



Dermatomiosite cutânea em adultos: Visão geral e tratamento inicial

Murilo Carvalho Aleixo¹, Sabrina Gerônimo dos Santos², Luiz Fernando Mazetto Boneti³, Girlliane Ionnara Mendes⁴, Agnes Mendes Rodrigues⁵, Sofia Barcelo Oliveira⁶, Eveline Palenske Leal de Moraes⁷, Serafim Garcia Barros⁸, Caio Felipe Araujo Matalani⁹, Giovanna Layse Uyeda¹⁰, Natalia Corbella Neves Almeida¹¹, Vitor Alves Braz¹².



<https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n12p2659-2670>

Artigo recebido em 04 de Novembro e publicado em 24 de Dezembro

ARTIGO DE REVISÃO

RESUMO

Introdução: A dermatomiosite clássica (DM) é uma miopatia inflamatória idiopática que mais comumente se apresenta com fraqueza muscular proximal, simétrica e progressiva e um grupo de achados cutâneos característicos. As manifestações cutâneas também podem se desenvolver na ausência de doença muscular detectável e podem persistir após o tratamento bem-sucedido da miopatia associada à DM. **Objetivos:** discutir a dermatomiosite cutânea em adultos e visão geral tratamento inicial. **Metodologia:** Revisão de literatura integrativa a partir de bases científicas de dados da Scielo, da PubMed e da BVS, no período de janeiro a abril de 2024, com os descritores "Cutaneous dermatomyositis", "Initial treatment" AND "Adults". Incluíram-se artigos de 2019-2024 (total 49), com exclusão de outros critérios e escolha de 05 artigos na íntegra. **Resultados e Discussão:** A dermatomiosite (DM) é doença do tecido conjuntivo que associa miopatia a manifestações cutâneas características, cuja causa permanece desconhecida, sendo considerada doença idiopática. Na etiologia, consideram-se as associações com antígenos de histocompatibilidade, vírus, drogas e autoimunidade. Pacientes com DM frequentemente apresentam erupção pruriginosa, rosa-violácea, macular e papular que afeta principalmente a parte superior do corpo. O prurido pode ser intenso e pode ter efeitos significativos na qualidade de vida do paciente. Para pacientes com manifestações cutâneas de DM, sugerimos corticosteroides tópicos para terapia tópica inicial. Os inibidores de calcineurina tópicos são uma opção adicional que pode ser útil para tratamento de longo prazo em áreas da pele com maior risco de atrofia cutânea induzida por corticosteroides. DM cutâneo pode melhorar durante o tratamento de outras manifestações de DM, como miosites. A necessidade de tratamento sistêmico especificamente para doença cutânea geralmente surge quando a doença de pele ativa persiste apesar do controle adequado de outras manifestações. Para pacientes com DM cutânea leve (por exemplo, envolvimento de menos de 10 por cento da área da superfície corporal, prurido tolerável e não incapacitante), sugerimos hidroxiquina em vez de metotrexato como terapia sistêmica inicial. Para pacientes que não melhoram suficientemente com hidroxiquina, sugerimos a adição de quinacrina ou metotrexato. Para pacientes com DME cutânea grave (por exemplo, envolvimento de pelo menos 10 por cento da área da superfície corporal, prurido intolerável ou outra doença incapacitante), sugerimos metotrexato em vez de hidroxiquina como terapia



sistêmica inicial). O metotrexato e a hidroxicloroquina podem ser iniciados simultaneamente ou a hidroxicloroquina pode ser adicionada posteriormente se houver uma resposta insuficiente ao metotrexato. Os glicocorticoides sistêmicos não são indicados para o tratamento inicial do DM cutâneo. A resposta aos glicocorticoides sistêmicos é imprevisível, e os efeitos adversos associados à terapia de longo prazo limitam o uso desses medicamentos para DM cutâneo. **Conclusão:** Dermatomiosite (DM) é um distúrbio inflamatório idiopático para o qual os achados cutâneos são uma característica proeminente. A miopatia inflamatória também ocorre frequentemente na DM, mas pode preceder, seguir ou permanecer ausente em pacientes com manifestações cutâneas da doença. Em alguns pacientes, os achados cutâneos podem persistir após o tratamento bem-sucedido da miosite.

Palavras-chave: Dermatomiosite cutânea; Tratamento inicial; adultos

Cutaneous dermatomyositis in adults: Overview and initial treatment

ABSTRACT

Introduction: Classic dermatomyositis (DM) is an idiopathic inflammatory myopathy that most commonly presents with proximal, symmetrical and progressive muscle weakness and a group of characteristic cutaneous findings. Cutaneous manifestations may also develop in the absence of detectable muscle disease and may persist after successful treatment of DM-associated myopathy.

