

## CAPÍTULO 22

# MARCADORES CLÍNICOS E DERMATOLÓGICOS PRESENTES NA DERMATOPOLIOMIOSITE: UMA REVISÃO DE LITERATURA

LUIZA GAMELEIRA WEINSCHENKER<sup>1</sup>  
MARIA FERNANDA LIMA DE OLIVEIRA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Discente – Medicina Universidade do Grande Rio Professor José de Souza Herdy

*Palavras-chave:*

*Dermatopolimiosite; Clínica; Marcadores dermatológicos; Diagnósticos diferenciais.*



10.59290/978-65-6029-008-2.22

## INTRODUÇÃO

A dermatopolimiosite, também conhecida como dermatomiosite (DM), é uma doença crônica, de baixa incidência, que pertence ao conjunto das miopatias inflamatórias idiopáticas, grupo heterogêneo de doenças imunomediadas caracterizadas por inflamação não supurativa da musculatura estriada. Nesse sentido, o grupo é composto por seis tipos de miopatias que possuem a fraqueza muscular como ponto comum, e são elas: Polimiosite; dermatomiosite; dermatomiosite juvenil; miosite associada à neoplasia; miosite associada à doença autoimune; e miosite por corpúsculo de inclusão (CARVALHO, 2019)

A fisiopatologia da dermatomiosite ainda não é totalmente elucidada, mas sabe-se que fatores genéticos e ambientais podem desempenhar um papel no seu desenvolvimento. Somado a isso, existem algumas hipóteses, para além da autoimunidade, que sugerem correlação da doença com ativação do sistema complemento, disfunção endotelial e estresse oxidativo, de modo que tais teorias não são mutuamente exclusivas e podem estar interligadas.

Do ponto de vista epidemiológico, a dermatomiosite pode afetar indivíduos de qualquer idade, mas é mais comum apresentar-se com distribuição etária bimodal, sendo observado um pico entre os 10 e 15 anos de idade e, outro, aos 40 a 55 anos. Além disso, é uma doença que atinge mais frequentemente mulheres do que homens, seguindo a proporção de 2:1. Ainda nesse sentido, a DM é uma doença rara, com baixa incidência anual, de modo que sua prevalência varia de 5 a 10 casos por 100.000 habitantes no mundo, não havendo predileção por uma região específica (FITZPATRICK, 2015.)

Embora a causa exata da doença ainda não seja clara, a dermatomiosite apresenta uma variedade de sintomas bem conhecidos no con-

texto médico. Os sintomas musculares são geralmente os primeiros a aparecer e incluem fraqueza, especialmente nos músculos proximais das extremidades superiores e inferiores, como dos ombros, braços, quadris e coxas. Essa fraqueza muscular pode acarretar dificuldades para realizar tarefas diárias, como subir escadas, erguer objetos pesados ou levantar-se de uma cadeira. Além das manifestações musculares, a dermatomiosite também afeta a pele. A erupção cutânea é um sinal característico da doença, que pode ou não ser acompanhado de prurido, e pode se dar em diferentes áreas do corpo, geralmente aparecendo como manchas avermelhadas ou violetas em face, pescoço, ombros, peito e costas. Outros sintomas dermatológicos podem incluir descamação da pele, úlceras cutâneas e sensibilidade à luz solar. Ademais, a dermatomiosite pode afetar outros órgãos e sistemas do corpo, como os pulmões, coração, trato gastrointestinal e articulações, resultando em clínicas sistêmicas adicionais (CARVALHO, 2019).

Ainda nessa perspectiva, a partir de uma análise clínica mais específica da DM, alguns achados referentes ao acometimento cutâneo devem ser ressaltados, como: Eritema heliotrópico periorbitário, pápulas de Gottron, sinal de Gottron, “mãos de mecânico”, sinal do “xale”, sinal do “V” de decote, telangiectasias periungueais, distrofia cuticular e o desenvolvimento de calcinose. Tais sinais dermatológicos são bem característicos e importantíssimos de serem reconhecidos durante a avaliação clínica dos pacientes.

O diagnóstico da dermatomiosite envolve uma abordagem multidisciplinar, que inclui, em combinação, avaliação clínica, solicitação de exames laboratoriais, dosagem de autoanticorpos, exames de imagem e, em alguns casos, a biópsia muscular. Uma vez que a doença possui

apresentação complexa, com componentes sistêmicos e cutâneos, os critérios classificatórios de Bohan e Peter auxiliam no diagnóstico.

