiosite e atualização. Embora, não exista cura para a PM e DM, mas através deste estudo buscaremos apresentar novas alternativas terapêuticas. Ultimamente a utilização de exames imagiológicos como a ressonância magnética têm mostrado grande potencial por não serem invasivos e apresentarem uma sensibilidade elevada na identificação de sinais de inflamação muscular como edema, calcificação e infiltração adiposa do músculo. Dessa forma este artigo discorrerá sobre a importância de conhecimentos conceituais da PM e DM, e, além disso, fornecerá subsídios necessários para a análise e compreensão em face da importância do diagnóstico, tratamento e acompanhamento dos indivíduos com PM e DM.

Palavras-chave: Atualização. Dermatomiosite. Polimiosite.

[1] Discente do curso de Graduação em Biomedicina do Centro Universitário UniFTC, e-mail: cintiakelen@gmail.com

[2] Discente do curso de Graduação em Biomedicina do Centro Universitário UniFTC, e-mail: edinesiadias2017@gmail.com

[3] Discente do curso de Graduação em Biomedicina do Centro Universitário UniFTC, e-mail: ksiaamaral@hotmail.com

[4] Professora Orientadora do Centro Universitário UniFTC, e-mail: beatrizrabelo@ftc.edu.br

[5] Professora Coorientadora do Centro Universitário UniFTC, e-mail: lnoliveira.vic@ftc.edu.br

ABSTRACT

This work will address studies about updates of Polymyositis (PM) and Dermatomyositis (DM) diseases. These are inflammatory diseases associated with high morbidity and functional disability. The importance of the study and knowledge of these diseases has increased in recent years, not only due to greater immunological knowledge, but also due to the progress of imaging techniques, which help in their diagnosis. The aim of this study is to update the diagnosis and treatment of PM and DM and describe the importance of the correct diagnosis in the prognosis of the affected individuals. It will develop a qualitative methodology, based on bibliographic searches with consultations to scientific articles in databases, PubMed, Medline, Scielo, using the following descriptors: dermatomyositis, polymyositis and updating. Although, there is no cure for PM and DM, through this study we will seek to present new therapeutic alternatives. Lately, the use of imaging tests such as magnetic resonance imaging has shown great potential because they are non-invasive and present a high sensitivity in the identification of signs of muscle inflammation such as edema, calcification and fatty infiltration of the muscle. Thus, this article will discuss the importance of conceptual knowledge of PM and DM, and, in addition, it will provide necessary subsidies for the analysis and understanding in view of the importance of diagnosis, treatment and monitoring of individuals with PM and DM.

Keywords: Update. Dermatomyositis. Polymyositis.

INTRODUÇÃO

As Miopatias Inflamatórias Idiopáticas (MII) são doenças generalizadas crônicas, síndromes, denominadas de miosites, que promovem inflamação de vários músculos do corpo humano, ligadas à alta morbidade e incapacidade funcional, que evoluem de diferentes maneiras com diversas formas clínicas. Como representante deste grupo pode-se citar a Dermatomiosite (DM) e a Polimiosite (PM), que afetam especialmente, a inflamação de vários ou todos os músculos do corpo humano. (SHINJO, 2013)

A DM e a PM são doenças raras, inflamatórias, incuráveis e degenerativas, que causam inflamação de músculos e pele, com lesões dermatológicas, dores e fraquezas musculares, ocasionando dificuldades de realizar movimentos. Todavia, cada uma apresenta características epidemiológicas, histológicas, imuno-histoquímicas, patológicas, clínicas e evolutivas distintas. (ORTIGOSA; REIS, 2008)

A PM acomete mais mulheres do que homens e normalmente o diagnóstico acontece entre os 30 e os 60 anos, sendo rara a ocorrência da PM em crianças. Já a DM apesar de afetar ambos os gêneros, o sexo feminino é mais acometido, sendo que a idade média no diagnóstico é de 40 anos. (NETO; POLLAK, 2008)