Objectives: discuss cutaneous dermatomyositis in adults and overview initial treatment.

Methodology: Integrative literature review based on scientific databases from Scielo, PubMed and VHL, from January to April 2024, with the descriptors “Cutaneous dermatomyositis”, “Initial treatment” AND “Adults”. Articles from 2019-2024 (total 49) were included, excluding other criteria and choosing 5 full articles.

Results and Discussion: Dermatomyositis (DM) is a connective tissue disease that associates myopathy with characteristic cutaneous manifestations, the cause of which remains unknown and is considered an idiopathic disease. In etiology, associations with histocompatibility antigens, viruses, drugs and autoimmunity are considered. Patients with DM often present with a pruritic, purplish-pink, macular, and papular rash that mainly affects the upper part of the body. Pruritus can be intense and can have significant effects on the patient's quality of life. For patients with cutaneous manifestations of DM, we suggest topical corticosteroids for initial topical therapy. Topical calcineurin inhibitors are an additional option that may be useful for long-term treatment of areas of the skin at increased risk for corticosteroid-induced skin atrophy. Cutaneous DM may improve during treatment of other manifestations of DM, such as myositis. The need for systemic treatment specifically for skin disease generally arises when active skin disease persists despite adequate control of other manifestations. For patients with mild cutaneous DM (eg, involvement of less than 10 percent of body surface area, tolerable and non-disabling pruritus), we suggest hydroxychloroquine rather than methotrexate as initial systemic therapy. For patients who do not improve sufficiently with hydrochloroquine, we suggest adding quinacrine or methotrexate. For patients with severe cutaneous DME (e.g., involvement of at least 10 percent of body surface area, intolerable pruritus, or other disabling disease), we suggest methotrexate rather than hydroxychloroquine as initial systemic therapy). Methotrexate and hydrochloroquine can be started



simultaneously or hydrochloroquine can be added later if there is an insufficient response to methotrexate. Systemic glucocorticoids are not indicated for the initial treatment of cutaneous DM. The response to systemic glucocorticoids is unpredictable, and adverse effects associated with long-term therapy limit the use of these medications for cutaneous DM. **Conclusion:** Dermatomyositis (DM) is an idiopathic inflammatory disorder for which cutaneous findings are a prominent feature. Inflammatory myopathy also frequently occurs in MMD, but may precede, follow, or remain absent in patients with cutaneous manifestations of the disease. In some patients, skin findings may persist after successful treatment of myositis.

Keywords: Cutaneous dermatomyositis; Initial treatment; adults

Instituição afiliada –1-Médico, UniEvangélica; 2-Médica, Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ); 3-Médico, Santa Casa de Paranaíba; 4-Médica; 5-Médica, Centro Universitário Tabosa de Almeida-ASCES; 6-Médica, Universidade de Uberaba; 7-Médica, Unida - Py; 8-Médico, Unisul - Universidade do Sul de Santa Catarina; 9-Médico, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; 10-Médica, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, 11-Médica, Centro Universitario de Volta Redonda - UNIFOA; 12-Médico, Universidade São Francisco.

Autor correspondente: Murilo Carvalho Aleixo [-cmaganhinmed@gmail.com](mailto:cmaganhinmed@gmail.com)

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

INTRODUÇÃO

A dermatomiosite clássica (DM) é uma miopatia inflamatória idiopática que mais comumente se apresenta com fraqueza muscular proximal, simétrica e progressiva e um grupo de achados cutâneos característicos. As manifestações cutâneas também podem se desenvolver na ausência de doença muscular detectável e podem persistir após o tratamento bem-sucedido da miopatia associada à DM.

Além dos achados patognomônicos, como pápulas de Gottron e erupção heliotrópica, a DM frequentemente se apresenta com áreas intensamente pruriginosas de eritema confluyente e violáceo no couro cabeludo, face, tronco superior e extremidades superiores. Os pruridos podem ser incapacitantes.

Lesões cutâneas de DM são frequentemente resistentes a fotoproteção e terapias tópicas sozinhas, necessitando do início de medicamentos antimaláricos e/ou metotrexato. Pacientes que não respondem a essas intervenções podem requerer terapias imunossupressoras ou imunomoduladoras mais agressivas.

