

DERMATOMIOSITE: RELATO DE CASO

DERMATOMYOSITIS – CASE REPORT

Natália Coelho Cavalcante¹

 <https://orcid.org/0000-0002-2122-6338>

Flávia Gomes de Campos²

 <https://orcid.org/0000-0002-2593-2045>

Dilson Palhares Ferreira³

 <https://orcid.org/0000-0002-4430-4984>

¹Médica. Graduada pela Universidade Católica de Brasília. Residente de Clínica Médica do Hospital Regional de Sobradinho – SES/DF, Brasil. *E-mail:* nataliaccavalcante@gmail.com

²Médica. Graduada pela Escola Superior de Ciências da Saúde/DF. Residente de Clínica Médica do Hospital Regional de Sobradinho – SES/DF, Dermatologista Especialista pela Sociedade Brasileira de Dermatologia. Preceptora do Programa de Residência Médica em Clínica Médica da SES, DF, Brasil. *E-mail:* flah.campos@gmail.com

³Médico. Graduado pela Universidade Federal de Uberlândia/MG. Médico do Hospital Regional de Sobradinho- SES/DF. Docente da Escola Superior de Ciências da Saúde. DF, Brasil. *E-mail:* Palhares.dilson@gmail.com

Como citar este artigo:

Cavalcante NC, Campos FG, Ferreira DP. Dermatomiosite: relato de caso. Rev Bras Interdiscip Saúde - ReBIS. 2023; 5(1):60-5.

Submissão: 25.02.2023

Aprovação: 03.03.2023

 <https://revista.rebis.com.br/index.php/revistarebis/about>

 revistarebis@gmail.com

Resumo: A dermatomiosite faz parte de um conjunto de doenças chamadas miopatias inflamatórias idiopáticas, que são doenças raras que acometem inicialmente músculos esqueléticos estriados, podendo estar associadas a manifestações sistêmicas, com comprometimento cutâneo, cardíaco, pulmonar e gastrointestinal. Relata-se caso de paciente de 52 anos, do sexo feminino que procurou atendimento, com queixa de fraqueza muscular há 4 meses, evoluindo com engasgos e disfagia para sólidos e líquidos há 3 meses, associado a perda ponderal de 13 kg. Durante a internação, foi realizado diagnóstico de Dermatomiosite Clássica. Tem-se por objetivo geral relatar os sinais e sintomas iniciais de um caso de Dermatomiosite Clássica, seguido de seu diagnóstico e início de tratamento, visando ampliar e divulgar o conhecimento, já que é uma doença rara, de difícil diagnóstico pela natureza inespecífica de seus sintomas iniciais. Trata-se de um relato de caso, descritivo e qualitativo, sem grupo controle, de caráter narrativo e reflexivo. Os dados foram obtidos através de uma análise do prontuário da paciente no Sistema *Trackcare*, da instituição hospitalar. Foi aventada a hipótese de miopatia inflamatória de origem a esclarecer com acometimento esofágico. Realizada a internação, iniciada a corticoterapia com prednisona 1 mg/kg/dia, associado a prescrição de profilaxia para estrogiloidiase disseminada. Durante a internação, a paciente foi avaliada pela Reumatologia, que confirmou diagnóstico de Dermatomiosite Clássica. Quando tratada adequadamente, diminuem-se as chances de evolução grave da doença, no entanto, ainda que tratada corretamente, por ser de origem autoimune, pode não ser tão responsiva, havendo necessidade de nova proposta de tratamento.

Palavras-chave: Dermatomiosite, doenças autoimunes e miosite.