Diante disso, o presente estudo tem como objetivo analisar os marcadores clínicos e dermatológicos presentes na dermatomiosite, a fim de fornecer uma compreensão mais aprofundada desses aspectos da doença. Ademais, por meio da revisão de literatura, buscamos identificar as principais manifestações que podem auxiliar no diagnóstico precoce e assertivo, a partir de uma investigação clínica direcionada e do exame físico adequado. Assim, ao reunir as evidências existentes sobre o assunto, este estudo visa contribuir para o avanço do conhecimento sobre a dermatomiosite e fornecer informações relevantes para o desenvolvimento de estratégias de tratamento mais eficazes e individualizadas. Nesse sentido, torna-se fundamental o conhecimento dos principais marcadores dermatológicos associados a essa patologia complexa para que possíveis diagnósticos diferenciais sejam descartados e para que a conduta terapêutica seja efetiva.

## MÉTODO

Trata-se de uma revisão sistemática realizada no período de abril a maio de 2023, com enfoque no estudo das manifestações clínicas da dermatopolimiosite e seus diagnósticos diferenciais por meio de pesquisas nas bases de dados: PubMed, SciELO e Medline, além de livros de dermatologia e reumatologia, como *Dermatologia de Fitzpatrick*, 7ª edição; *Reumatologia Diagnóstico e Tratamento*, 5ª edição; *Dermatologia Azulay* 8ª edição, e *Clínica Médica da USP*, Volume 5. Nesse sentido, para a busca online foram utilizados os descritores: Dermatopolimiosite, clínica, marcadores dermatológicos e diagnósticos diferenciais. Desta busca foram encontrados 195 artigos nas bibli-

otecas PubMed, SciELO e Google acadêmico, posteriormente submetidos aos critérios de seleção.

A partir disso, foram estipulados critérios de exclusão e inclusão de conteúdos acadêmicos, com a seleção de 25 artigos para leitura, nos idiomas português e inglês. Em seguida, os critérios finais para exclusão foram: Artigos duplicados, disponibilizados na forma de resumo, que não abordavam diretamente a proposta estudada e que não atendiam aos demais critérios de inclusão.

Após a realização dessa metodologia de seleção, restaram oito artigos que foram submetidos à leitura minuciosa para a coleta de dados e que fundamentaram o estudo, juntamente aos quatro livros já citados. Com isso, os resultados foram apresentados de forma descritiva e divididos em categorias temáticas abordando as teorias de patogênese, manifestações clínicas sistêmicas, marcadores dermatológicos específicos, critérios diagnósticos e diagnósticos diferenciais acerca da dermatomiosite.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

A dermatopolimiosite compõe o grupo das miopatias inflamatórias idiopáticas (MII) e é considerada uma doença imunologicamente mediada, tendo o endotélio como alvo antigênico primário. As MII possuem taxas altas de morbidade e mortalidade que variam entre 4 a 50%, principalmente decorrentes de fraqueza muscular grave, complicações cardíacas ou pulmonares. Além disso, tais miopatias podem se apresentar isoladamente ou em associação, tanto com outras doenças do tecido conjuntivo como com neoplasias. Nesse sentido, pacientes com dermatomiosite, geralmente após os 50 anos de idade, têm um risco de 4 a 6 vezes maior de desenvolver malignidade quando comparados à população geral, sendo as neo-

plasias de ovário, trato gastrointestinal, pulmão, mama e linfoma não-Hodgkin mais comuns (USP, 2009).

A fisiopatologia da DM ainda não é completamente compreendida, mas existem várias hipóteses que têm sido propostas para explicar o seu desenvolvimento. A teoria mais aceita elucida as características de autoimunidade associadas à doença, e sugere que o sistema imunológico do indivíduo geneticamente suscetível ataca erroneamente os tecidos saudáveis, incluindo os musculares e cutâneos. Assim, acredita-se que ocorra uma resposta imunológica anormal, envolvendo células T e células B, que levam à inflamação e danos nos tecidos afetados. Além disso, há estudos que sugerem que a ativação do complemento desempenha um papel importante na patogênese da dermatomiosite, uma vez que há a presença da fração terminal C5b-9 de ataque à membrana nas paredes dos vasos, que facilita a migração de anticorpos ligados ao complemento, células B, TCD4+ e macrófagos para o tecido muscular. Com isso, a ativação do sistema complemento contribui para a inflamação e lesão tecidual ao gerar a diminuição da quantidade de capilares, hipoperfusão do espaço endofascicular e atrofia perifascicular.

