

# BMJ Best Practice

## Miopatias inflamatórias idiopáticas

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



# Tabela de Conteúdos

<b>Resumo</b>	<b>3</b>
<b>Fundamentos</b>	<b>4</b>
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	5
Classificação	5
<b>Prevenção</b>	<b>7</b>
Prevenção secundária	7
<b>Diagnóstico</b>	<b>8</b>
Caso clínico	8
Abordagem passo a passo do diagnóstico	9
Fatores de risco	12
Anamnese e exame físico	14
Exames diagnóstico	17
Diagnóstico diferencial	19
Critérios de diagnóstico	21
<b>Tratamento</b>	<b>22</b>
Abordagem passo a passo do tratamento	22
Visão geral do tratamento	24
Opções de tratamento	26
Novidades	35
<b>Acompanhamento</b>	<b>36</b>
Recomendações	36
Complicações	37
Prognóstico	38
<b>Diretrizes</b>	<b>39</b>
Diretrizes de tratamento	39
<b>Referências</b>	<b>40</b>
<b>Imagens</b>	<b>48</b>
<b>Aviso legal</b>	<b>52</b>

## Resumo

- ◇ Grupo heterogêneo de distúrbios musculares caracterizado por fraqueza muscular progressiva.
- ◇ A apresentação é subaguda ou crônica e raramente aguda.
- ◇ Pode estar associada a disfagia, fadiga, dificuldades em respirar e lesões na pele.
- ◇ O diagnóstico é confirmado por enzimas séricas elevadas derivadas do músculo, achados de eletromiografia (EMG) típicos e inflamação na biópsia muscular.
- ◇ Os corticosteroides são a terapia de primeira linha. A imunoglobulina intravenosa, o metotrexato e a azatioprina são usados como terapia de segunda linha. As terapias de terceira linha incluem ciclofosfamida, micofenolato, ciclosporina e tacrolimo.

## Definição

As miopatias inflamatórias idiopáticas constituem um grupo heterogêneo de doenças subagudas, crônicas e, raramente, agudas do sistema músculo esquelético, que têm em comum a presença de fraqueza muscular proximal moderada a grave e inflamação na biópsia do músculo.[1] Com base em características distintas, eles se dividem em 3 grupos: polimiosite, dermatomiosite e miosite de corpos de inclusão. A polimiosite e a dermatomiosite parecem ter uma patogênese autoimune, enquanto a miosite de corpos de inclusão parece ter uma patogênese autoimune e degenerativa.[1] [2]

## Epidemiologia

Nos EUA, a incidência anual de miopatias inflamatórias idiopáticas é de 5.5 a 10 casos por milhão.[1] [11]

As taxas de incidência anual aumentam com a idade, variando de 2.5 casos por milhão abaixo de 15 anos de idade a 10.5 casos por milhão acima de 65 anos de idade.[12] A prevalência está entre 25 e 35.3 casos por milhão.[13] [14]

No Reino Unido, houve um total de 1819 internações hospitalares por dermatomiosite no período de 1 ano entre 2006 e 2007.[15] A dermatomiosite afeta crianças e adultos. Cerca de metade dos casos hospitalares no Reino Unido eram pacientes com idade entre 15 e 59 anos. A doença também afeta mulheres com mais frequência que homens.[1] [16] [5] Os dados de incidência na Espanha sugerem que a doença afeta entre 2.2 e 10.6 pessoas por milhão da população por ano.[17]

A polimiosite é observada após a segunda década da vida, e muito raramente na infância. Sua incidência é mais elevada em mulheres.[1] [16] [5] A incidência de polimiosite na Espanha foi estimada entre 2.9 e 8.6 casos por milhão da população por ano.[17] Na Austrália, a incidência de miopatias inflamatórias é de 7.4 por milhão de pessoa-anos.[18]

Os dados epidemiológicos sobre a miosite de corpos de inclusão são raros. Foi reportada uma prevalência de 4.9 casos por milhão da população nos Países Baixos.[19] A miosite de corpos de inclusão é 3 vezes mais comum em homens que em mulheres, e tem maior probabilidade de afetar pessoas com >50 anos de idade. É mais comum na população branca em comparação com a população negra, enquanto a polimiosite e a dermatomiosite são mais comuns em pessoas negras que em pessoas brancas.[1] [2] [11] [12]

## Etiologia

Atualmente, sua etiologia é desconhecida. No entanto, diversos fatores têm sido sugeridos.

- Infecção: diversos vírus, inclusive o vírus Coxsackie, o vírus da gripe (influenza), o retrovírus, o citomegalovírus e o vírus Epstein-Barr (EBV), parecem estar associados a essas miopatias.[1] [2] [20] [21] [22] [23] Outros agentes infecciosos associados incluem protozoários, cestódeos, nematódeos e a espécie *Borrelia*. [1]
- Genética: acredita-se que os subtipos específicos de antígeno leucocitário humano (HLA) conferem um risco elevado de desenvolver miopatias inflamatórias idiopáticas.[24]
- Ambiental: a intensidade da radiação ultravioleta (UV) mostrou ser o fator contribuinte mais forte, dentre 13 variáveis geoclimáticas, para a proporção relativa da dermatomiosite na população.[25] A hidroxiureia também tem sido implicada em casos de dermatomiosite.[26]

- Imunológica: foram encontrados vários autoanticorpos em até 20% dos pacientes. Dentre eles, os anticorpos antissintetase anti-Jo-1 foram associados à alta incidência da doença pulmonar intersticial.[27]

## Fisiopatologia

Na dermatomiosite, o principal alvo do antígeno consiste em componentes do endotélio vascular dos maiores vasos sanguíneos endomisiais.[1] [28] [29] A ativação do complemento ocasiona a deposição de um complexo de ataque à membrana na microvasculatura endomisial. Isso resulta em necrose capilar, microinfarto, inflamação, hipoperfusão endofascicular e, por fim, atrofia perifascicular.[30] [31] Isso é mais proeminente na periferia dos fascículos onde a rede capilar é menos densa.[30] As células linfocíticas se infiltram nas regiões perimisiais e perivasculares dos músculos afetados, dando suporte ao processo de mediação humoral na patogênese da dermatomiosite.[30]

Na polimiosite e na miosite de corpos de inclusão, há evidências de citotoxicidade restrita por complexo principal de histocompatibilidade-1 (CPH-1) e direcionada por antígeno mediada por células T CD8.[30] Na polimiosite, formam-se sinapses imunológicas entre as células T CD8 e o CPH-1 expresso nas fibras musculares.[30] Na polimiosite e na miosite de corpos de inclusão, o ligante do coestimulador induzível (ICOS) expresso nas fibras musculares interage com os receptores ICOS localizados nas células T autoinvasivas. Isso facilita a expansão clonal e a coestimulação das células T de memória.[30] Um ligante de morte celular programada que media a inibição da ativação da célula T também é expresso nas fibras musculares.[30] Esses achados sugerem que:

- As fibras musculares se comportam como células apresentadoras de antígenos
- Há um equilíbrio de estímulos inflamatórios dentro da sinapse imunológica dos músculos/células CD8, a fim de proteger o músculo do excesso de agressividade imunológica.[30]

A adesão às fibras musculares pelas células T ativadas é facilitada pelas citocinas, quimiocinas e moléculas de adesão.[30] [31] [32] [33]

Uma teoria alternativa para a patogênese da dermatomiosite sugere que as células endoteliais e as miofibrilas são lesionadas pelo excesso de produção crônica intracelular de uma ou mais proteínas induzidas pela interferona 1. Isso se baseia em observações da associação entre a patologia do tecido e a patologia relacionada à interferona 1. Geralmente, as células dendríticas plasmocitoides são encontradas em sua morfologia plasmocitoide (forma ativa que produz interferona 1) nas regiões perimisiais. Isso resulta em maior concentração de interferona 1 nas regiões perifasciculares perimisiais e pode contribuir, por meio de mecanismos não identificados, para a atrofia perifascicular.[34] [35] [36]

## Classificação

### Classificação das miopatias inflamatórias idiopáticas[3]

1. Polimiosite idiopática primária
2. Dermatomiosite idiopática primária
3. Polimiosite ou dermatomiosite com malignidade
4. Dermatomiosite (ou polimiosite) juvenil
5. Polimiosite ou dermatomiosite associada a outras doenças do tecido conjuntivo
6. Miosite de corpos de inclusão

## 7. Formas raras de miosite idiopática:

- Miosite granulomatosa
- Miosite eosinofílica
- Miosite focal
- Miosite orbital.

As miopatias necrosantes mediadas imunologicamente (no passado, tratadas como um subgrupo da polimiosite) são provavelmente um grupo distinto.

## Prevenção secundária

- Os antagonistas H2 são recomendados durante a corticoterapia se o paciente tiver história de úlcera péptica.
- Os bifosfonatos são utilizados para a prevenção da osteoporose induzida por corticosteroides em mulheres menopausadas.
- Os pacientes com história de tuberculose (TB) ou um teste de tuberculina positivo podem precisar de um tratamento profilático com isoniazida.

## Caso clínico

### Caso clínico #1

Um homem de 57 anos de idade relata história de 5 anos de fraqueza lentamente progressiva na perna. Recentemente, ele teve inúmeras quedas e dificuldades com tarefas delicadas usando as mãos. Os exames neurológicos mostraram atrofia nos psoas ilíacos, quadríceps e bilateralmente nos flexores dos dedos. O teste manual de força muscular encontrou fraqueza predominante nos flexores do dedo/punho em comparação aos extensores do dedo/punho. Além disso, ele demonstra flexão no pescoço de 3/5, extensão do pescoço de 4/5, abdução do braço de 4/5, flexão do antebraço de 4/5, extensão do quadril de 3/5, flexão do quadril de 2/5, extensão do joelho de 2/5, flexão de joelho de 2/5, dorsiflexão do tornozelo de 4/5, e flexão plantar do tornozelo de 5/5. O resto dos exames neurológicos não são dignos de nota, exceto pela redução dos reflexos patelares.

### Caso clínico #2

Uma mulher de 42 anos de idade relata miastenia progressiva e edema facial recorrente. O edema começou há 3 meses e piorou ao ponto de ela não conseguir abrir a boca nem os olhos. Concomitantemente à erupção cutânea facial, ela teve dificuldade intermitente na deglutição. Sua fraqueza resultou na impossibilidade de levantar da cadeira ou de subir escadas. Os exames cutâneos demonstraram descoloração azul-arroxeadas nas pálpebras superiores com edema. Sua força muscular é de 3/5 na flexão bilateral do quadril e de 3/5 na abdução bilateral do ombro. O resto do exame neurológico está normal.

## Outras apresentações

Manifestações extramusculares podem ser predominantes. A disfagia é mais proeminente na dermatomiosite e na miosite de corpos de inclusão. O envolvimento cardíaco (por exemplo, insuficiência cardíaca, arritmias e infarto do miocárdio [IAM]) é reconhecido como um importante fator de prognóstico de morte. A doença pulmonar intersticial pode preceder os sintomas musculares. Outras manifestações pulmonares incluem pneumonite induzida por medicamentos, angíte capilar pulmonar e insuficiência pulmonar devido à fraqueza muscular torácica. Características sistêmicas como febre e perda de peso ocorrem especialmente com doenças coexistentes associadas ao tecido conjuntivo.

A miopatia inflamatória idiopática (MII) pode estar associada a malignidade.<sup>[4] [5] [6] [7] [8] [9]</sup> O maior risco é próximo ao momento do diagnóstico e até 3 anos após o diagnóstico de miosite, e é igual em homens e mulheres. Pacientes com dermatomiosite têm risco mais elevado de evolução para malignidade que pacientes com polimiosite.<sup>[4] [6]</sup> O risco de evoluir para um câncer é de 3 a 6 vezes mais elevado na dermatomiosite, com 58% das neoplasias ocorrendo após o diagnóstico da miosite. As malignidades mais frequentes são câncer de ovário,<sup>[8] [10]</sup> câncer de pâncreas e linfoma não Hodgkin.<sup>[8]</sup> Pacientes com polimiosite têm um risco de 1.4 a 2 vezes mais elevado de evoluir para câncer em comparação com a população geral. As malignidades mais frequentes observadas com a polimiosite são linfoma não Hodgkin, câncer de pulmão e câncer de bexiga.<sup>[8]</sup>



## Abordagem passo a passo do diagnóstico

Geralmente ocorre com uma síndrome de miopatia caracterizada por fraqueza muscular simétrica proximal, embora na miosite de corpos de inclusão geralmente haja mais fraqueza distal. Ela geralmente se desenvolve ao longo de semanas ou meses, mas pode se desenvolver de forma insidiosa, como na miosite de corpos de inclusão, ou, ocasionalmente, de forma muito mais aguda.

### História

A polimiosite ocorre mais comumente entre pessoas com idade entre 40 e 60 anos, e a miosite de corpos de inclusão geralmente afeta pessoas com >50 anos de idade. A incidência de dermatomiosite tem dois picos de idade: um entre os 40 e 70 anos de idade, e o outro na infância, por volta dos 9 anos de idade.

Questionamentos específicos relacionados aos fatores de risco que estejam associados ao desenvolvimento de uma miopatia inflamatória (por exemplo, história de exposição à alta intensidade de radiação ultravioleta (UV) global; predisposição genética; tratamento com agentes hipolipemiantes, D-penicilamina ou outros medicamentos ou toxinas conhecidos por serem fatores de risco; presença de infecção por vírus da imunodeficiência humana (HIV); história de outras infecções virais ou não virais precedentes; e vacinação precedente) são importantes.

A história pode revelar uma maior dificuldade em realizar tarefas motoras que requeiram sobretudo os músculos proximais, como levantar da cadeira, subir escadas e pentear os cabelos.

Tarefas motoras delicadas que dependem dos músculos distais, como costurar, tricotar ou escrever, são afetadas mais tarde na evolução da dermatomiosite e da polimiosite, mas mais cedo na miosite de corpos de inclusão. É comum os pacientes com miosite de corpos de inclusão reportarem quedas, devido ao envolvimento precoce do quadríceps.

Outros sintomas extramusculares incluem artralgia, disfagia, dispneia, palpitações, síncope e sintomas de infarto do miocárdio (IAM).

