

## POLIMIOSITES E DERMATOMIOSITES

### REVISÃO DE 57 CASOS

*F. Morgado, M. L. P. Sales Luís e M. A. Mendes*

Centro de Estudos Egas Moniz e Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

#### RESUMO

Os autores fazem a revisão de 57 casos de polimiosite e dermatomiosite, 28 dos quais já publicados noutras séries. A análise dos dados recolhidos incide sobre a sintomatologia clínica, electromiogramas, doseamentos enzimáticos no soro, biópsias musculares, terapêutica e evolução da doença. Dos resultados desta análise os autores concluem: 1 — A dermatomiosite é uma entidade clínica fácil de identificar, a polimiosite uma síndrome, aparecendo raramente isolada, mais frequentemente associada a sintomas de outros órgãos ou sistemas. 2 — A PM e DM são muito mais frequentes no sexo feminino mas a associação com neoplasias é percentualmente mais elevada no sexo masculino. 3 — O electromiograma é o exame de primeira linha para confirmar ou infirmar o diagnóstico de polimiosite. 4 — O enzima que mais constantemente aparece aumentado nesta série é a DHL seguido de perto pela CK. 5 — As biópsias musculares com exame histoquímico aumentam as possibilidades de diagnóstico. 6 — É importante a precocidade do diagnóstico de PM e DM tanto para a eficiência terapêutica como para a probabilidade de detectar uma neoplasia numa fase tratável. 7 — Os tumores malignos aparecem associados sobretudo à DM e o mais frequentemente encontrado é o carcinoma da mama. 8 — Nesta série observa-se uma alta mortalidade de PM e DM infantil, sobretudo quando o componente cutâneo é exuberante.

Segundo Pearson e Currie, a polimiosite (PM) é uma doença essencialmente muscular ou musculo-cutânea, dermatomiosite (DM), em cerca de metade dos casos. Nos outros 50 % associa-se ou a *colagenose* ou a neoplasias malignas, constituindo nesta última eventualidade uma verdadeira síndrome paraneoplásica.

O primeiro caso conhecido de PM foi dado a lume por Wagner em 1863, cabendo a Unverricht, em 1887, a primeira descrição da dermatomiosite.

Nos últimos vinte anos, o tema tem sido objecto de várias publicações. É assim que em 1959, Williams e colaboradores analisaram 92 casos de DM acompanhada de neoplasia maligna, retirados de um total de 590 casos de DM. Em 1976, Barnes comentou os 258 casos de associação dermatomiosite-neoplasia maligna descritos na literatura médica desde 1916. Uma revisão crítica das duas situações foi recentemente elaborada por Rowland, Clark e Olarte (1977). Entre nós, Rodrigo e Martins publicaram em 1974 os resultados da sua casuística pessoal de 18 doentes com DM, em 10 dos quais se associavam neoplasias, e Dutschmann e col. apresentaram 10 casos de PM e DM, dos quais 3 tinham igualmente tumores malignos. Em 1978, Carneiro Chaves fez uma revisão da literatura sobre a associação de neoplasias malignas com DM e sobre os conceitos actuais de etiopatogenia da PM.

No presente trabalho analisaram-se os casos de PM e DM sujeitos a exame electromiográfico no Laboratório de Electromiografia do Centro de Estudos Egas Moniz, desde 1960. A estes juntaram-se mais alguns casos do Arquivo de Medicina I que não foram submetidos a exame electromiográfico.

Além da análise dos vários elementos de diagnóstico (clínicos, laboratoriais e histopatológicos) fez-se a revisão dos casos de PM e DM associados a neoplasias malignas, considerando os já publicados e os que apareceram posteriormente às publicações atrás referidas.

Propositadamente, não se tocou o problema da etiopatogenia da PM e DM. O carácter eminentemente clínico do trabalho não permite esclarecer nenhum dos pontos que constituem objecto de investigação de tal problema, como sejam as alterações da imunidade humoral e celular, a importância das infecções virais na génese da doença, ou as relações de causalidade existentes entre as neoplasias e as miosites.

