

# *Dermatomiosite em adulto: experiência de um centro terciário brasileiro*

Fernando Henrique Carlos de Souza<sup>1</sup>, Thiago Bitar Moraes Barros<sup>2</sup>, Maurício Levy-Neto<sup>3</sup>, Samuel Katsuyuki Shinjo<sup>4</sup>

## RESUMO

**Objetivos:** Relatamos os resultados de um estudo de coorte retrospectivo envolvendo 139 pacientes com dermatomiosite, conduzido de 1991 a 2011. **Métodos:** Todos os pacientes preenchem pelo menos quatro dos cinco critérios de Bohan and Peter (1975). **Resultados:** A média de idade dos pacientes no início da doença foi de  $41,7 \pm 14,1$  anos, e a duração da doença foi de  $7,2 \pm 5,2$  anos. A amostragem constituiu-se de 90,2% de indivíduos brancos, 79,9% do gênero feminino. Sintomas constitucionais foram detectados em menos da metade dos casos. Envolvimentos cutâneo e articular ocorreram em 95,7% e 41,7% dos pacientes, respectivamente. Em 48,2% dos pacientes foram apresentadas pneumopatia incipiente, opacidades em “vidro fosco” e/ou fibrose pulmonar. Todos os pacientes receberam prednisona (1 mg/kg/dia) e 51,1% receberam também metilprednisolona intravenosa (1 g/dia por três dias). Vários imunossuppressores foram usados como poupadores de corticosteroide de acordo com tolerância, efeitos colaterais e/ou refratariedade. Houve recidiva de doença (clínica e/ou laboratorial) em 53,2% dos casos; 76,3% permaneceram em remissão no momento do estudo. A taxa de infecção grave foi de 35,3%, com o predomínio de herpes zoster. Houve 15 (10,8%) casos de câncer, dos quais 12 foram confirmados em um período de um ano após o diagnóstico da doença. Houve ainda 16 óbitos (11,5%) cujas causas principais foram sepse/choque séptico (27,5%), pneumopatia atribuída à doença (31,3%), neoplasias (31,3%) e eventos cardiovasculares (12,5%). **Conclusões:** No presente trabalho, os dados clínico-laboratoriais foram semelhantes aos de outros grupos populacionais descritos na literatura, com diferenças mínimas quanto à frequência e às características das manifestações extramusculares.

**Palavras-chave:** dermatomiosite, miosite, epidemiologia.

© 2012 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

## INTRODUÇÃO

Miopatias inflamatórias idiopáticas são um grupo heterogêneo de doenças autoimunes sistêmicas que incluem dermatomiosite (DM), polimiosite (PM) e miosite por corpúsculo de inclusão (MCI). Cada uma dessas doenças apresenta características clínicas, epidemiológicas, histológicas e patológicas distintas entre si.

A DM é caracterizada pela fraqueza muscular proximal simétrica e progressiva dos membros, além de alterações cutâneas típicas, como heliótropo e pápulas de Gottron. Manifestações

extramusculares podem acontecer na DM, como acometimento articular, cardíaco, pulmonar e do trato gastrointestinal.<sup>1,2</sup>

A incidência é de 5–10 casos/milhão de pessoas/ano. A forma adulta afeta principalmente indivíduos entre 45 e 55 anos, e a juvenil, indivíduos de 5 a 10 anos. A DM é duas vezes mais comum em mulheres, sem predileção por etnia.<sup>3</sup>

Há poucos trabalhos epidemiológicos em DM na literatura.<sup>4–9</sup> Em nosso meio há apenas dois estudos publicados até o presente momento. Um dos trabalhos investigou mortalidade em DM e PM,<sup>10</sup> enquanto o outro avaliou casos de DM em sua forma juvenil.<sup>11</sup>

Recebido em 07/12/2011. Aprovado, após revisão, em 05/09/2012. Os autores declaram a inexistência de conflito de interesse. Comitê de Ética: HC 0039/10. Serviço de Reumatologia, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo – HC-FMUSP.