Abstract: *Dermatomyositis is part of a group of diseases called idiopathic inflammatory myopathies, which are rare diseases that initially affect striated skeletal muscles, and may be associated with systemic manifestations, with skin, heart, lung and gastrointestinal involvement. We report the case of a 52-year-old female patient who sought care, complaining of muscle weakness for 4 months, progressing to choking and dysphagia for solids and liquids for 3 months, associated with weight loss of 13 kg. During hospitalization, a diagnosis of Classic Dermatomyositis was made. The general objective is to report the initial signs and symptoms of a case of Classic Dermatomyositis, followed by its diagnosis and initiation of treatment, aiming to expand and disseminate knowledge, since it is a rare disease, difficult to diagnose due to the nonspecific nature of its symptoms. This is a case report, descriptive and qualitative, without a control group, with a narrative and reflective nature. Data were obtained through an analysis of the patient's medical record in the Trackcare System, of the hospital institution. The hypothesis of inflammatory myopathy of origin to be clarified with esophageal involvement was suggested. After hospitalization, corticosteroid therapy was started with prednisone 1 mg/kg/day, associated with the prescription of prophylaxis for disseminated strogiloidiasis. During hospitalization, the patient was evaluated by Rheumatology, which confirmed the diagnosis of Classical Dermatomyositis. When treated properly, the chances of a serious evolution of the disease are reduced, however, even if treated correctly, due to its autoimmune origin, it may not be as responsive, requiring a new treatment proposal.*

Keywords: *Dermatomyositis, autoimmune diseases and myositis.*

Introdução

A dermatomiosite (DM) faz parte de um conjunto de doenças chamadas miopatias inflamatórias idiopáticas, que são doenças raras que acometem inicialmente músculos esqueléticos estriados, porém, podem estar associadas a manifestações sistêmicas, como o comprometimento cutâneo, cardíaco, pulmonar e gastrointestinal [1].

A dermatomiosite clássica geralmente se apresenta inicialmente com fraqueza muscular aguda ou subaguda, simétrica, indolor e proximal. Cerca de 70% dos portadores apresentam autoanticorpos específicos da doença, que se correlacionam com manifestações clínicas distintas. Nos últimos anos foram descobertos vários anticorpos associados à dermatomiosite e que parecem ter um papel importante na orientação diagnóstica e prognóstica da doença, incluindo os autoanticorpos contra o antígeno de diferenciação de melanoma 5 (MDA5), fator intermediário transcricional 1 (TIF1), proteína da matriz nuclear 2 (NXP2), pequena enzima ativadora modificadora semelhante à ubiquitina (SAE) e os anti-Mi2 [2].

A fraqueza muscular que induz a suspeita diagnóstica, revela-se simétrica, bilateral, envolvendo os quatro membros, sendo que as alterações dermatológicas características são o heliótopo e as pápulas de Gottron, *rash* nas áreas de fotoexposição. Em sua forma grave, a fraqueza pode vir a se generalizar e alguns pacientes podem apresentar alterações da musculatura respiratória e disfagia. A disfagia é alta, resultando na diminuição da contração faríngea, das alterações da peristalse esofágica, fraqueza da língua, alteração da motilidade do esôfago inferior e atraso no esvaziamento gástrico [3].

A doença pode ocorrer em qualquer idade, no entanto, apresenta dois picos de incidência, sendo eles, na infância dos 5 aos 15 anos e nos adultos dos 40 aos 60 anos, sendo mais frequente no sexo feminino, com um *ratio* sexo feminino/masculino de 2:1. Sua frequência parece associar-se negativamente com a latitude, aumentando com a aproximação ao equador. Além do aumento da exposição à radiação ultravioleta (UV), diferentes características genéticas das populações parecem ter influência nesta associação [2].

A partir do exposto, o objetivo do presente relato de caso visa descrever os sinais e sintomas iniciais de um caso de Dermatomiosite Clássica, seguido de seu diagnóstico e início de tratamento, visando ampliar e divulgar o conhecimento, já que é uma doença rara, de difícil diagnóstico pela natureza inespecífica de seus sintomas iniciais. Para tal, aborda-se o caso de paciente de 52 anos em um hospital de Brasília/DF com diagnóstico confirmado da doença.

Materiais e métodos

Esse estudo se trata de um relato de caso, descritivo e qualitativo, sem grupo controle, de caráter narrativo e reflexivo, pautado pelo registro das principais observações que foram levantadas durante atendimento de paciente admitida em ambulatório de clínica médica com posterior diagnóstico confirmado de dermatomiosite.

Compuseram este trabalho os dados fornecidos pelas anamneses e exames físicos procedidos durante a internação da paciente em questão, além de terem sido incorporados resultados obtidos pelos métodos de imagem solicitados.