## MATERIAL E MÉTODOS

Foram seleccionados 57 casos clinicamente sugestivos, e com um ou mais dos seguintes elementos auxiliares confirmativos do diagnóstico: electromiograma, enzimas musculares e biópsia muscular.

Além dos arquivos do Laboratório de Electromiografia e do Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, foram também consultados os de vários outros serviços, nomeadamente, dos Serviços de Dermatologia, Medicina I, Medicina II, Medicina III, Clínica de Doenças Infecto-Contagiosas e Clínica de Doenças Pulmonares.

No Quadro I, apontam-se os números que correspondem à distribuição destes casos pelos diferentes serviços hospitalares, 28 dos quais foram já publicados em séries de casuística pessoal ou de serviço, como atrás referimos.

QUADRO I

*Distribuição dos casos pelos diferentes serviços do Hospital de Santa Maria*

Neurologia	9
Dermatologia	29
Medicina I	13
Medicina II	2
Medicina III	4
Total	57

A análise dos dados recolhidos incidiu sobre os elementos clínicos, o electromiograma, os doseamentos enzimáticos séricos, os resultados das biópsias musculares, outros exames complementares passíveis de porem em evidência colagenoses e neoplasias, e ainda os resultados de actos operatórios, dos exames necróticos ou das terapêuticas estabelecidas.

Em 37 casos foi possível apreciar a evolução da doença a longo prazo.

De acordo com os elementos recolhidos, classificaram-se os casos segundo o esquema proposto pela *World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Disorders* (1968, Quadro II).

QUADRO II

*Classificação dos casos segundo a World Federation of Neurology R. G. on Neuromuscular Disorders (1968)*

Tipo $\alpha$ (Polimiosite não complicada)	7
Tipo $\beta$ (Dermatomiosite e Polimiosite com doença do colagénio)	33
Tipo $\gamma$ (Dermato e Polimiosite com neoplasias malignas)	17

## RESULTADOS

1) *Idade e Sexo* (Fig. 1 e 2)

A maior parte dos casos (36) situam-se no grupo etário acima dos 40 anos. Os casos que se acompanhavam de neoplasia incluem-se dentro deste grupo, com excepção de 2 doentes que tinham 39 anos. A maioria tinha idades superiores a 50 anos. Estes resultados estão de acordo com os referidos nas revisões atrás citadas, embora Barnes aponte o aparecimento de alguns casos de neoplasia em todos os grupos, desde a infância até à oitava década da vida. Treze casos tinham menos de 30 anos, sendo 6 deles crianças entre os 8 e os 13 anos.

Na presente casuística confirma-se a incidência predominante de PM e DM no sexo feminino (49 casos em 57). Na literatura tem havido discrepâncias quanto ao predomínio percentual de neoplasias num ou noutro sexo; no actual trabalho verifica-se a seguinte distribuição: 5 neoplasias num total de 8 doentes do sexo masculino (62,5%), e 12 num total de 49 doentes do sexo feminino (24,5%); há, portanto, em relação ao número total de DM e PM em cada um dos sexos, uma elevada incidência de neoplasias nos indivíduos do sexo masculino.