1. Médico-Assistente do Serviço de Reumatologia, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo – HC-FMUSP

2. Médico Preceptor do Serviço de Reumatologia, HC-FMUSP

3. Doutor em Reumatologia, FMUSP; Médico-Assistente do Serviço de Reumatologia, HC-FMUSP; Professor Colaborador da Disciplina de Reumatologia, FMUSP

4. Doutor em Ciências; Médico-Assistente do Serviço de Reumatologia, HC-FMUSP; Professor Colaborador da Disciplina de Reumatologia, FMUSP

Correspondência para: Samuel Katsuyuki Shinjo. Av. Dr. Arnaldo, 455, 3º andar, sala 3150 – Cerqueira César. CEP: 01246-903. São Paulo, SP, Brasil. E-mail: samuel.shinjo@gmail.com

O objetivo do presente estudo é, portanto, descrever as características clínicas e laboratoriais de uma grande casuística de pacientes com DM adulta em acompanhamento em um centro terciário.

## PACIENTES E MÉTODOS

Foram avaliados 139 pacientes com DM provenientes da unidade de miopatias de nosso serviço terciário. Para melhorar a homogeneidade da população a ser estudada, foram considerados apenas os pacientes em seguimento em nosso serviço no período de janeiro de 1991 e agosto de 2011 e que preenchiam pelo menos quatro dos cinco critérios de Bohan e Peter.<sup>12,13</sup> Não foram incluídos os indivíduos com diagnóstico de DM de forma amiopática, nem os menores de 18 anos. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética local [HC 0039/10].

Dados demográficos, manifestações clínicas e laboratoriais foram obtidos por uma revisão sistemática dos prontuários. Os dados laboratoriais apresentados são referentes ao diagnóstico da doença, enquanto as manifestações clínicas consideradas foram aquelas apresentadas durante o acompanhamento desses pacientes. Foram analisados como parâmetros: sintomas constitucionais; alterações cutâneas (heliótopo, pápulas de Gottron, úlceras, rash facial, sinal do “V” do decote, sinal de “xale”, calcinose e vasculite); acometimento articular (artralgia e/ou artrite); presença de disfagia, disфонia, dispneia; e força muscular dos membros (grau 0: ausência de contração muscular; grau I: sinais de discreta contratilidade; grau II: movimentos de amplitude normal, mas não vencem a ação da gravidade; grau III: movimentos de amplitude normal contra a ação da gravidade; grau IV: mobilidade integral contra a ação da gravidade e de certo grau de resistência; grau V: mobilidade completa contra resistência acentuada e contra a ação da gravidade).<sup>14</sup> Exames complementares (eletro-neuromiografia, biópsia muscular – bíceps braquial ou vasto lateral), quando feitos, foram solicitados de rotina nas primeiras consultas médicas. Creatinoquinase (variação normal: 24–173 IU/L) e aldolase (1,0–7,5 IU/L) foram determinadas pelo método automatizado cinético. A pesquisa de autoanticorpos contra componentes celulares foi determinada por imunofluorescência indireta, utilizando células Hep-2 como substrato. Velocidade de hemossedimentação e proteína C-reativa foram avaliadas, respectivamente, pelo método de Westergren e nefelometria.

Os pacientes foram inicialmente tratados com corticosteroides (prednisona 1 mg/kg/dia, via oral), com posterior redução gradual da dose de acordo com a estabilidade clínica e laboratorial. Em caso da gravidade da doença (progressão da dispneia, disfagia, perda significativa de força muscular),

realizou-se pulsoterapia com metilprednisolona (1 g/dia por três dias consecutivos). Como poupadores de corticosteroides foram utilizados, em monoterapia ou em combinação, a azatioprina (2–3 mg/kg/dia), metotrexato (20–25 mg/semana), ciclosporina (2–4 mg/kg/dia), micofenolato de mofetil (2–3 g/dia), leflunomida (20 mg/dia), ciclofosfamida (0,5–1,0 g/m<sup>2</sup> de superfície corporal), difosfato de cloroquina (< 4 mg/kg/dia) e imunoglobulina humana intravenosa (1 g/kg/dia por dois dias consecutivos). A ciclofosfamida foi utilizada quando havia quadro de dispneia progressiva associada à alteração de parênquima pulmonar comprovada por tomografia computadorizada (presença de lesões em “vidro-fosco” ou de faveolamento).

A recidiva da doença foi definida como sendo a recorrência dos achados clínicos iniciais e/ou aumento sérico de enzimas musculares atribuídos à atividade de doença, após exclusão de infecções e/ou causas neoplásicas.