Não houve descrição de novos procedimentos, nova técnica cirúrgica, novo dispositivo ou novo medicamento. Os dados foram obtidos através de uma análise do prontuário da paciente no Sistema *Trackcare*, do Hospital Regional de Sobradinho. Tal estudo apresenta ainda uma breve Revisão Bibliográfica da patologia relatada, após busca em bibliotecas digitais como *National Library of Medicine* (PubMed), *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (Medline), *Scientific Electronic Library Online* (SciELO) e Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), a fim de embasar a discussão.

O termo de consentimento livre esclarecido (TCLE) foi devidamente assinado pela paciente que permitiu a utilização das informações para a construção deste artigo. Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Regional de Sobradinho, sob o CAAE n.º 62532822.3.0000.5553. Como o estudo envolveu pesquisa com seres humanos, foi executado em consonância e cumprindo os preceitos éticos de autonomia, não maleficência, beneficência e justiça da Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde.

Resultados – Relato de Caso

M.S.N.S., paciente de 52 anos, sexo feminino, branca, casada, artesã, natural do Rio Grande do Sul, residente e procedente de Brasília. A paciente procurou atendimento em ambulatório de Clínica Médica de uma clínica popular em janeiro de 2021, com queixa de fraqueza muscular que se evidenciava com dificuldade para elevar os membros superiores, dificultando atos do cotidiano da paciente, como pintar quadros ou pentear os cabelos há 4 meses. Evoluiu, ainda, com engasgos, disfagia para sólidos e líquidos há 3 meses, associado a perda ponderal de 13 kg. Queixava-se ainda de rubor e prurido em face e em II e III quírodáctilos direito que apresentava piora ao expor-se ao sol há 2 meses. Negava febre, dispnéia, lesões em mucosas ou dor articular.

A paciente informou que não possuía comorbidades prévias e não fazia uso contínuo de medicações. Ex-tabagista (10 maços/ano). Relatava uma gestação prévia com aborto espontâneo. Histórico familiar de artrite reumatoide. Ao exame físico, apresentava força muscular reduzida - grau 4 em membros superiores e

membros inferiores, heliótropo, eritema em face e Sinal de Gottron em quirodáctilos direitos.

Na ocasião, foram solicitados exames laboratoriais e a paciente foi encaminhada para internação no Hospital Regional de Sobradinho para investigar doença reumatológica. Foi admitida pelo Pronto Socorro no dia 12/02/2021, portando exames laboratoriais que evidenciavam aumento de transaminases hepáticas (TGO e TGP), creatina-fosfoquinase (CPK) e ferritina. Fator Antinuclear (FAN) positivo, titulação 1/1260 com padrão nuclear, pontilhado, fino. Fator Reumatoide e Anti-Ro negativos. C3 e C4 normais.

Resultados de exames realizados em 2021:

- TC de crânio com contraste (23/02/2021): Leve redução volumétrica encefálica simétrica e difusa. Pequenos granulomas calcificados residuais no lobo frontal e parietal direitos. Sulcos corticais, fissuras e cisternas de amplitude dentro dos limites normais. Sistema ventricular de morfologia e dimensões preservadas. Tronco encefálico e cerebelo sem alterações. Não há desvio das estruturas da linha mediana, sinais de coleções extra-axiais ou focos de hemorragia parenquimatosa. Estruturas ósseas íntegras. Impressão: Leve redução volumétrica encefálica. Pequenos granulomas encefálicos calcificados de aspecto residual.

TC abdome com contraste (23/02/2021): Fígado com morfologia, contornos e volume preservados. Cisto simples no segmento V, medindo aproximadamente 34 mm. Vesícula biliar pouco distendida, de avaliação prejudicada. Não há sinais de dilatação das vias biliares intra ou extra-hepáticas. Pâncreas com características tomográficas preservadas. Baço de aspecto anatômico. Glândulas adrenais sem alterações de contornos ou espessura. Rins tópicos, com morfologia e densidade tomográfica normais. Bexiga sem particularidades. Alças intestinais com topografia e morfologia habituais, sem alterações detectáveis ao método. Discreta ateromatose aortoiliaca. Ausência de massas, coleções, linfonodomegalias ou líquido livre. Parede abdominal íntegra. Incipientes alterações degenerativas na coluna lombar. Impressão Diagnóstica: Cisto simples no lobo direito do fígado. Discreta ateromatose aortoiliaca. Incipientes alterações degenerativas na coluna lombar.