Também se acredita que o processo de disfunção endotelial possa desempenhar um papel no desenvolvimento da DM, de modo que a lesão dos capilares e a inflamação nas paredes vasculares comprometam o fluxo sanguíneo adequado para os tecidos afetados. Somado a isso, o estresse oxidativo, que surge quando há um desequilíbrio entre a produção de radicais livres e a capacidade do organismo de neutralizá-los, é proposto como outro fator importante na patogênese da doença pois tende a contribuir para o desenvolvimento da lesão tecidual e inflamação local. Por fim, alguns estudos sugere-

rem que certas alterações genéticas, como o polimorfismo do promotor -308 do TNF-alfa, podem estar associados ao maior risco de desenvolver dermatomiosite, de modo que a herança genética pode afetar a resposta imunológica do indivíduo e a sua suscetibilidade à doença. É importante ressaltar que a compreensão da fisiopatologia da dermatomiosite ainda é um campo ativo de pesquisa, e estudos adicionais são necessários para esclarecer completamente os mecanismos envolvidos (CARVALHO, 2019).

### **Clínica**

A manifestação clínica da dermatomiosite é extensa e envolve diversos sistemas, mas, principalmente, a musculatura proximal e a pele. Com relação aos músculos, ocorre uma fraqueza muscular insidiosa dos membros, de característica proximal, progressiva e simétrica das cinturas pélvica e escapular e da musculatura cervical. Dependendo do grau da perda de força, pode ocorrer desde fadiga e intolerância ao exercício até marcha cambaleante e dificuldade para subir escadas, bem como para pentear o cabelo. A evolução desse quadro muscular tende a ser gradual e progressiva, de modo que raramente os casos evoluem de forma aguda e a mialgia pode estar presente em até 50% dos casos (USP, 2009).

No que diz respeito às manifestações sistêmicas da DM, salvo o acometimento cutâneo, é possível identificar alterações em diversos órgãos e tecidos do organismo. Dentre elas, é importante ressaltar o acometimento pulmonar, o qual está associado a um processo inflamatório local, gerando sintomas como dispnéia, tosse seca, estertores crepitantes, dor torácica e sinais de esforço respiratório. Uma vez que há amplo espectro de gravidade associado a doença, em casos mais severos, pode-se observar pneumo-

nias aspirativas, decorrentes da fraqueza muscular laríngea, doença pulmonar intersticial, derrame pleural, hipertensão pulmonar e insuficiência respiratória. Além disso, o acometimento cardíaco associado à DM requer um monitoramento cuidadoso, bem como um tratamento adequado, a fim de prevenir complicações cardíacas mais graves. Nessa perspectiva, o paciente pode evoluir com dor no peito, arritmias cardíacas, fadiga e dispneia devido a complicações como miocardite, distúrbios do ritmo, pericardite - decorrente da alteração inflamatória do sistema de condução - tamponamento pericárdico e insuficiência cardíaca congestiva (GIÁCOMO *et al.*, 2010).

Outrossim, não é incomum identificar manifestações associadas ao comprometimento articular, como artralgia e inflamação nas articulações, causadas por poliartrite transitória não-erosiva ou poliartrite simétrica de pequenas articulações. Somado a isso, a inflamação presente no decorrer da dermatomiosite pode, ainda, afetar a musculatura lisa em qualquer porção do trato gastrointestinal, resultando em sintomas como disfagia, regurgitação, disfonia, dor abdominal, náuseas, vômitos, diarreia e perda de peso. Em casos graves, e mais comumente na dermatomiosite juvenil, podem surgir ulcerações no trato digestivo e hemorragias, decorrentes de vasculite sistêmica. Por fim, a DM também pode afetar outros órgãos e sistemas, como os rins, olhos, glândulas salivares e vasos sanguíneos. Esses acometimentos podem levar a sintomas variados, como alterações na função renal, olhos secos e irritados, boca seca e vasculites. É importante ressaltar que nem todos os pacientes com dermatomiosite apresentarão essa gama de acometimentos sistêmicos e que tanto a gravidade quanto a extensão das complicações variam de pessoa para pessoa (MARQUES *et al.*, 2014).