Consideramos como infecções graves as que necessitaram de internação hospitalar dos pacientes ou tratamento com antibióticos intravenosos e/ou de forma prolongada. Foram também anotados os casos de herpes zoster, assim como os referentes à mortalidade.

As variáveis contínuas foram expressas como média ± desvio padrão (DP) e as variáveis categóricas como percentuais. Os testes *t* de Student e chi-quadrado foram utilizados, respectivamente, para a análise dos dados paramétricos e não paramétricos. Esses cálculos foram realizados com o programa STATA versão 7.0 (STATA, College Station, TX, EUA). Valores de *P* < 0,05 foram considerados estatisticamente significativos.

## RESULTADOS

Foram analisados 139 pacientes com DM, dos quais 111 eram mulheres (4:1). A maioria era branca (90,2%), com média de idade no início da doença de 41,7 ± 14,1 anos (18–84 anos) e duração média de 7,2 ± 5,2 anos (0–20 anos) (Tabela 1).

**Tabela 1**

Achados demográficos em brasileiros com dermatomiosite

Idade ± DP, média (anos)*	41,7 ± 14,1 (18–84)
Duração de doença ± DP, média (anos)	7,2 ± 5,2 (1–20)
Gênero feminino (%)	111 (79,9)
Cor branca (%)	124 (90,2)
Duração dos sintomas antes do diagnóstico ± DP, média (meses)	4,5 ± 5,4 (1–36)

DP: desvio padrão.

O intervalo entre os sintomas iniciais e o diagnóstico de DM foi de  $4,5 \pm 5,4$  meses (1–36 meses). Apesar desse curto período, 41,0% apresentavam disfagia e 20,9% dos pacientes encontravam-se acamados no momento do diagnóstico, evidenciando a agressividade da doença nesse grupo de pacientes. De fato, aproximadamente 16,5% dos doentes apresentavam objetivamente força grau III nos membros superiores e/ou inferiores. Em contrapartida, a maioria apresentava força grau IV, e uma minoria, grau V em membros.

Sintomas constitucionais ocorreram em mais de 40% dos casos. O FAN mostrou-se positivo em 62,7% dos casos, com título variando de 1:20 a  $> 1:320$ , a maioria de padrão nuclear pontilhado (Tabela 2). Não houve correlação entre a positividade desses autoanticorpos com os dados demográficos, parâmetros clínicos e laboratoriais e neoplasias no presente estudo ( $P > 0,05$ ). As demais manifestações clínicas, assim como os dados laboratoriais, estão demonstradas na Tabela 2 e na Tabela 3, respectivamente.

Todos receberam prednisona (1 mg/kg/dia) no início do diagnóstico, e 49,6% receberam pulsoterapia com metilprednisolona (1 g/dia por três dias consecutivos) devido à agressividade da doença (Tabela 4). Diferentes agentes imunossuppressores poupadores de corticosteroide foram

**Tabela 2**  
Achados clínicos em brasileiros com dermatomiosite

Achados clínicos	n (%)
<b>Sintomas constitucionais</b>	65 (46,8)
<b>Acamados</b>	29 (20,9)
<b>Fraqueza muscular</b>	
Membros superiores	
Grau V	8 (5,8)
Grau IV	108 (77,7)
Grau III	23 (16,5)
Membros inferiores	
Grau V	5 (3,6)
Grau IV	107 (78,0)
Grau III	27 (19,4)
<b>Lesões cutâneas</b>	
Pápulas Gottron	133 (95,7)
Heliótopo	117 (84,2)
Úlceras	20 (14,4)
Calcinose	9 (6,5)
Vasculite	31 (22,3)
Rash facial	69 (49,6)
“V” decote	21 (15,1)
Sinal do “xale”	14 (14,4)
<b>Articular</b>	58 (41,7)
<b>Trato respiratório</b>	
Disfonia	24 (17,3)
Dispneia	43 (30,9)
<b>Trato gastrointestinal</b>	
Disfagia	57 (41,0)

utilizados como monoterapia ou em combinação, dependendo da tolerância, dos efeitos colaterais e da refratariedade da doença. Azatioprina foi usada em 66,9% dos casos; metotrexato em 50,4%; difosfato de cloroquina em 25,9%; ciclosporina em 23,7%; imunoglobulina humana por via intravenosa em 14,4%; ciclofosfamida intravenosa em 10,1%; micofenolato de mofetil em 3,6%; e leflunomida em 0,7%. Na ocasião do desfecho do presente estudo, 56 dos 80 pacientes estavam utilizando um imunossupressor como poupador de corticosteroide; 23 pacientes estavam recebendo dois, e um paciente, três imunossuppressores.