TC de tórax com contraste (23/02/2021): Áreas de enfisema centrolobular difusamente distribuídas em ambos os pulmões. Espaços pleurais virtuais. Dimensões cardíacas dentro da normalidade. Aorta e artérias pulmonares com diâmetro normal. Discreta ateromatose coronariana. Ausência de linfonodomegalia. Incipientes alterações degenerativas na coluna dorsal.

Foi aventada a hipótese de miopatia inflamatória de origem a esclarecer com acometimento esofágico. Realizada a internação, iniciada a corticoterapia com prednisona 1 mg/kg/dia, associado a prescrição de profilaxia para estrogiloidiase disseminada. Solicitado, ainda, parecer para Reumatologia.

Durante a internação, a paciente foi avaliada pela Reumatologia, que confirmou diagnóstico de

Dermatomiosite Clássica. Foi orientado início de Metotrexato 15 mg/semana e ácido fólico 5 mg/semana, pulsoterapia com metilprednisona 1g/dia por 03 dias. Retornar com prednisona 1 mg/kg/dia após pulsoterapia. Orientada investigação para síndrome paraneoplásica, como causa da doença, com ultrassonografia transvaginal, coleta de colpocitologia oncótica, Mamografia, tomografias de abdome, tórax e crânio com contraste, Colonoscopia, Endoscopia digestiva alta. Solicitados anti-Jo1, anti-Mi2, anti-RNP, anti-La, anti-DNA, anti-Sm, anticardiolipina, anticoagulante lúpico.

Solicitado leito de isolamento para a paciente, visto que a mesma estava em uso de corticoide em dose imunossupressora. A paciente apresentou sorologias para hepatites B e C, HIV e sífilis negativas. Colpocitologia oncótica negativa para malignidade. A tomografia de crânio evidenciou: Leve redução volumétrica encefálica simétrica e difusa. Pequenos granulomas calcificados residuais no lobo frontal e parietal direitos.

A tomografia de abdome evidenciou: Cisto simples no lobo direito do fígado. Discreta ateromatose aortoiliaca. Incipientes alterações degenerativas na coluna lombar. E a tomografia de tórax evidenciou: Áreas de enfisema centrolobular difusamente distribuídas em ambos os pulmões. Videocolonoscopia: sem alterações. A mamografia evidenciou mama direita BIRADS 0 e mama esquerda BIRADS 2. Ecografia mamária BIRADS 2. A investigação para Síndrome paraneoplásica foi negativa. A pesquisa de autoanticorpos solicitados não foram realizados, por indisponibilidade no serviço.

A internação teve duração de 21 dias, onde a paciente foi avaliada e acompanhada por equipe multidisciplinar, com assistência da equipe de fisioterapia e fonoaudiologia. Recebeu alta em 04/03/2021, apresentando melhora progressiva da disfagia e melhora parcial da força muscular.

Na ocasião da Alta hospitalar, foi agendada reavaliação precoce no Ambulatório de Reumatologia. Se manteve o uso do Metotrexato, ácido fólico, prednisona 1 mg/kg/dia, em programação de desmame, reposição de cálcio e vitamina D.

Atualmente, um ano após o diagnóstico, a paciente segue em acompanhamento com a Reumatologia e fisioterapia, em remissão da doença, realiza atividades físicas diariamente, mantém disfagia eventual para líquidos e foi suspenso o uso do corticoide em sua última consulta.

Discussão

A dermatomiosite (DM) é uma doença rara, do grupo das miopatias inflamatórias autoimunes. A incidência desse grupo de doenças é cerca de 2.37 a 7.8 a cada 100 mil pessoas e a prevalência de 9.54 - 32.74 a cada 100 mil indivíduos. Estima-se que a prevalência específica de dermatomiosite é cerca de 1 a 6 a cada 100 mil adultos, sendo então a DM, a miopatia inflamatória autoimune mais comum, com cerca de 31% dos casos.