A miopatia inflamatória idiopática (MII) pode estar associada a malignidade.[4] [5] [6] [7] [8] [9] O maior risco é próximo ao momento do diagnóstico e até 3 anos após o diagnóstico de miosite, e é igual em homens e mulheres. Pacientes com dermatomiosite têm risco mais elevado de evolução para malignidade que pacientes com polimiosite.[4] [6] O risco de evoluir para um câncer é de 3 a 6 vezes mais elevado na dermatomiosite, com 58% das neoplasias ocorrendo após o diagnóstico da miosite. As malignidades mais frequentes são câncer de ovário,[8] [10] câncer de pâncreas e linfoma não Hodgkin.[8] Pacientes com polimiosite têm um risco de 1.4 a 2 vezes mais elevado de evoluir para câncer em comparação com a população geral. As malignidades mais frequentes observadas com a polimiosite são linfoma não Hodgkin, câncer de pulmão e câncer de bexiga.[8]

### Exame físico

Os exames físicos revelam fraqueza muscular proximal. Um terço dos pacientes com polimiosite tem dor e sensibilidade muscular.

A fraqueza na miosite de corpos de inclusão pode ser assimétrica, com fraqueza precoce no quadríceps. Ela ocorre predominantemente nos abdutores do ombro, nos flexores do dedo/punho em comparação aos extensores do dedo/pulso, e nos extensores do joelho em comparação aos flexores do quadril. A fraqueza do braço na miosite de corpos de inclusão geralmente se limita aos flexores ulnares. Pode ocorrer fraqueza facial leve estendendo-se para os músculos extraoculares em até 60% dos pacientes

com miosite de corpos de inclusão<sup>[1]</sup> Isso é observado em uma extensão menor na polimiosite e na dermatomiosite. Os reflexos patelares são perdidos na miosite de corpos de inclusão.

A perda de peso, a fadiga e o mal-estar generalizado são comuns.

Na dermatomiosite, as lesões cutâneas a seguir são características:

- Rash heliotrópico com edema na pálpebra
- Rash facial
- Pápulas de Gottron, que são eritemas das articulações acompanhados de erupções escamosas violáceas elevadas
- Rash eritematoso nos joelhos, cotovelos, maléolos e na base do pescoço e tórax superior, formando um V
- Alterações na dobra ungueal, como dilatação das alças capilares da área periungueal.

Outros sinais extramusculares incluem calcinose cutânea, inchaço nas articulações, murmúrios vesiculares anormais, arritmias, sinais de insuficiência cardíaca (por exemplo, cardiomiopatia) e IAM, além de achados físicos de malignidades associadas. Pode ser observada neuropatia periférica na miosite de corpos de inclusão. Sinais de doença autoimune sistêmica podem ser observados em pelo menos 20% dos pacientes.<sup>[1]</sup>

## Investigações iniciais

Os três testes iniciais mais importantes a serem realizados em todos os pacientes com suspeita da doença são:

- Avaliação da enzima sérica derivada do músculo
- eletromiografia (EMG)
- Biópsia muscular.

[Fig-1]

[Fig-2]

[Fig-3]

[Fig-4]

As enzimas séricas derivadas do músculo podem estar elevadas. A enzima indicadora mais sensível é a creatina quinase (CK). Embora seu nível geralmente corresponda à atividade da doença, ela pode ser normal na doença ativa e não é útil na miosite de corpos de inclusão.

A lactato desidrogenase (LDH), a aldolase, a mioglobina, a aspartato aminotransaminase (AST) e a alanina aminotransferase (ALT) fazem parte da investigação inicial e podem estar elevadas, mas são menos específicas para a lesão muscular. Esses marcadores podem ajudar no diagnóstico da doença, mas não devem ser usados sozinhos para avaliar a gravidade da doença e monitorar a resposta ao tratamento.

Em seguida, realiza-se uma EMG para confirmar o padrão miopático do distúrbio e para a exclusão de um distúrbio neurológico primário. Os registros típicos da EMG incluem:

- Potenciais da unidade motora miopática caracterizados por recrutamento precoce
- Unidades motoras polifásicas de curta duração e baixa amplitude na ativação voluntária

- Aumento da atividade espontânea no repouso.

Esses achados não são específicos para miopatias inflamatórias idiopáticas e podem ser observados em diversas miopatias.

Em seguida, é necessário realizar a biópsia muscular para o diagnóstico definitivo.

Na polimiosite, a biópsia muscular mostra:

- Infiltrado inflamatório endomisial[1]
- Necrose da fibra muscular
- Atrofia dispersa
- Regeneração das fibras musculares.

Na dermatomiosite, a biópsia muscular mostra:

- Infiltrado inflamatório perivascular e perimisial[1]
- Atrofia perifascicular (mas pode estar ausente em 50% ou mais dos casos).

Na miosite de corpos de inclusão, a biópsia muscular mostra:

- Inflamação endomisial envolvendo e invadindo fibras não necróticas [Fig-4]
- Necrose
- Inclusões eosinofílicas
- Um ou mais vacúolos marginados (geralmente proeminente, e a característica que costuma ser mais utilizada para distinguir a miosite de corpos de inclusão da polimiosite) contendo depósitos de amiloide revelados por coloração com vermelho Congo sob luz polarizada.[1]

## Investigações ancilares

Assim que o diagnóstico tiver sido confirmado pela biópsia muscular, os testes para os anticorpos a seguir às vezes ajudam a determinar o prognóstico.

- Os anticorpos específicos da miosite anticitoplásmica contra componentes translacionais, como os anticorpos antissintetase e os anticorpos de antipartícula de reconhecimento de sinais (anti-SRP), geralmente são associados à doença muscular relativamente grave. Até 25% dos pacientes com polimiosite têm anticorpos antissintetase (também chamados de anticorpos anti-Jo-1). Até 75% dos pacientes com polimiosite com anticorpos anti-Jo-1 têm doença pulmonar intersticial (DPI).[5]
- Os anticorpos contra os antígenos Mi-2 e Mas geralmente são associados à doença muscular relativamente leve.

Outros testes, realizados após o diagnóstico, incluem:

- CD30 solúvel e fatores antinucleares (FAN). Podem estar elevados na dermatomiosite e na polimiosite.
- Velocidade de hemossedimentação (VHS). Pode estar elevada, mas não é um indicador preciso da atividade da doença.
- Interferona do tipo 1. Níveis elevados em pacientes com dermatomiosite e, em menor grau, polimiosite, e correlacionado com a atividade da doença; porém, ainda não existem ensaios comercialmente disponíveis.

- RNM: realizada para avaliar inflamação nos músculos. Se houver qualquer dúvida sobre o local mais apropriado para a biópsia muscular, a RNM pode ajudar a determinar o melhor local, seja no estágio inicial ou para quaisquer biópsias subsequentes.[50]
- Ultrassonografia muscular. Essa é uma técnica não invasiva e de baixo custo que vem crescendo, realizada por motivos semelhantes aos da RNM.[51] [52]

## Fatores de risco

### Fortes

#### crianças e idade >40 anos

- A polimiosite é uma doença da idade adulta, com incidência máxima entre 40 e 60 anos de idade.
- A incidência de dermatomiosite tem 2 picos de idade: um entre os 40 e 70 anos de idade, e o outro na infância, por volta dos 9 anos de idade. O diagnóstico na infância não é abordado com detalhes neste tópico.
- Geralmente, a miosite de corpos de inclusão ocorre em pessoas com >50 anos de idade.[1]

#### exposição à alta intensidade da radiação ultravioleta (UV) global

- Um estudo com 919 pessoas com miosite realizado em 15 locais ao redor do mundo descobriu que, entre 13 variáveis geoclimáticas, a intensidade da radiação UV foi o maior fator contribuinte da proporção relativa da dermatomiosite e foi fortemente relacionada à proporção de autoanticorpos anti-Mi2.[25]

#### predisposição genética

- Subtipos específicos de antígeno leucocitário humano (HLA) parecem conferir um risco elevado de polimiosite e dermatomiosite. Isso inclui HLA-DRB1-03 em pessoas brancas e HLA-DRB1-14 em coreanos.[24] [37] [38]
- Um estudo com 47 pacientes com miosite de corpos de inclusão esporádica descobriu um aumento significativo na frequência de diversos alelos HLA em comparação com pacientes controle.[39]
- Dados preliminares sugerem que o alelo AA do fator de necrose tumoral (TNF A2) está associado à dermatomiosite juvenil.[40]
- Outros genes de resposta imune não HLA foram implicados em miopatias inflamatórias idiopáticas, incluindo genes de citocinas e seus receptores, moléculas de adesão, genes do receptor da célula T e genes de imunoglobulina. A maioria das associações origina-se de pequenos estudos, que não foram repetidos ou confirmados.[41]

#### sexo feminino e/ou etnia negra (polimiosite e dermatomiosite)

- A polimiosite e a dermatomiosite têm predominância feminina, com proporção mulher:homem de 2:1.[11] [12] [42]
- Descobriu-se que a polimiosite e a dermatomiosite são mais comuns em pessoas negras que em pessoas brancas, com uma proporção de 2.8:1.[11] [12] [5] [43]

#### sexo masculino e/ou etnia branca (miosite de corpos de inclusão)

- A miosite de corpos de inclusão afeta mais homens que mulheres, com uma proporção que varia entre 1.4:1 e 3:1.[44] [45] É mais comum em pacientes brancos que em pacientes negros.[1]

### Fracos

## agentes hipolipemiantes

- Os agentes hipolipemiantes também foram associados a um espectro de toxicidade muscular que vai de mialgia à miopatia inflamatória ou rabdomiólise.[41]

## vírus da imunodeficiência humana (HIV)

- Em pacientes HIV positivos, pode ocorrer uma miopatia inflamatória como primeira manifestação da infecção por HIV ou concomitantemente com outras manifestações de síndrome de imunodeficiência adquirida (AIDS).[1]

## infecções virais (exceto HIV)

- O vírus Coxsackie, da gripe (influenza), o paramyxovírus, o citomegalovírus e o vírus Epstein-Barr (EBV) foram diretamente associados à miosite aguda e crônica.[1]
- O mimetismo molecular foi proposto como mecanismo de ação do vírus Coxsackie devido à homologia estrutural entre o anticorpo Jo-1 e o ácido ribonucleico (RNA) genômico do picornavírus animal e do vírus da encefalomiocardite.[1]
- Na infecção pelo vírus linfotrópico de células T humanas tipo 1 (HTLV-I), pode ocorrer miopatia inflamatória isolada ou concomitantemente à mieloneuropatia.[1]

## infecção não viral

- Agentes infecciosos não virais foram associados à miopatia inflamatória, como protozoários, cestódeos, nematódeos, Staphylococcus aureus, Legionella pneumophila (doença do legionário) e Borrelia burgdorferi (doença de Lyme).[1]

## vacinação

- Estudos em populações definidas não puderam demonstrar uma associação entre a imunização e a miosite.[41] [46]
- Houve relatos de casos de dermatomiosite após vacinação contra tétano, bacilo de Calmette e Guérin (BCG) e difteria.[47] [48] [49]
- Ocorreu miofascíte macrofágica após vacinação contra tétano e hepatite, provavelmente desencadeada pelo hidróxido de alumínio usado como adjuvante na vacina.[46]

## D-penicilamina

- Cerca de 1.2% dos pacientes com artrite reumatoide tratados com D-penicilamina podem desenvolver miopatia inflamatória, que aparece, em média, 16 meses após o início do tratamento. Ela pode melhorar rapidamente após a supressão do medicamento.[41]

## outros medicamentos ou toxinas

- A alfainterferona, o hormônio do crescimento e a anestesia local foram associados a miopatias inflamatórias.[41]
- Outros agentes foram ligados às miopatias inflamatórias, incluindo sílica, ingestão de triptofano, intoxicação por ciguatera, implantes de colágeno e silicone e exposição a colas à base de cianoacrilato.[41]

# Anamnese e exame físico

## Principais fatores de diagnóstico

### presença de fatores de risco (comum)

- Os principais fatores de risco incluem: crianças e adultos com >40 anos de idade, exposição a radiação ultravioleta (UV) global de alta intensidade, sexo feminino e/ou etnia negra, sexo masculino e/ou etnia branca e predisposição genética.

### difficuldade com tarefas motoras (comum)

- Todas as formas resultam em dificuldades com tarefas que requeiram o uso dos músculos proximais (por exemplo, levantar da cadeira, subir escadas, erguer objetos e pentear os cabelos).
- No entanto, movimentos motores delicados que dependem da força dos músculos distais (por exemplo, costurar, tricotar ou escrever) podem ser afetados mais tarde na evolução da dermatomiosite e da polimiosite, e mais cedo na evolução da miosite de corpos de inclusão.[21]

### fraqueza muscular (comum)

- Fazer o paciente mudar da posição sentada para em pé (principalmente a partir de um banco baixo) com os braços cruzados é uma boa forma de examinar a força do músculo proximal da perna. Geralmente, um paciente com miopatia não consegue fazer isso.
- Os músculos distais podem ser afetados mais tarde na evolução da dermatomiosite e da polimiosite, e mais cedo na evolução da miosite de corpos de inclusão.[1]

### atrofia muscular (comum)

- A fraqueza muscular grave geralmente está associada à atrofia muscular.
- Na miosite de corpos de inclusão, a atrofia do quadríceps e do flexor distal do punho e do dedo é comum.[1]

### rash heliotrópico com edema na pálpebra (incomum)

- Descoloração azul-arroxeadas das pálpebras superiores com edema.
- Altamente sugestivo de dermatomiosite.
- Raramente observado em outros distúrbios.

### pápulas de Gottron (incomum)

- Eritema nas articulações acompanhado de erupção escamosa violácea elevada, observada na dermatomiosite.

## Outros fatores de diagnóstico

### quedas frequentes (comum)

- As quedas são frequentes, sobretudo na evolução da miosite de corpos de inclusão, devido ao envolvimento do músculo do quadríceps.[1]

### fadiga e mal-estar generalizado (comum)

- Sintoma inespecífico quando a doença está ativa.

### perda de peso (comum)

- Sintoma inespecífico quando a doença está ativa.
- Também pode ocorrer em associação à doença maligna concomitante. É mais frequente na dermatomiosite.

### **dispneia (comum)**

- Resulta das complicações cardiopulmonares. O envolvimento cardíaco inclui defeitos de condução, taquiarritmias, cardiomiopatia e frações de ejeção baixas.
- As anormalidades pulmonares resultam de fraqueza primária dos músculos torácicos, pneumonite induzida por medicamentos e doença pulmonar intersticial (DPI).
- A DPI se desenvolve em 10% dos pacientes com dermatomiosite e polimiosite, cuja maioria tem anticorpos anti-Jo-1.[1]
- Essa não é uma característica da miosite de corpos de inclusão.

### **febre leve (comum)**

- Sintoma comum quando a doença está ativa ou associada a um distúrbio do tecido conjuntivo.[1]
- No entanto, esse não é o caso na miosite de corpos de inclusão.