Durante o período de seguimento houve recidiva clínica em 74 casos (53,2%), associada, na maioria das vezes, à redução de corticoterapia.

Houve 15 casos de câncer (10,8%), dos quais 12 foram confirmados em um período de um ano após o diagnóstico da doença: ovário, útero, pulmão, pele (dois de cada); um de tireoide, próstata e mama e um de dois sítios. Em três pacientes

**Tabela 3**  
Achados laboratoriais em brasileiros com dermatomiosite

<b>Enzimas musculares</b>	
Creatina quinase $\pm$ DP (U/L)	$3.677,9 \pm 5.463,0$
Aldolase $\pm$ DP (U/L)	$41,4 \pm 73,2$
<b>VHS (mm/1ª hora)</b>	$32,5 \pm 26,9$
<b>PCR (mg/L)</b>	$12,0 \pm 15,5$
<b>Fator antinuclear (%)</b>	87 (62,6)
Nuclear pontilhado	51 (37,4)
Nuclear homogêneo	19 (13,7)
Nuclear pontilhado fino denso	3 (2,2)
Nucleolar	7 (5,0)
Citoplasmático	6 (4,3)

DP: desvio padrão; VHS: velocidade de hemossedimentação; PCR: proteína C-reativa.

**Tabela 4**  
Terapia medicamentosa utilizada em pacientes brasileiros com dermatomiosite

Terapia medicamentosa	n (%)
Metilprednisolona	70 (49,6)
Prednisona	139 (100,0)
Azatioprina	93 (66,9)
Metotrexato	70 (50,4)
Difosfato de cloroquina	36 (25,9)
Ciclosporina	33 (24,1)
Imunoglobulina humana intravenosa	20 (14,4)
Ciclofosfamida	14 (10,1)
Micofenolato mofetil	5 (3,6)
Leflunomida	1 (0,7)

**Tabela 5**

Comorbidades associadas em pacientes brasileiros com dermatomiosite adulta

Comorbidades	n (%)
<b>Infecções</b>	49 (100)
Herpes zoster	21 (42,9)
Celulite	13 (26,5)
Abscesso*	10 (20,4)
Broncopneumonia	7 (14,3)
Sepse	5 (10,2)
Calcinose	4 (8,2)
Endocardite	2 (4,1)
Pioartrite	1 (2,0)
Osteomielite	1 (2,0)
<b>Óbitos</b>	16 (100)
Sepse/choque séptico	6 (37,5)
Pneumopatia	5 (31,3)
Neoplasia	5 (31,3)
Eventos cardiovasculares	2 (12,5)

\*Abscesso: retroesofágico, glúteo, tornozelos, mãos, cotovelos

houve metástase. Um caso (neoplasia ductal de mama) aconteceu após 12 anos do diagnóstico da DM, e dois casos precederam a DM em um ano (carcinoma basocelular de face e de membros superiores). As características clínicas, laboratoriais e as manifestações extramusculares foram similares entre os pacientes com e sem as neoplasias ( $P > 0,05$ ).

Foram observadas 49 (35,3%) infecções graves, conforme demonstrado na Tabela 5. A principal causa foi herpes zoster (42,9% dos casos), seguido de celulite (26,5%), abscesso em diferentes tecidos (retroesofágica, região glútea, tornozelos, mãos e cotovelos – 20,4%) e broncopneumonia (14,3%). Outras causas de menor prevalência foram as infecções das calcinose (8,2%), endocardite (4,1%), pioartrite (2,0%) e osteomielite (2,0%).

Houve 16 óbitos (11,5%), cujas causas principais foram decorrentes de sepse/choque séptico (37,5% dos casos; três dos pacientes com descrições de broncoaspiração associada); pneumopatia atribuída à doença (31,3% dos casos; fibrose pulmonar); neoplasias (31,3% dos casos); eventos cardiovasculares (12,5% dos casos; infarto agudo do miocárdio) (Tabela 5). Carcinoma espinocelular pulmonar, neoplasia colônica e três neoplasias uterinas foram encontrados como causas neoplásicas, todos com metástase. Dos pacientes remanescentes, 106 (76,3%) permanecem em acompanhamento ambulatorial.