Alterações cutâneas associadas à dermatomiosite (DM) incluem achados patognomônicos, como pápulas de Gottron (pápulas rosa-violáceas sobrepostas às articulações interfalângicas e metacarpofalângicas), sinal de Gottron (eritema macular rosa-violáceo sobreposto a outras articulações, como cotovelos ou joelhos) e erupção heliotrópica (eritema rosa-violáceo, com ou sem edema, envolvendo a pele periorbital). Eritema rosa-violáceo do couro cabeludo, V do pescoço, ombros, superfícies extensoras das extremidades superiores, parte superior do tórax e parte superior das costas são achados característicos adicionais. A escama pode ou não estar presente, mas geralmente é proeminente no couro cabeludo, onde pode ser acompanhada de alopecia difusa.

Em pacientes com tipos de pele mais escuros, as lesões cutâneas geralmente apresentam uma tonalidade mais violácea e podem apresentar hiperpigmentação proeminente. Em pacientes com tipos de pele mais claros, as lesões cutâneas tendem a aparecer de rosa a vermelho, embora algumas também demonstrem a tonalidade violácea característica. Exemplos adicionais de manifestações cutâneas de DM incluem poiquilodermia, calcinose cutânea, telangiectasias periungueais proeminentes e hipertrofia cuticular. A paniculite que se apresenta como nódulos subcutâneos eritematosos e sensíveis nas extremidades inferiores ou superiores é uma manifestação rara [1].

A distribuição de lesões cutâneas em DM sugere que a fotosensibilidade pode contribuir para o desenvolvimento de lesões cutâneas. Semelhante aos achados no lúpus eritematoso, doses mínimas de eritema (MEDs; a dose mínima de irradiação necessária para provocar eritema cutâneo) à luz ultravioleta B (UVB) foram detectadas significativamente reduzidas em pacientes com DM [2]. Em um estudo no qual 19 pacientes com DM foram irradiados com luz UVB, 9 (47 por cento) exibiram MEDs reduzidas [2].

O comprometimento da qualidade de vida relacionado à doença de pele é significativo no DM e demonstrou ser maior em pacientes com DM do que em pacientes com psoríase ou dermatite atópica [3]. Os pacientes frequentemente apresentam sintomas debilitantes de prurido grave ou queimação nas áreas afetadas, o que pode resultar em sofrimento emocional e perda de sono. A prurido do couro cabeludo pode ser particularmente intensa e é o sintoma inicial de apresentação no DM em alguns pacientes.

A doença cutânea pode persistir por anos. Em uma revisão sistemática de pacientes principalmente adultos com DM cutânea sem miosites, a duração média da doença de pele foi de 4,5 anos [4].

Ressalta-se o objetivo em discutir a dermatomiosite cutânea em adultos e visão geral tratamento inicial.

METODOLOGIA

O presente artigo trata-se de uma revisão de literatura integrativa sobre a dermatomiosite cutânea em adultos, com descritores: "Cutaneous dermatomyositis", "Initial treatment" AND "Adults", com foco no levantamento bibliográfico de produções científicas atuais e nas melhores evidências. Há de se construir uma nova perspectiva e linha de pensamento sobre a clínica médica, com referências teóricas na cirurgia com caminhos conceituais e desmistificação de terminologias.

Foi realizada uma profunda pesquisa de artigos de revisão a partir de bases científicas da Scielo, da PubMed e da BVS, no período de janeiro a abril de 2024, com descritores em inglês "Cutaneous dermatomyositis", "Initial treatment" AND "Adults" e correspondentes em português. Incluíram-se artigos de 2019 a 2024, com total de 49 estudos. Após exclusão de artigos que abordavam outros critérios, foram eleitos 05 artigos para leitura na íntegra.

RESULTADOS E DISCUSSÃO:

A maioria dos pacientes com dermatomiosite (DM) exibe doença cutânea e fraqueza muscular (DM clássica). No entanto, um subconjunto de pacientes desenvolve achados cutâneos característicos de DM na ausência de sintomas musculares. Este grupo é frequentemente referido como dermatomiosite clinicamente amiopática (CADM) e consiste em pacientes que não apresentam achados clínicos de miosite, mas têm evidências de miosite em estudos laboratoriais, radiológicos ou eletrofisiológicos (DM hipomiopático) e pacientes nos quais todos os sinais de envolvimento muscular estão ausentes (DM amiopática) [5]. Estima-se que 9 a 13 por cento dos pacientes com CADM por mais de seis meses eventualmente desenvolvam doença clássica [4,5].

Dermatomiosite clássica - A maioria dos pacientes com DM apresenta envolvimento cutâneo e muscular simultâneo, evidenciado por fraqueza muscular proximal e testes diagnósticos que revelam a presença de miosite. No entanto, o início da doença cutânea pode preceder o aparecimento de miosite em até vários meses em 30 por cento dos pacientes com DM clássica e segue logo após o envolvimento muscular em 10 por cento [4].