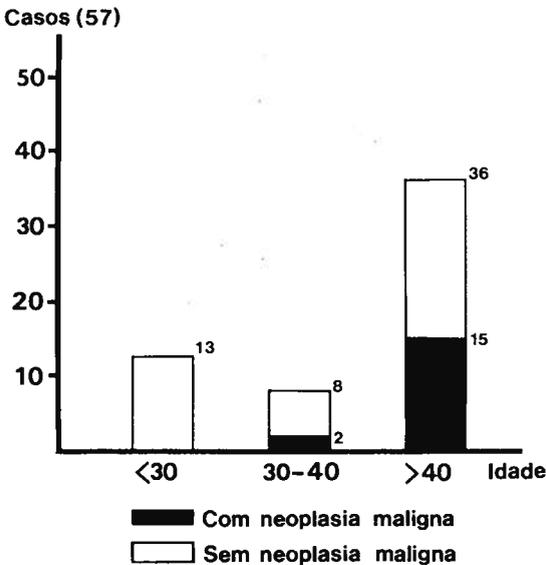


Fig. 1 — Distribuição por escalões etários dos 57 casos

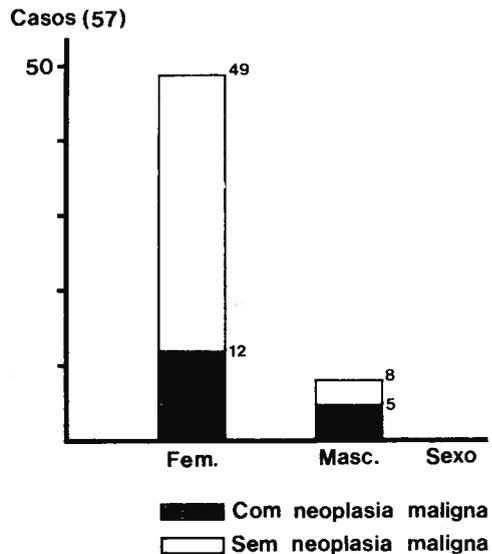


Fig. 2 — Distribuição por sexos dos 57 casos

2) *Elementos Clínicos*

Como se mostra no Quadro III, a força muscular proximal e dos músculos da nuca estava diminuída em todos os casos, embora em grau variável, o mesmo acontecendo relativamente às atrofia musculares.

As dores musculares faziam-se sentir em mais de 60% dos casos, assim como a disfagia e as alterações cutâneas.

As dores articulares constituíam o sintoma seguinte em ordem de frequência, enquanto a síndrome de Raynaud, tão comum em algumas colagenoses, como o lupus eritematoso disseminado e a esclerodermia, estava referido apenas em 7 doentes (3 dos quais com lupus).

## QUADRO III

*Sintomatologia clínica dos 57 casos*

Sintomas e Sinais	N.º de casos	%
Diminuição da força muscular proximal dos membros e dos músculos da nuca	57	100
Dores musculares	35	61,4
Disfagia	35	61,4
Dores articulares	21	36,8
Alterações cutâneas	38	66,6
S. Raynaud	7	12,3
Atrofias musculares { ***	18	31,5
**	30	52,6
*	9	15,9
Retracções tendinosas ou contracturas	4	7
Calcificação das partes moles	3	5,3

3) *Elementos Electromiográficos*

Foram feitos exames electromiográficos em 50 dos 57 casos. Em 28 casos encontraram-se electromiogramas que obedecem a todos os critérios de lesão *miogénea* primitiva, isto é, amplitude máxima dos traçados em contracção voluntária máxima inferior a 2mV, duração média dos potenciais menor que a considerada normal para cada músculo estudado (em regra foram explorados o deltoide, extensores do punho e dedos e quadricípete), elevada percentagem de potenciais polifásicos de pontas breves (superior a 15 %) e traçados interferenciais patológicos (Figs. 3, 4 e 5). Excepcionalmente foi observada fibrilhação em repouso (10 casos).

Foram também estudados músculos distais (pedioso e oponente do polegar) com resultados variáveis (a maior parte dentro dos limites normais, em alguns apenas exagerada polifasia) e determinada a velocidade de condução motora máxima, que esteve sempre dentro dos limites normais, havendo apenas a referir, por vezes, polifasia do potencial de resposta muscular.

Em 22 casos os traçados foram considerados compatíveis mas não típicos por faltar um dos itens de lesão *miogénea*, encontrando-se amplitude máxima superior a 2mV ou duração média no limite inferior do normal.

Em todos os casos, por conseguinte, o traçado foi patológico e confirmativo ou compatível com lesão *miogénea*.