## DISCUSSÃO

O presente estudo apresentou o perfil demográfico, terapêutico e evolutivo de uma grande casuística de pacientes com DM de

um centro terciário brasileiro, apresentando, assim, uma visão geral desta população em nosso meio.

A média de idade dos pacientes analisados foi de 42 anos, afetando principalmente gênero feminino e a cor branca – similar, portanto, ao perfil demográfico de outros trabalhos disponíveis na literatura.<sup>4-6</sup> Essa distribuição se faz de forma diferente da DM juvenil e da DM que se associa a outras doenças do tecido conectivo, em que a distribuição de gênero ocorre, respectivamente, nas razões de 1:1 e 10:1.<sup>5-7,14-16</sup>

Assim como outras doenças autoimunes sistêmicas, sintomas constitucionais estiveram presentes em praticamente metade dos pacientes estudados. Apesar do curto período entre o início de sintomas e o diagnóstico da doença (média de cinco meses), aproximadamente um quinto dos pacientes já se encontrava acamado e quase metade com algum grau de disfagia, denotando a agressividade da DM na população estudada. O diagnóstico precoce é essencial não só para melhora da qualidade de vida, mas também para evitar sequelas secundárias, como atrofia/hipotrofia muscular ou broncopneumonia aspirativa relacionada à disfagia, o que aumenta ainda mais a morbimortalidade.

Embora os sintomas principais encontrados em DM sejam os musculares, observamos que aproximadamente metade dos pacientes também apresentava afecções articulares, na forma de artralguas e/ou artrites, de características não erosivas e deformantes, comprometendo a qualidade de vida dos pacientes analisados.

O envolvimento pulmonar afeta 5%–47% dos pacientes,<sup>17,18</sup> variando desde dispneia, tosse, dor torácica, e diminuição da tolerância aos exercícios físicos até insuficiência respiratória. Imagens tomográficas podem revelar alterações do parênquima pulmonar na forma de “vidro-fosco”, opacidades lineares, consolidações e/ou micronódulos pulmonares.<sup>17</sup> Na ocasião da investigação clínica, observamos que pelo menos metade dos pacientes apresentava alterações de parênquima pulmonar nas imagens tomográficas, e um terço apresentava dispneia objetiva, de esforços moderados a médios por ocasião do diagnóstico. Em relação à evolução clínica e à mortalidade, um terço dos pacientes morreu por complicações pulmonares.

A DM apresenta manifestações cutâneas típicas, como as pápulas de Gottron e heliótropa, que podem preceder, manifestar-se concomitantemente, ou podem ser posteriores ao acometimento muscular.<sup>19</sup> O achado mais comum em nossos pacientes foi o de pápulas de Gottron, em contraste aos estudos no Senegal<sup>4</sup> e na Tunísia,<sup>6</sup> que relataram maiores proporções de lesões eritematosas. Outro achado foi calcinose, que tipicamente ocorre em 40% das DM juvenis, não sendo, porém, manifestação frequente nos casos adultos. Este foi um achado em apenas 6% de nossos pacientes. A demora do início do tratamento e a gravidade da doença são fatores de risco para o

desenvolvimento da calcinose.<sup>20</sup> Outras lesões encontradas com certa frequência foram úlceras e vasculites cutâneas, que além de serem possíveis sinais da gravidade da doença, são áreas de infecções secundárias. De fato, observamos alta prevalência de celulites, assim como de abscessos, nos pacientes do presente estudo, o que, em última análise, contribui também para maior taxa de morbimortalidade.

Mesmo sem estudos controlados e randomizados, os corticosteroides são considerados terapia de primeira linha no tratamento em DM.<sup>21,22</sup> Entre os imunossuppressores, constituem a segunda linha de tratamento: azatioprina, ciclosporina, ciclofosfamida e metotrexato.<sup>22</sup> Não há protocolos que definam o melhor tratamento a ser instituído no manejo da DM. Entretanto, a avaliação médica deve ser baseada individualmente na gravidade da apresentação clínica, na duração de doença, na presença de manifestações extramusculares e nas contraindicações a agentes terapêuticos específicos.

