

O QUE É A POLIMIOSITE E DERMATOMIOSITE?

A Polimiosite e Dermatomiosite são doenças auto-imunes classificadas como miopatias inflamatórias idiopáticas, ou seja, inflamação das fibras musculares de causa desconhecida.

Apesar de serem doenças distintas possuem uma característica comum: fraqueza dos músculos proximais (próximos do tronco), em especial dos músculos dos ombros, bacia e coxas.

Na Dermatomiosite as alterações inflamatórias envolvem também a pele.

QUAL É A CAUSA DAS DOENÇAS?

A causa destas doenças é desconhecida. Factores genéticos e infecções virais podem contribuir para o desenvolvimento das doenças.

QUEM PODE SER AFECTADO PELA POLIMIOSITE E DERMATOMIOSITE?

A Polimiosite e Dermatomiosite são mais frequentes no sexo feminino, numa proporção de três mulheres para um homem.

Em relação à faixa etária podem ocorrer em qualquer idade, no entanto, apresentam dois picos de incidência: um na infância e outro na 5ª década de vida, constituindo as formas da infância e do adulto.

Elaborado por
Dra. Helena Brito para o Núcleo de Estudos de Doenças Auto-imunes (NEDAI)
da Sociedade Portuguesa de Medicina Interna (SPMI).

Coordenador Nacional do NEDAI:
Dr. Luís Campos

Hospitais com Consultas de Doenças Auto-imunes (Dependentes da Medicina Interna)

Região Norte:

- Hospital de Santo António – Porto
- Hospital de São João – Porto
- Hospital de São Marcos – Braga
- Hospital de São Pedro – Vila Real
- Hospital de São Sebastião – Feira
- Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães

Região Centro:

- Hospital dos Covões / C. H. de Coimbra – Covões
- Centro Hospitalar Rainha D. Leonor – Caldas da Rainha
- Hospital da Covilhã / C. H. da Cova da Beira - Covilhã
- Hospital de Santo André – Leiria
- Hospital de São Teotónio – Viseu
- Hospital Distrital da Figueira da Foz - Figueira da Foz
- Hospital Infante D. Pedro – Aveiro
- Hospital Jesus Cristo – Santarém
- Hospital Nossa Senhora da Assunção – Seia
- Hospital Sousa Martins – Guarda

Região de Lisboa:

- Hospital Curry Cabral
- Hospital de Santa Maria
- Hospital Egas Moniz / C.H. Lisboa Ocidental
- Hospital de São Francisco Xavier / C.H. Lisboa Ocidental
- Hospital Fernando da Fonseca
- Hospital dos Capuchos

Região Sul

- Hospital de Santa Luzia – Elvas
- Hospital Distrital de Faro – Faro
- Hospital do Espírito Santo – Évora
- Hospital Dr. Reynaldo dos Santos – Vila Franca de Xira
- Hospital Nossa Senhora do Rosário – Barreiro
- Hospital São Bernardo – Setúbal

Madeira

- Centro Hospitalar do Funchal – Funchal

Açores

- Hospital de Angra do Heroísmo – Angra do Heroísmo

NEDAI
núcleo de estudos de doenças auto-imunes
sociedade portuguesa de medicina interna

NEDAI
Morada Rua de Tóbiis Portuguesa 8 - 2º, Sala 7
1750 - 292 LISBOA
Tel 217 520 570 / 8
Fax 217 520 579
E-mail secretariado@spmi.webside.pt
www.spmi.pt

Com a colaboração de:
Wyeth®

Polimiosite e Dermatomiosite

Polimiosite e Dermatomiosite

COMO SE MANIFESTAM ESTAS DOENÇAS?

São doenças de instalação progressiva ao longo de semanas, meses ou mesmo anos. Febre, quebra do estado geral e artralgias (dores nas articulações) podem ocorrer no decurso da doença. A queixa principal consiste na fraqueza dos músculos proximais (mais próximos do tronco) que pode manifestar-se como dificuldade para subir escadas ou levantar-se de cadeiras baixas. Quando atinge os membros superiores é observada dificuldade para elevar os braços acima da cabeça ou, por exemplo, pegar objectos colocados em prateleiras elevadas. Pode ocorrer dificuldade na deglutição e fraqueza dos músculos do pescoço. A fraqueza dos músculos respiratórios pode levar, em casos extremos, à necessidade de respiração auxiliada por ventilador.

Na Dermatomiosite, para além dos sintomas referentes à fraqueza muscular, existem lesões na pele como manchas violáceas nas pálpebras superiores (heliotropo), formações escamosas de coloração violácea nas faces dorsais dos dedos, cotovelos e joelhos (pápulas de Gottron) e fotossensibilidade (agravamento das lesões com o sol).

Os adultos com Polimiosite ou Dermatomiosite podem "esconder" um tumor maligno. A incidência desta patologia pode ser 5 a 10% superior à da população em geral. A Polimiosite e Dermatomiosite podem anteceder o aparecimento de tumor em cerca de 2 anos, sendo que em apenas um terço dos casos se faz o diagnóstico do tumor no exame inicial. Os tumores mais comuns são os do pulmão, mama, ovário, próstata e cólon. O tratamento do tumor proporciona, em alguns casos, regressão das queixas musculares.