### **ruídos adventícios (comum)**

- Devem-se ao envolvimento cardíaco ou pulmonar.

### **disfagia (incomum)**

- Resulta da fraqueza da orofaringe e do esôfago distal.
- Pode ocorrer em todas as formas.
- Na miosite de corpos de inclusão, a disfagia foi reportada em 9% dos pacientes na apresentação[1] [44] [53] e 40% a 66% dos pacientes com doença já estabelecida.

### **mialgia (incomum)**

- Pode ocorrer dor e sensibilidade muscular proeminente em um terço dos pacientes com polimiosite, sobretudo no início da evolução da doença.
- Foi relatada dor muscular em 73% dos pacientes com dermatomiosite infantil.[1] [5]
- Essa não é uma característica da miosite de corpos de inclusão.

### **artralgia (incomum)**

- Pode estar associada a distúrbios sistêmicos gerais, especialmente na miopatia inflamatória ocorrendo com distúrbio do tecido conjuntivo.[1]

### **palpitações (incomum)**

- Devem-se ao envolvimento cardíaco.

### **síncope (incomum)**

- Pode haver arritmias devido ao envolvimento cardíaco nessa via.

### **sintomas de infarto do miocárdio (IAM) (incomum)**

- O envolvimento cardíaco é reconhecido como um importante fator de prognóstico de morte.

### **rash facial (incomum)**

- Geralmente vermelho ou roxo-azulado, acompanhado de prurido ou sensação de queimação.



**rash eritematoso (incomum)**

- Nos joelhos, cotovelos, maléolos e na base do pescoço e tórax superior, formando um V, em pacientes com dermatomiosite.

**alterações na dobra ungueal (incomum)**

- Dilatação das alças capilares da área periungueal na dermatomiosite.

**fraqueza muscular facial (incomum)**

- Pode ocorrer fraqueza facial estendendo-se para os músculos extraoculares na doença avançada; no entanto, até 60% dos pacientes com miosite de corpos de inclusão esporádica podem desenvolver fraqueza facial leve.[1]

**calcinose cutânea (incomum)**

- Afeta sobretudo crianças com dermatomiosite nos estágios avançados.

**edema na articulação (incomum)**

- Especialmente quando a polimiosite ou a dermatomiosite ocorrem com um distúrbio do tecido conjuntivo[1]
- Não ocorre na miosite de corpos de inclusão.

**arritmias (incomum)**

- Podem complicar a polimiosite e a dermatomiosite.[5]

**sinais de insuficiência cardíaca e/ou IAM (incomum)**

- O envolvimento cardíaco (por exemplo, cardiomiopatia) é reconhecido como um importante fator de prognóstico de morte.

**achados físicos de malignidade (incomum)**

- Em até 45% dos pacientes com dermatomiosite, ela foi associada a uma malignidade.[5] [6] [7] [8] [9]
- Pesquisas recentes sugerem uma associação entre a polimiosite e o câncer.[5] [6] [7] [8] [9]

**sinais sistêmicos de doença autoimune (incomum)**

- Podem ser observados em pelo menos 20% dos pacientes.[1]

**neuropatia periférica (incomum)**

- Pode ser observada na miosite de corpos de inclusão.



## Exames diagnóstico

### Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
<b>creatina quinase (CK)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Enzima sérica derivada do músculo mais sensível e específica da atividade da doença.</li> <li>Pode estar elevada em até 50 vezes acima do normal, sobretudo na polimiosite.</li> <li>Pode estar normal na dermatomiosite ativa e raramente na polimiosite ativa.</li> <li>Normal ou somente com discreta elevação na miosite de corpos de inclusão.[1]</li> <li>Quando elevada, a avaliação serial é a orientação laboratorial mais eficaz para o monitoramento da progressão da doença na polimiosite e na dermatomiosite, bem como da resposta ao tratamento.[1] [5]</li> <li>Não é útil na miosite de corpos de inclusão.</li> <li>O nível de CK pode ser normalizado com o tratamento, embora exames clínicos objetivos geralmente não revelem nenhuma melhora.</li> </ul>	<b>elevado</b>
<b>eletromiografia (EMG)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Pode apresentar unidades motoras miopáticas na atividade voluntária.</li> <li>Pode haver um padrão típico em repouso.</li> <li>Pode haver a presença de uma mistura de duração longa e curta, amplitude pequena e grande, unidades de disparo precoce e polifásicas, e aumento da amplitude do padrão das unidades motoras de qualquer tipo, mais frequentemente na miosite de corpos de inclusão, devido à regeneração da fibra muscular e da cronicidade da doença.[1]</li> <li>O padrão da EMG descrito acima não é específico para miopatias inflamatórias idiopáticas e pode ser observado em uma variedade de outras miopatias.</li> </ul>	<b>unidades polifásicas de curta duração e baixa amplitude com recrutamento precoce na atividade voluntária; atividade espontânea difusa com fibrilação e ondas tortuosas positivas em repouso</b>
<b>biópsia muscular</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Obrigatório para o diagnóstico definitivo.</li> <li>Para resultados precisos, há 3 pré-requisitos essenciais: escolha adequada do músculo, coloração adequada e interpretação dos resultados por um especialista em miopatologia.</li> <li>Deve-se evitar um músculo muito fraco devido ao alto risco de perda das características diferenciadas das miopatias inflamatórias idiopáticas, resultando em alterações miopáticas inespecíficas de final de estágio. Um músculo moderadamente fraco oferece a melhor chance de uma biópsia positiva.</li> <li>Na miosite de corpos de inclusão, os corpos de inclusão contêm beta-amiloide, que podem ser revelados pela coloração com vermelho Congo.[1]</li> </ul>	<b>polimiosite: infiltrados inflamatórios endomisiais, necrose muscular, atrofia, regeneração da fibra muscular; dermatomiosite: atrofia perifascicular, inflamação perivascular/perimisial; miosite de corpos de inclusão: infiltrado inflamatório endomisial, variabilidade do tamanho da fibra, necrose da fibra, vacúolos marginados</b>
<b>aldolase</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>É menos específica que a CK no monitoramento da atividade da doença, pois está presente não apenas no músculo, mas também no fígado.</li> </ul>	<b>elevado</b>

Exame	Resultado
<b>lactato desidrogenase (LDH)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>O nível elevado pode ser erroneamente interpretado como sinal de doença hepática.</li> <li>Presente nos músculos, no fígado e nos eritrócitos.[5]</li> </ul>	<b>elevado</b>
<b>transaminases alaninas</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Menos específicas para lesão muscular que a CK.</li> </ul>	<b>elevado</b>
<b>mioglobina</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Um índice sensível da integridade das fibras musculares.</li> <li>Útil na avaliação da atividade da doença e serve como orientação durante o tratamento.[5]</li> </ul>	<b>elevado</b>

## Exames a serem considerados

Exame	Resultado
<b>Velocidade de hemossedimentação (VHS)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Normal em cerca de metade dos pacientes com polimiosite e dermatomiosite.</li> <li>Indicador impreciso da atividade da doença; na maioria dos casos, não há correlação entre a VHS e o grau de fraqueza.[5]</li> </ul>	<b>elevado</b>
<b>fator antinuclear (FAN)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>É comum um resultado positivo na dermatomiosite e na polimiosite.[5]</li> </ul>	<b>positiva</b>
<b>anticorpos específicos da miosite</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Existem dois grupos principais.</li> <li>Os anticorpos anticitoplásmicos contra componentes translacionais (por exemplo, os anticorpos antissintetase e os anticorpos anti-SRP [antipartícula de reconhecimento de sinais]) geralmente estão associados à doença muscular relativamente grave.</li> <li>Os anticorpos contra os antígenos Mi-2 e Mas geralmente são associados à doença muscular relativamente leve. Até 79% dos pacientes com dermatomiosite têm anticorpos Mi-2.[5]</li> </ul>	<b>anticorpos de tipo específico</b>

## Novos exames

Exame	Resultado
<b>CD30 solúvel</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Expresso sobretudo por células T CD+ ativadas.</li> <li>Elevado na dermatomiosite e na polimiosite.</li> </ul>	<b>elevado</b>
<b>interferona do tipo 1</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Níveis elevados de interferona do tipo 1 são evidentes no sangue em pacientes com dermatomiosite e, em menor grau, polimiosite, e estão correlacionados com a atividade da doença.</li> <li>Ainda não existem ensaios disponíveis comercialmente, mas poderão existir futuramente, e é possível que eles sejam melhores que a CK no monitoramento da atividade.</li> </ul>	<b>elevado</b>

Exame	Resultado
<b>RNM</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Realizada para avaliar inflamação nos músculos.</li> <li>Pode ser útil na seleção de local para a biópsia do músculo.[50]</li> </ul>	<b>sinal aumentado ou edema que podem ser observados nos processos inflamatórios; as alterações são inespecíficas</b>
<b>ultrassonografia</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Técnica de imagem não invasiva e de baixo custo.[51] [52]</li> </ul>	<b>imagem sugerindo processos inflamatórios</b>

## Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Miosite de corpos de inclusão hereditária</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Existe maior possibilidade de o quadríceps ser preservado, mas nem sempre.</li> <li>Pode estar associada à leucoencefalopatia.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>A ausência de inflamação na biópsia muscular é mais provável na miosite de corpos de inclusão hereditária.[1]</li> </ul>
<b>Distrofia muscular oculofaríngea</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>As características clínicas incluem ptose e disfagia, ocasionalmente com fraqueza proximal nos membros.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>A biópsia muscular mostra vacúolos marginados e filamentos tubulares com ausência de características inflamatórias.[54]</li> </ul>
<b>Miopatía distal com início tardio</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Miastenia progressiva e atrofia começando nas mãos ou nos pés.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>A biópsia muscular pode mostrar vacúolos marginados e inclusões tubulofilamentosas em diversos tipos de miopatias distais (por exemplo, miopatía distal, de Welander, de Udd, de Markesbery-Griggs, de Laing), mas há ausência de inflamação.[5]</li> </ul>
<b>Miosite de sobreposição</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Sintomas da polimiosite ou da dermatomiosite associados a alguns outros distúrbios do tecido conjuntivo.</li> <li>Os critérios de diagnóstico para os dois distúrbios diferentes são preenchidos.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Diagnóstico de características sorológicas adicionais de uma doença subjacente do tecido conjuntivo (por exemplo, lúpus eritematoso sistémico [LES], artrite reumatoide, esclerodermia ou doença mista do tecido conjuntivo).[5]</li> </ul>

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Esclerose lateral amiotrófica (doença do neurônio motor)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Sinais do neurônio motor superior (não presente em miopatias inflamatórias idiopáticas).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>A eletromiografia (EMG) mostra potenciais de fasciculação (raros nas miopatias inflamatórias idiopáticas), e as alterações neurogênicas são mais aparentes.</li> <li>A biópsia muscular mostra alterações neurogênicas.</li> </ul>
<b>Miastenia gravis</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>A fraqueza tem maior probabilidade de variar, aumentando com o esforço físico repetido ou sustentado.</li> <li>O envolvimento dos músculos extraoculares é comum.</li> <li>Pode ocorrer remissão espontânea.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Geralmente, a EMG mostra uma diminuição anormal na estimulação nervosa repetitiva e um aumento do tremor na EMG de fibra única.</li> <li>Presença de anticorpos para receptores da acetilcolina ou da quinase músculo-específica.</li> </ul>
<b>Miopia induzida por medicamentos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>História de medicamento associado ao desenvolvimento da miopia (por exemplo, medicamentos hipolipemiantes, D-penicilamina, abuso de laxantes).</li> <li>A supressão dos medicamentos implicados pode reverter os danos miopáticos.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Não há exames de diferenciação.</li> </ul>
<b>Deficiência de maltase ácida</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Maior probabilidade de desenvolver insuficiência respiratória (ocorre em aproximadamente um terço dos pacientes, pode ser o sintoma principal na apresentação).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>No repouso, a EMG pode mostrar descargas miotônicas.</li> <li>O tecido da biópsia muscular ou os fibroblastos cutâneos cultivados mostram uma redução da atividade da alfa-glucosidase ácida.</li> </ul>
<b>Miopia metabólica secundária</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>A fraqueza muscular coexiste com manifestações sistêmicas de anormalidades metabólicas ou endócrinas específicas, como hipocalemia, hipofosfatemia, hipotireoidismo, hipertireoidismo e hiperparatireoidismo.</li> <li>Pode ocorrer restauração da força muscular após a correção da condição metabólica ou endócrina.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Exames de sangue anormais indicando a presença de diagnóstico endócrino ou metabólico (por exemplo, potássio sérico baixo ou testes da função da tireoide anormais).</li> </ul>

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Polineuropatia desmielinizante inflamatória crônica</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• A fraqueza geralmente é tanto proximal quanto distal e levemente assimétrica.</li> <li>• Os sintomas e sinais sensoriais e a hipo/arreflexia difusa são proeminentes.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Os estudos de condução nervosa mostram sinais de desmielinização primária.</li> <li>• A EMG de agulha mostra um padrão neurogênico e nenhum sinal de miopatia.</li> <li>• A creatina quinase (CK) sérica geralmente está normal.</li> </ul>
<b>Esclerodermia</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Se houver fraqueza muscular, é mais provável que ela seja de baixo grau.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• A elevação da CK sérica geralmente é leve ou ausente.</li> <li>• A EMG não mostra nenhuma, ou pouca, atividade espontânea.</li> <li>• A biópsia muscular pode revelar fibrose perimisial, vasculopatia esclerodérmica e atrofia de fibras do tipo 2 com pouca destruição da fibra muscular.[5]</li> </ul>

## Critérios de diagnóstico

### Critérios de gravidade comumente utilizados para miopatias inflamatórias idiopáticas

- Doença grave: inclui pacientes com fraqueza muscular grave (por exemplo, quadriplegia), doença pulmonar intersticial, miocardite, insuficiência respiratória, disfagia grave ou outras complicações com risco de vida.
- Doença não grave: inclui pacientes com força muscular 4/5 ou acima e nenhuma das complicações da doença grave que impliquem risco de vida.

## Abordagem passo a passo do tratamento

O principal objetivo do tratamento é aumentar a força muscular e obter remissão ou estabilização clínica.

Apesar da ausência de boas evidências, está claro que diversos tipos de imunoterapias são úteis na polimiosite e na dermatomiosite. Em contraste, pacientes com miosite de corpos de inclusão podem experimentar as seguintes terapias, mas a doença geralmente resiste à maioria das opções de tratamento.<sup>[55]</sup>

### Farmacoterapia inicial em pessoas com fraqueza muscular grave ou complicações com risco de vida

Inclui aqueles com fraqueza muscular grave (por exemplo, quadriplegia), doença pulmonar intersticial (DPI), miocardite, insuficiência respiratória, disfagia grave ou outras complicações com risco de vida.