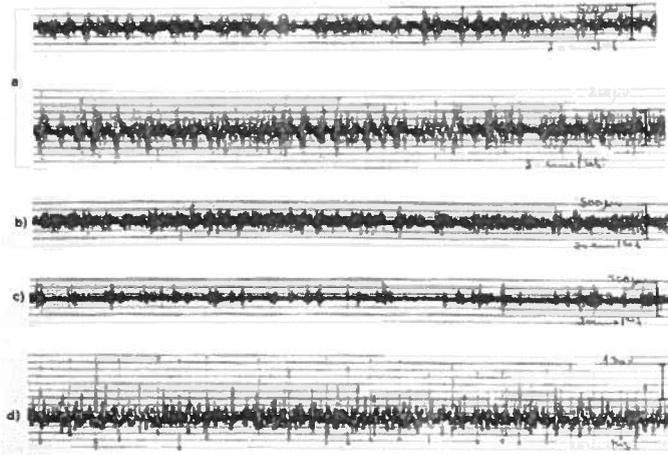


Fig. 3 — a) Deltóide direito — contração voluntária máxima; b) Extensores do punho e dedos à direita — contração voluntária máxima; c) Extensores do punho e dedos à direita — contração voluntária moderada; d) Eminência tenar direita (contração voluntária máxima)

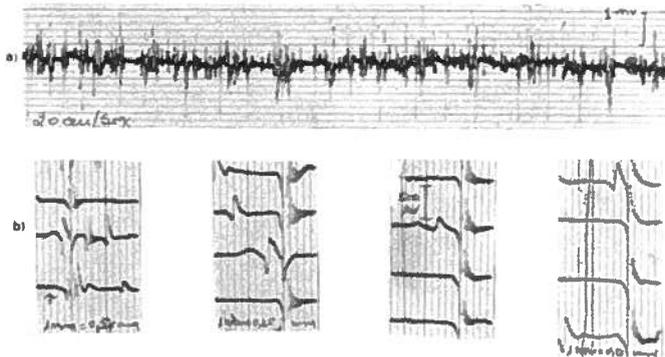


Fig. 4 — a) Deltóide direito — contração voluntária máxima; b) Deltóide direito — potenciais isolados

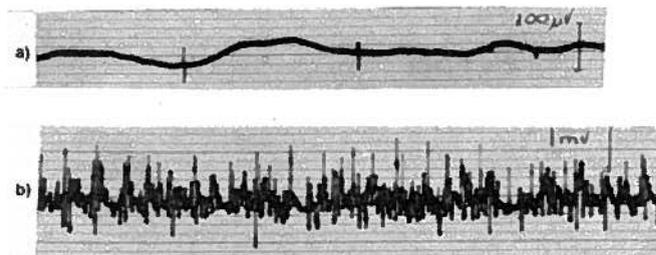


Fig. 5 — Bicipede direito — a) *Actividade espontânea*; b) *Contração voluntária máxima*

#### 4) *Enzimas Séricos*

No Quadro IV apontam-se os resultados dos doseamentos enzimáticos. No conjunto, só em 2 casos não foi feita nenhuma determinação enzimática.

Nos 15 casos em que foram determinadas a creatinafosfoquinase (CK) e a desidrogenase láctica (DHL), ambos os enzimas se encontravam elevados, em 10. A CK era normal e a DHL estava elevada em 2, e ambas eram normais em 3, não havendo portanto nenhum caso em que a CK estivesse elevada e a DHL normal. A aldolase, doseada em 20 doentes, acompanhou a elevação da CK e da DHL em 12 casos. Foi normal em 5 doentes, em quem um ou os dois outros enzimas estavam elevados. Estava normal em 2 casos, acompanhando a normalidade dos outros enzimas. Apenas em 1 caso se verificou aumento isolado da aldolase, sendo os restantes enzimas normais. As transaminases glutâmica oxalacética (SGOT) e glutamicopirúvia (SGPT) encontravam-se aumentadas em cerca de 50 % dos doentes, de regra aqueles que tinham valores também elevados da CK e ou da DHL.

