

ABORDAGEM DIAGNÓSTICA DA DERMATOMIOSITE

Diagnostic approach to Dermatomiositis

Aline Marques da Silva Braga¹

Cristina Michielon Baldisserotto²

Marco Antonio Minchola Robles^{1(*)}

José Antônio Garbino³

¹ Médico Neurologista, Aluna do Programa de Ensino em Neurofisiologia Clínica do Instituto Lauro de Souza Lima, Bauru, SP

² Médico Fisiatra, Aluna do Programa de Ensino em Neurofisiologia Clínica do Instituto Lauro de Souza Lima, Bauru, SP.

^{1(*)} Médico Neurologista, Ex-aluno do Programa de Ensino em Neurofisiologia Clínica do Instituto Lauro de Souza Lima, Bauru, SP - *in memoriam*

³ Coordenador do Programa de Ensino em Neurofisiologia Clínica do Instituto Lauro de Souza Lima, Bauru, SP

BRAGA, Aline Marques da Silva *et al.* Abordagem diagnóstica da dermatomiosite. *SALUSVITA*, Bauru, v. 33, n. 1, p. 129-138, 2014.

RESUMO

Introdução: o Instituto Lauro de Souza Lima (ILSL) é um centro de referência dermatológica e a dermatomiosite é uma doença frequente em seu ambulatório. A dermatomiosite é identificada por suas lesões de pele específicas e pela presença de miopatia inflamatória. Sua incidência é baixa. A confirmação diagnóstica é realizada através da análise da apresentação dermatológica, dosagem sérica de enzimas musculares, eletroneuromiografia e biópsias de pele e músculo. **Objetivo:** analisar a incidência, características clínicas e procedimentos diagnósticos realizados bem como o tempo para o diagnóstico, levando em conta a sua efetividade. **Método:** estudo retrospectivo dos prontuários de pacientes diagnosticados com dermatomiosite de janeiro de 2000 a abril de 2013 no ILSL. **Conclusão:** aconselha-se que se dê prioridade ao atendimento de pacientes com os sintomas neurológicos mais sugestivos, tais como: fraqueza muscular e disfagia associadas a lesões de pele, tendo em vista a possibilidade de dermatomiosite.

Palavras chave: Dermatomiosite. Diagnóstico Eletroneuromiografia. Biópsia de pele. Biópsia de músculo.

Recebido em: 27/10/2013

Aceito em: 13/12/2013

ABSTRACT

Introduction: *as the Instituto Lauro de Souza Lima is a Dermatology Reference Center, dermatomyositis is prevalent in its outpatient clinic. Dermatomyositis is identified by its specific skin lesions and inflammatory myopathy and has low incidence. Diagnostic confirmation is made by the dermatological presentation, serum muscle enzymes, electroneuromyography and skin and muscle biopsies. Objective:* *to analyze the incidence, clinical features, diagnostic procedures and time to diagnosis of dermatomyositis patients, according to the algorithm rationality and effectiveness*
Methods: *it is a retrospective surveillance of Instituto Lauro de Souza Lima (ILSL) patients from January 2000 until April 2013.*
Conclusion: *in a dermatology outpatient department it is advisable to prioritize dermatological cases with neurological symptoms suggestive of dysphagia and muscular weakness with skin lesions, referring for neurological examination due to the possibility of dermatomyositis.*

Key words: *Dermatomyositis. Diagnose. Electromyography. Skin biopsy. Muscle biopsy.*

INTRODUÇÃO

As miopatias inflamatórias (MI) são um grupo heterogêneo de doenças com etiologia variada: associação com antígenos de histocompatibilidade, vírus, drogas e auto-imunidade (ORTIGOSA, 2008). Entre elas, destacam-se a dermatomiosite (DM) e a polimiosite (PM), pois são mais frequentes. Ocorrem mais em pacientes do sexo feminino e acredita-se que tenham herança poligênica não mendeliana para doença autoimune.