Utiliza-se um ciclo inicial curto de corticosteroides intravenosos (IV) por 3 dias consecutivos para atingir um controle rápido da doença.<sup>[55]</sup>

Em seguida, os pacientes são transferidos para uma dose alta de corticosteroides orais. Nesse grupo de pacientes, a redução gradativa da dose de corticosteroides é lenta, geralmente ao longo de vários meses.

Embora essa seja uma abordagem inicial comum, alguns médicos podem iniciar imunoglobulina intravenosa (IGIV) precocemente nesse grupo, em combinação com os corticosteroides.<sup>[55] [56]</sup>

### Farmacoterapia inicial em pessoas após a estabilização aguda ou sem sintomas graves ou risco de vida

Inclui aqueles com fraqueza muscular leve a moderada sem nenhuma complicação com risco de vida.

Os corticosteroides orais são o tratamento de primeira linha para dermatomiosite e polimiosite.<sup>[55]</sup>

Uma alta dose de corticosteroides orais reduz a morbidade e aumenta a força muscular e a função em uma proporção considerável das pessoas.<sup>[57] [58]</sup> Ocorre uma melhora clínica notável dentro de 3 a 6 meses na maioria dos pacientes.<sup>[59]</sup> É necessário o monitoramento dos efeitos adversos.

A força muscular geralmente volta ao normal ou atinge um patamar dentro de 4 a 6 meses, e um nível mínimo de corticosteroide oral pode ser mantido para sustentar uma resposta clínica adequada (força motora normal ou próxima do normal que permite que o paciente realize atividades da vida diária de forma independente).

Uma revisão Cochrane das evidências conjuntas disponíveis de vários ensaios clínicos randomizados e controlados (ECRCs) revelou uma melhora significativa no desempenho funcional observada em pacientes com miopatia inflamatória idiopática, entre outros distúrbios musculares, que foram tratados com creatina. A creatina também foi bem tolerada e pode, dessa forma, ser útil como terapia adjuvante.<sup>[60]</sup>

### Farmacoterapia de segunda linha em pessoas após a estabilização aguda ou sem sintomas graves ou risco de vida

Quando não houver melhora após um experimento de 4 a 6 meses com alta dose de corticosteroides orais, deve-se excluir o diagnóstico alternativo, como distrofia muscular inflamatória.

Se o diagnóstico de polimiosite ou dermatomiosite for confirmado, as terapias de segunda linha devem ser consideradas. Elas são usadas principalmente em pacientes refratários aos corticosteroides ou por seu potencial de poupar os corticosteroides.[55] [61] Os agentes incluem IGIV, metotrexato ou azatioprina.[62] [63] [64] [65] [66]

Evidências limitadas sugerem que a IGIV é eficaz na dermatomiosite e na polimiosite.[42] [61] [67] [68] [69] [62] [63] Ela geralmente é utilizada em combinação com corticosteroides orais ou outros medicamentos imunossupressores. A disponibilidade e o custo podem limitar seu uso.

O metotrexato é outra terapia de escolha inicial nesse grupo. Descobriu-se que é eficaz em até 88% dos pacientes com dermatomiosite e polimiosite, incluindo os refratários à prednisolona.[57] [70] [71] Geralmente prefere-se o metotrexato à azatioprina em pacientes com dermatomiosite e polimiosite, pois considera-se que ele possui um benefício mais rápido.[55]

A azatioprina é a próxima terapia de escolha. Ela pode ser tão eficaz e bem tolerada quanto o metotrexato, mas parece que leva mais tempo para fazer efeito (6 meses ou mais).[66]

Todos os agentes de segunda linha podem ser usados isoladamente ou em combinação com os corticosteroides orais.

## Farmacoterapia de terceira linha em pessoas após a estabilização aguda ou sem sintomas graves ou risco de vida

Os tratamentos de terceira linha são indicados em casos de pacientes refratários aos corticosteroides e agentes de segunda linha. Eles são mais tóxicos que os corticosteroides e os agentes de segunda linha, ou têm sido menos utilizados no tratamento de miopatias inflamatórias idiopáticas.[55]

Existem poucos, se houver, estudos controlados e pouco consenso sobre como utilizar tais terapias, por isso o tratamento de escolha irá depender da experiência individual do médico e de quaisquer contraindicações a determinadas terapias em cada paciente.

Esses tratamentos são utilizados como monoterapias ou, às vezes, combinados com corticosteroides ou outros imunossupressores.

- A ciclofosfamida é utilizada em pacientes com polimiosite e dermatomiosite refratárias, sobretudo quando associadas com vasculite, DPI e doença com envolvimento bulbar ou dos músculos respiratórios.[59] [72] Seu uso deve ser reservado para pacientes com miopatia grave e DPI que não respondem a outros agentes, embora haja potencial para toxicidade no fígado, na bexiga e na medula óssea.[64] [73]
- A clorambucila tem sido utilizada com algum sucesso em poucos estudos da dermatomiosite refratária.[55] [74]
- A ciclosporina tem mostrado alguns benefícios na polimiosite ou na dermatomiosite.[55] [75] A melhora pode ser notada dentro de 2 a 6 semanas após o início do tratamento, e os corticosteroides podem ser reduzidos ou descontinuados na maioria dos pacientes.[55] [76] [77] [78] O monitoramento frequente dos níveis de vale sérico (intervalo ideal de 100-200 ng/mL), hemograma completo e da função renal e hepática é necessário.[73] [65] A ciclosporina sozinha ou em combinação com IGIV e corticosteroides pode ser eficaz na dermatomiosite ou polimiosite refratária ou recorrente.[79]
- Descobriu-se que tanto o tacrolimo quanto o micofenolato são eficazes em um número pequeno de casos.[80] [81] [82] Estudos de casos relataram que a melhora clínica com o tacrolimo varia e



pode ser observada em períodos de 3 a 13 meses.[83] [84] A nefrotoxicidade, a hipertensão e a leucoencefalopatia posterior reversível são possíveis efeitos colaterais.[85] O micofenolato inibe a síntese "de novo" dos nucleotídeos da guanósina, prejudicando, assim, a função dos linfócitos T e B. Ele mostra resultados promissores para dermatomiosite e polimiosite refratárias; no entanto, faltam testes controlados.[86] [87] Observam-se os benefícios do micofenolato após 2-3 meses, com a extensão do tratamento dependendo da resposta individual do paciente.

Terapias não medicamentosas geralmente não são utilizadas como a próxima escolha de tratamento. Novamente, há poucos, se houver, testes controlados para comparar tais tratamentos, e não há consenso sobre a ordem de seu uso.

- Foram usadas plasmaférese e leucoférese, embora evidências mais recentes revelaram que elas não são eficazes.[88] [89]
- Foi relatado que a irradiação corporal total é eficaz em alguns casos.[90] [91] Por outro lado, outros estudos revelaram que ela é ineficaz e um possível fator agravante da miosite de corpos de inclusão.[92] [93]
- Foi realizada uma timectomia em alguns pacientes com dermatomiosite e polimiosite, com alguma melhora.[94]

## Dermatomiosite juvenil (DMJ)

A prednisolona é o tratamento de primeira escolha. A dose máxima é reduzida gradativamente de acordo com a resposta do paciente.[95] [96] O metotrexato subcutâneo é adicionado como terapia de primeira linha.[95] Um estudo controlado demonstrou que o tratamento combinado com prednisolona e ciclosporina ou metotrexato é mais eficaz que a prednisolona administrada isoladamente. No entanto, o perfil de segurança e efeito poupador de corticosteroide favorece a combinação de prednisolona associada ao metotrexato.[97] Para pacientes refratários à terapia de primeira linha, recomenda-se a metilprednisolona em combinação com metotrexato e hidroxiclороquina.[95] O rituximabe vem ganhando aceitação para a DMJ refratária grave.[98] Outras terapias, como IGIV, ciclofosfamida, micofenolato, ciclosporina, azatioprina e tacrolimo também tem sido utilizadas em doenças refratárias; no entanto, somente testes pequenos e relatos de casos dão suporte ao uso desses medicamentos.

## Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

### Agudo

( resumo )

**com fraqueza muscular grave ou complicações com risco de vida: adulto ou criança**

**1a      corticosteroides intravenosos**  
**adjunto      IGIV**

### Em curso

( resumo )



Em curso		( resumo )
<b>após a estabilização aguda ou sem sintomas graves ou risco de vida: adulto</b>		
	<b>1a</b>	<b>corticosteroides orais</b>
	<b>adjunto</b>	<b>creatina</b>
	<b>2a</b>	<b>imunoglobulina intravenosa (IGIV) ou metotrexato ou azatioprina</b>
	<b>adjunto</b>	<b>corticosteroides orais</b>
	<b>adjunto</b>	<b>creatina</b>
	<b>3a</b>	<b>outros agentes ou procedimentos imunossupressores</b>
	<b>adjunto</b>	<b>corticosteroides orais</b>
	<b>adjunto</b>	<b>creatina</b>
<b>após a estabilização aguda ou sem sintomas graves ou risco de vida: criança</b>		
	<b>1a</b>	<b>prednisolona associada a metotrexato subcutâneo</b>
	<b>2a</b>	<b>metilprednisolona associada a metotrexato e hidroxiclороquina</b>
	<b>3a</b>	<b>outros imunossupressores</b>

## Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

### Agudo

com fraqueza muscular grave ou complicações com risco de vida: adulto ou criança

#### 1a corticosteroides intravenosos

##### Opções primárias

» **metilprednisolona**: crianças: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose; adultos: 0.5 a 1 g por via intravenosa uma vez ao dia ou em dias alternados para 3-6 doses (isto é, 3-12 dias)

-e-

» **prednisolona**: crianças: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose; e adultos: 0.75 a 1.5 mg/kg/dia (máximo de 100 mg/dia) por via oral por 2-4 semanas após o término do ciclo da metilprednisolona intravenosa, depois reduzir gradualmente até a dose de manutenção

» Inclui aqueles com fraqueza muscular grave (por exemplo, quadriplegia), doença pulmonar intersticial (DPI), miocardite, insuficiência respiratória, disfagia grave ou outras complicações com risco de vida.

» Utiliza-se um ciclo inicial curto de corticosteroides intravenosos (IV) por 3 dias consecutivos para atingir um controle rápido da doença.[55]

» Em seguida, os pacientes são transferidos para uma dose alta de corticosteroides orais. Nesse grupo de pacientes, a redução gradativa da dose de corticosteroides é lenta, geralmente ao longo de vários meses.

#### adjunto IGIV

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

##### Opções primárias

» **imunoglobulina humana normal**: crianças: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose; e adultos: 1 g/kg/dia por via intravenosa por 2 dias

» Às vezes, a terapia com IGIV combinada com corticosteroides intravenosos é utilizada

**Agudo**

inicialmente em vez dos corticosteroides isolados, dependendo da experiência do médico.[55] [56]

**Em curso**

**após a estabilização aguda ou sem sintomas graves ou risco de vida: adulto**

**1a corticosteroides orais****Opções primárias**

» **prednisolona**: 0.75 a 1.5 mg/kg/dia por via oral por 2-4 semanas, máximo de 60 mg/dia, depois diminuir gradativamente até a dose de manutenção

» Os corticosteroides orais de alta dose reduzem a morbidade e aumentam a força muscular e a função motora na polimiosite e na dermatomiosite.[55] [57] [58]

» A eficácia na miosite de corpos de inclusão é baixa se comparada com outros tipos de miopatia inflamatória.

» Para reduzir os efeitos adversos, a dose diária de corticosteroides orais é modificada para dias alternados após 2 a 4 semanas, e reduzida gradualmente para uma dose de manutenção adequada.[55] [99] O período de redução gradativa é variável e vai depender da resposta individual do paciente.

» A dosagem em dias alternados não é apropriada em certas pessoas (por exemplo, pacientes diabéticos) que requerem dosagem diária.[55]

**adjunto creatina**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

**Opções primárias**

» **creatina**: consulte um especialista quanto à dose

» Uma revisão Cochrane das evidências conjuntas disponíveis de vários ensaios clínicos randomizados e controlados (ECRCs) revelou uma melhora significativa no desempenho funcional observada em pacientes com miopatia inflamatória idiopática, entre outros distúrbios musculares, que foram tratados com creatina. A

## Em curso

2a

creatina também foi bem tolerada e pode, dessa forma, ser útil como terapia adjuvante.[60]

### **imunoglobulina intravenosa (IGIV) ou metotrexato ou azatioprina**

#### **Opções primárias**

» **imunoglobulina humana normal**: 1 g/kg/dia por via intravenosa por 2 dias

**OU**

» **metotrexato**: 7.5 mg por via oral uma vez por semana no mesmo dia de cada semana inicialmente (como alternativa, a dose pode ser administrada como 2.5 mg por via oral a cada 12 horas para 3 doses), pode aumentar em incrementos de 2.5 mg/semana de acordo com a resposta, máximo de 25 mg/semana

#### **Opções secundárias**

» **azatioprina**: 50 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar a cada 1-2 semanas de acordo com a resposta, máximo de 2-3 mg/kg/dia

» Quando não houver melhora após um experimento de 4 a 6 meses com alta dose de corticosteroides orais, deve-se considerar as terapias de segunda linha.[55] [61] Elas incluem IGIV, metotrexato ou azatioprina.[62] [63] [64] [65] [66]

» Evidências limitadas sugerem que a IGIV é eficaz na dermatomiosite e na polimiosite.[42] [61] [67] [68] [69] [62] [63] Ela geralmente é utilizada em combinação com corticosteroides orais ou outros medicamentos imunossupressores. A disponibilidade e o custo podem limitar seu uso.

» Descobriu-se que o metotrexato é eficaz em até 88% dos pacientes com dermatomiosite e polimiosite, incluindo os refratários à prednisolona.[57] [70] [71] Geralmente prefere-se o metotrexato à azatioprina em pacientes com dermatomiosite e polimiosite, pois considera-se que ele possui um benefício mais rápido.[55]

» A azatioprina é a próxima terapia de escolha. Ela pode ser tão eficaz e bem tolerada quanto o metotrexato, mas parece que leva mais tempo para fazer efeito (6 meses ou mais).[66] O monitoramento das enzimas hepática é necessário, e a duração do tratamento é

## Em curso

variável, de acordo com a evolução clínica do paciente.

» Todos os agentes de segunda linha podem ser usados isoladamente ou em combinação com os corticosteroides orais.