A Polimiosite e Dermatomiosite que surgem na infância associam-se, geralmente, a Vasculite (inflamação dos vasos sanguíneos) da pele, músculos e aparelho gastrointestinal. De modo geral, este grupo tem um prognóstico mais favorável do que a forma dos adultos.

A Polimiosite e Dermatomiosite podem associar-se a outras doenças auto-imunes.

As associações mais frequentes são com o Síndrome de Sjögren, Esclerose Sistémica Progressiva, Lúpus Eritematoso Sistémico e mais raramente com a Artrite Reumatóide. O quadro clínico e o prognóstico resultam da sobreposição das patologias.

COMO SE FAZ O DIAGNÓSTICO DESTAS DOENÇAS?

O diagnóstico é feito com base na conjugação de dados clínicos (fraqueza muscular e lesões cutâneas) com exames complementares de diagnóstico.

Três exames revestem-se de especial importância:

Enzimas musculares: A destruição das fibras musculares durante o processo inflamatório liberta enzimas que podem ser medidas no sangue: transaminase glutâmico oxalacético (TGO), creatinofosfoquinase (CK), desidrogenase láctica (LDH) e aldolase. Os níveis destas enzimas no sangue apresentam boa correlação com o grau de actividade da doença revelando importância não só no diagnóstico, mas também no acompanhamento da evolução da doença.

Electromiografia (EMG): A Electromiografia consiste no registo da actividade muscular em resposta à estimulação eléctrica (com eléctrodos ou pequenas agulhas introduzidas no músculo). Na Polimiosite e Dermatomiosite existem aspectos característicos que podem ajudar a confirmar o diagnóstico.

Biópsia muscular: A biópsia muscular (exame de um pequeno fragmento de músculo extraído por meio de agulha ou pequena cirurgia) é importante, principalmente para confirmar o diagnóstico. No entanto, não há uma correlação directa constante entre os aspectos da biópsia e as manifestações clínicas.

Outras análises podem ajudar no diagnóstico. Os anticorpos antinucleares (ANA) podem ser positivos nesta doença tal como nas outras doenças auto-imunes.

QUE TRATAMENTOS ESTÃO INDICADOS NA POLIMIOSITE E DERMATOMIOSITE?

O tratamento é adaptado de acordo com as necessidades de cada doente.

Antes do início do tratamento é importante excluir a associação com doença maligna, pois só o tratamento desta poderá melhorar a sintomatologia.

MEDIDAS GERAIS:

Repouso na cama - é recomendado durante a fase activa da doença assim como a restrição de esforços quando começa a recuperação.

Fisioterapia - está indicada nos doentes acamados sobretudo para evitar contraturas musculares.

Ginástica respiratória - tem como objectivo evitar complicações pulmonares.

TRATAMENTO FARMACOLÓGICO:

Os **corticosteróides** (*Meticorten*, *Lepicortinolo*, *Rosilan*) são os fármacos de primeira escolha no tratamento da Polimiosite e Dermatomiosite. A sua acção supressiva potente sobre a inflamação leva a remissões longas ou até definitivas. No entanto, o seu uso prolongado pode provocar efeitos secundários como aumento de peso, inchaço da face e mãos, nódoas negras de aparecimento fácil, aumento do risco de infecções, osteoporose (ossos mais frágeis) e aumento da pressão arterial.

Os corticosteróides suprimem a produção dos esteróides do próprio corpo, causando problemas sérios se o tratamento for suspenso de modo súbito. Estes fármacos necessitam de ser reduzidos gradualmente (desmame ou descontinuação).

As doses de corticosteróides só devem ser estabelecidas, alteradas ou suspensas com o acordo do médico assistente.

O tratamento com corticosteróides é muitas vezes associado a outros medicamentos como a *azatioprina*, *metotrexato* ou *ciclosporina* (**fármacos depressores do sistema imune**) que ajudam a manter a remissão e a diminuir a dose de corticosteróides necessária para esse objectivo.

Também estes medicamentos têm efeitos secundários que podem ser importantes e que podem ser evitados quando determinadas precauções são tomadas. O seu uso implica, portanto, uma vigilância médica mais apertada.

A **Imunoglobulina** (Sandoglobulina) é usada nas formas de Polimiosite e Dermatomiosite resistentes às outras terapêuticas. Têm, relativamente, poucos efeitos secundários e estes são geralmente de curta duração e reversíveis (dores de cabeça, febre, vômitos, mal estar).

A QUEM DEVE RECORRER?

A Polimiosite e a Dermatomiosite exigem a colaboração de uma equipa multidisciplinar. Deve haver uma estreita ligação entre o Médico de Medicina Geral e Familiar e os Especialistas neste tipo de doenças, geralmente Médicos de Medicina Interna (que têm Consultas de Doenças Auto-imunes, dedicadas a este tipo de doentes) ou Reumatologistas. No entanto, é frequente haver necessidade da intervenção de outras Especialidades, assim como a de outros Técnicos como sejam Enfermeiros, Psicólogos, Fisioterapeutas, Assistentes