#### QUADRO IV

*Enzimas séricos estudados: CK — Creatinaquinase; DHL — Desidrogenase láctica; SGOT — Transaminase glutâmica oxalacética; SGPT — Trausaminase glutâmico-pirúvia*

Enzima	N.º de casos em que foi determinado	Valores		%
		Normais	> Normal	
CK	17	6	11	64,7
DHL	31	3	28	90
ALDOLASE	20	8	12	60
SGOT	46	19	27	58,6
SGPT	42	25	17	40,4

5) *Biópsia Muscular*

Foram executadas biópsias musculares em 48 casos; os resultados estão expressos de forma sucinta no Quadro V.

Os aspectos inflamatórios surgiam na maioria dos casos. As alterações vasculares e infiltrações perivasculares por células mononucleares foram achados frequentes na PM e DM das crianças, não o tendo sido no entanto tão constantes no adulto.

Para além do edema intersticial e da fibrose, também observados com frequência, outros aspectos da alteração das próprias fibras musculares são importantes para o diagnóstico histológico. Assim, observou-se atrofia com variações dos diâmetros das fibras musculares, sem que, no entanto, estas tivessem grandes dimensões, como acontece nas miopatias. Um aspecto característico é a atrofia perifascicular. Encontraram-se ainda fibras necrosadas sob fagocitose e imagens de regeneração das mesmas com leve basofilia.

## QUADRO V

*Diagnósticos obtidos pela biópsia muscular em 48 doentes*

Compatível com miosite	37 — 77 %
Alterações inespecíficas	4 — 8,5 %
Considerados normais	7 — 14,5 %
Total	48

6) *Associação com Colagenoses*

A casuística referente a valores elevados da velocidade de sedimentação (VS),  $\alpha_2$  e  $\gamma$  globulinas, a pesquisa de células L.E. e a positividade do R.A. test, está referida no Quadro VI. A VS encontrou-se aumentada com apreciável constância (80 %). O aumento das  $\alpha_2$  e  $\gamma$  globulinas constatou-se em mais de 50 % dos casos. Em apenas 2,9 % dos casos verificou-se a presença de células L.E. e em 21,7 % o R. A. test foi positivo.

## QUADRO VI

*Elementos laboratoriais em 33 casos de poliomiosite e dermatomiosite*

	VS	Elect. Prot.		Células L.E.	RA Teste	Eosinofilia
		$\alpha_2$	$\gamma$			
N.º total de casos	33	24	27	34	23	51
Positivos	27	13	17	1	5	3
%	81,8	54,1	62,9	2,9	21,7	5,8

Todos estes achados podem fazer parte do quadro de PM e DM. Para se afirmar a presença de outra *colagenose*, é necessário que os quadros clínico e laboratorial apontem para o compromisso de outros órgãos ou sistemas para além da pele e do músculo. Consultando os processos destes 57 doentes, apenas em 3 se afirmava o diagnóstico de LED (com base na existência de lesão renal).

Em nenhum dos casos com R.A. test positivo, foi possível comprovar o diagnóstico de artrite reumatóide.

### 7) Associação com Neoplasias Malignas

Nos 57 casos de PM e DM revistos, foi encontrada associação com neoplasias malignas em 17. Dez destes casos de DM foram publicados por Rodrigo em 1974, e 3 por Dutschmann em 1975.

Os 4 casos restantes, distribuíam-se pelos seguintes Serviços: 1 em Neurologia; um esteve internado primeiramente em Neurologia com o diagnóstico de PM, sem que se tivesse posto em evidência o tumor, tendo sido mais tarde internado em Medicina I com o diagnóstico de linfoma; os outros 2 casos estão a ser seguidos no Serviço de Dermatologia.

No Quadro VII apresenta-se a sinopse da casuística total de associação de DM e PM com neoplasias malignas, apontando-se o número de doentes distribuídos por serviços, por sexo, por idades, pelos tipos clínicos de miosite em causa, e bem assim a relação temporal existente entre o início da DM ou PM e o da neoplasia maligna.