» Não existem diretrizes específicas em relação à duração da terapia imunossupressora nas miopatias inflamatórias, já que ela depende da resposta do paciente. Geralmente, os tratamentos são de uso prolongado com a dose mais baixa e eficaz possível.

#### adjunto **corticosteroides orais**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

##### Opções primárias

» **prednisolona**: 5-40 mg por via oral uma vez ao dia

» Os agentes imunossupressores podem ser usados sozinhos ou em combinação com os corticosteroides orais.

#### adjunto **creatina**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

##### Opções primárias

» **creatina**: consulte um especialista quanto à dose

» Uma revisão Cochrane das evidências conjuntas disponíveis de vários ensaios clínicos randomizados e controlados (ECRCs) revelou uma melhora significativa no desempenho funcional observada em pacientes com miopatia inflamatória idiopática, entre outros distúrbios musculares, que foram tratados com creatina. A creatina também foi bem tolerada e pode, dessa forma, ser útil como terapia adjuvante.<sup>[60]</sup>

#### 3a **outros agentes ou procedimentos imunossupressores**

##### Opções primárias

» **ciclofosfamida**: 1-2 mg/kg/dia por via oral uma vez ao dia por 6-12 meses; 500-1000 mg/metro quadrado de área de superfície corporal por via intravenosa uma vez ao mês por 6-12 meses

**OU**

## Em curso

» **clorambucila**: siga as diretrizes do protocolo clínico local para dosagem

**OU**

» **ciclosporina**: 3-4 mg/kg/dia por via oral administrados em 2 doses fracionadas, aumentar gradualmente de acordo com a resposta, máximo de 5 mg/kg/dia  
A biodisponibilidade pode ser diferente para cada marca.

**OU**

» **tacrolimo**: 0.1 a 0.2 mg/kg/dia por via oral administrados em 2 doses fracionadas

**OU**

» **micofenolato de mofetila**: 1 a 1.5 g por via oral duas vezes ao dia

### Opções secundárias

» **plasmaférese**

**OU**

» **irradiação corporal total**

**OU**

» **timectomia**

- » Indicados em caso de pacientes refratários aos corticosteroides e aos agentes de segunda linha.
- » Embora essas pessoas tenham maior probabilidade de apresentar sintomas graves, estes foram de certo modo estabilizados.
- » Cada tratamento pode ser usado isoladamente ou em combinação com corticosteroides.
- » A eficácia na miopatia de corpos de inclusão é baixa se comparada com outros tipos de miopatia inflamatória.
- » A ciclofosfamida é utilizada em pacientes com polimiosite e dermatomiosite refratárias, sobretudo quando associadas com vasculite, DPI e doença com envolvimento bulbar ou dos músculos respiratórios.[59] [72] [64] [73]

## Em curso

» A clorambucila tem sido utilizada com algum sucesso em poucos estudos da dermatomiosite refratária.[55] [74]

» A ciclosporina tem mostrado alguns benefícios na polimiosite ou na dermatomiosite.[55] [75] A melhora pode ser notada dentro de 2 a 6 semanas após o início do tratamento, e os corticosteroides podem ser reduzidos ou descontinuados na maioria dos pacientes.[55] [76] [77] [78] [73] [65] A ciclosporina sozinha ou em combinação com IGIV e corticosteroides pode ser eficaz na dermatomiosite ou polimiosite refratária ou recidivante.[79]

» Descobriu-se que tanto o tacrolimo quanto o micofenolato são eficazes em um número pequeno de casos.[80] [81] [82] Estudos de casos relataram que a melhora clínica com o tacrolimo varia e pode ser observada em períodos de 3 a 13 meses.[83] [84] [85] O micofenolato mostra resultados promissores para dermatomiosite e polimiosite refratárias; no entanto, faltam testes controlados.[86] [87] Observam-se os benefícios do micofenolato após 2-3 meses, com a extensão do tratamento dependendo da resposta individual do paciente.

» Terapias não medicamentosas geralmente não são utilizadas como a próxima escolha de tratamento. Novamente, há poucos, se houver, testes controlados para comparar tais tratamentos, e não há consenso sobre a ordem de seu uso. Foram usadas plasmaférese e leucoférese, embora evidências mais recentes revelaram que elas não são eficazes.[88] [89] Foi relatado que a irradiação corporal total é eficaz em alguns casos.[90] [91] Por outro lado, outros estudos revelaram que ela é ineficaz e um possível fator agravante da miosite de corpos de inclusão.[92] [93] Foi realizada uma timectomia em alguns pacientes com dermatomiosite e polimiosite, com alguma melhora.[94]

» Não existem diretrizes específicas em relação à duração da terapia imunossupressora nas miopatias inflamatórias, já que ela depende da resposta do paciente. Geralmente, os tratamentos são de uso prolongado com a dose mais baixa e eficaz possível.

**adjunto corticosteroides orais**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

**Opções primárias**

## Em curso

» **prednisolona**: 5-40 mg por via oral uma vez ao dia

» Os agentes imunossupressores podem ser usados sozinhos ou em combinação com os corticosteroides orais.

## adjunto

**creatina**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

**Opções primárias**

» **creatina**: consulte um especialista quanto à dose

» Uma revisão Cochrane das evidências conjuntas disponíveis de vários ensaios clínicos randomizados e controlados (ECRCs) revelou uma melhora significativa no desempenho funcional observada em pacientes com miopatia inflamatória idiopática, entre outros distúrbios musculares, que foram tratados com creatina. A creatina também foi bem tolerada e pode, dessa forma, ser útil como terapia adjuvante.[60]

**após a estabilização aguda ou sem sintomas graves ou risco de vida: criança**

1a

**prednisolona associada a metotrexato subcutâneo****Opções primárias**

» **prednisolona**: 2 mg/kg (máximo 60 mg/dia) por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar gradualmente a dose ao longo de 2-4 semanas de acordo com a resposta do paciente

-e-

» **metotrexato**: 15 mg/metro quadrado de área de superfície corporal uma vez por semana

» A prednisolona é o tratamento inicial de primeira escolha para dermatomiosite juvenil (DMJ). A dose máxima é reduzida gradativamente de acordo com a resposta do paciente.[95] [96]

» O metotrexato subcutâneo é adicionado como terapia de primeira linha.[95] [97]

» Não existem diretrizes específicas em relação à duração da terapia imunossupressora nas miopatias inflamatórias, já que ela depende da resposta do paciente. Geralmente, os



## Em curso

tratamentos são de uso prolongado com a dose mais baixa e eficaz possível.

## 2a metilprednisolona associada a metotrexato e hidroxicloroquina

### Opções primárias

» [metilprednisolona](#): consulte um especialista para obter orientação quanto à dose  
-e-

OU

» [metotrexato](#): consulte um especialista para obter orientação quanto à dose  
-e-

OU

» [hidroxicloroquina](#): consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

» Para pacientes refratários à terapia de primeira linha, recomenda-se a metilprednisolona intravenosa em combinação com metotrexato e hidroxicloroquina.[95]

» Não existem diretrizes específicas em relação à duração da terapia imunossupressora nas miopatias inflamatórias, já que ela depende da resposta do paciente. Geralmente, os tratamentos são de uso prolongado com a dose mais baixa e eficaz possível.

## 3a outros imunossupressores

### Opções primárias

» [rituximabe](#): consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

OU

» [imunoglobulina humana normal](#): consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

OU

» [ciclofosfamida](#): consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

OU

» [micofenolato de mofetila](#): consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

## Em curso

OU

» **ciclosporina**: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

OU

» **azatioprina**: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

OU

» **tacrolimo**: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

» O rituximabe vem ganhando aceitação para a DMJ refratária grave.[98]

» Outras terapias, como IGIV, ciclofosfamida, micofenolato, ciclosporina, azatioprina e tacrolimo também tem sido utilizadas em doenças refratárias; no entanto, somente testes pequenos e relatos de casos dão suporte ao uso desses medicamentos.

» Não existem diretrizes específicas em relação à duração da terapia imunossupressora nas miopatias inflamatórias, já que ela depende da resposta do paciente. Geralmente, os tratamentos são de uso prolongado com a dose mais baixa e eficaz possível.

## Novidades

### Rituximabe

Um novo agente para casos refratários de dermatomiosite.[75] Anticorpo monoclonal quimérico de depleção contra o marcador CD20 do linfócito B. Geralmente, os efeitos adversos são leves. Estudado em 5 pacientes com dermatomiosite de longa duração previamente tratados com pelo menos 3 agentes imunossupressores com resposta incompleta, e em 1 paciente recentemente diagnosticado. Houve uma melhora sustentada na força muscular e na erupção cutânea por até 1 ano.[100]

### Eculizumabe

Anticorpo monoclonal humanizado de alta afinidade com o C5 que tem a habilidade de inibir a clivagem da sequência do complemento C5 para C5a e C5b-9, implicada na patogênese da dermatomiosite.[75] Algumas evidências do benefício na dermatomiosite.[75]

### Globulina antilinfócito T

Estudada em combinação com o metotrexato e a prednisolona em pacientes com miosite de corpos de inclusão em um estudo piloto controlado randomizado mas não cego de 10 pacientes. Houve uma melhora leve na força muscular, uma leve diminuição nos níveis de creatina quinase (CK) sérica, e alterações mínimas na biópsia em comparação com o metotrexato sozinho.[75] [101]

### Transplante autólogo de células-tronco hematopoiéticas

Tem sido utilizado como opção terapêutica de resgate na maioria dos casos graves de distúrbios autoimunes, mas existem poucos dados sobre seu uso na miosite.[75]

### Antagonistas do fator de necrose tumoral alfa (TNF-alfa)

O etanercepte e o infliximabe são anticorpos monoclonais que bloqueiam o efeitos do TNF-alfa, uma citocina com possível papel na patogênese da dermatomiosite e da polimiosite. Houve diversos relatos de casos e anedóticos de seu uso seguro em casos refratários de dermatomiosite, polimiosite e dermatomiosite amipática juvenil, com declarações de melhora clínica rápida com diminuição dos níveis de CK sérica.[99]

## Recomendações

### Monitoramento

#### Monitoramento de complicações

- A dermatomiosite é o tipo mais comumente associado com a malignidade, de modo que um diagnóstico de dermatomiosite justifica uma ampla investigação (tomografia computadorizada [TC] do tórax, endoscopia gastrointestinal, TC pélvico). Além disso, todos os pacientes tratados com terapias imunossupressoras crônicas devem passar por uma avaliação periódica e cuidadosa de câncer.
- Recomenda-se estudos periódicos não invasivos, como o eletrocardiograma (ECG), a ecocardiografia e a cintilografia marcada com pirofosfato tecnécio-99 para detectar a disfunção cardíaca precocemente.[5]
- Recomenda-se raios-X torácicos periódicos e testes de função pulmonar (TFPs) para todos os pacientes. A frequência irá depender da gravidade da doença.

#### Monitoramento do tratamento com corticosteroides para efeitos adversos

- A densidade óssea é medida inicialmente e a cada 6 meses durante o tratamento com corticosteroides. Recomenda-se cálcio e suplementação com vitamina D quando o índice de densidade óssea estiver  $<2.5$  de desvio-padrão abaixo do normal.[55] O bifosfonato é utilizado para o tratamento da osteoporose.
- Recomenda-se iniciar glicose sanguínea de jejum e níveis glicêmicos regulares para o tratamento crônico com corticosteroides.
- O raio-X torácico é realizado antes de iniciar os corticosteroides para detectar infecções pulmonares como a tuberculose (TB).
- Os antagonistas do receptor H2 da histamina podem ser prescritos se o paciente desenvolver desconforto gastrointestinal ou tiver história de úlcera péptica.
- A pressão arterial (PA) é medida a cada visita, já que pode ocorrer hipertensão grave e insuficiência renal particularmente em pacientes com esclerodermia ou doença mista do tecido conjuntivo e síndrome de sobreposição.[55] [56]
- Exames oftalmológicos são realizados periodicamente a fim de verificar se há catarata e glaucoma.
- Os níveis de potássio sérico são monitorados. A suplementação de potássio poderá ser necessária se o paciente se tornar hipocalêmico.[55]

#### Monitoramento do tratamento com imunossupressores para efeitos adversos

- Metotrexato. Recomenda-se medir a linha basal e realizar TFPs com difusão periodicamente. O hemograma completo e os testes da função hepática, incluindo gama-GT, são verificados a cada 1 a 2 semanas até que haja uma dose estável; posteriormente, uma vez ao mês.[55]
- Azatioprina. Recomenda-se medir a linha basal e realizar TFPs com difusão periodicamente. O hemograma completo e os testes da função hepática, incluindo gama-glutamilttransferase, são avaliados a cada 1 a 2 semanas até que a dose se estabilize e, posteriormente, uma vez ao mês.[9]
- Imunoglobulina intravenosa (IGIV). Recomenda-se a medida da linha basal da função renal devido ao risco de insuficiência renal induzida por IGIV.[55]
- Clorambucila. Requer uma avaliação mensal do hemograma completo e dos testes da função hepática.
- Tacrolimo. Recomenda-se o monitoramento da PA e a verificação dos eletrólitos e da função renal.

- Ciclosporina. Recomenda-se o monitoramento periódico da PA, eletrólitos, função renal e níveis de vale de ciclosporina. A urinálise e o hemograma completo são verificados a cada 1 ou 2 semanas no início, depois pelo menos uma vez ao mês.

## Instruções ao paciente

Os pacientes são instruídos a começar uma dieta baixa em sódio, baixa em carboidratos e alta em proteínas e aconselhados a prevenir o ganho excessivo de peso.

Além disso, recomenda-se fisioterapia e um programa de exercícios aeróbicos para reduzir a perda óssea e prevenir a atrofia de fibras musculares do tipo 2.

## Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>fraturas osteoporóticas relacionadas aos corticosteroides e necrose avascular do osso</b>	<b>longo prazo</b>	<b>alta</b>
Pode complicar o tratamento em longo prazo com corticosteroides. Recomenda-se profilaxia com cálcio e suplementação com vitamina D quando o índice de densidade óssea estiver <2.5 de desvio-padrão abaixo do normal. <sup>[55]</sup>		
<b>miopatia por corticosteroides</b>	<b>longo prazo</b>	<b>média</b>
Pode complicar a administração de uso prolongado de corticosteroides, resultando em fraqueza muscular progressiva, geralmente após uma melhora inicial da força muscular. Níveis normais de creatina quinase (CK) e ausência de irritabilidade muscular na eletromiografia (EMG) com agulha favorecem a miopatia por corticosteroides (um tipo de miopatia de fibra do tipo 2) em relação à recidiva da miosite.		
<b>diabetes induzido por corticosteroides</b>	<b>variável</b>	<b>alta</b>
Pode complicar o tratamento em longo prazo com corticosteroides. Recomenda-se glicemia de jejum inicial e níveis glicêmicos regulares antes de se iniciar a corticoterapia.		
<b>infecção associada à imunossupressão</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
Infecções oportunistas e de rotina graves e septicemia de agentes bacterianos e fúngicos podem complicar a evolução das terapias imunossupressoras. Deve-se iniciar logo uma terapia antibiótica ou antifúngica.		
<b>doença cardíaca</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
Arritmias e cardiomiopatias podem complicar a polimiosite e a dermatomiosite. <sup>[5]</sup> O paciente pode apresentar dispneia, síncope ou insuficiência respiratória. O eletrocardiograma (ECG) e a ultrassonografia cardíaca são testes decisivos para documentar tais condições.		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>doença pulmonar</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
Pode ocorrer doença pulmonar intersticial (DPI), sobretudo em pacientes com anticorpos Jo.		
<b>disfagia</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
Pode decorrer da disfunção dos músculos orofaríngeos e/ou das fibras musculares estriadas do esôfago.[111] [112] [113] Em casos graves, pode haver a necessidade de alimentação por meio de gastrostomia percutânea. Em outros, a disfagia pode melhorar com uma miotomia do cricofaríngeo.[5] Mais comum na miosite de corpos de inclusão.		
<b>neoplasia maligna</b>	<b>variável</b>	<b>baixa</b>
Em até 45% dos pacientes com dermatomiosite, ela foi associada a uma malignidade.[5] [6] [7] [8] [9] Além disso, pesquisas recentes sugerem uma associação entre a polimiosite e o câncer.[5] [6] [7] [8] [9]		

## Prognóstico

Vinte e cinco por cento dos pacientes atingem uma remissão completa com a prednisolona.[57]

A miosite de corpos de inclusão tem uma resposta baixa, enquanto os pacientes com anticorpos para aminoacil-tRNA sintetases ou partícula de reconhecimento de sinais (SRP) geralmente têm uma resposta parcial à prednisolona.[102] A resposta inicial à prednisolona pode ser um preditor da resposta subsequente a outros agentes imunossupressores.[102]

### Fatores que afetam a perspectiva do paciente

Foram reportadas taxas de sobrevida de cinco e 10 anos de 95% e 84%, respectivamente.[102] [103] Os fatores associados à baixa sobrevida incluem idade avançada, malignidade, atraso no início da corticoterapia, disfagia faríngea com pneumonia por aspiração, doença pulmonar intersticial (DPI) e envolvimento miocárdico.[102] [104] [105] [106] [107] [108] [109]

Dentre os anticorpos séricos, a antipartícula de reconhecimento de sinais (anti-SRP) é o pior marcador de prognóstico; as antissintetases também estão associadas a exacerbações recorrentes da doença e baixa sobrevida.

Por outro lado, as taxas de 5 anos de sobrevida entre os subconjuntos com anticorpos antipolimiosite-Scl e anti-Mi2 se aproximam dos 95%.[102] [110]

## Diretrizes de tratamento

### Europa

#### EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases

**Publicado por:** European Federation of Neurological Societies

**Última publicação em:**  
2008

#### Guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in neurological diseases

**Publicado por:** Association of British Neurologists

**Última publicação em:**  
2005

### América do Norte

#### Guidelines on the use of intravenous immune globulin for neurologic conditions

**Publicado por:** National Advisory Committee on Blood and Blood Products and Canadian Blood Services

**Última publicação em:**  
2007

## Artigos principais

- Carpenter S, Karpati G. Pathology of skeletal muscle. 2nd ed. New York, NY: Oxford University Press USA; 2001.
- Dalakas MC. Inflammatory disorders of muscle: progress in polymyositis, dermatomyositis and inclusion body myositis. *Curr Opin Neurol.* 2004;17:561-567. [Resumo](#)
- Greenberg SA. Inflammatory myopathies: disease mechanisms. *Curr Opin Neurol.* 2009;22:516-523. [Resumo](#)
- Feasby T, Banwell B, Benstead T, et al. Guidelines on the use of intravenous immune globulin for neurologic conditions. *Transfus Med Rev.* 2007;21(2 suppl 1):S57-S107. [Resumo](#)
- Ernste FC, Reed AM. Idiopathic inflammatory myopathies: current trends in pathogenesis, clinical features, and up-to-date treatment recommendations. *Mayo Clin Proc.* 2013;88:83-105. [Resumo](#)
- Ruperto N, Pistorio A, Oliveira S, et al.; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: a randomised trial. *Lancet.* 2016;387:671-678. [Resumo](#)

## Referências

1. Karpati G, Hilton-Jones D, Griggs RC. Disorders of voluntary muscle. 7th ed. Cambridge, UK: Cambridge University Press; 2001.
2. Carpenter S, Karpati G. Pathology of skeletal muscle. 2nd ed. New York, NY: Oxford University Press USA; 2001.
3. Targoff IN. Polymyositis and dermatomyositis in adults. In: Maddison PJ, Isenberg DA, Woo P, et al, eds. Oxford textbook of rheumatology. 2nd ed. New York, NY: Oxford University Press USA;1988:1249-1286.
4. Madan V, Chinoy H, Griffiths CE, et al. Defining cancer risk in dermatomyositis. Part I. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:451-455. [Resumo](#)
5. Engel A, Franzini-Armstrong C. Myology: basic and clinical. 3rd ed. New York: McGraw-Hill, Medical Publishing Division; 2004.
6. Buchbinder R, Forbes A, Hall S, et al. Incidence of malignant disease in biopsy-proven inflammatory myopathy: a population-based cohort study. *Ann Intern Med.* 2001 Jun 19;134(12):1087-95. [Resumo](#)
7. Wakata N, Kurihara T, Saito E, et al. Polymyositis and dermatomyositis associated with malignancy: a 30-year retrospective study. *Int J Dermatol.* 2002;41:729-734. [Resumo](#)



8. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet*. 2001 Jan 13;357(9250):96-100. [Resumo](#)
9. Callen JP. Relation between dermatomyositis and polymyositis and cancer. *Lancet*. 2001;357:85-86. [Resumo](#)
10. Scheinfeld N. A review of the cutaneous paraneoplastic associations and metastatic presentations of ovarian carcinoma. *Clin Exp Dermatol*. 2008;33:10-15. [Resumo](#)
11. Medsger TA, Dawson WN Jr, Masi AT. The epidemiology of polymyositis. *Am J Med*. 1970;48:715-723. [Resumo](#)
12. Oddis CV, Conte CG, Steen VD, et al. Incidence of polymyositis-dermatomyositis: a 20-year study of hospital diagnosed cases in Allegheny County, PA 1963-1982. *J Rheumatol*. 1990;17:1329-1334. [Resumo](#)
13. Darin N, Tulinius M. Neuromuscular disorders in childhood: a descriptive epidemiological study from western Sweden. *Neuromuscul Disord*. 2000;10:1-9. [Resumo](#)
14. Phillips BA, Zilko PJ, Mastaglia FL. Prevalence of sporadic inclusion body myositis in Western Australia. *Muscle Nerve*. 2000;23:970-972. [Resumo](#)
15. Health & Social Care Information Centre. Hospital Episode Statistics (HES). <http://www.hesonline.nhs.uk> (last accessed 4 April 2016). [Texto completo](#)
16. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med*. 1975;292:344-347. [Resumo](#)
17. Vargas-Leguas H, Selva-O'Callaghan A, Campins-Martí M, et al. Polymyositis-dermatomyositis: incidence in Spain (1997-2004) [in Spanish]. *Med Clin (Barc)* 2007;129:721-724. [Resumo](#)
18. Patrick M, Buchbinder R, Jolley D, et al. Incidence of inflammatory myopathies in Victoria, Australia, and evidence of apatial clustering. *J Rheumatol*. 1999;26:1094-1100. [Resumo](#)
19. Badrising UA, Maat-Schieman M, van Duinen SG, et al. Epidemiology of inclusion body myositis in the Netherlands: a nationwide study. *Neurology*. 2000;55:1385-1387. [Resumo](#)
20. Dalakas MC. Inflammatory, immune, and viral aspects of inclusion-body myositis. *Neurology*. 2006;66(2 suppl 1):S33-S38. [Resumo](#)
21. Chou SM. Inclusion body myositis: a chronic persistent mumps myositis? *Hum Pathol*. 1986;17:765-777. [Resumo](#)
22. Dalakas MC, Pezeshkpour GH, Gravell M, et al. Polymyositis associated with AIDS retrovirus. *JAMA*. 1986 Nov 7;256(17):2381-3. [Resumo](#)
23. Dalakas MC, Rakocevic G, Shatunov A, et al. Inclusion body myositis with human immunodeficiency virus infection: four cases with clonal expansion of viral-specific T cells. *Ann Neurol*. 2007;61:466-475. [Resumo](#)

24. Christopher-Stine L, Plotz PH. Myositis: an update on pathogenesis. *Curr Opin Rheumatol*. 2004 Nov;16(6):700-6. [Resumo](#)
25. Okada S, Weatherhead E, Targoff IN, et al. Global surface ultraviolet radiation intensity may modulate the clinical and immunologic expression of autoimmune muscle disease. *Arthritis Rheum*. 2003 Aug;48(8):2285-93. [Texto completo](#) [Resumo](#)
26. Seidler AM, Gottlieb AB. Dermatomyositis induced by drug therapy: a review of case reports. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:872-880. [Resumo](#)
27. Fathi M, Dastmalchi M, Rasmussen E, et al. Interstitial lung disease, a common manifestation of newly diagnosed polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis*. 2004 Mar;63(3):297-301. [Texto completo](#) [Resumo](#)
28. Banker BQ. Dermatomyositis of childhood, ultrastructural alterations of muscle and intramuscular blood vessels. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1975;34:46-75. [Resumo](#)
29. Carpenter S, Karpati G, Rothman S, et al. The childhood type of dermatomyositis. *Neurology*. 1976;26:952-962. [Resumo](#)
30. Dalakas MC. Inflammatory disorders of muscle: progress in polymyositis, dermatomyositis and inclusion body myositis. *Curr Opin Neurol*. 2004;17:561-567. [Resumo](#)
31. Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis. *N Engl J Med*. 1991 Nov 21;325(21):1487-98. [Resumo](#)
32. Choi YC, Dalakas MC. Expression of matrix metalloproteinases in the muscle of patients with inflammatory myopathies. *Neurology*. 2000;54:65-71. [Resumo](#)
33. Lindvall B, Dahlbom K, Henriksson KG, et al. The expression of adhesion molecules in muscle biopsies: the LFA-1/VLA-4 ratio in polymyositis. *Acta Neurol Scand*. 2003;107:134-141. [Resumo](#)
34. Greenberg SA. Proposed immunologic models of the inflammatory myopathies and potential therapeutic implications. *Neurology*. 2007;69:2008-2019. [Resumo](#)
35. Greenberg SA. Inflammatory myopathies: disease mechanisms. *Curr Opin Neurol*. 2009;22:516-523. [Resumo](#)
36. Greenberg SA. Dermatomyositis and type 1 interferons. *Curr Rheumatol Rep*. 2010;12:198-203. [Resumo](#)
37. Hausmanowa-Petrusewicz I, Kowalska-Oledzka E, Miller FW, et al. Clinical, serologic, and immunogenetic features in Polish patients with idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Rheum*. 1997 Jul;40(7):1257-66. [Resumo](#)
38. Rider LG, Shamim E, Okada S, et al. Genetic risk and protective factors for idiopathic inflammatory myopathy in Koreans and American whites: a tale of two loci. *Arthritis Rheum*. 1999 Jun;42(6):1285-90. [Texto completo](#) [Resumo](#)

39. Lampe JB, Gossrau G, Kempe A, et al. Analysis of HLA class I and II alleles in sporadic inclusion-body myositis. *J Neurol*. 2003;250:1313-1317. [Resumo](#)
40. Pachman LM, Fedczyna TO, Lechman TS, et al. Juvenile dermatomyositis: the association of the TNF alpha-308A allele and disease chronicity. *Curr Rheumatol Rep*. 2001;3:379-386. [Published correction appears in *Curr Rheumatol Rep*. 2001;3:preceding table of contents.] [Resumo](#)
41. Reed AM, Ytterberg SR. Genetic and environmental risk factors for idiopathic inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am*. 2002 Nov;28(4):891-916. [Resumo](#)
42. Christopher-Stine L, Plotz PH. Adult inflammatory myopathies. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2004;18:331-344. [Resumo](#)
43. Dorph C, Lundberg IE. Idiopathic inflammatory myopathies - myositis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2002;16:817-832. [Resumo](#)
44. Lotz BP, Engel AG, Nishino H, et al. Inclusion body myositis. Observations in 40 patients. *Brain*. 1989;112:727-747. [Resumo](#)
45. Badrising UA, Maat-Schieman M, van Duinen SG, et al. Epidemiology of inclusion body myositis in the Netherlands: a nationwide study. *Neurology*. 2000;55:1385-1387. [Resumo](#)
46. Lyon MG, Bloch DA, Hollak B, et al. Predisposing factors in polymyositis-dermatomyositis: results of a nationwide survey. *J Rheumatol*. 1989;16:1218-1224. [Resumo](#)
47. Albert JM, Ott HJ. Calcifying dermatomyositis following antitetanus vaccination. *Arch Int Med*. 1983 Jul;143(7):1457-8. [Resumo](#)
48. Kass E, Straume S, Mellbye OJ, et al. Dermatomyositis associated with BCG vaccination. *Scand J Rheumatol*. 1979;8(3):187-91. [Resumo](#)
49. Ehrengut W. Dermatomyositis and vaccination. *Lancet*. 1978 May 13;1(8072):1040-1. [Resumo](#)
50. Dion E, Chérin P. Use of muscular MRI in inflammatory myopathies [in French]. *Rev Med Interne*. 2004;25:435-441. [Resumo](#)
51. Mittal GA, Wadhwani R, Shroff M, et al. Ultrasonography in the diagnosis and follow-up of idiopathic inflammatory myopathies - a preliminary study. *J Assoc Physicians India*. 2003;51:252-256. [Resumo](#)
52. Backhaus M, Schmidt WA, Mellerowicz H, et al. Technique and diagnostic value of musculoskeletal ultrasonography in rheumatology. Part 6: ultrasonography of the wrist/hand [in German]. *Z Rheumatol*. 2002;61:674-687. [Resumo](#)
53. Badrising UA, Maat-Schieman ML, van Houwelingen JC, et al. Inclusion body myositis. Clinical features and clinical course of the disease in 64 patients. *J Neurol*. 2005;252:1448-1454. [Resumo](#)
54. Fan X, Rouleau GA. Progress in understanding the pathogenesis of oculopharyngeal muscular dystrophy. *Can J Neurol Sci*. 2003;30:8-14. [Resumo](#)