As manifestações cutâneas associadas à DM são muito características e cursam com lesões e sinais específicos, que devem ser bem conhecidos pelos profissionais médicos para que a identificação durante a análise clínica seja feita adequadamente. Nesse sentido, a dermatomiosite é comumente identificada por um rash que pode acompanhar ou preceder a fraqueza muscular, e pode estar localizado nas pálpebras, face, pescoço, tórax anterior, ombros e dorso. De forma mais aprofundada, os marcadores dermatológicos clássicos da doença incluem o heliótropo (ou eritema heliotrópico), que configura um rash periorbitário de coloração púrpura-avermelhado associado a edema palpebral, conferindo uma aparência de “olhos de borboleta” (**Figura 22.1**). Além disso, outros sinais característicos são as dermatites papulosas, variáveis quanto ao grau de eritema violáceo, que podem se apresentar sob a forma de pápulas de Gottron, presentes nas proeminências de superfícies extensoras das articulações metacarpofalangianas e interfalangianas, podendo ser planas ou ligeiramente elevadas com descamação cutânea comumente associada (**Figura 22.2**), e o sinal de Gottron, que possui a mesma distribuição das pápulas incluindo cotovelos e joelhos e que representa o termo frequentemente usado quando as lesões não são papulares (FITZPATRICK, 2015).

**Figura 22.1** Pápulas de Gottron



Fonte: Miller & Vleugels, 2023.

**Figura 22.2** Heliótopo



**Fonte:** Hutchinson & Feldman, 2021.

Ademais, manchas eritematosas desencadeadas por fotoexposição com distribuição característica nos ombros e região dorsal constituem o “sinal do xale” (**Figura 22.3**), enquanto que em face, pescoço e tórax anterior tais manchas representam o “sinal do V em decote”. Podem ainda ocorrer alterações de cutículas, telangiectasias periungueais, hiperqueratose, fissuras na região radial dos dedos e palma das mãos, que mimetizam “mãos de mecânico”, semelhança essa que dá nome ao sinal (**Figura 22.4**).

**Figura 22.3** Sinal do Xale



**Fonte:** Miller & Vleugels, 2023.

A calcinose costuma ser uma manifestação da dermatomiosite mais tardia e até, em alguns casos, incapacitante, que compromete especialmente pacientes acometidos com DM juvenil,

podendo se dar na pele, tecido subcutâneo, fásia e músculos. Somado a isso, manifestações dermatológicas relacionadas à fotossensibilidade, envolvimento do couro cabeludo, fenômeno de Raynaud, presença de úlceras e vasculites cutâneas também podem ser observadas (**CARVALHO, 2019**).

**Figura 22.4** Sinal das “mãos de mecânico”



**Fonte:** Carvalho, 2019.

### Classificação

As classificações originalmente propostas por Bohan e Peter são amplamente utilizadas para auxiliar no diagnóstico dos subtipos de miopatias inflamatórias idiopáticas: polimiosite primária idiopática (PM), dermatomiosite primária idiopática (DM), PM ou DM juvenil, miosite por corpúsculos de inclusão (MCI), miopatia necrosante imunomediada, síndrome antissintetase, entre outros. Nesse sentido, os critérios de Bohan e Peter tornaram-se os mais utilizados para realizar o diagnóstico de dermatomiosite e poliomiopatia (**Quadro 22.1**).

A partir de tais critérios classificatórios, o diagnóstico definitivo da dermatomiosite é confirmado com a presença de achados dermatológicos com pelo menos três dos quatro critérios presentes. Já a classificação de provável diagnóstico se dá com achados dermatológicos as-

sociados com dois dos quatro critérios (CARVALHO, 2019).

### Diagnóstico

O diagnóstico da dermatomiosite envolve uma abordagem multidisciplinar, que inclui a avaliação clínica somada aos exames laboratoriais, exames de imagem e, em alguns casos, biópsia muscular. Dentre os principais aspectos

necessários para o diagnóstico, incluem-se a investigação clínica, na qual o médico deverá colher a história evolutiva da doença de forma detalhada - duração, início dos sintomas, localização e gravidade da fraqueza - e realizará o exame físico direcionado para identificar os sintomas característicos da dermatomiosite, como a fraqueza muscular proximal e os marcadores cutâneos específicos.