Pode acometer ambos os sexos, porém a proporção de incidência é de duas mulheres para cada homem [4-6].

A idade de início dos sintomas da doença se distribui de forma bimodal, podendo se apresentar como a dermatomiosite juvenil, cujo diagnóstico geralmente ocorre entre 4 e 14 anos, já a dermatomiosite no adulto, tem seu diagnóstico entre 40 – 60 anos [7].

A dermatomiosite se apresenta ainda em duas formas: a dermatomiosite clássica – que corresponde de 80 a 85% dos casos - e forma amiopática (15 – 20% dos casos). Essa última forma descrita tem seu diagnóstico muito associado à presença do autoanticorpo anti-MDA-5, pneumopatia intersticial e manifestações como lesões cutâneas [8-9].

Em relação à etiologia, a DM relaciona-se à autoimunidade, estando presentes dos os antígenos de histocompatibilidade (HLA): HLA-B8, HLA-B14, HLA-DR3, HLA-DRw52 e HLA-DQA1. Quando induzida por drogas, está associada a HLA-B18, HLA-B35 e HLA-DR414 e na DMJ a HLAB8, HLA-DR3 e HLA-DQA1*0501. A DMDC está relacionada a HLA B14, B40, B7 e DRB1*0101. As infecções virais são precipitantes da DM, tais como influenza A, hepatite B, Cocksackie e Picornavírus. A miosite ocorre também após infecção por Echovírus, HIV e HTLV. Lesões cutâneas e musculares são agravadas pelo sol, conforme foi relatado pela paciente. Fototestes, entretanto, não reproduzem as lesões cutâneas, sendo o espectro de luz que causa as manifestações clínicas ainda desconhecidas [10,11].

A patologia é resultante do processo mediado por alterações imunológicas iniciadas por fatores como malignidade, drogas e agentes infecciosos em indivíduos geneticamente predispostos. Sua associação a outras doenças autoimunes demonstra a essência da origem autoimune da doença [10].

O principal sintoma da DM clássica é a fraqueza muscular, que se apresenta de forma aguda ou subaguda, simétrica, proximal e indolor. Aos exames laboratoriais, evidencia-se aumento de creatina-fosfoquinase, transaminases e aldolase [12-13]. É importante ressaltar que a dermatomiosite não cursa com perda sensitiva, ptose palpebral ou alterações de reflexos. Esse fato é capaz de ajudar no diagnóstico diferencial de outras patologias neuromusculares [14].

A disfagia e disфония são sintomas secundários ao acometimento dos músculos faríngeos. Pode acometer cerca de 15 a 50% dos pacientes, em consequência das lesões dos músculos estriados da faringe e musculatura proximal do esôfago [15,16].

As manifestações cutâneas geralmente surgem após alguns meses do início do comprometimento muscular. As pápulas de Gottron e o sinal de Gottron são patognomônicos da DM. Já o heliótropo, as telangiectasias periungueais e a poiquilodermia são lesões de pele muito comuns da Dermatomiosite. Tais lesões, no geral, apresentam ainda prurido, rubor e são fotossensíveis [17-20].

A pápula de gottron pode ser definida como pápulas de coloração violácea recobrimdo a região dorso-lateral

das articulações interfalangeanas e/ou metacarpofalangeanas. São deprimidas e com aparência atrófica na região central. O sinal de gottron se apresenta como uma mácula eritemato-violácea, simétrica com ou sem edema sobrejacente, nas articulações interfalangeanas, metacarpofalangeanas, olecranos, patelas e maléolos mediais. O heliótropo são máculas eritemato-violáceas na região das pálpebras e tecidos periorbitários [21,22].

A febre, mal-estar, perda de peso e artralgia também são sintomas comuns. Quanto ao comprometimento pulmonar, pode estar relacionado a pneumopatia intersticial, assim como a hipoventilação e broncoaspiração secundário ao curso da doença e, ainda ao tratamento, como a pneumonite por metotrexato [16,20].