Todos os pacientes de nosso estudo receberam corticoterapia no início e nas recidivas da doença. Devido à gravidade das manifestações clínicas e laboratoriais na ocasião do diagnóstico, metade deles recebeu também pulsoterapia com metilprednisolona. Em relação aos imunossuppressores, a azatioprina foi a mais utilizada, seguida do metotrexato e da ciclosporina. O uso de difosfato de cloroquina ficou reservado como coadjuvante para o tratamento cutâneo, enquanto a ciclofosfamida ficou reservada para os casos de acometimento pulmonar grave definido pela clínica e achados tomográficos; a imunoglobulina humana foi utilizada em quadros refratários e nos que apresentavam infecções. Reservou-se o micofenolato mofetil para os poucos casos que se faziam refratários aos outros imunossuppressores e/ou àqueles que apresentavam contraindicações/efeitos colaterais a esses – a leflunomida ficou reservada predominantemente para o acometimento articular.

Em relação às comorbidades, encontramos como predominantes a hipertensão arterial sistêmica e o diabetes mellitus na ocasião do diagnóstico, com aumento da prevalência das mesmas durante o seguimento dos pacientes, que pode, nesses casos, estar relacionada ao uso das medicações. Comparativamente à literatura, apresentamos taxas menores dessas comorbidades em relação às relatadas por Limaye *et al.*<sup>23</sup>

As complicações cardiovasculares são fatores associados à alta morbimortalidade em pacientes com DM,<sup>24,25</sup> assim como as neoplasias e o envolvimento pulmonar. Em pacientes com miopatias inflamatórias, as complicações cardiovasculares são caracterizadas por anormalidades eletrocardiográficas, doenças valvares cardíacas, vasculite em coronárias, alterações isquêmicas, falência cardíaca e miocardite.<sup>24,25</sup> Já acidentes vasculares isquêmicos, embolia de origem cardíaca

e trombofilia são raros nas miopatias.<sup>24,25</sup> No presente estudo encontramos baixa prevalência de manifestações cardiovasculares (infarto agudo do miocárdio e acidente vascular cerebral). Isso pode ser explicado, em parte, pelo curto período de seguimento dos pacientes (média de oito anos). De acordo com a literatura, a frequência de acometimento cardiovascular em pacientes com miopatias inflamatórias varia de 6%–75%.<sup>24,25</sup>

Quanto às neoplasias, a incidência é cerca de 10 vezes maior em miopatias inflamatórias quando comparadas à população geral, com uma taxa de incidência que varia de 3%–12,6% nos pacientes portadores de DM.<sup>26–29</sup> O risco de câncer é maior nos três primeiros anos após o diagnóstico, observado mesmo em pacientes abaixo de 45 anos.<sup>26–29</sup> Entre os sítios de afecções, destacam-se os tratos gastrintestinal, ginecológico, pulmonar e hematológico (linfoma).<sup>26–30</sup>

A prevalência de neoplasias no presente estudo foi por volta de 10%, a maioria ginecológica (ovariana, uterina e mamária). Dois terços das malignidades foram detectados logo após o diagnóstico de DM, em um período médio de 1–2 anos de seguimento; aproximadamente dois terços são observados no primeiro ano ou simultaneamente à miopatia.

Infecções são ainda a grande causa de mortalidade em pacientes com DM, responsável por 9%–30% dos casos de óbito.<sup>31–33</sup> Uma variedade de microrganismos tem sido implicada como responsável pelas infecções oportunistas e piogênicas nesse subgrupo de pacientes,<sup>31–33</sup> com taxas que variam de 14%–37,3%.<sup>31–33</sup> Os mais frequentes são as micobactérias e os fungos (*Pneumocystis jiroveci*, *Candida* sp.).<sup>31–33</sup> Em nossa casuística, a taxa de infecção foi de 14%, com predomínio de herpes zoster.