Dermatomiosite amiopática - Historicamente, a DM amiopática era conhecida como "dermatomyositis sine myositis". Esta variante é considerada uma forma distinta de DM, em vez da DM clássica, na qual o início do envolvimento muscular é retardado por um período prolongado. A DM amiopática é diagnosticada em pacientes que não apresentam fraqueza muscular e não apresentam sinais laboratoriais ou radiológicos de miosite, apesar da presença de achados cutâneos consistentes com DM por pelo menos seis meses [5]. É importante notar que o uso de medicamentos imunossupressores para DM cutânea por dois meses consecutivos ou mais dentro dos primeiros seis meses da doença de pele pode prevenir o desenvolvimento de miosite clinicamente significativas [5]. Além disso, a presença de alterações cutâneas semelhantes a DM induzidas por medicamentos, como as que podem ocorrer com hidroxireia, deve ser excluída.

Aproximadamente 10 a 20 por cento dos pacientes com DM atendidos em centros de saúde acadêmicos apresentam doença amiopática [6]. A proporção pode ser maior entre os pacientes encaminhados a dermatologistas; em um centro de referência

dermatológica, aproximadamente 40 por cento dos pacientes com DM apresentavam a variante amiopática [7].

Dermatomiosite hipomiopática - Semelhante à DM amiopática, a DM hipomiopática apresenta achados cutâneos consistentes com DM e ausência de fraqueza muscular clinicamente apreciável por pelo menos seis meses após o aparecimento de lesões cutâneas [5]. Em contraste com a doença amiopática, a evidência subclínica para miosite é evidente por meio de testes sorológicos para enzimas musculares, eletromiografia (EMG), biópsia muscular ou ressonância magnética (RM).

Dermatomiosite pós-miopática - Na DM clássica, a doença cutânea e muscular frequentemente tem uma resposta discordante à terapia. A DM pós-miopática descreve a persistência dos sintomas cutâneos após a resolução da doença muscular com terapia imunossupressora [4,5].

Um diagnóstico de dermatomiosite cutânea (DM) é sugerido pela constelação de achados cutâneos característicos, fraqueza muscular e evidências laboratoriais de miosite. No entanto, em pacientes que apresentam achados cutâneos ambíguos ou achados cutâneos que são sugestivos de DM na ausência de sinais clínicos de doença muscular, uma biópsia de pele deve ser realizada.

Os achados histopatológicos no DM são variáveis, mas tipicamente incluem uma dermatite de interface caracterizada por vacuolização de ceratinócitos basais, um infiltrado linfocítico na derme superficial e mucina dérmica. A biópsia é útil para descartar outros distúrbios que podem assemelhar-se ao DM, incluindo dermatite seborreica, dermatite de contato, dermatite atópica, erupção polimórfica à luz e distúrbios papuloescamosos (como líquen plano ou psoríase).

O maior desafio no diagnóstico de DM envolve a distinção entre DM amiopático e lúpus eritematoso cutâneo agudo (LECA) ou lúpus eritematoso cutâneo subagudo (LECS), que, como DM, pode apresentar eritema fotodistribuído e anticorpos antinucleares elevados. Os achados histopatológicos de DM são indistinguíveis daqueles de LECA e LECS. Vale ressaltar que a intensa erupção cutânea frequentemente associada ao DM geralmente não ocorre em pacientes com LECA ou LECS. Além disso, a erupção malar de LECA tradicionalmente poupa as dobras nasolabiais, enquanto o eritema médio-facial de DM frequentemente envolve essas áreas.

No paciente que apresenta características cutâneas consistentes com DM, deve ser realizada investigação para doença muscular concomitante. Devido à possibilidade de desenvolvimento subsequente de doença muscular, pacientes sem miosites devem ser avaliados com um exame muscular e níveis séricos de creatinina quinase e aldolase a cada dois a três meses [8].

Assim como no DM clássico, adultos com dermatomiosite clinicamente amiopática (CADM) têm um risco aumentado de doença pulmonar e malignidade interna. Portanto, os pacientes devem ser avaliados e acompanhados quanto à presença desses distúrbios. Em uma revisão sistemática que analisou 291 pacientes adultos com CADM, 36 (13%) desenvolveram doença pulmonar intersticial, e 41 casos (14%) foram associados à malignidade interna [5]. A DM juvenil não está associada à doença pulmonar ou a um risco aumentado de malignidade.

A terapia para doenças cutâneas geralmente é indicada devido à presença de prurido intenso e sofrimento do paciente com o aparecimento de lesões cutâneas.

