Dermatomiosite: deposição de imunocomplexos em casos na intimidade do músculo, com microangiopatia e isquemia muscular (autoimunidade humoral)

Polimiosite: destruição da célula muscular esquelética por lesão direta pela ação de linfócitos T CD8+ autorreativos (autoimunidade celular)

Etiopatogenia

Fisiopatologia: miopatia inflamatórias idiopáticas

Manifestações clínicas

Sinais e sintomas constitucionais:
- Fadiga
- Febre
- Perda ponderal

Sinais e sintomas localizatórios

Musculares:
- fraqueza muscular simétrica e proximal, acometendo principalmente cintura escapular e pélvica, mas poupando musculatura extrínseca ocular
- hipersensibilidade muscular
- atrofia e contraturas musculares (em casos avançados)
- disfagia (comprometimento da musculatura do terço proximal do esôfago)
- disfonia (comprometimento da musculatura da laringe)

Dermatológicos: presentes na DM
- Pápulas de Gottron: formações escamosas de coloração violeta, simetricamente distribuídas, observadas nós nós dos dedos, cotovelos, joelhos
- Heliótropo: erupção eritematoviolácea nas pálpebras superiores associada a edema
- Hemorragia das cuticulas
- Rash malar com acometimento da região nasolabial, queixo e ponta nasal
- Rash sobre região anterior e posterior do tórax em formato de V

Articulares:
- Artralgias predominantemente nas mãos
- Subluxações
- Deformidades articulares

Pulmonares: acometimento da musculatura diafragmática
- Broncoaspiração
- Atelectasia
- Hipoventilação

Cárdiaco:
- Arritmias sintomáticas
- Miocardite

Exames complementares:
- Autoanticorpos
- Enzimas musculares: CK, LDH, AST, ALT
- Eletromiografia
- Biópsia muscular

Critérios diagnósticos

Dermatomiosite:
- Força muscular: Padrão miopático (fraqueza simétrica proximal)
- Rash cutâneo ou calcinose: Presente e diagnóstico
- Enzimas musculares (CK): Aumentadas ou normal
- Achados à biópsia: deposição de complemento na parede de vasos capilares musculares
- Eletromiografia: Padrão miopático

Polimiosite:
- Força: Padrão miopático
- Rash cutâneo ou calcinose: Ausente
- Enzimas musculares (CK): Aumentadas
- Achados à biópsia: expressão de MHC classe I nos miócitos e infiltrados de linfócitos T CD8+
- Eletromiografia: Padrão miopático

Polimiosite e Dermamiosite

Diagnóstico diferencial

- Miosite por inclusão
- Miastenia gravis
- Esclerose lateral amiotrófica
- Síndrome miastênica de Eaton-!ambert
- Distrofia muscular de Duchenne
- Miofasciite macrofágica

Epidemiologia:
- Incidência: 1:100.000 na população geral, com pico entre 7-15 e 30-50 anos
- Predominância: mulheres (2:1)
- Associação de DM: aumento do risco de câncer de pulmão, mama, ovário, cólon, reto, estômago, pâncreas, melanoma e Linfoma não-Hodgkin

Tratamento: acompanhamento segundo níveis de CK e recuperação da força muscular

Medidas não farmacológicas: Atividades físicas supervisionadas e personalizadas

Medidas farmacológicas: Imunossupressores
- Primeira linha: Glicocorticoides
- Segunda linha sem pneumopatia intersticial: Azatioprina ou Metotrexato
- Segunda linha com pneumopatia intersticial: Ciclofosfamida ou Ciclosporina A
- Terceira linha: Micofenolato ou Rituximab