Quanto ao diagnóstico, anteriormente eram utilizados os critérios de Bohan e Peter de 1975, porém tais critérios se apresentam baixa especificidade e têm como ponto negativo o fato de não distinguir a Polimiosite da DM amiopática, por exemplo. Em 2017, foram criados novos critérios ACR/EULAR para miopatias inflamatórias. Nesta classificação, são analisados critérios e estabelecida pontuação, definindo a probabilidade do diagnóstico de miopatia inflamatória, conforme Quadro 1 [21,22].

Quadro 1: Probabilidade do diagnóstico de miopatia inflamatória [22]

Variáveis	Pontuação	
	Sem biópsia	Com biópsia
Idade		
Início dos sintomas relacionados à doença: $\geq 18 < 40$ anos	1,3	1
Início dos sintomas relacionados à doença: 40 anos	2,1	2
Fraqueza muscular		
Objetiva, simétrica, geralmente progressiva, proximal dos MMSS	0,7	0
Objetiva, simétrica, geralmente progressiva, proximal dos MMII	0,8	0
Fraqueza muscular: flexor > extensor cervical	1,9	1
Fraqueza muscular das pernas: proximal > distal	0,9	1
Manifestações cutâneas		
Heliótropo	3,1	3
Pápulas de Gottron	2,1	2
Sinal de Gottron	3,3	3
Outras manifestações		
Disfagia ou dismotilidade esofágica	0,7	0
Exames laboratoriais		
Autoanticorpo anti-Jo-1 (anti-histidil-TRNA sintetase)	3,9	3
Elevação do nível sérico de CPK, DHL, AST ou ALT	1,3	1
Características das biópsias musculares. Presença de:		
Infiltrado de células mononucleares na região endomisial, circundando, porém sem invadir, as miofibras		1
Infiltrado de células mononucleares na região perimisial e/ou perivascular		1
Atrofia perifascicular		1
Vacúolos subsarcolemiais marginados ("rimmed vacuoles")		3

Provável MII: Score de 5,5 ou 6,7 (com biópsia do músculo)

MII Definitiva: Score $\geq 7,5$ ou 8,5 (com biópsia do músculo)

MII Possível: Score < 5,5 ou 6,5 (com biópsia do músculo)

Cabe ressaltar que a paciente deste relato de caso, somou 10 pontos na ausência de biópsia muscular, sendo classificada como miopatia inflamatória definitiva.

Pacientes com diagnóstico de DM, devem sempre ser investigados quanto a neoplasias, principalmente nos primeiros dois a três anos após o diagnóstico, já que a DM pode ser a apresentação de uma Síndrome

Paraneoplásica. O diagnóstico em paciente do sexo masculino, em idade superior a 50 anos, presença de necrose e úlceras cutâneas, aumento de provas inflamatórias e baixa resposta a terapia imunossupressora são fatores que sugerem DM paraneoplásica [23-24]. O câncer de mama, neoplasias ovarianas, colorretais e pulmonares são frequentemente associados a doença na Europa [13].

Após o diagnóstico, a paciente do caso relatado, foi submetida a um sistemático rastreio de Síndrome Paraneoplásica, guiada pela história clínica, exame físico e neoplasias mais comuns para a faixa etária, com resultado negativo.

O objetivo do tratamento da doença é melhorar a força muscular, o aspecto das lesões de pele e evitar complicações extra musculares. Corticoides são as principais drogas utilizadas inicialmente. É recomendado que sejam utilizadas doses mais altas de corticoides nos primeiros meses após o diagnóstico a fim de estabilizar a doença e reduzir gradativamente até alcançar a menor dose efetiva para controle da doença após um ano [13].

O tratamento é realizado por meio de glicocorticoides, especialmente prednisona, em virtude da ação imunossupressora do fármaco, cujo objetivo visa melhorar a força muscular e evitar novas complicações. O tratamento tem duração aproximada de um ano, sendo dividido em duas partes: com maior dosagem (1mg/kg ao dia) nos primeiros meses para controlar a doença com posterior redução gradual da dose nos meses subsequentes. Geralmente, inicia-se a dose de 1 mg/kg/dia, com dose máxima de 80 mg/dia, nas primeiras 4 a 6 semanas. Em casos severos da apresentação da doença, pode ser utilizada a metilprednisolona 1g/dia, por três dias [25].