Além de eventos cardiovasculares,<sup>24,25</sup> infecciosos<sup>31–33</sup> e pulmonares, outros fatores estão associados ao aumento de mortalidade na DM, como trombocitopenia,<sup>34</sup> diabetes mellitus,<sup>34</sup> neoplasia associada,<sup>10,34</sup> mais idosos,<sup>34</sup> níveis de creatinquinase<sup>35</sup> e doença pulmonar intersticial.<sup>35</sup> Os óbitos são evidenciados em uma proporção variável de 7,8%–28%.<sup>10,34–36</sup> Durante o acompanhamento, constatamos morte em 11,5% dos casos – índice bem menor que os trabalhos chinês<sup>34</sup> (28,6%) e japonês<sup>35</sup> (26,9%) e levemente maior que a estatística de Taiwan<sup>36</sup> (7,68%). Em nossa casuística, a sepse foi a principal responsável pelos óbitos, seguida de neoplasias e acometimento dos tratos respiratório e cardiovascular, a exemplo de outros trabalhos da literatura.<sup>24,25,31–33</sup>

Diante dos dados clínicos e demográficos apresentados neste artigo, verificamos que nossa população pode servir como referência para a população brasileira com DM adulta: apresenta semelhanças referentes à descrição de predomínio do gênero feminino e da faixa etária; mínimas diferenças quanto à frequência e às características das manifestações

extramusculares; e índices de mortalidade em acordo com a maior parte da literatura, destacando-se a infecção como a grande responsável pelos óbitos neste grupo de pacientes.