O diagnóstico tanto da DM quanto da PM baseiam-se na conjugação de dados clínicos com exames complementares de diagnóstico. Os exames imagiológicos têm-se mostrado eficazes, já que não são invasivos e propiciam um nível alto de sensibilidade na identificação de inflamações musculares. (ORTIGOSA; REIS, 2008)

Assim, como são doenças raras, a busca por informações relacionadas ao diagnóstico e tratamento dessas doenças vem aumentando nos últimos anos, não apenas pelo maior conhecimento imunológico, mas também pelo progresso das técnicas de exames complementares, que auxiliam no diagnóstico. Surge uma necessidade da busca de conhecimentos, questionamentos e reflexões acerca das atualizações de diagnóstico, que favorecem a melhoria da qualidade de vida dos pacientes portadores de PM e DM.

Dessa forma, o objetivo deste estudo é realizar uma atualização sobre diagnóstico e tratamento da PM e DM e descrever a importância do diagnóstico acertado no prognóstico dos indivíduos afetados.

METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão bibliográfica, com abordagem qualitativa, em bases de dados PubMed Central (PMC), Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (Medline) e Scientific Electronic Library Online (Scielo) com consultas em artigos científicos, utilizando os seguintes descritores da língua portuguesa: Atualizações, Dermatomiosite, Inflamatórias, Miopatias e Polimiosite.

Como critérios de inclusão foram selecionados os artigos publicados no recorte temporal dos últimos dezoito anos, na língua portuguesa, que apresentaram informações importantes atualizadas sobre as doenças DM e PM, como conceitos, diagnóstico e tratamento. O critério de exclusão adotado foi o de não apresentar-se dentro da temática da pesquisa.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Devido a dificuldade em encontrar artigos relacionados à temática estudada, inicialmente foram selecionados vinte e três artigos com base no título, que após a etapa da leitura de resumo foram selecionados quinze. Logo após, foram realizadas três leituras do artigo, na primeira leitura selecionou-se doze, na segunda leitura selecionou-se dez e na terceira leitura selecionou-se oito artigos (Quadro 01).

Quadro 01 – Principais artigos utilizados

AUTOR/ANO	TÍTULO DO TRABALHO	PRINCIPAIS RESULTADOS	CONCLUSÃO
ALVES, 2018.	Polimiosite – Fisiopatologia e terapêutica.	A PM é uma doença rara, incurável e degenerativa caracterizada pela inflamação progressiva dos músculos, causando dor, fraqueza e dificuldade de realizar movimentos.	A PM é uma doença crônica que se caracteriza pelo acometimento inflamatório da pele e dos músculos.
ARAÚJO, 2005.	Dificuldades diagnósticas na atrofia muscular espinhal.	A biópsia muscular é indicada quando há dúvidas em relação ao diagnóstico ou quando não há resposta ao tratamento, para diagnóstico diferencial com outras miopatias, como a induzida por droga, distrofias, miopatias metabólicas ou mitocondriais e miopatia por corpos de inclusão.	Este exame pode ser de grande ajuda no diagnóstico.
CAVAZZANA; FRANCESCHINI,2017.	The Clinical and Histological Spectrum of Idiopathic Inflammatory Myopathies.	Clinicamente, a DM é caracterizada por fraqueza muscular subaguda, proximal e progressiva, lesões cutâneas, ou ambas.	A DM é uma doença inflamatória associada à alta morbidade e incapacidade funcional.
FINDLAY; MOZAFFAR, 2015.	Novos autoanticorpos na dermatomiosite.	A utilização de exames imagiológicos têm mostrado grande potencial por não serem invasivos.	Destacam a utilização de exames imagiológicos na identificação, diagnóstico da DM e PM.
NETO; POLLAK, 2008.	Miopatias inflamatórias no idoso.	Acometem mais mulheres do que homens e normalmente o diagnóstico acontece entre os 30 e os 60 anos.	As miopatias acometem mais mulheres do que homens.
ORTIGOSA; REIS, 2008.	Dermatomiosite	A DM e a PM são doenças raras, inflamatórias, incuráveis e degenerativas.	A DM e PM são doenças inflamatórias associadas a alta morbidade e incapacidade funcional.
PICARELLI, 2004.	Dosagem Laboratorial de Enzimas Musculares e Diagnóstico Equivocado de Polimiosite Juvenil: Problemas na Avaliação Clínica e na Fase Pré-Analítica.	Para o diagnóstico laboratorial são solicitados alguns exames, entre eles estão a CPK (creatinofosfoquinase), AST (aspartato aminotransferase), ALT (alanina aminotransferase), FAN (fator antinuclear), DHL (desidrogenase lática), anidrase carbônica, aldolase e hemograma.	Os exames laboratoriais são importantes no diagnóstico da DM e PM.
SHINJO, 2013.	Dermatomiosite e polimiosite: da imunopatologia à imunoterapia (imunobiológicos).	São síndromes, denominadas de Miosites, que promovem inflamação de vários músculos do corpo humano.	Doenças generalizadas crônicas que afetam especialmente, a inflamação de vários ou todos os músculos do corpo humano.