Aponta-se que antes do tratamento com corticóides, a mortalidade era de 50% dos casos e esse índice de mortalidade diminuiu de forma significativa. Em relação aos indicadores de mau prognóstico, tem-se a doença recalcitrante, demora no diagnóstico e início do tratamento, idade avançada, associação com malignidade, febre, astenia, anorexia, doença pulmonar intersticial, disfagia e leucocitose [10].

Como é uma doença pouco comum, sua terapia medicamentosa baseia-se especialmente em relatos ou séries de casos. Geralmente, o uso de corticosteroides tem sido preconizado como droga de primeira escolha, e como forma de evitar essas medicações, usam-se diversos imunossupressores. Destaca-se que uma parcela significativa dos pacientes não responde de forma satisfatória a esses tratamentos tradicionais, e nesses casos, os imunobiológicos são utilizados tendo como base a fisiopatogênese da doença [10].

Em casos graves que causam comprometimento pulmonar ou cardíaco, pode haver a necessidade de pulsoterapia (20-30 mg/kg/dia de metilprednisolona por 3 dias consecutivos). Em relação aos poupadores de corticoide, o mais comumente utilizado é o metotrexato (15-20 mg/sem VO). Autores sugerem o uso do metotrexato desde o início com a prednisona. Casos

refratários a isso, podem se beneficiar com metotrexato associado à azatioprina (1-3 mg/kg/d VO). Um outro fármaco para casos refratários pode ser a gamaglobulina venosa (1g/kg/d por 2 dias consecutivos por 3 meses) e para as lesões cutâneas o melhor fármaco é a hidroxicloroquina (400 mg/d). Para casos refratários pode ser usada gamaglobulina venosa em dose baixa ou talidomida (100-300 mg/d VO) [19,25].

Conclusão

Este relato de caso visou descrever os sinais e sintomas iniciais de um caso de Dermatomiosite Clássica, seguido de seu diagnóstico e início de tratamento, visando ampliar e divulgar o conhecimento.

A dermatomiosite é uma patologia de baixa frequência, no entanto, com alta morbidade. Geralmente acomete pessoas jovens e produtivas. Cabe ao médico, suspeição clínica para a DM, com adoção de tratamento intensivo com vistas a minimizar os sintomas e potenciais consequências. Quanto mais precoce e assertivo o diagnóstico, mais eficazmente torna-se o tratamento, evitando dessa forma, complicações decorrentes da doença, além de prognóstico mais positivo.

Quando tratada efetivamente e adequadamente, diminuem-se as chances de evolução grave da doença, no entanto, ainda que tratada da forma correta, a doença, por ser de origem autoimune, pode não ser tão responsiva, havendo necessidade de nova proposta de tratamento. Quando há resposta positiva ao tratamento, apresenta involução, promovendo melhor qualidade de vida ao paciente. Reforça-se que não há cura e sim, controle da doença.

Referências

- [1] Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases. *New Engl J Med.* 2015; 373(18):393-4.
- [2] Calvão J, Azeiteiro ARI, Gonçalo M. A importância dos novos autoanticorpos específicos da dermatomiosite. *Revista da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia.* 2022; 77(1):15-24.
- [3] Baldrighi SEZM, Araújo BCL, Silva STLM, Prata JCSP, Batista BG, Macieira JC. Implicações Fonoaudiológicas da Dermatomiosite: relato de caso. *Distúrbios Comun.* 2016; 25(2):264-8.
- [4] Smoyer-Tomic KE, Amato AA, Fernandes AW. Incidence and prevalence of idiopathic inflammatory myopathies among commercially insured, Medicare supplemental insured, and Medicaid enrolled populations: an administrative claims analysis. *BMC Musculoskeletal Disorders.* 2012; 13(1):103-11. doi:10.1186/1471-2474-13-103.
- [5] Bernatsky S, Joseph L, Pineau CA. Estimating the prevalence of polymyositis and dermatomyositis from administrative data: age, sex and regional