**Quadro 22.1** Tabela de critérios classificatórios para dermatomiosite e polimiosite

<b>Crítérios</b>	<b>Definição</b>
Fraqueza muscular	Proximal e simétrica dos membros (superiores/inferiores)
Aumento sérico de enzimas musculares	Creatinofosfoquinase (CPK), aldolase, desidrogenase láctica (DHL), aspartato aminotransferase (AST), alanina aminotransferase (ALT)
Evidências na eletromiografia	Tríade característica: -Aumento da atividade insercional, fibrilações e ondas ponti-agudas positivas -Descargas espontâneas e bizarras de alta frequência -Unidades motoras polifásicas de baixa amplitude e curta duração
Evidências histológicas	Variação no tamanho das fibras musculares, necrose e/ou regeneração dessas, presença de infiltrado inflamatório, além de atrofia das fibras musculares perifasciculares
Achados dermatológicos	Heliótropo Sinal e pápulas de Gottron

**Fonte:** Adaptado de Carvalho, 2019.

Além disso, são solicitados exames de sangue para avaliar a presença de marcadores inflamatórios (proteína C reativa, velocidade de hemossedimentação) e de lesão muscular, por meio da dosagem de enzimas musculares como a creatina quinase (CK), aldolase, desidrogenase láctica (DHL), TGO, TGP, bem como exames laboratoriais para detecção de anticorpos associados à dermatomiosite, como anticorpos anti-Jo-1, anti-Mi-2, anticorpos antinucleares

(ANA), anticorpos anti-MDA5 e anticorpos anti-SRP.

Ainda nesse sentido, o fator antinuclear (FAN) é positivo em 80% dos pacientes com DM e aproximadamente 30% desses pacientes possuem autoanticorpos definidos como mio-site-específicos (anti-Jo-1, anti-PL-7, anti-PL-12, anti-EJ, anti-Mi-2), de modo que tais anticorpos estão associados a manifestações clínicas características. Quadros de febre, poliartrite com deformidade (especialmente em mãos), fe-

nômeno de Raynaud e doença pulmonar intersticial, por exemplo, compõem a síndrome anti-sintetase relacionada ao anticorpo anti-Jo-1 e presente em 20% dos pacientes com PM. Embora os anticorpos miosite-específicos tenham papel importante na avaliação prognóstica dos pacientes, sua aplicação na tomada de decisão terapêutica na rotina clínica necessita de validação em estudos mais abrangentes. Ademais, os níveis séricos das enzimas musculares tendem a elevar-se em algum momento durante a evolução da doença, sendo que a CPK apresenta uma maior sensibilidade e sua elevação pode anteceder a fraqueza muscular clínica em algumas semanas. À vista disso, os níveis de CPK aumentam cerca de dez vezes o valor da normalidade, podendo em alguns pacientes elevar-se em até cem vezes (FITZPATRICK, 2015).

Os exames de imagem permitem uma avaliação mais detalhada com o objetivo de excluir outras hipóteses etiológicas e, à vista disso, a ressonância magnética (RM) pode ser utilizada para avaliar a extensão da inflamação muscular e identificar as áreas afetadas. Já a eletromiografia (EMG) pode ser realizada para avaliar a atividade elétrica dos músculos e identificar padrões consistentes com miopatias inflamatórias. Do ponto de vista prático, há uma tríade de achados típicos presentes na EMG de 40% dos pacientes diagnosticados com miopatia inflamatória, sendo estas o aumento de atividade insercional, com fibrilações e ondas positivas, descargas de alta frequência, além de potenciais de unidade motora polifásicos, de baixa amplitude e curta duração. Em alguns casos, pode ser necessária a realização de uma biópsia muscular para auxiliar a confirmação diagnóstica, na qual uma pequena amostra de tecido é removida para, posteriormente, ser analisada em laboratório, revelando sinais de inflamação, presença

de infiltrado linfocítico e danos nos músculos (FITZPATRICK, 2015; CARVALHO, 2019).

É importante destacar que nem todos os pacientes com dermatomiosite apresentarão essa gama completa de critérios diagnósticos. Assim, o diagnóstico deve ser baseado em uma combinação de achados clínicos e de exames complementares. Portanto, é fundamental consultar um médico especialista, como um reumatologista ou dermatologista, para a avaliação adequada e estabelecimento do diagnóstico da dermatomiosite. Além disso, como já exposto, os pacientes diagnosticados com DM apresentam risco aumentado de neoplasia em comparação com a população geral e, diante disso, a indicação de triagem para neoplasia deverá ser orientada pelo profissional médico e executada através da identificação de fatores de risco durante anamnese, exame físico e de acordo com a faixa etária de cada indivíduo (CARVALHO, 2019).