55. Amato AA, Griggs RC. Treatment of idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Neurol*. 2003 Oct;16(5):569-75. [Resumo](#)
56. Greenberg SA, Amato AA. Inflammatory myopathy associated with mixed connective tissue disease and scleroderma renal crisis. *Muscle Nerve*. 2001 Nov;24(11):1562-6. [Resumo](#)
57. Joffe MM, Love LA, Leff RL, et al. Drug therapy of the idiopathic inflammatory myopathies: predictors of response to prednisone, azathioprine, and methotrexate and a comparison of their efficacy. *Am J Med*. 1993 Apr;94(4):379-87. [Resumo](#)
58. Amato AA, Gronseth GS, Jackson CE, et al. Inclusion body myositis: clinical and pathological boundaries. *Ann Neurol*. 1996;40:581-586. [Resumo](#)
59. Tymms KE, Webb J. Dermatopolymyositis and other connective tissue diseases: a review of 105 cases. *J Rheumatol*. 1985 Dec;12(6):1140-8. [Resumo](#)
60. Kley RA, Tarnopolsky MA, Vorgerd M. Creatine for treating muscle disorders. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;(6):CD004760. [Texto completo](#) [Resumo](#)
61. Chérin P, Herson S, Wechsler B, et al. Effectiveness of intravenous immunoglobulins in polymyositis and dermatomyositis: an open trial in 15 patients [in French]. *Presse Med*. 1991 Feb 16;20(6):244-9. [Resumo](#)
62. Feasby T, Banwell B, Benstead T, et al. Guidelines on the use of intravenous immune globulin for neurologic conditions. *Transfus Med Rev*. 2007;21(2 suppl 1):S57-S107. [Resumo](#)
63. Pul R, Stangel M. Using immunoglobulins in muscular disease treatment. *Expert Opin Biol Ther*. 2008;8:1143-1150. [Resumo](#)
64. Wiendl H. Idiopathic inflammatory myopathies: current and future therapeutic options. *Neurotherapeutics*. 2008;5:548-557. [Resumo](#)
65. Dalakas MC. Inflammatory myopathies: management of steroid resistance. *Curr Opin Neurol*. 2011;24:457-462 [Resumo](#)
66. Mastaglia FL, Garlepp MJ, Phillips BA, et al. Inflammatory myopathies: clinical, diagnostic and therapeutic aspects. *Muscle Nerve*. 2003 Apr;27(4):407-25. [Resumo](#)
67. Chérin P, Herson S, Wechsler B, et al. Efficacy of intravenous gammaglobulin therapy in chronic refractory polymyositis and dermatomyositis: an open study with 20 adult patients. *Am J Med*. 1991 Aug;91(2):162-8. [Resumo](#)
68. Chérin P, Pelletier S, Teixeira A, et al. Results and long-term followup of intravenous immunoglobulin infusions in chronic, refractory polymyositis: an open study with thirty-five adult patients. *Arthritis Rheum*. 2002 Feb;46(2):467-74. [Resumo](#)
69. Al-Mayouf S, Al-Mazyed A, Bahabri S. Efficacy of early treatment of severe juvenile dermatomyositis with intravenous methylprednisolone and methotrexate. *Clin Rheumatol*. 2000;19(2):138-41. [Resumo](#)

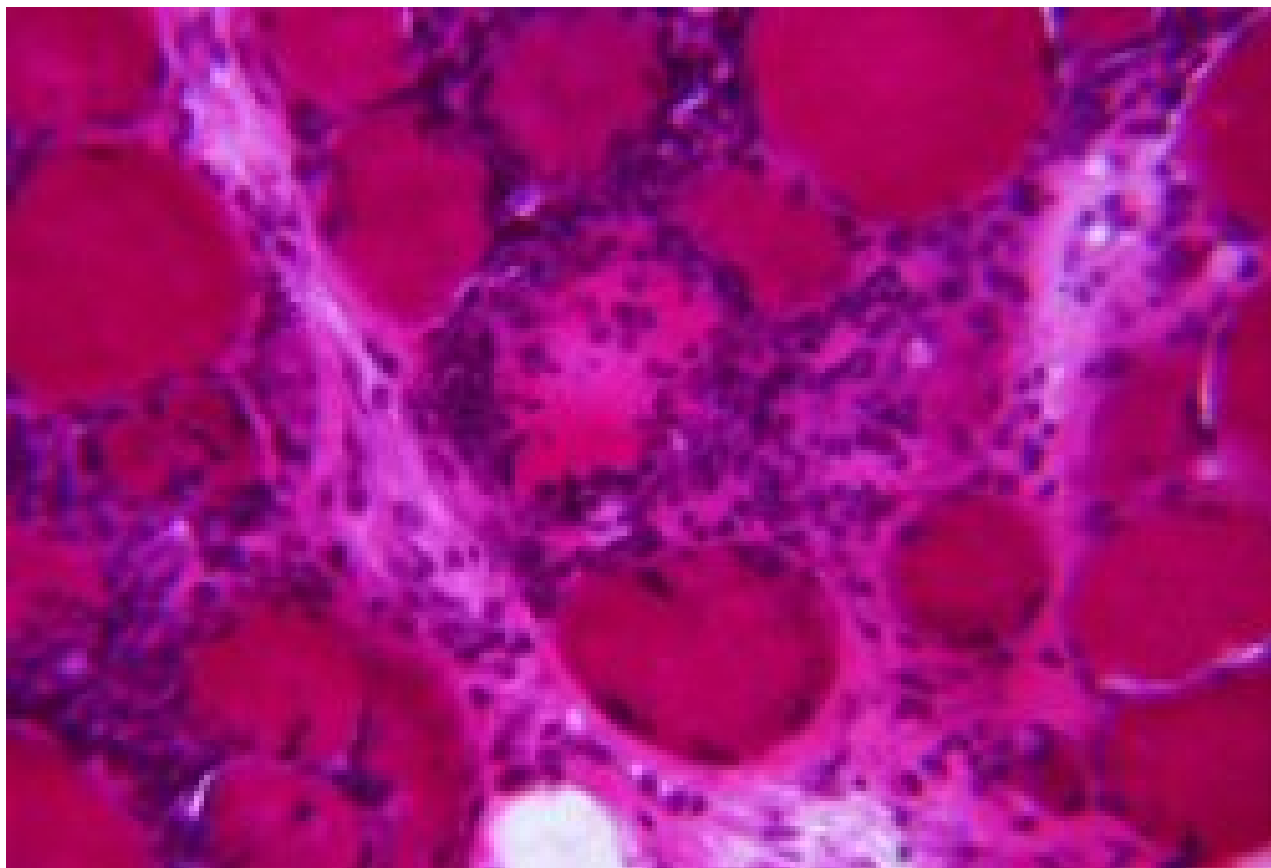
70. Cagnoli M, Marchesoni A, Tosi S. Combined steroid, methotrexate and chlorambucil therapy for steroid-resistant dermatomyositis. *Clin Exp Rheumatol*. 1991 Nov-Dec;9(6):658-9. [Resumo](#)
71. Giannini M, Callen JP. Treatment of dermatomyositis with methotrexate and prednisone. *Arch Dermatol*. 1979 Oct;115(10):1251-2. [Resumo](#)
72. Leroy JP, Drosos AA, Yiannopoulos DI, et al. Intravenous pulse cyclophosphamide therapy in myositis and Sjogren's syndrome. *Arthritis Rheum*. 1990 Oct;33(10):1579-81. [Resumo](#)
73. Dalakas MC. Immunotherapy of myositis: issues, concerns and future prospects. *Nat Rev Rheumatol*. 2010;6:129-137. [Resumo](#)
74. Sinoway PA, Callen JP. Chlorambucil: an effective corticosteroid-sparing agent for patients with recalcitrant dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 1993 Mar;36(3):319-24. [Resumo](#)
75. Cordeiro AC, Isenberg DA. Treatment of inflammatory myopathies. *Postgrad Med J*. 2006 Jul;82(969):417-24. [Resumo](#)
76. Correia O, Polonia J, Nunes JP, et al. Severe acute form of adult dermatomyositis treated with cyclosporine. *Int J Dermatol*. 1992 Jul;31(7):517-9. [Resumo](#)
77. Heckmatt J, Hasson N, Saunders C, et al. Cyclosporin in juvenile dermatomyositis. *Lancet*. 1989 May 13;1(8646):1063-6. [Resumo](#)
78. Qushmaq KA, Chalmers A, Esdaile JM. Cyclosporin A in the treatment of refractory adult polymyositis/dermatomyositis: population based experience in 6 patients and literature review. *J Rheumatol*. 2000 Dec;27(12):2855-9. [Resumo](#)
79. Danieli MG, Malcangi G, Palmieri C, et al. Cyclosporin A and intravenous immunoglobulin treatment in polymyositis/dermatomyositis. *Ann Rheum Dis*. 2002 Jan;61(1):37-41. [Texto completo](#) [Resumo](#)
80. Schneider C, Gold R, Schafers M, et al. Mycophenolate mofetil in the therapy of polymyositis associated with a polyautoimmune syndrome. *Muscle Nerve*. 2002;25:286-288. [Resumo](#)
81. Oddis CV, Sciurba FC, Elmagd KA, et al. Tacrolimus in refractory polymyositis with interstitial lung disease. *Lancet*. 1999 May 22;353(9166):1762-3. [Resumo](#)
82. Gelber AC, Nousari HC, Wigley FM. Mycophenolate mofetil in the treatment of severe skin manifestations of dermatomyositis: a series of 4 cases. *J Rheumatol*. 2000 Jun;27(6):1542-5. [Resumo](#)
83. Waite LE, Madhok R. Tacrolimus - a potential therapy for polymyositis? *Rheumatology (Oxford)*. 2009;48:858-859. [Texto completo](#) [Resumo](#)
84. Shimojima Y, Gono T, Yamamoto K, et al. Efficacy of tacrolimus in treatment of polymyositis associated with myasthenia gravis. *Clin Rheumatol*. 2004;23:262-265. [Resumo](#)
85. Schneider-Gold C, Hartung HP, Gold R. Mycophenolate mofetil and tacrolimus: new therapeutic options in neuroimmunological diseases. *Muscle Nerve*. 2006;34:284-291. [Resumo](#)

86. Edge JC, Outland JD, Dempsey JR, et al. Mycophenolate mofetil as an effective corticosteroid-sparing therapy for recalcitrant dermatomyositis. Arch Dermatol. 2006 Jan;142(1):65-9. [Texto completo](#) [Resumo](#)
87. Ytterberg SR. Treatment of refractory polymyositis and dermatomyositis. Curr Rheumatol Rep. 2006 Jun;8(3):167-73. [Resumo](#)
88. Dau PC, Bennington JL. Plasmapheresis in childhood dermatomyositis. J Pediatr. 1981;98:237-240. [Resumo](#)
89. Miller FW, Leitman SF, Cronin ME, et al. Controlled trial of plasma exchange and leukapheresis in polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med. 1992;326:1380-1384. [Resumo](#)
90. Hubbard WN, Walport MJ, Halnan KE, et al. Remission from polymyositis after total body irradiation. Br Med J (Clin Res Ed). 1982;284:1915-1916. [Texto completo](#) [Resumo](#)
91. Kelly JJ, Madoc-Jones H, Adelman LS, et al. Response to total body irradiation in dermatomyositis. Muscle Nerve. 1988;11:120-123. [Resumo](#)
92. Cherin P, Herson S, Coutellier A, et al. Failure of total body irradiation in polymyositis: report of three cases. Br J Rheumatol. 1992;31:282-283. [Resumo](#)
93. Kelly JJ Jr, Madoc-Jones H, Adelman LS, et al. Total body irradiation not effective in inclusion body myositis. Neurology. 1986;36:1264-1266. [Resumo](#)
94. Cumming WJ. Thymectomy in refractory dermatomyositis. Muscle Nerve. 1989;12:424. [Resumo](#)
95. Ernste FC, Reed AM. Idiopathic inflammatory myopathies: current trends in pathogenesis, clinical features, and up-to-date treatment recommendations. Mayo Clin Proc. 2013;88:83-105. [Resumo](#)
96. Huber AM, Giannini EH, Bowyer SL, et al. Protocols for the initial treatment of moderately severe juvenile dermatomyositis: results of a Children's Arthritis and Rheumatology Research Alliance Consensus Conference. Arthritis Care Res (Hoboken). 2010;62:219-225. [Texto completo](#) [Resumo](#)
97. Ruperto N, Pistorio A, Oliveira S, et al.; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: a randomised trial. Lancet. 2016;387:671-678. [Resumo](#)
98. Oddis CV, Reed AM, Aggarwal R, et al. Rituximab in the treatment of refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis: a randomized, placebo-phase trial. Arthritis Rheum. 2013;65:314-324. [Resumo](#)
99. Hengstman GJ, van den Hoogen FH, Barrera P, et al. Successful treatment of dermatomyositis and polymyositis with anti-tumor-necrosis-factor-alpha: preliminary observations. Eur Neurol. 2003;50:10-15. [Resumo](#)
100. Levine TD. Rituximab in the treatment of dermatomyositis: an open-label pilot study. Arthritis Rheum. 2005 Feb;52(2):601-7. [Texto completo](#) [Resumo](#)