A DM é uma doença adquirida que foi primeiramente descrita por Wagner e Jackson em 1863 e apresenta prevalência geral de 0,6-0,93/100.000 (ENGEL, 2004). Na faixa etária infantil, observou-se maior prevalência em crianças judias asiáticas. Na Europa, PM e DM ocorrem sete vezes mais no sul. Trabalhos epidemiológicos mostraram aumento significativo da prevalência com a latitude geográfica indo do norte para o sul da Europa, sendo maior em países como Itália, Grécia, Eslovênia, República Tcheca (HENGSTMAN, 2000).

A DM é menos comum que PM em crianças e a maioria dos pacientes apresenta doenças do colágeno.

BRAGA, Aline Marques da Silva et al. Abordagem diagnóstica da dermatomiosite.. SALUSVITA, Bauru, v. 33, n. 1, p. 129-138, 2014.

BRAGA, Aline
Marques da Silva
et al. Abordagem
diagnóstica da
dermatomiosite..
SALUSVITA, Bauru,
v. 33, n. 1, p. 129-
138, 2014.

A DM caracteriza-se por acometer a musculatura estriada principalmente proximal dos membros e apresentar lesões de pele típicas, as quais a diferenciam da polimiosite. Ocorre nas seguintes formas: DM infantil ou juvenil (5 - 14 anos) e DM da idade adulta, de maior prevalência na quinta e sexta década, que se subdivide em dermatomiosite associada à colagenose, síndrome de sobreposição e DM associada a neoplasia. Em crianças, também há relatos de malignidade associada, como linfoma, leucemia e disgerminoma (ENGEL,2004; MASTAGLIA, 2002).

Na DM idiopática, o início é insidioso, não há fatores precipitantes identificáveis e as lesões de pele na fase aguda são caracterizadas por eritema e edema do tecido celular subcutâneo afetando as áreas: perioral, periorbital, malar, face anterior do tronco (V) e superfícies extensoras das extremidades (Figura 1). Pode haver ainda descolorações lineares eritematosas em torno das unhas. Às vezes, ocorre associação com fenômeno de Raynaud.



Figura 1 - A) Eritema periorbicular - Heliótopo - e eritema na face extensora das articulações interfalangeanas dos dedos - Gottron.

Além da pele e músculos, alguns pacientes apresentam envolvimento cardíaco e/ou pulmonar que podem se manifestar na forma de anormalidades eletrocardiográficas e miocardiopatia dilatada, defeito restritivo pulmonar pela fraqueza dos músculos respiratórios, doença intersticial pulmonar ou pneumonia aspirativa secundária.

Em relação à incidência de malignidade associada, esta é maior na DM que na PM, variando entre 6-45% na primeira. Ocorre mais em pacientes acima de 40 anos e geralmente se diagnostica a malignidade com cerca de 1 ano de diferença da DM, podendo qualquer das entidades aparecer primeiro. Na China, 90% dos pacientes com DM e malignidade têm câncer de nasofaringe (ENGEL, 2004).

A confirmação diagnóstica das MI é realizada pela dosagem sérica das enzimas musculares, eletroneuromiografia e biópsia muscular (DALAKAS,1991; PLOTZ,1989).

OBJETIVO

O objetivo deste estudo foi avaliar os procedimentos diagnósticos realizados nos pacientes com suspeita de miopatia inflamatória referidos ao Ambulatório do Instituto Lauro de Souza Lima (ILSL) e a relevância desse grupo de doentes.

MÉTODOS

O estudo teve caráter retrospectivo, em que se realizou a busca eletrônica aos prontuários de janeiro de 2000 a abril de 2013 dos pacientes do ILSL de Bauru, São Paulo, referência nacional para hanseníase e outras doenças dermatológicas.

Os critérios de inclusão foram: pacientes com o diagnóstico de dermatomiosite cuja investigação e confirmação da doença tenham sido realizadas no ILSL. Dessa forma, dentre 24 pacientes com prontuário referindo dermatomiosite, 16 foram estudados.

Foram coletadas informações quanto ao gênero, idade, início dos sintomas, data da primeira consulta no centro de referência, data da confirmação diagnóstica, descrição dos sintomas, presença de comorbidades, exames complementares realizados e seus resultados.