Fonte: Artigos utilizados como base de dados

A PM é uma doença rara, incurável e degenerativa caracterizada pela inflamação progressiva dos músculos, causando dor, fraqueza e dificuldade de realizar movimentos. Comumente, a inflamação ocorre nos músculos que estão relacionados ao tronco, ou seja, pode existir comprometimento do pescoço, quadril, costas, coxas e ombros, por exemplo. A principal causa da PM é que o sistema imunológico começa a agredir o próprio organismo, como artrite reumatoide, lúpus, esclerodermia e síndrome de Sjögren. (ALVES, 2018)

Nesse sentido, Dalaskas e Hohfeld (2003) conceituam também, a DM como uma doença rara, caracterizada por fraqueza muscular proximal associada a exantema cutâneo típico. Pertence ao grupo das miopatias inflamatórias, juntamente com a PM e a miosite de corpos de inclusão, caracterizadas por fraqueza muscular progressiva proximal, simétrica (exceto a miosite de corpos de inclusão) e infiltrados inflamatórios nos músculos esqueléticos como principais características clínicas e histológicas.

Clinicamente, a DM é caracterizada por fraqueza muscular subaguda, proximal e progressiva, lesões cutâneas, ou ambas. Nas crianças e nos jovens adultos, a doença pode ter um início mais abrupto, caracterizado por fraqueza e dor muscular que se manifesta em poucas semanas, associado a cansaço e febre com início agudo. A inflamação muscular pode envolver os músculos do pescoço, faringe e trato esofágico proximal conduzindo a disfonia e disfagia progressiva, com dificuldade na deglutição. Além das manifestações clínicas, outro passo importante no diagnóstico da DM é a avaliação da força muscular. Como descrito anteriormente, a DM caracteriza-se por fraqueza muscular proximal progressiva. Os doentes vão, por isso, descrever dificuldade em realizar certas tarefas como pentear o cabelo, tentar chegar a objetos colocados em prateleiras altas, subir escadas ou levantar-se da cadeira. (CAVAZZANA; FRANCESCHINI, 2017)

Assim, a PM e a DM fazem parte de um grupo de doenças raras, denominadas MII. Essas miopatias acometem indivíduos jovens e adultos, sendo caracterizadas por um quadro inflamatório crônico levando à fraqueza muscular e degeneração muscular progressiva. Esse quadro de degeneração e fraqueza muscular leva o paciente a ter uma dificuldade em realizar as atividades da vida diária e uma baixa qualidade de vida quando comparados com indivíduos saudáveis. (DALASKAS; HOHFELD, 2003)

Desse modo, o diagnóstico inicial é feito a partir da avaliação dos sintomas da pessoa e do histórico familiar e o tratamento normalmente inclui o uso de medicamentos imunossupressores e realização de fisioterapia. Portanto, o diagnóstico dessas doenças possui como base o histórico e quadro clínico do paciente. A confirmação é feita por meio de diferentes exames de sangue que evidenciam aumento dos valores de determinadas enzimas musculares na corrente sanguínea, exames histopatológicos que mostram alterações características nos tecidos acometidos e alterações na atividade muscular avaliada com um instrumento denominado eletromiógrafo. (ALVES, 2018)