O tratamento de manifestações cutâneas de dermatomiosites (DM) pode ser desafiador. Manifestações cutâneas são frequentemente mais resistentes à terapia do que o envolvimento muscular concomitante.

Além disso, a melhor abordagem terapêutica para as manifestações cutâneas do DM permanece obscura. Os dados sobre terapias são limitados e principalmente restritos a relatos de casos e estudos retrospectivos, embora ensaios clínicos randomizados estejam surgindo em DM [9-11]. A interpretação da literatura disponível é difícil porque muitos estudos incluíram pacientes com diferentes variantes de DM (por exemplo, DM, polimiosite e síndrome antissintetase; DM adulto e juvenil; ou DM clássico e amiopático) ou pacientes que também estão recebendo glicocorticoides sistêmicos ou outras terapias imunossupressoras para doença muscular.

Além disso, a falta histórica de medidas padronizadas para avaliar as respostas à terapia comprometeu a interpretação sistemática da literatura publicada. O uso consistente de medidas objetivas e validadas de resposta à terapia, como o Cutaneous Dermatomyositis Disease Area and Severity Index (CDASI), será útil para interpretar os resultados de estudos futuros [12,13].

Uma abordagem multifacetada ao tratamento é frequentemente necessária para alcançar uma resposta satisfatória em pacientes com DM cutâneo.

Nossa abordagem inicial para pacientes com DM cutâneo geralmente consiste em quatro elementos:

- Fotoproteção agressiva para reduzir os efeitos agravantes da luz ultravioleta
- Agentes antipruriginosos para controlar a coceira associada (e muitas vezes grave)
- Corticosteroides tópicos ou inibidores de calcineurina tópicos para tratamento local de manifestações cutâneas
- Medicamentos sistêmicos que visam atingir o controle sustentado da doença

Um pequeno subconjunto de pacientes com DM cutânea muito leve pode obter melhora satisfatória com as três primeiras intervenções. No entanto, a maioria dos pacientes com manifestações cutâneas de DM também requer tratamento sistêmico com medicamentos antimaláricos, metotrexato ou outros medicamentos.

A implementação de fotoprotetores, terapias antipruriginosas e terapia com corticoides tópicos ou inibidores de calcineurina tópicos é sugerida para todos os pacientes.

A fotoproteção rigorosa é considerada parte integrante do tratamento da DM cutânea porque a exposição à luz ultravioleta pode agravar a doença cutânea [2,14,15]. Mesmo a exposição limitada ao sol pode ser prejudicial [15].

Recomenda-se fotoproteção diária durante todo o ano com uma tela de amplo espectro com fator de proteção solar (FPS) de pelo menos 30, e a reaplicação deve ocorrer a cada três a quatro horas [16]. Chapéus de abas largas, roupas com proteção solar e evitar a exposição ao sol também devem ser incentivados. Dado o grau de fotoproteção obrigatório nesta população de pacientes, deve-se considerar o status da vitamina D e a suplementação de vitamina D.

O prurido é uma característica proeminente do DM e pode ter efeitos adversos significativos na qualidade de vida [3,17]. O prurido pode interferir nos padrões de sono e nas atividades da vida diária e deve ser tratado agressivamente com agentes antipruriginosos tópicos ou orais.

Agentes tópicos contendo pramoxina, mentol ou cânfora podem fornecer alívio sintomático temporário. A terapia com corticosteroides tópicos, conforme descrito abaixo, também pode melhorar o prurido.

O uso de anti-histamínicos sedativos orais (por exemplo, hidroxizina, ciproheptadina ou doxepina) ou outros agentes, como amitriptilina ou gabapentina, é frequentemente necessário para melhorar o prurido. Anti-histamínicos não sedativos não são benéficos.

A segurança relativa de agentes anti-inflamatórios tópicos, incluindo corticosteroides tópicos e inibidores de calcineurina tópicos, favorece o uso desses medicamentos em DM. No entanto, a maioria dos pacientes requer terapia combinada com um agente sistêmico.

Os corticosteroides tópicos são geralmente as terapias tópicas iniciais preferidas para envolvimento no couro cabeludo, tronco e extremidades. Os inibidores de calcineurina tópicos são mais caros do que a maioria dos corticosteroides tópicos e são normalmente reservados para pacientes que não melhoram com corticosteroides tópicos ou para terapia tópica de longo prazo em áreas propensas à atrofia cutânea induzida por corticosteroides, como o rosto.