RESULTADOS

A maioria dos pacientes estudados era do sexo feminino, 68,7%, com a média de idade de 33,8 anos (variando entre 9 a 59 anos).

BRAGA, Aline Marques da Silva *et al.* Abordagem diagnóstica da dermatomiosite.. *SALUSVITA*, Bauru, v. 33, n. 1, p. 129-138, 2014.

BRAGA, Aline
Marques da Silva
et al. Abordagem
diagnóstica da
dermatomiosite..
SALUSVITA, Bauru,
v. 33, n. 1, p. 129-
138, 2014.

A incidência de DM no Ambulatório do ILSL foi de 2,4 pacientes/ano. Os pacientes demoraram em média 9,6 meses para chegar ao ILSL desde o aparecimento dos primeiros sintomas. Encontrou-se uma média de 6,1 meses entre a chegada ao ILSL e o diagnóstico. Portanto, somadas as médias antes e depois de chegar ao ILSL atingem 15,7 meses.

Os diagnósticos diferenciais aventados foram farmacodermia (46,6%), lupus eritematoso sistêmico (33,3%) e doença mista do tecido conjuntivo (20%), podendo cada paciente ter tido mais que um diagnóstico diferencial.

A hipertensão arterial sistêmica foi a comorbidade mais frequente (46,6%), seguida do hipotireoidismo (20%), câncer de mama metastático (13,3%) e *diabetes mellitus* (13,3%). Um paciente tinha história de schwannoma retroauricular e um paciente adenoma túbulo-viloso de cólon.

Os sintomas mais encontrados foram: lesões de pele (93,7%), fraqueza muscular (87,5%), lesões articulares (60%), disfagia (40 %) e dispnéia (6,66%).

Em relação às alterações laboratoriais, havia aumento das enzimas musculares: creatinofosfoquinase (CK) em 56% dos pacientes e de desidrogenase láctica (DHL) também em 56%.

O exame eletroneuromiográfico (ENMG) foi realizado em oito pacientes (50%) mostrando miopatia de leve a pronunciado comprometimento, um dos exames não apresentou anormalidades.

Em 12 pacientes foi realizada a biópsia de pele e 10 deles tiveram o resultado compatível com dermatomiosite. Em 3 casos, realizou-se biópsia muscular que mostrou características de miopatia inflamatória.

Houve um caso de DM infantil e um de sobreposição de dermatomiosite com esclerodermia. Nos demais pacientes, não foi encontrada sobreposição.

DISCUSSÃO

A amostra confirmou a predominância do sexo feminino e a frequência de malignidade associada como as encontradas na literatura mundial (ENGEL, 2004) e brasileira (SCOLA, 2000). Foi encontrado apenas 1 caso de sobreposição com doença do colágeno. Como se sabe, esta associação é mais frequente em pacientes com PM.

Pode-se perceber que o tempo de início de sintomas até a consulta com especialista é longo, e do momento de chegada ao Centro de Referência até o diagnóstico se passam em média seis meses, o que atrasa o início do tratamento adequado.

Os critérios mais usados para o diagnóstico e classificação da DM são os critérios de Bohan e Peter, descritos a seguir:

- 1) Achados Dermatológicos típicos: eritema orbitário em heliotropo e pápulas de Gottron em superfícies extensoras;
- 2) Achados Neurológicos: fraqueza muscular simétrica de músculos da cintura pélvica, escapular e flexores do pescoço, progressiva em semanas a meses, com ou sem disfagia;
- 3) Exames laboratoriais: níveis séricos de enzimas musculares elevados, creatina-fosfoquinase (CPK), aldolase, desidrogenase láctica (DHL), alanina aminotransferase (ALT) e aspartato aminotransferase (AST);
- 4) Eletromiografia: traçados com unidades motoras polifásicas curtas, fibrilações, ondas positivas agudas, e descargas repetitivas de alta frequência, e
- 5) Biópsia muscular: com evidência de necrose de fibras musculares, fagocitose, regeneração com basófilos, grandes vacúolos no sarcolema e nucléolo proeminente, atrofia de distribuição perifascicular, fibras musculares de tamanho variável e exsudato inflamatório perivascular.