Os números confirmam a muito maior frequência de associação das neoplasias à DM do que à PM sem componente cutâneo. Assim, o predomínio da distribuição da casuística pelo Serviço de Dermatologia deve-se, provavelmente, ao facto de que a maior parte destes doentes, tendo manifestações cutâneas exuberantes, acorrem ao serviço da respectiva especialidade.

A maior incidência de tumores no sexo feminino acompanha a incidência geral preferencial da PM e DM pelo mesmo sexo; como vimos, porém, em relação ao número total dos dois sexos isoladamente, a incidência das neoplasias é percentualmente mais elevada no sexo masculino.

Verifica-se que na maior parte dos casos (10 em 17) a síndrome inaugural é a síndrome musculo-cutânea *paraneoplásica*, embora haja um número considerável de casos (7 em 17) em que se passa o contrário, como aliás acontece noutras síndromes paraneoplásicas.

No Quadro VIII apresenta-se a localização das neoplasias associadas. Este quadro mostra uma grande variedade de localizações, o que numa casuística pequena não permite tirar ilações quanto à frequência das várias neoplasias. No entanto, o aparecimento de 4 neoplasias da mama em 12 mulheres, faz pensar que será esta neoplasia a que neste sexo, aparece mais frequentemente associada a DM ou PM.

Como Barnes e col. acentuam, na maior parte das estatísticas a incidência de neoplasia maligna na dermatomiosite é 5 a 7 vezes superior à que se verifica na população geral. A distribuição dos tumores pelos vários órgãos é também próxima da observada na população geral, sendo as mais frequentes localizações a mama, o pulmão, os órgãos genitais femininos e o estômago.

## QUADRO VII

*Associação de DM ou PM com neoplasias malignas (17 doentes)*

Serviços (n.º de doentes)	Sexos (n.º de doentes)	Relação Temporal Tumor/DM ou PM (n.º de doentes)	Tipo clínico de Miosite (n.º de doentes)
Dermatologia (12)	Masculino (5)	Tumor 3 meses a 2 anos antes de DM ou PM	Dermatomiosite (15)
Medicina I (4)	Feminino (12)	(7)	
Neurologia (1)		Tumor 4 meses a 2 anos depois do início de DM ou PM (10)	Polimiosite (2)

## QUADRO VIII

*Localização da neoplasia associada a DM ou PM nos 17 casos*

Carcinoma de mama	4
Carcinoma do ovário	1
Carcinoma do colo do útero	2
Carcinoma do recto	2
Carcinoma da bexiga	1
Melanoma maligno	1
Linfoma	2
Carcinoma com metastases ganglionares cervicais	1
Carcinoma do fígado	1
Carcinoma do estômago	1
Carcinoma da próstata	1
Total	17

## TERAPÊUTICA E EVOLUÇÃO

No Quadro IX, resumimos o tratamento a que foram sujeitos e a evolução dos 17 casos em que estavam associadas neoplasias malignas. Apenas num caso se desconhece a evolução. Onze doentes faleceram após 3 meses a 3 anos de doença. A causa mais frequente da morte foi a disseminação metastática e a evolução incontrolável da DM e PM apesar da corticoterapia. Apenas num destes 11 doentes, que faleceu com disseminação metastática, houve remissão da DM.

Em 2 casos (1 carcinoma do recto e 1 carcinoma da próstata) assistiu-se à remissão espontânea da doença musculocutânea, não tendo também sido verificada recidiva da neoplasia.

Nos outros 3 casos (carcinoma do útero, da mama e do ovário operados) verificou-se *cura clínica* das neoplasias (de 7 a 10 anos, sem recidiva), continuando, no entanto, a PM ou a DM a necessitar de corticoterapia permanente; num destes casos, com melhoria pós-operatória, verificou-se a reactivação da DM, 1 ano mais tarde.