### **Diagnósticos diferenciais**

Existem algumas condições que podem apresentar manifestações dermatológicas semelhantes às observadas na dermatomiosite. Diante disso, é importante considerar outras hipóteses de diagnósticos diferenciais durante a avaliação do paciente, uma vez que a evolução da DM tende a cursar com diversos sintomas sistêmicos e isso pode confundir o profissional médico durante a investigação clínica. Assim, qualquer outra doença que se assemelhe aos principais sinais e sintomas da DM, como fraqueza muscular e lesões cutâneas, deve ser bem investigada a fim de realizar o diagnóstico correto.

Dentre as patologias que podem se assemelhar à dermatomiosite, incluem-se esclerodermia, dermatomiosite paraneoplásica, síndrome de sjogren, tuberculose cutânea, vasculite, miastenia grave e a síndrome de cushing. Além

disso, a rosácea também faz um importante diagnóstico diferencial por apresentar lesões cutâneas avermelhadas transitórias e recorrentes na face, conhecidas como flushing. Essa característica pode ser confundida com o heliótropo e com o eritema malar presentes na dermatopolimiosite, principalmente pela semelhança da localização. O rubor da rosácea geralmente é desencadeado por fatores como calor, alimentos apimentados, álcool e estresse, e normalmente atinge as regiões das bochechas, nariz, testa e queixo (**Figura 22.5**), diferentemente da DM que, além do acometimento da face, pode comprometer o pescoço, ombros, costas e braços (AZULAY, 2022).

**Figura 22.5** Rosácea – eritema nas convexidades da face



Fonte: Azulay, 2022.

O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é outro exemplo de doença que apresenta manifestações cutâneas clássicas semelhantes às da dermatomiosite, representadas pelo eritema malar, também conhecido como o rash em “asa de borboleta”, que se estende nas áreas das bochechas e nariz. Além disso, tanto o LES como a dermatomiosite podem ter manifestações sistêmicas sobreponíveis. Em contrapartida, pode apresentar lesões ulcerosas orais e nasais que não são características da dermatopolimiosite, além da vasculite cutânea, que pode levar ao desenvolvimento de pápulas, pústulas, úlceras, nódulos

ou manchas hipocrômicas (FITZPATRICK, 2015).

Ademais, a esclerodermia é um outro possível diagnóstico diferencial da DM por também ser uma doença com característica de autoimunidade que comumente gera acometimentos sistêmicos em diversos órgãos e por apresentar manifestações cutâneas semelhantes às que são observadas na dermatopolimiosite. Nesse sentido, alguns subtipos de esclerodermia, como a esclerose sistêmica limitada, podem apresentar lesões musculares semelhantes às da dermatomiosite, bem como a presença de eritema em áreas fotoexpostas, com envolvimento da face e das articulações. Algumas formas de esclerodermia podem apresentar, ainda, erupções cutâneas semelhantes às da dermatomiosite, especialmente nas fases iniciais da doença.

Por fim, a pitiríase, mais especificamente a pitiríase versicolor, pode ser mais um diagnóstico diferencial da DM, pois consiste em uma infecção fúngica superficial que causa manchas hiperpigmentadas ou hipopigmentadas na pele, geralmente no tronco, enquanto a dermatopolimiosite não apresenta a característica de hipopigmentação. Ademais, a pitiríase pode apresentar escamas finas brancas ou acinzentadas e resposta ao tratamento antifúngico, diferentemente da DM que necessita de um tratamento sistêmico. Outra característica importante para diferenciar as duas doenças é relacionada ao acometimento muscular, uma vez que a pitiríase não apresenta sintomas relacionados a fraqueza dos músculos proximais, sendo uma doença exclusiva de lesões cutâneas (AZULAY, 2022).