Para dermatomiosite definida, deve-se ter o primeiro critério mais três dos demais e para provável, o critério 1 mais 2 dos demais (BRIANI, 2006).

No ILSL, o fluxograma da investigação iniciou-se pelo história e exame clínico. A prevalência de lesões de pele foi 93% (critério 1), foi observada queixa de fraqueza muscular proximal em 86,6% (critério 2) e disfagia em 40 % (critério 2). A seguir, foram dosadas as enzimas musculares, e CPK e aldolase estavam aumentadas em 53% dos pacientes cada (critério 3). A CPK é a enzima que mais frequentemente se altera na DM e pode ser usada para monitorar atividade da doença e eficácia do tratamento (ENGEL, 2004).

Para a confirmação diagnóstica, a biópsia da pele foi mais utilizada do que a ENMG e esta mais utilizada do que a biópsia de músculo. A biópsia de pele se mostrou alterada em 83,33% dos pacientes que a realizaram. Apesar de não ser critério diagnóstico clássico, é de extrema importância no auxílio à confirmação diagnóstica, principalmente em locais em que a biópsia muscular não está disponível. Seus achados são caracterizados por hiperqueratose, acantose e atrofia epidérmica. Também pode existir dermatite de interface, infiltrado linfocitário perivascular, depósitos de mucina e edema dérmico. Depósito fibrinóide subepidérmico pode ser visto em casos de inflamação intensa (ORTIGOSA, 2008).

BRAGA, Aline Marques da Silva *et al.* Abordagem diagnóstica da dermatomiosite.. *SALUSVITA*, Bauru, v. 33, n. 1, p. 129-138, 2014.

BRAGA, Aline Marques da Silva *et al.* Abordagem diagnóstica da dermatomiosite.. *SALUSVITA*, Bauru, v. 33, n. 1, p. 129-138, 2014.

A ENMG foi solicitada para confirmação do diagnóstico em apenas 47% dos casos, sendo útil no auxílio à terapêutica em casos com suspeita de necrose muscular significativa. Em 85,7% dos casos em que a ENMG foi realizada, sinais de miopatia inflamatória foram observados (critério 4). De acordo com a literatura mundial, 70-90% dos pacientes apresenta achados na ENMG. Tais anormalidades são: a) em repouso: fibrilações, ondas positivas e descargas repetitivas de alta frequência inespecíficas e as miotonias mais específicas e, b) a presença de potenciais de unidades motoras polifásicas, de baixa amplitude e curta duração, Figura 2.

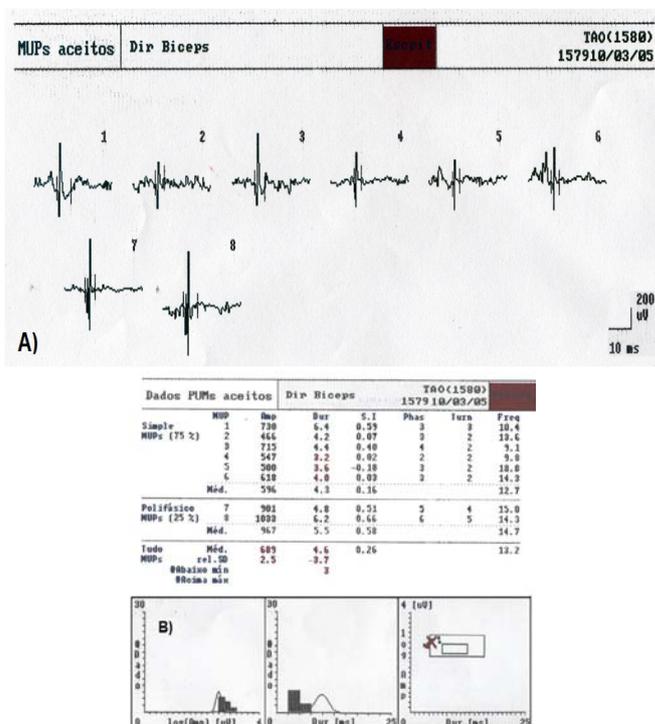


Figura 2 - A) Potenciais da Unidade Motora de curta duração no Bíceps Braquial. B) Duração média desviada para a esquerda e amplitude limítrofe. O Índice das dimensões (Size index - SI) é abaixo de 1 ou negativo, caracterizando-se as Unidades Motoras pequenas.