## REFERENCES

### REFERÊNCIAS

- Callen JP. Dermatomyositis. In: Callen JP. *Dermatological signs of internal disease*. 2.ed. Saunders; 1995.
- Fathi M, Lundberg IE. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 2005; 17(6):701–6.
- Drake LA, Dinehart SM, Farmer ER, Goltz RW, Graham GF, Hordinsky MK *et al.* Guidelines of care for dermatomyositis. American Academy of Dermatology. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34(5 pt 1):824–9.
- Diallo M, Fall AK, Diallo I, Diédhiou I, Ba PS, Diagne M *et al.* Dermatomyositis and polymyositis: 21 cases in Senegal. *Med Trop (Mars)* 2010; 70(2):166–8.
- Koh ET, Seow A, Ong B, Ratnagopal P, Tjia H, Chng HH. Adult onset polymyositis/dermatomyositis: clinical and laboratory features and treatment response in 75 patients. *Ann Rheum Dis* 1993; 52(12):857–61.
- Toumi S, Ghnaya H, Braham A, Harrabi I, Laouani-Kechrid C. Polymyositis and dermatomyositis in adults. Tunisian multicentre study. *Tunis Med* 2009; 85:655–8.
- Liu WC, Ho M, Koh WP, Tan AW, Ng PP, Chua SH *et al.* An 11-year Review of Dermatomyositis in Asian Patients. *Ann Acad Med Singapore* 2010; 39(11):843–5.
- Kaipiainen-Seppänen O, Aho K. Incidence of rare systemic rheumatic and connective tissue diseases in Finland. *J Intern Med* 1996; 240(2):91–4.
- Darin M, Tulinius M. Neuromuscular disorders in childhood: a descriptive epidemiological study from western Sweden. *Neuromuscul Disord* 2000; 10(1):1–9.
- Santo AH, Souza JM, Pinheiro CE, Souza DC, Sato EI. Trends in dermatomyositis- and polymyositis-related mortality in the state of São Paulo, Brazil, 1985-2007: multiple cause-of death analysis. *BMC Public Health* 2009; 10:597.
- Sato JO, Sallum AM, Ferriani VP, Marini R, Sacchetti SB, Okuda EM *et al.* A Brazilian registry of juvenile dermatomyositis: onset features and classification of 189 cases. *Clin Exp Rheumatol* 2009; 27(6):1031–8.
- Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975; 292(7):344–7.
- Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med* 1975; 292(8):403–7.
- Hanissian AS, Masi AT, Pitner SE, Cape CC, Medsger TA Jr. Polymyositis and dermatomyositis in children: an epidemiologic and clinical comparative analysis. *J Rheumatol* 1982; 9(3):390–4.
- Mastaglia FL, Phillips BA. Idiopathic inflammatory myopathies: epidemiology, classification, and diagnostic criteria. *Rheum Dis Clin North Am* 2002; 28(4):723–41.
- Flachenecker P. Epidemiology of neuroimmunological diseases. *J Neurol* 2006; 253(Supl 5):V2–8.
- Marie I, Hatron PY, Hachulla E, Wallaert B, Michon-Pasturel U, Devulder B. Pulmonary involvement in polymyositis and in dermatomyositis. *J Rheumatol* 1998; 25(7):1336–13.
- Ikezo J, Johkoh T, Kohno N, Takeuchi N, Ichikado K, Nakamura H. High-resolution CT findings of lung disease in patients with polymyositis and dermatomyositis. *J Thorac Imaging* 1996; 11(4):250–9.
- Santmyire-Rosenberger B, Dugan EM. Skin involvement in dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 2003; 15(6):714–22.
- Sallum AM, Pivato FC, Doria-Filho U, Aikawa NE, Liphhaus BL, Marie SK *et al.* Risk factors associated with calcinosis of juvenile dermatomyositis. *J Pediatr* 2008; 84(1):68–74.
- Klein RQ, Teal V, Taylor L, Troxel AB, Werth VP. Number, characteristics, and classification of patients with dermatomyositis seen by dermatology and rheumatology departments at a large tertiary medical center. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57(6):937–43.
- Wiendl H. Idiopathic inflammatory myopathies: current and future therapeutic options. *Neurotherapeutics* 2008; 5(4):548–57.
- Limaye VS, Lester S, Blumbergs P, Roberts-Thomson PJ. Idiopathic inflammatory myositis is associated with a high incidence of hypertension and diabetes mellitus. *Int J Rheum Dis* 2010; 13(2):132–7.
- Gonzales-Lopez L, Gamez-Nava JI, Sanchez L, Rosas E, Suarez-Almazor M, Cardona-Muñoz C *et al.* Cardiac manifestations in dermato-polymyositis. *Clin Exp Rheumatol* 1996; 14(4):373–9.
- Lundberg IE. The heart in dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatol (Oxford)* 2006; 45(Suppl 4):iv18–21.
- Sigurgeirsson B, Lindelöf B, Edhag O, Allander E. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population-based study. *N Engl J Med* 1992; 326(6):363–7.
- Chen YJ, Wu CY, Shen JL. Predicting factors of malignancy in dermatomyositis and polymyositis: a case-control study. *Br J Dermatol* 2001; 144(4):825–31.
- Zahr ZA, Baer AN. Malignancy in myositis. *Curr Rheumatol Rep* 2011; 13(3):208–15.
- Maoz CR, Langevitz P, Livneh A, Blumstein Z, Sadeh M, Bank I *et al.* High incidence of malignancies in patients with dermatomyositis and polymyositis: an 11-year analysis. *Semin Arthritis Rheum* 1998; 27(5):319–24.
- Fung WK, Chan HL, Lam WM. Amyopathic dermatomyositis in Hong Kong – association with nasopharyngeal carcinoma. *Int J Dermatol* 1998; 37(9):659–63.
- Marie I. Infections in polymyositis and in dermatomyositis. *Presse Med* 2009; 38(2):303–16.
- Chen IJ, Tsai WP, Wu YJ, Luo SF, Ho HH, Liou LB *et al.* Infections in polymyositis and dermatomyositis: analysis of 192 cases. *Rheumatology (Oxford)* 2010; 49(12):2429–37.
- Marie I, Ménard JF, Hachulla E, Chérin P, Benveniste O, Tiev K *et al.* Infectious complications in polymyositis and dermatomyositis: a series of 279 patients. *Semin Arthritis Rheum* 2011; 41(1):48–60.
- Yu KH, Wu YJ, Kuo CF, See LC, Shen YM, Chang HC *et al.* Survival analysis of patients with dermatomyositis and polymyositis: analysis of 192 Chinese cases. *Clin Rheumatol* 2011. [*In press*]
- Yamasaki Y, Yamada H, Ohkubo M, Yamasaki M, Azuma K, Ogawa H *et al.* Longterm survival and associated risk factors in patients with adult-onset idiopathic inflammatory myopathies and amyopathic dermatomyositis: experience in a single institute in Japan. *J Rheumatol* 2011; 38(8):1636–43.
- Kuo CF, See LC, Yu KH, Chou IJ, Chang HC, Chiou MJ, Luo SF. Incidence, Cancer Risk and Mortality of Dermatomyositis and Polymyositis in Taiwan: A Nationwide Population Study. *Br J Dermatol* 2011. [*In press*]