A experiência clínica apoia o uso de corticosteroides tópicos para reduzir o eritema e os pruridos associados ao DM [18]. Em geral, os corticosteroides tópicos são considerados adjuvantes, pois a maioria dos pacientes exigirá terapia sistêmica para tratar adequadamente sua doença de pele DM. Os corticosteroides tópicos de alta potência (por exemplo, grupo 1) são frequentemente usados para tratar as mãos, superfícies extensoras e couro cabeludo, onde o risco de atrofia cutânea induzida por corticosteroides é baixo, enquanto agentes de menor potência (por exemplo, grupos 6 a 7) são usados para doenças em áreas mais propensas à atrofia, como eritema facial e erupção heliotrópica.

A aplicação com oclusão (ou seja, cobertura do local da aplicação por uma bandagem, luvas ou outro curativo) aumenta a penetração e a potência dos corticosteroides tópicos, e o uso de corticosteroides tópicos de alta potência sob oclusão pode ser benéfico para lesões refratárias e hiperkeratóticas, particularmente aquelas nas mãos dorsais [4]. Os corticosteroides tópicos são geralmente aplicados uma vez ao dia quando a oclusão é usada e duas vezes ao dia na ausência de oclusão. Formulações de espuma, spray, gel, óleo, xampu ou solução podem facilitar a aplicação em áreas cabeludas, como o couro cabeludo. Alguns especialistas descobriram que a espuma de clobetasol tópica é particularmente útil para o envolvimento do couro cabeludo [4].

A melhora no eritema e prurido da terapia com corticosteroides tópicos geralmente é evidente dentro de duas semanas, mas o tratamento contínuo é frequentemente necessário para manter a resposta. Após a obtenção de uma resposta satisfatória, a frequência de aplicação e a potência do corticosteroide tópico podem ser gradualmente reduzidas, conforme tolerado. A inclusão de períodos sem tratamento (por exemplo, duas semanas de terapia, duas semanas sem terapia) é sugerida para reduzir o risco de efeitos adversos locais e sistêmicos. Quando o uso contínuo e de longo prazo de um corticosteroide tópico parece necessário, um inibidor de calcineurina tópico pode ser iniciado como uma terapia poupadora de corticosteroides.

A terapia intralesional com corticosteroides é ocasionalmente usada para lesões refratárias ou para doenças do couro cabeludo; no entanto, a terapia intralesional é frequentemente impraticável dada a extensão da doença cutânea [18].

Corticosteroides tópicos podem induzir atrofia cutânea local, particularmente no contexto de uso prolongado de agentes de alta potência. Além disso, a absorção sistêmica pode levar à supressão do eixo hipotálamo-hipófise, particularmente quando usado em pacientes com doença disseminada.

A DM cutânea leve é geralmente considerada uma doença de pele que envolve uma área de superfície corporal limitada e/ou causa prurido mínimo. Com exceção de pacientes com DM cutânea muito leve, fotoproteção, agentes antipruriginosos, corticosteroides tópicos e inibidores tópicos de calcineurina sozinhos são geralmente insuficientes para atingir melhora adequada na DM cutânea; portanto, normalmente iniciamos a terapia sistêmica imediatamente. Os principais agentes sistêmicos usados para o tratamento inicial são medicamentos antimaláricos (por exemplo, hidroxicloroquina, quinacrine, cloroquina) e metotrexato.

A hidroxicloroquina é frequentemente usada como terapia de primeira linha para DM cutâneo leve com base na longa história de seu uso para esta indicação, na natureza geral bem tolerada deste medicamento e em pequenos estudos não controlados que apoiaram sua eficácia. No entanto, muitos pacientes podem necessitar de terapia sistêmica adicional [25].

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A dermatomiosite é uma doença inflamatória rara, caracterizada por fraqueza e inflamação muscular e envolvimento cutâneo. Esta doença pode afetar qualquer faixa etária, desde adultos a crianças. No entanto, é mais frequente entre os 40 e 70 anos e, em crianças, entre 5 e 15 anos de idade.