No entanto, a sensibilidade na identificação de inflamação muscular é inferior à da ressonância magnética. As características cutâneas têm um papel importante no diagnóstico da DM. De fato, em cerca de metade dos pacientes elas precedem o envolvimento muscular em meses ou anos. Por outro lado, aproximadamente 6% dos pacientes com DM não apresentam envolvimento cutâneo. Por vezes, o diagnóstico diferencial com outras doenças do tecido conjuntivo com base na clínica, pode ser bastante difícil, especialmente no caso do Lúpus eritematoso sistémico. Foi sugerido que estas lesões possam ser classificadas em 7 categorias: patognomônico, característico, compatível, pouco comum, raro, descrito recentemente e inespecífico. (FINDLAYAR; MOZAFFAR, 2015)

De acordo Alves (2018) pode-se caracterizar a PM como uma doença incurável que se dá pela agressão inflamatória da pele e dos músculos. E, seguindo essa linha de pensamento, os autores Cavazzana e Franceschini, 2017 definiu a DM como uma doença inflamatória associada à alta morbidade e incapacidade funcional.

Nesse sentido, Alves (2018) complementa que tanto a DM quanto a PM são consideradas doenças generalizadas crônicas que afetam especialmente, a inflamação de vários ou todos os músculos do corpo humano. Quanto aos critérios de diagnóstico, os autores Findlay e Mozaffar (2015), destacam a grande importância da utilização de exames imagiológicos na identificação e diagnóstico da DM e PM.

DIAGNÓSTICO LABORATORIAL

Em pacientes com suspeita de DM e PM são de suma importância as avaliações laboratoriais. Para o diagnóstico laboratorial são solicitados alguns exames, entre eles estão a CPK (creatinofosfoquinase), AST (aspartato aminotransferase), ALT (alanina aminotransferase), FAN (fator antinuclear), DHL (desidrogenase lática), anidrase carbônica, aldolase e hemograma. A CPK é a mais sensível para o diagnóstico da DM sendo usada para monitorização da atividade da doença, pois seus valores se alteram com o grau de lesão muscular. Pode estar normal após atrofias musculares, permanecendo inalterada em alguns pacientes durante todo o curso da DM. Normalmente há aumento nos níveis da CPK em alguma fase da doença em 95% dos pacientes. (PICARELLI et al, 2004)

ALT e AST não são sensíveis para a avaliação de miosite ou para analisar a resposta ao tratamento, mas seus níveis podem estar elevados em casos onde a CPK se apresenta normal. O FAN é reator na maioria dos pacientes. A anidrase carbônica é mais específica para avaliação de miosite do que o DHL e as transaminases, porém seu uso não é amplamente difundido. Elevados níveis da aldolase no sangue podem ser encontrados em pacientes que apresentem lesões no músculo esquelético como resultado de traumas, que inclui a dermatomiosite. O hemograma é, geralmente, normal nestes pacientes, mas podem ser observadas anemia e leucocitose discretas no início do quadro. (PICARELLI et al, 2004)

DIAGNÓSTICO COMPLEMENTAR

Toda vez em que haja dúvida diagnóstica, estes exames podem ser de grande ajuda. Na eletromiografia observam-se descargas repetitivas de alta frequência, potenciais de desnervação e ondas polifásicas de menor amplitude e curta duração. A biópsia muscular é indicada quando há dúvidas em relação ao diagnóstico ou quando não há resposta ao tratamento, para diagnóstico diferencial com outras miopatias, como a induzida por droga, distrofias, miopatias metabólicas ou mitocondriais e miopatia por corpos de inclusão. O deltoide e o quadríceps são os músculos mais indicados para a biópsia, devendo ser realizada no músculo contralateral ao da eletromiografia. (ARAÚJO et al, 2005)