Elas são vistas com mais facilidade em músculos proximais das cinturas escapular e pélvica e nos músculos paravertebrais. Com o tratamento, desaparecem as atividades espontâneas e num processo mais crônico, os potenciais de unidade motora aumentam em amplitude e duração, assumindo características neurogênicas em 50% dos pacientes. Entretanto, faz-se necessário ressaltar que tais alterações não são específicas da dermatomiosite, podendo ocorrer em outras patologias (MARVI, 2012; PRESTON, 2005; BOHAN, 1975).

Por fim, a biópsia muscular foi realizada em apenas dois pacien-

tes, mostrando alterações compatíveis com miopatia inflamatória em ambos os casos (critério 5). A biópsia muscular simples com hematoxilina-eosina (HE) mostra infiltrados inflamatórios no intermísio, necrose e atrofia de fibras musculares (BOHAN, 1975; AMATO, 2008), Figura 3.

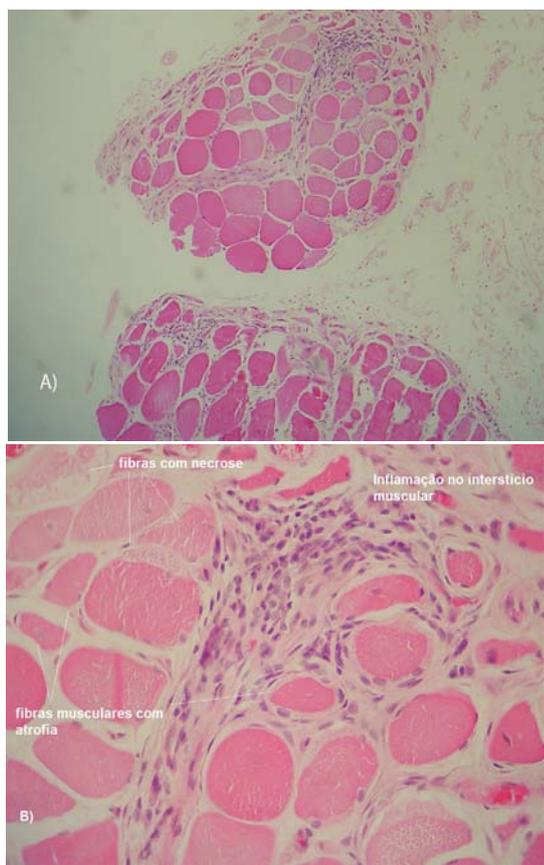


Figura 3 - A) Dois fascículos musculares com fibras com necrose, as mais claras e mais “esfareladas”, fibras atróficas: pequenas e anguladas e inflamação no interstício fascicular. B) Aumento maior com necrose de fibras, fibras atróficas e inflamação no interstício fascicular.

Considerou-se que a avaliação diagnóstica no ILSL foi adequada, pois a maior parte dos pacientes preencheu critérios para DM definida ou provável. Porém, deve-se melhorar o tempo de diagnóstico para que os pacientes possam ter o benefício do tratamento mais precoce. Ademais, dada a sensibilidade da ENMG para achados miopáticos compatíveis com DM, sua maior utilização pode ajudar a aumentar a sensibilidade do diagnóstico, aumentando o número de casos de DM definida, ou mesmo, DM provável em casos de diagnóstico mais difícil (não foram incluídos casos de suspeita não confirmada de DM neste estudo).

BRAGA, Aline Marques da Silva *et al.* Abordagem diagnóstica da dermatomiosite.. *SALUSVITA*, Bauru, v. 33, n. 1, p. 129-138, 2014.

BRAGA, Aline
Marques da Silva
et al. Abordagem
diagnóstica da
dermatomiosite..
SALUSVITA, Bauru,
v. 33, n. 1, p. 129-
138, 2014.