- differences. *Ann Rheum Dis.* 2009; 68(7):1192-6. doi:10.1136/ard.2008.093161.
- [6] Furst DE, Amato AA, Iorga ŞR, Gajria K, Fernandes AW. Epidemiology of adult idiopathic inflammatory myopathies in a U.S. managed care plan. *Muscle Nerve.* 2012; 45(5): 676-83. doi:10.1002/mus.23302.
- [7] Aussy A, Boyer O, Cordel N. Dermatomyositis and Immune-Mediated Necrotizing Myopathies: A Window on Autoimmunity and Cancer. *Front Immunol.* 2017; 8(14):992-8. doi:10.3389/fimmu.2017.00992.
- [8] Lundberg, IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M. et al. 2017; European League Against Rheumatism / American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis.* 2017; 76(12):1955-64.
- [9] Di Giacomo CG, Bueno NA, Vaz JLP, Salgado MCF. Atualização em dermatomiosite. *Rev Bras Clin Med. São Paulo.* 2010; 8(5):434-9.
- [10] Ortigosa LCM, Reis VMS. Dermatomiosite. *An Bras Dermatol.* 2008; 83 (3):247-59. doi.org/10.1590/S0365-05962008000300010.
- [11] Okada S, Weatherhead E, Targoff IN, Wesley R, Miller FW. International Myositis Collaborative Study Group. Global surface ultraviolet radiation intensity may modulate the clinical and immunologic expression of autoimmune muscle disease. *Arthritis Rheum.* 2003; 48(8):2285-93.
- [12] Schmidt J. Current Classification and Management of Inflammatory Myopathies. *J Neuromuscul Dis.* 2018;5(2):109-29. doi:10.3233/JND-180308.
- [13] Iaccarino L, Ghirardello A, Bettio S, Zen M, Gatto M, Punzi L, Doria A. The clinical features, diagnosis and classification of dermatomyositis, J Autoimmune. 2014; 48(49):122-7. doi: 10.1016/j.jaut.2013.11.005.
- [14] DeWane ME, Waldman R, Lu J, Dermatomyositis Part I: Clinical Features and Pathogenesis, *J Am Acad Dermatol.*2020; 82(2):267-81. doi: https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.06.1309.
- [15] Basil Patel, Neelam Khan MD, Werth VP. Aplicabilidade dos critérios de classificação EULAR/ACR para dermatomiosite à doença amiofálica. *J Am Acad Dermatol.* 2018; 79(13): 77-83.
- [16] Koler RA, Montemarano A. Dermatomyositis. *Am Fam Physician.* 2001; 64(9):1565-72.
- [17] Mainetti C, Terzioli Beretta-Piccoli B, Selmi C. Cutaneous Manifestations of Dermatomyositis: a Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017; 53(3):337-56. doi:10.1007/s12016-017- 8652-1.
- [18] Bogdanov I, Kazandjieva J, Darlenski R, Tsankov N. Dermatomyositis: Current concepts. *Clin Dermatol.* 2018; 36(4):450-8. doi:10.1016/j.clindermatol.2018.04.003.
- [19] Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases. *N Engl J Med.* 2015; 372(18):1734-47. doi:10.1056/NEJMra1402225.
- [20] Euwer RL, Sontheimer RD. Dermatologic aspects of myositis. *Curr Opin Rheumatol.* 1994; 6(6):583e9.
- [21] Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. Pt I. *N. Engl. J. Med.* 1975; 292(8): 344-7.
- [22] Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser C, Alfredsson L, Amato AA. EULAR/ACR Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and their Major Subgroups. *Ann Rheum Dis.* 2017; 76(12): 1955-64. doi:10.1136/annrheumdis-2017-211468.
- [23] Duarte C. Síndrome febril indeterminado em doente com dermatomiosite. *Acta Reumatol Portug.* 2009; 34(18):531-5.
- [24] Dourmishev LA. Inflammatory myopathies with cutaneous involvement: from diagnosis to therapy. *Folia Medica.* 2017; 59(1):7-13. doi: 10.1515/folmed-2017-0003.
- [25] Drake LA, Dinhart SM, Fazendeiro ER, Goltz RW, Graham GF, Hordinsky Mk, et al. Guidelines of care for dermatomyositis. *American Academy of Dermatology. J Am Acad Dermatol* 1996; 34(5):824-9.