A ressonância nuclear magnética utiliza-se das sequências de exposição e imagem em STIR (Short TI Inversion Recovery) ou T2 com supressão de gordura, para evidenciar o edema e as alterações inflamatórias da musculatura por meio de maior intensidade de sinal, bem como os sinais de inflamação na pele, no subcutâneo e na fáscia. As imagens em sequência T1 podem demonstrar a fibrose, a atrofia e a substituição gordurosa. Esta ferramenta pode auxiliar no diagnóstico e avaliação da resposta ao tratamento, bem como na identificação do melhor local para fazer a biópsia muscular, quando necessária. (ARAÚJO et al, 2005)

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Pode-se considerar, através desse artigo, que a dermatomiosite e a polimiosite são doenças crônicas que se caracterizam pelo acometimento inflamatório da pele e dos músculos. Embora, não existe cura para a polimiosite e dermatomiosite, porém a base do tratamento dessas doenças consiste no reforço e eliminação da inflamação muscular, em que o tratamento consiste em corticosteroides. Contudo, novos meios terapêuticos têm ocasionado grandes avanços no diagnóstico e tratamento, destaca-se, a bioterapia.

Faz-se notório afirmar que o estudo e reflexão sobre as doenças polimiosite e dermatomiosite, é importante e indispensável à efetivação da atuação na saúde. Portanto, o trabalho do biomédico deve gerar o desenvolvimento de estudos, pesquisas e investigações relacionadas a doenças estudadas.

Além disso, a atuação do biomédico, na esfera da saúde, faz parte do seu desempenho e aperfeiçoamento profissional, visto que, oferece instrumentos de divulgação e reflexão em relação ao tratamento de doenças, enfatizando que os conhecimentos da área de biomedicina, desta natureza, trazem grandes contribuições para a sociedade em toda sua diversidade de manifestação.

Portanto, o biomédico deve buscar excelência na sua atuação, não apenas um bom atendimento, mas na situação da capacidade de observação e reflexão crítica da profissão. O bom profissional deve ocorrer não como um armazenamento de informações, mas como formação de referenciais e desenvolvimento da capacidade de atuação, o que vai ser fundamental para a produção de um trabalho eficiente.

REFERÊNCIAS

ALVES, André Oliveira. **Polimiosite - Fisiopatologia e Terapêutica.** Monografia para conclusão do mestrado integrado em ciências farmacêuticas, 2018. Faculdade de Farmácia - Universidade de Coimbra.

ARAÚJO, Alexandra Prufer de. Et al. Dificuldades diagnósticas na atrofia muscular espinhal. Rio de Janeiro, 2005.

CAVAZZANA, Ilaria; FRANCESCHINI, Franco. **The Clinical and Histological Spectrum of Idiopathic Inflammatory Myopathies**. 2017. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26514357/. Acesso em: 10 abr. 2021.

DALAKAS, M. C.; HOHLFELD, R. **Polymyositis and dermatomyositis.** Lancet. 2003; 362: 971-982.

FINDLAY, Ar; MOZAFFAR, T. **Novos autoanticorpos na dermatomiosite**. 2015. Disponível em: https://estudogeral.uc.pt/bitstream/10316/82791/1/Tese%20-%20versa%CC%83o%20final2.pdf. Acesso em: 10 abr. 2021.

NETO, Edgard Torres dos Reis; POLLAK, Daniel Feldman. **Miopatias inflamatórias no idoso.** 2008. Disponível em: http://apps.einstein.br/revista/arquivos/PDF/834-Einstein%20Suplemento%20v6n1%20pS48-54.pdf. Acesso em: 10 abr. 2021.

PICARELLI, Maria Mercedes. et al. Dosagem Laboratorial de Enzimas Musculares e Diagnóstico Equivocado de Polimiosite Juvenil: Problemas na Avaliação Clínica e na Fase Pré-Analítica. Porto Alegre, 2004.

SHINJO, Samuel Katsuyuki. **Dermatomiosite e polimiosite: da imunopatologia à imunoterapia (imunobiológicos)**. 2013. Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/rbr/v53n1/v53n1a10.pdf. Acesso em 09 jan. 2021.