O VHS, marcador de atividade inflamatória, não faz parte dos critérios de Bohan e Peter, porém está aumentado em 50% dos casos e não tem correlação com grau de atividade.

Além dos exames acima mencionados, a ressonância magnética é sensível para detecção de miosite com edema muscular (MARVI, 2012). Entretanto, não se justifica seu emprego para o diagnóstico da DM pelas opções de exames mais simples e conhecidos, de mais fácil acesso e custo e mais específicos.

CONCLUSÃO

O algoritmo da investigação empregado no ILSL foi considerado adequado, mas diante da gravidade que o quadro pode assumir, o diagnóstico deve ser mais precoce. Torna-se, portanto, aconselhável que o Ambulatório do ILSL ofereça prioridade ao atendimento de pacientes com os sintomas neurológicos mais sugestivos, tais como: fraqueza muscular e disfagia associadas a lesões de pele.

REFERÊNCIAS

AMATO, A.A; RUSSELL, J.A. Inflammatory myopathies. In: Amato AA, Russell JA. Neuromuscular disorders. McGraw-Hill, 2008; 679-719.

BRIANI. C; DORIA. A; SARZI-PUTTINI. P; DALAKAS, M.C. Update on idiopathic inflammatory myopathies. **Autoimmunity**, Chur (NY), v. 39, n. 3, p. 161-70, 2006.

BOHAN, A; PETER, J.B. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). **N Engl J Med**. Boston, v 13, n. 292, p. 292:344-7, 1975.

DALAKAS, M.C. Polymyositis, dermatomyositis, and inclusion-body myositis. **N Engl J Med.**, Boston, v. 325, n. 21, p. 1487-1498, 1991

ENGEL, A.G; HOHLFELD, R. The Polymyositis and Dermatomyositis Syndromes. Inflammatory Myopathies. In: Engel AG and Franzini-Armstrong C. **Myology**. 3 rd ed. McGraw-Hill, 2004; vol. II, 1321-1366.

HENGSTMAN, G; VAN VENROOIJ, W.J; VENCOVSKY, J; MOUTSOPOULOS, H; VAN ENGELEN, B.G.M. The relative prevalence of dermatomyositis and polymyositis in Europe exhibits a latitudinal gradient. **Ann Rheum Dis.**, London, v. 59, n. 2, p. 141-142, 2000.

MARVI, U; CHUNG, L; FIORENTINO, DF. Clinical presentation and evaluation of dermatomyositis. **Indian J Dermatol.** Mumbai, v. 57, n. 5, p. 375-81, 2012.

MASTAGLIA, F.L; PHILLIPS, B.A. Idiopathic inflammatory myopathies: epidemiology, classification, and diagnostic criteria. **Rheum Dis Clin North Am.**, Philadelphia, v. 28, p. 723-41, 2002.

ORTIGOSA, L.C; REIS, V.M.S. Dermatomiosite. **An. Bras. Dermatol.**, Rio de Janeiro, v. 83, n. 3, 2008.

PLOTZ, P.H; DALAKAS, M. LEFF, R.L; LOVE, L.A; MILLER, F.W. CRONION, M.E. Current concepts in the idiopathic inflammatory myopathies: polymyositis, dermatomyositis, and related disorders. **Ann Intern Med.**, Philadelphia, v. 111, p. 143-157, 1989.

PRESTON, D.C; SHAPIRO, B.E. **Myopathies**. In: electromyography and neuromuscular disorders. 2 nd ed. Elsevier, 2005; 575-589.

SCOLA, R.H; WERNECK, L.C; PREVEDELLO, D.M.M.S; TORDERKE, E.D; IWAMOTO, F.M. Diagnosis of dermatomyositis and polymyositis: a study of 102 cases. **Arq Neuropsiquiatr.**, São Paulo, v. 58, n. 3-B, p. 789-799, 2000.

BRAGA, Aline Marques da Silva *et al.* Abordagem diagnóstica da dermatomiosite.. **SALUSVITA**, Bauru, v. 33, n. 1, p. 129-138, 2014.