REFERÊNCIAS

1. Santos-Briz A, Calle A, Linos K, et al. Dermatomiosite paniculite: estudo clinicopatológico e imuno-histoquímico de 18 casos. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2018; 32:1352.
2. Dourmishev L, Meffert H, Piazena H. Dermatomiosite: estudos comparativos de fotossensibilidade cutânea em indivíduos com lúpus eritematoso e normais. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2004; 20:230.
3. Hundley JL, Carroll CL, Lang W, et al. Sintomas cutâneos de dermatomiosite impactam significativamente a qualidade de vida dos pacientes. *J Am Acad Dermatol* 2006; 54:217.
4. Sontheimer RD. O gerenciamento da dermatomiosite: opções de tratamento atuais. *Expert Opin Pharmacother* 2004; 5:1083.
5. Gerami P, Schope JM, McDonald L, et al. Uma revisão sistemática da dermatomiosite clinicamente amiopática de início na idade adulta (dermatomiosite siné miosite): um elo perdido dentro do espectro das miopatias inflamatórias idiopáticas. *J Am Acad Dermatol* 2006; 54:597.
6. Jorizzo JL. Dermatomiosite: aspectos práticos. *Arch Dermatol* 2002; 138:114.
7. Klein RQ, Teal V, Taylor L, et al. Número, características e classificação de pacientes com dermatomiosite atendidos por departamentos de dermatologia e reumatologia em um grande centro médico terciário. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57:937.
8. Jorizzo, JL, Carroll, et al. Dermatomiosite. Em: *Dermatologia*, Bologna, JL, Jorizzo, JL, Rapini, RP, et al (Eds), Elsevier Limited, 2008. p.575.
9. Oddis CV, Conte CG, Steen VD, Medsger TA Jr. Incidência de polimiosite-dermatomiosite: um estudo de 20 anos de casos diagnosticados em hospitais no Condado de Allegheny, PA 1963-1982. *J Rheumatol* 1990; 17:1329.
10. Iorizzo LJ 3rd, Jorizzo JL. O tratamento e o prognóstico da dermatomiosite: uma revisão atualizada. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59:99.



11. Bendewald MJ, Wetter DA, Li X, Davis MD. Incidência de dermatomiosite e dermatomiosite clinicamente amiopática: um estudo de base populacional no Condado de Olmsted, Minnesota. *Arch Dermatol* 2010; 146:26.
12. Klein RQ, Bangert CA, Costner M, et al. Comparação da confiabilidade e validade de instrumentos de desfecho para dermatomiosite cutânea. *Br J Dermatol* 2008; 159:887.
13. Yassaee M, Fiorentino D, Okawa J, et al. Modificação do índice de área e gravidade da doença de dermatomiosite cutânea, um instrumento de resultado. *Br J Dermatol* 2010; 162:669.
14. Cheong WK, Hughes GR, Norris PG, Hawk JL. Fotossensibilidade cutânea em dermatomiosite. *Br J Dermatol* 1994; 131:205.
15. Callen JP. Fotossensibilidade em doenças vasculares do colágeno. *Semin Cutan Med Surg* 1999; 18:293.
16. Callen JP, Wortmann RL. Dermatomiosite. *Clin Dermatol* 2006; 24:363.
17. Shirani Z, Kucenic MJ, Carroll CL, et al. Prurido na dermatomiosite adulta. *Clin Exp Dermatol* 2004; 29:273.
18. Quain RD, Werth VP. Gestão da dermatomiosite cutânea: opções terapêuticas atuais. *Am J Clin Dermatol* 2006; 7:341.
19. Ueda M, Makinodan R, Matsumura M, Ichihashi M. Tratamento bem-sucedido de dermatomiosite amiopática com tacrolimus tópico. *Br J Dermatol* 2003; 148:595.
20. Lampropoulos CE, D' Cruz DP. Tratamento tópico com tacrolimus em um paciente com dermatomiosite. *Ann Rheum Dis* 2005; 64:1376.
21. Yoshimasu T, Ohtani T, Sakamoto T, et al. Terapia tópica com FK506 (tacrolimus) para lesões eritematosas faciais de lúpus eritematoso cutâneo e dermatomiosite. *Eur J Dermatol* 2002; 12:50.
22. Hollar CB, Jorizzo JL. Pomada tópica de tacrolimus 0,1% para doença de pele refratária em dermatomiosite: um estudo piloto. *J Dermatolog Treat* 2004; 15:35.
23. García-Doval I, Cruces M. Tacrolimus tópico em lesões cutâneas de dermatomiosite: ausência de efeito em comparação lado a lado em cinco pacientes. *Dermatology* 2004; 209:247.
24. Kim JE, Jeong MG, Lee HE, et al. Tratamento bem-sucedido de lesões cutâneas de dermatomiosite com pimecrolimus tópico. *Ann Dermatol* 2011; 23:348.
25. Pinard J, Femia AN, Roman M, et al. Tratamento sistêmico para dermatomiosite clinicamente amiopática em 4 centros de atendimento terciário. *JAMA Dermatol* 2019; 155:494.
26. Wallace DJ. O uso de cloroquina e hidroxicloroquina para condições não infecciosas diferentes de artrite reumatoide ou lúpus: uma revisão crítica. *Lupus* 1996; 5 Suppl 1:S59.
27. Choy EH, Hoogendijk JE, Lecky B, Winer JB. Tratamento imunossupressor e imunomodulador para dermatomiosite e polimiosite. *Cochrane Database Syst Rev* 2005; :CD003643.
28. Dalakas MC, Hohlfeld R. Polimiosite e dermatomiosite. *Lancet* 2003; 362:971.
29. Marmor MF, Kellner U, Lai TY, et al. Recomendações sobre triagem para retinopatia por cloroquina e hidroxicloroquina (revisão de 2016). *Oftalmologia* 2016; 123:1386.
30. Jewell ML, McCauliffe DP. Pacientes com lúpus eritematoso cutâneo que fumam são menos responsivos ao tratamento antimalárico. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:983.