### Tratamento

Diante da complexidade da dermatomiosite e do seu amplo espectro sistêmico, o tratamento geralmente envolve uma abordagem multidisciplinar com diferentes especialistas, como reu-

matologistas - principalmente -, dermatologistas, pneumologistas e cardiologistas, para tratar e controlar os acometimentos específicos de cada paciente. Ainda nesse sentido, o tratamento utilizado é em geral empírico e baseado nas experiências dos profissionais mas, na atualidade, recomenda-se a modalidade de reabilitação muscular assim que o diagnóstico é feito para evitar atrofias musculares e retrações, com mobilização precoce do paciente, sendo inicialmente passiva e progressivamente ativa. Somado a isso, indica-se tratar a DM com doses altas de corticóides precocemente, que devem ser reduzidas lentamente em um momento posterior para evitar as recidivas. Ademais, recomenda-se o uso de imunossupressores ao diagnóstico quando o paciente apresentar sinais de mau prognóstico ou tiver doenças concomitantes.

## CONCLUSÃO

A dermatomiosite é uma doença sistêmica, rara e de alta complexidade, que afeta não apenas os músculos, mas também a pele, apresentando manifestações cutâneas características. Durante a investigação clínica, é de extrema importância reconhecer e avaliar tais marcadores dermatológicos, uma vez que desempenham papel crucial na identificação precoce e diagnóstico preciso da doença.

Os achados dermatológicos encontrados na dermatomiosite variam entre os pacientes, mas tipicamente é possível observar o rash heliotrópico nas pálpebras superiores, a presença de pápulas de Gottron e do sinal de Gottron, que são altamente sugestivos da doença, além do sinal

de “V” no pescoço, as “mãos de mecânico”, sinal do “xale”, telangiectasias periungueais, distrofias cuticulares, erupções escamosas nas regiões fotoexpostas, entre outros.

Somado a isso, a presença de manifestações cutâneas pode ajudar a direcionar os médicos para uma abordagem terapêutica adequada e individualizada para cada paciente, bem como podem fornecer informações prognósticas importantes. A presença de úlceras cutâneas ou calcinose, por exemplo, está associada a uma maior gravidade da doença e a um pior prognóstico. Portanto, a avaliação cuidadosa das manifestações dermatológicas da dermatomiosite permite uma estratificação mais precisa dos pacientes e auxilia na determinação das melhores opções terapêuticas.

Em suma, por meio de uma revisão abrangente da literatura, explorou-se os aspectos essenciais da dermatomiosite, incluindo sua patogênese, dados epidemiológicos, métodos diagnósticos, diagnósticos diferenciais e tratamento. Através dessa análise, pudemos elucidar a importância de reconhecer os sinais clínicos e dermatológicos característicos da doença, bem como os critérios diagnósticos estabelecidos. Nesse sentido, compreender a fisiopatologia da dermatomiosite e sua relação com os marcadores clínicos e dermatológicos leva a um melhor gerenciamento dos pacientes, proporcionando alívio dos sintomas e melhor qualidade de vida. Concluimos, assim, que a revisão aprofundada da literatura é essencial para ampliar o conhecimento sobre a dermatomiosite e promover avanços no diagnóstico e tratamento dessa condição desafiadora.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ASCALAZAN, A. *et al.* Dermatopolimiosite. Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciências e Educação-REASE, v. 7, n. 9, 2021.

AZULAY, R. *et al.* Dermatologia. 8ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2022.

BOHAM, A. & PETER, J.B. Polymyositis and dermatomyositis. The New England Journal of Medicine, p. 292:344-7,403-7, 1975.

CARVALHO, M.A. *et al.* Reumatologia - Diagnóstico e Tratamento. 5ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2019.

Clínica Médica – Medicina USP/ HC-FMUSP. Editora Manole, v. 5, 2009.

FITZPATRICK, W.K. *et al.* Dermatologia de Fitzpatrick. 7ª ed. Rio de Janeiro: McGraw-Hil, 2015.

GIÁCOMO, C. *et al.* Atualização em dermatomiosite. Revista da Sociedade Brasileira de Clínica Médica, v. 8, n. 5, 2010.

GIUSTI, J.S. Automutilação: Características clínicas e comparação com pacientes com transtorno obsessivo-compulsivo. 184f. Tese (Doutorado em Ciências)- Universidade de São Paulo - São Paulo, SP, 2013.

HUTCHINSON, C. & FELDMAN, B.M. Juvenile dermatomyositis and polymyositis: Epidemiology, pathogenesis, and clinical manifestations. UpToDate, 2023.

MARQUES, A. *et al.* Abordagem diagnóstica da dermatomiosite, Revista Salusvita, Bauru, v. 33, n. 1, p. 129-138, 2014.

MILLER, M.L. & VLEUGELS, R.A. Clinical manifestations of dermatomyositis and polymyositis in adults. UpToDate, 2021.