101. Lindberg C, Trysberg E, Tarkowski A, et al. Anti-T-lymphocyte globulin treatment in inclusion body myositis: a randomized pilot study. *Neurology*. 2003;61:260-262. [Resumo](#)
102. Oddis CV. Idiopathic inflammatory myopathy: management and prognosis. *Rheum Dis Clin North Am*. 2002;28:979-1001. [Resumo](#)
103. Sultan SM, Ioannou Y, Moss K, et al. Outcome in patients with idiopathic inflammatory myositis: morbidity and mortality. *Rheumatology (Oxford)*. 2002;41:22-26. [Texto completo](#) [Resumo](#)
104. Torres C, Belmonte R, Carmona L, et al. Survival, mortality and causes of death in inflammatory myopathies. *Autoimmunity*. 2006;39:205-215. [Resumo](#)
105. Medsger TA Jr, Robinson H, Masi AT. Factors affecting survivorship in polymyositis. A life-table study of 124 patients. *Arthritis Rheum*. 1971;14:249-258. [Resumo](#)
106. Maugar YM, Berthelot JM, Abbas AA, et al. Long-term prognosis of 69 patients with dermatomyositis or polymyositis. *Clin Exp Rheumatol*. 1996;14:263-274. [Resumo](#)
107. Marie I, Hatron PY, Levesque H, et al. Influence of age on characteristics of polymyositis and dermatomyositis in adults. *Medicine (Baltimore)*. 1999 May;78(3):139-47. [Resumo](#)
108. Marie I, Hachulla E, Hatron PY, et al. Polymyositis and dermatomyositis: short term and longterm outcome, and predictive factors of prognosis. *J Rheumatol*. 2001;28:2230-2237. [Resumo](#)
109. Danko K, Ponyi A, Constantin T, et al. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: a longitudinal study of 162 cases. *Medicine (Baltimore)*. 2004;83:35-42. [Resumo](#)
110. Oddis CV, Okano Y, Rudert WA, et al. Serum autoantibody to the nucleolar antigen PM-Scl. Clinical and immunogenetic associations. *Arthritis Rheum*. 1992;35:1211-1217. [Resumo](#)
111. Briani C, Doria A, Sarzi-Putini P, et al. Update on idiopathic inflammatory myopathies. *Autoimmunity*. 2006;39:161-170. [Resumo](#)
112. de Merieux P, Verity MA, Clements PJ, et al. Esophageal abnormalities and dysphagia in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 1983 Aug;26(8):961-8. [Resumo](#)
113. Kagen LJ, Hochman RB, Strong EW. Cricopharyngeal obstruction in inflammatory myopathy (polymyositis/dermatomyositis). Report of three cases and review of the literature. *Arthritis Rheum*. 1985;28:630-636. [Resumo](#)

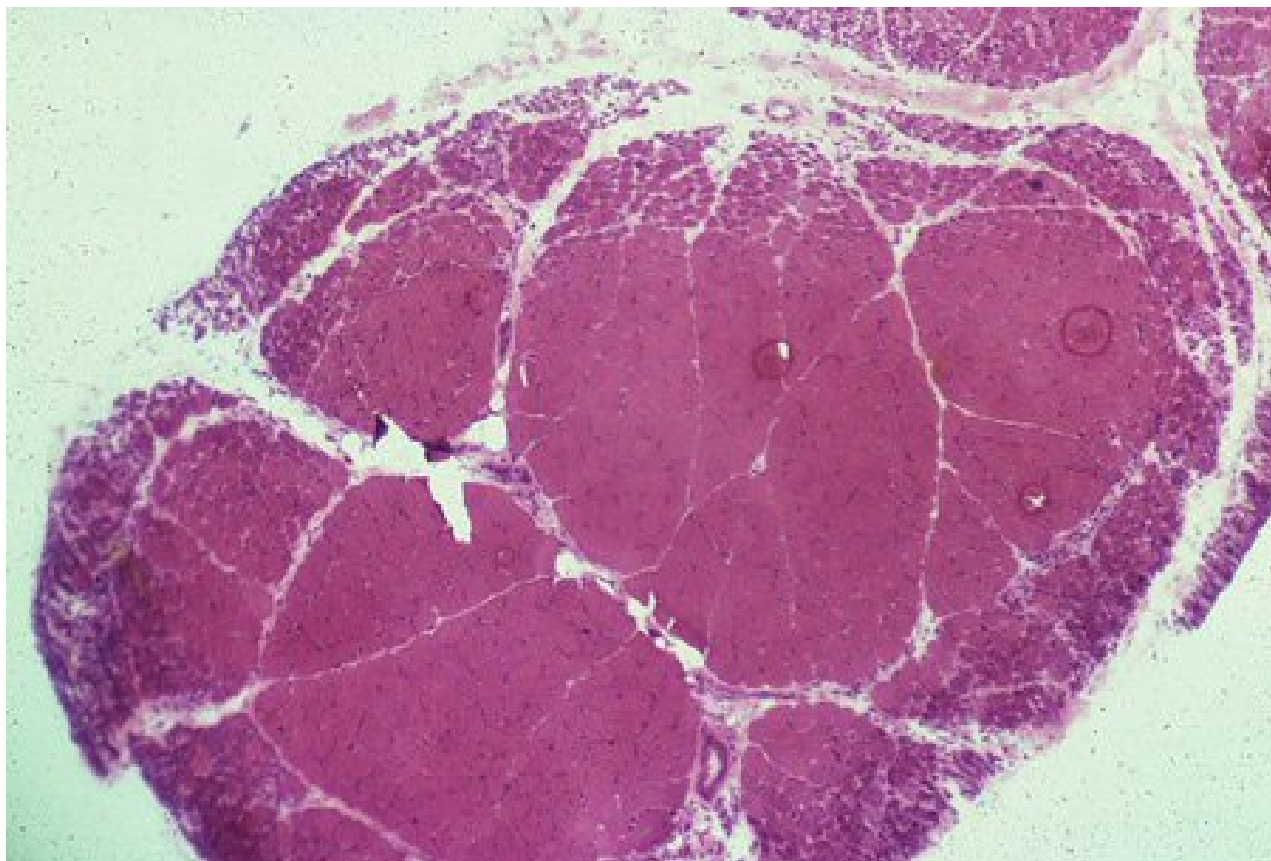
## Imagens



*Figura 1: Miosite de corpos de inclusão mostrando vacúolos marginados*

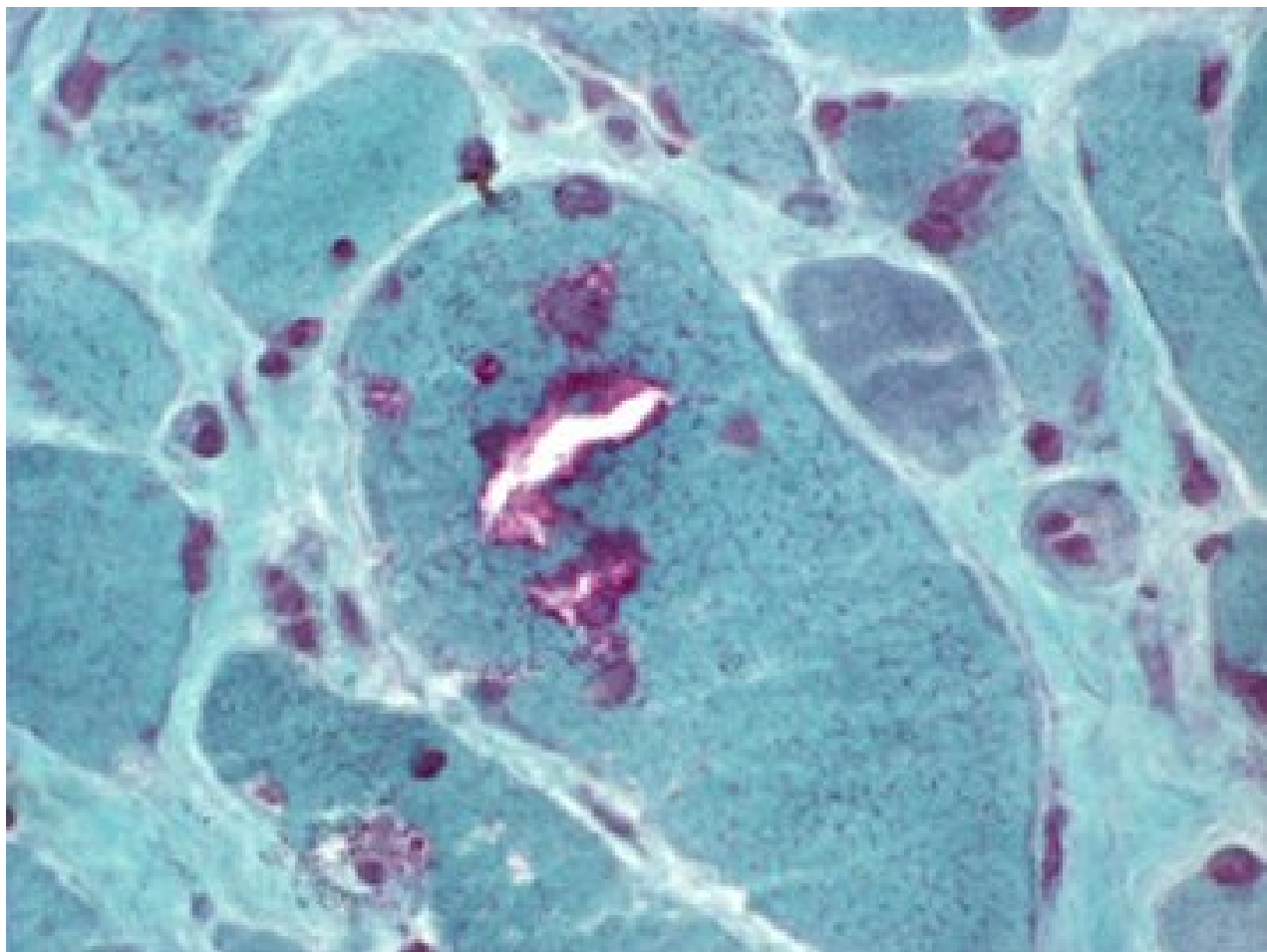
*Do acervo de Nizar Souayah, New Jersey Medical School, Newark, NJ; usado com permissão*





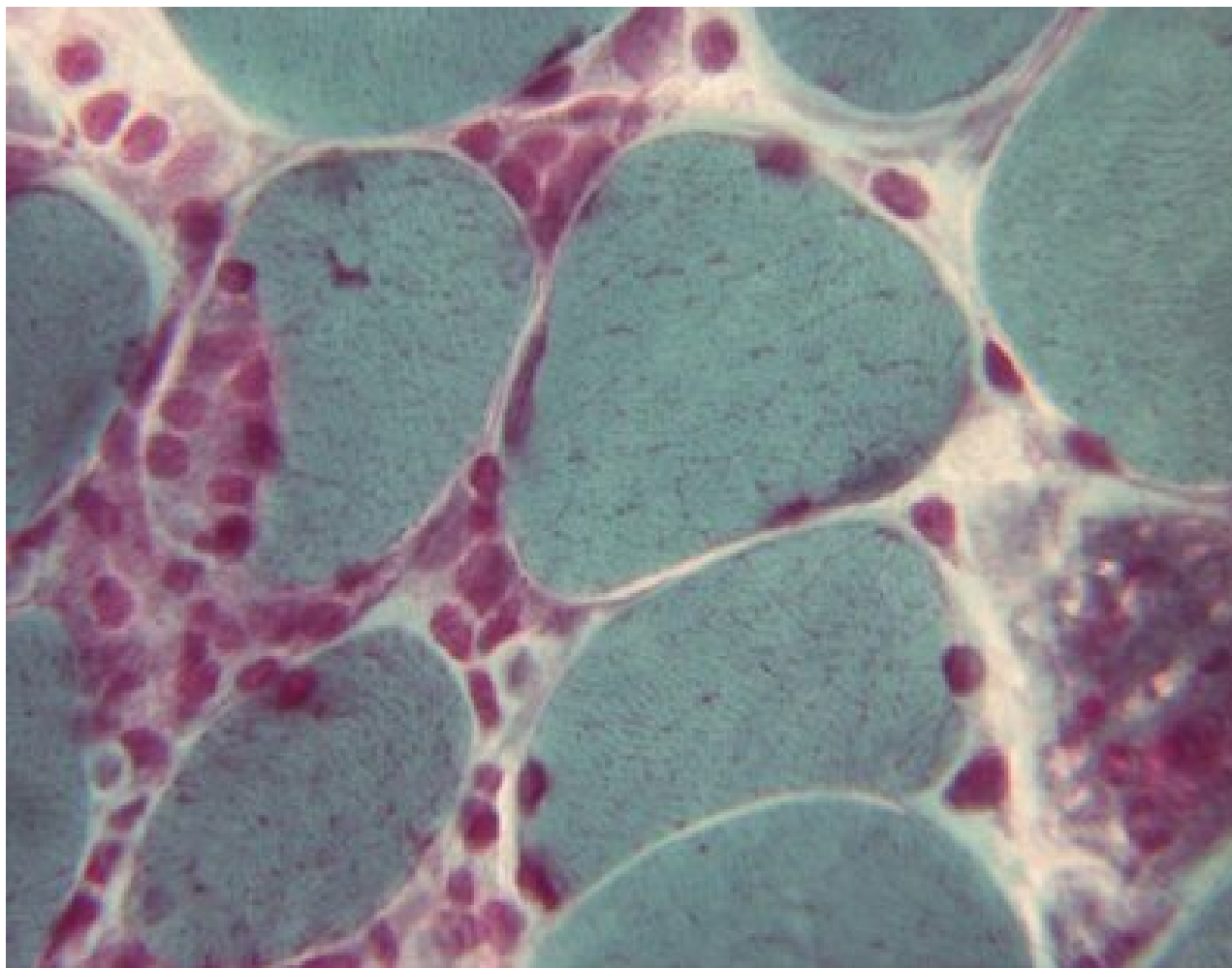
*Figura 2: Miosite de corpos de inclusão mostrando infiltração linfocítica intersticial e invasão parcial*

*Do acervo de Nizar Souayah, New Jersey Medical School, Newark, NJ; usado com permissão*



*Figura 3: Polimiosite com inflamação endomisial associada com necrose de fibras*

*Do acervo de Nizar Souayah, New Jersey Medical School, Newark, NJ; usado com permissão*



*Figura 4: Dermatomiosite infantil com atrofia perifascicular proeminente*

*Do acervo de Nizar Souayah, New Jersey Medical School, Newark, NJ; usado com permissão*

## Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

**NOTA DE INTERPRETAÇÃO:** Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,000
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

**Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais**

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

[support@bmj.com](mailto:support@bmj.com)

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

# BMJ Best Practice

## Colaboradores:

---

### // Autores:

#### **Nizar Souayah, MD**

---

Associate Professor of Neurology

Rutgers, The State University of New Jersey, New Jersey Medical School, Newark, NJ

DIVULGAÇÕES: NS declares that he has no competing interests.

### // Colegas revisores:

#### **Sami Khella, MD**

---

Physician

Department of Neurology, Penn Presbyterian Medical Center, University of Pennsylvania Health System, Philadelphia, PA

DIVULGAÇÕES: SK declares that he has no competing interests.

#### **Anthony Arnold Amato, MD**

---

Vice-Chairman

Department of Neurology, Brigham and Women's Hospital, Harvard Medical School, Boston, MA

DIVULGAÇÕES: AAA declares that he has no competing interests.