31. Rahman P, Gladman DD, Urowitz MB. Fumar interfere na eficácia da terapia antimalárica no lúpus cutâneo. *J Rheumatol* 1998; 25:1716.
32. Woo TY, Callen JP, Voorhees JJ, et al. Lesões cutâneas de dermatomiosite são melhoradas pela hidroxicloroquina. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10:592.
33. James WD, Dawson N, Rodman OG. O tratamento de dermatomiosite com hidroxicloroquina. *J Rheumatol* 1985; 12:1214.
34. Cosnes A, Amaudric F, Gherardi R, et al. Dermatomiosite sem fraqueza muscular. Acompanhamento de longo prazo de 12 pacientes sem corticoides sistêmicos. *Arch Dermatol* 1995; 131:1381.
35. Dawkins MA, Jorizzo JL, Walker FO, et al. Dermatomiosite: uma série de casos baseada em dermatologia. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38:397.
36. Olson NY, Lindsley CB. Uso adjuvante de hidroxicloroquina em dermatomiosite infantil. *J Rheumatol* 1989; 16:1545.
37. Pelle MT, Callen JP. Reações cutâneas adversas à hidroxicloroquina são mais comuns em pacientes com dermatomiosite do que em pacientes com lúpus eritematoso cutâneo. *Arch Dermatol* 2002; 138:1231.
38. Bloom BJ, Tucker LB, Klein-Gitelman M, et al. Piora da erupção cutânea da dermatomiosite juvenil com terapia com hidroxicloroquina. *J Rheumatol* 1994; 21:2171.
39. Wolstencroft PW, Casciola-Rosen L, Fiorentino DF. Associação entre fenótipo de autoanticorpo e reações adversas cutâneas à hidroxicloroquina em dermatomiosite. *JAMA Dermatol* 2018; 154:1199.
40. Ang GC, Werth VP. Antimaláricos combinados no tratamento de dermatomiosite cutânea: um estudo retrospectivo. *Arch Dermatol* 2005; 141:855.
41. Femia AN, Vleugels RA, Callen JP. Dermatomiosite cutânea: uma revisão atualizada das opções de tratamento e associações internas. *Am J Clin Dermatol* 2013; 14:291.
42. Hoekstra M, Haagsma C, Neef C, et al. Biodisponibilidade de metotrexato em dose mais alta comparando administração oral e subcutânea em pacientes com artrite reumatoide. *J Rheumatol* 2004; 31:645.
43. Zieglschmid-Adams ME, Pandya AG, Cohen SB, Sontheimer RD. Tratamento de dermatomiosite com metotrexato. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32:754.
44. Metzger AL, Bohan A, Goldberg LS, et al. Polimiosite e dermatomiosite: terapia combinada com metotrexato e corticoides. *Ann Intern Med* 1974; 81:182.
45. Kasteler JS, Callen JP. Metotrexato em baixa dose administrado semanalmente é um agente poupador de corticosteroides eficaz para o tratamento das manifestações cutâneas da dermatomiosite. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36:67.
46. Hornung T, Ko A, Tüting T, et al. Eficácia de metotrexato em baixa dose no tratamento de lesões cutâneas de dermatomiosite. *Clin Exp Dermatol* 2012; 37:139.
47. Michaelides M, Stover NB, Francis PJ, Weleber RG. Toxicidade retiniana associada à hidroxicloroquina e cloroquina: fatores de risco, triagem e progressão apesar da cessação da terapia. *Arch Ophthalmol* 2011; 129:30.
48. Vuong V, Duong TA, Aouizerate J, et al. Dermatomiosite: fatores que predizem recidiva. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2016; 30:813.
49. Navarrete-Dechent C, Manríquez JJ, del Puerto C, Vera-Kellet C. Gel de brimonidina para o tratamento de erupção cutânea heliotrópica persistente em paciente com dermatomiosite amiopática: relato de caso. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2016; 30:476.