Dos 40 casos não acompanhados de neoplasia maligna, 11 faleceram. Os principais elementos informativos sobre a causa de morte, duração da doença e terapêutica resumem-se no Quadro X. As causas de morte mais frequentes foram as hemorragias

digestivas (provavelmente devidas a úlceras provocadas pela corticoterapia) e pneumopatias, em parte pelo menos, relacionadas com a paralisia da musculatura respiratória e a conseqüente retenção de secreções e infecção.

Dezanove casos tiveram alta, compensados com corticoterapia, não tendo sido possível obter informações clínicas acerca da evolução ulterior do processo.

Os 10 casos restantes têm sido seguidos, 3 na Consulta de Neurologia e 7 na de Dermatologia.

Dos casos seguidos na Consulta de Neurologia damos a seguinte notícia:

1.º caso — homem de 52 anos, com um quadro de PM grave (tetraplégico) com evolução de quatro anos; melhorou muito com prednisona, estando presentemente ambulatório com moderada tetraparésia proximal; fez uma recidiva quando se suspenderam os corticóides tendo melhorado com ACTH.

2.º caso — criança de 10 anos com PM há 2 anos; fez tratamento com prednisona durante 3 meses; assistiu-se à remissão completa dos sintomas; estando actualmente sem queixas, sem terapêutica e com exame neurológico normal. Neste caso há a referir o facto desta criança ter sofrido enucleação do globo ocular esquerdo por retinocitoma aos 3 anos de idade, não tendo havido, até ao momento, recidiva do tumor.

3.º caso — mulher de 50 anos com PM há 19 anos: encontra-se tetraplégica; fez prednisona apenas durante 3 meses; teve alta melhorada e não voltou à consulta nem a fazer terapêutica. Trata-se portanto da evolução espontânea da doença até a uma situação estacionária da tetraplegia.

Dos outros 7 casos, seguidos na Consulta de Dermatologia, 3 têm evolução, respectivamente de 3, 8 e 11 anos, com várias recidivas e melhoria pela corticoterapia.

#### QUADRO IX

##### *Associação de dermatomiosite ou polimiosite com neoplasias malignas*

N.º de casos	Tratamento e evolução
1	Desconhecidos
11	Faleceram com ou sem terapêutica: 1 no pós-operatório; 4 por PM progressiva incontrolável; 6 por disseminação metastática, 5 dos quais com DM em evolução e 1 com remissão da DM (3 meses a 3 anos)
1	Carcinoma da mama. Mastectomia e cobaltoterapia. Sobrevivência de 7 anos sem recidiva. DM controlada com Prednisona
1	Cistadenoma do ovário. Melhoria pós-operatória da DM. Recidiva das alterações cutâneas passado 1 ano. Sem recidiva do tumor
1	Carcinoma do recto. Operado. 8 anos sem recidiva do tumor, sem DM, sem terapêutica
1	Carcinoma do útero. Operado. Sem recidiva da neoplasia. DM em evolução há 10 anos com corticoterapia.
1	Carcinoma da próstata. Hormonoterapia feminina. Sem sinais de DM e sem recidiva da neoplasia há 8 anos

## QUADRO X

*Óbitos dos casos de dermatomiosite sem associação neoplástica (11)*

Sexo idade	Causa da morte	Achados da autópsia	Duração da doença	Terapêutica
Fem.* 29	Pneumopatia	Dermatomiosite Pneumopatia	3 meses	Vitaminoterapia (diag. cl. — pelagra)
Fem. 13	Pneumopatia	—	2 anos	Prednisolona 10 a 50 mg/dia Antibioterapia
Fem. 40	Septicemia	Pneumopatia aguda Empiema pleural Endocardite sub-aguda Fígado gordo	2 meses	Prednisolona 60 mg/dia Antibioterapia
Fem. 8	Hemorragia digestiva	—	15 meses	Azatioprina 1 comp. 3×sem. Prednisolona 20 mg/dia
Fem. 27	Peritonite	—	11 anos	Antibioterapia Corticoides Prednisolona 60 mg/dia
Fem. 27	Pneumopatia	—	8 meses	Antibioterapia Corticoides Prednisolona 75 mg/dia
Fem. 41	Hemorragia digestiva	Tuberculose produtiva. Ne- froesclerose. Hemorragia di- gestiva por úlcera gástrica	9 meses	Prednisona
Fem. 27	Pneumopatia	—	8 meses	Antibioterapia Prednisona 100 mg/dia
Fem. 66	Hemorragia digestiva	Hemorragia digestiva por úlcera duodenal	10 meses	ACTH 30 u/dia
Fem. 74	Morte súbi- ta: embolia pulmonar? enfarte?	—	5 meses	Prednisona 100 mg/dia depois ACTH 40 u/dia
Fem. 61	Peritonite Septicemia?	Pneumopatia Peritonite Fístula recto-vaginal. Tuberculose pulmonar	2 anos	Antibioterapia Prednisona 40 mg/dia Tuberculostáticos

\* Caso estudado pelo Prof. Fr. Wohlwill, em 1945.

## DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

Da análise dos resultados atrás apresentados, ressaltam alguns pontos importantes. Como em muitas outras séries, tivemos dificuldade em definir exactamente quantos casos podiam ser catalogados de PM, em contraste com a facilidade do diagnóstico da DM. Enquanto as características clínicas da DM são bem definidas, o diagnóstico diferencial da PM torna-se difícil com algumas outras doenças musculares, nomeadamente com miopatias de causa endócrina, miopatias das cinturas esporádicas tardias e síndromes de *neuromiosite* paraneoplásica ou associados a colagenoses.

Assim, enquanto o critério de diagnóstico de DM é exclusivamente clínico (parésia muscular proximal e rash cutâneo) o diagnóstico de PM baseia-se em critérios vários: clínicos, electromiográficos, histopatológicos, laboratoriais e ainda na ausência de doença concomitante (metabólica ou endocrinológica) de miastenia e de história familiar.

Há, por outro lado, casos de fronteira entre PM e DM em que o rash é muito discreto, resumindo-se as alterações cutâneas, por exemplo, ao típico edema violáceo periorbitário. É possível que esta dificuldade de diagnóstico justifique, pelo menos em parte, o menor número de PM não complicadas (Grupo  $\alpha$ ) da presente série. Esta seria também a explicação para a frequência de revisões e de publicações de casos de associação de neoplasias com DM, e ausência de estudos do género no que toca à PM. O mesmo é sugerido por Barnes no seu exaustivo trabalho de revisão de 258 casos de DM com neoplasias. Assim é que no Grupo  $\gamma$ , figuram quase exclusivamente DM, não havendo na literatura estudos idênticos para as PM que permitam afirmar com segurança aquilo que é convicção da maior parte dos autores, isto é, a associação mais frequente e a maior gravidade clínica da DM em relação à PM.

O electromiograma é o exame complementar de primeira linha que permite com muita segurança confirmar o diagnóstico de miosite. Na verdade, o EMG das PM e DM é em regra muito típico de lesão chamada *miogénea*. Poderemos mesmo dizer que, excluindo a miopatia de Duchenne, em que os traçados tem todos os parâmetros da *lesão miogénea*, nenhuma outra miopatia tem traçados idênticos aos da PM. Pode acrescentar-se ainda, que, se o EMG não for compatível com PM, deverá suspeitar-se de que se trata de outra entidade clínica. A presença de fibrilhação e de resposta muscular polifásica à estimulação dos nervos periféricos tem tido interpretações variadas. As mais plausíveis, a nosso ver, são as que invocam a possibilidade de que o processo inflamatório intramuscular atinja as pequenas terminações nervosas, deixando algumas fibras musculares desnervadas. Outra possibilidade é de que haja fibras que se fraccionem, ficando parte delas sem enervação. A lesão das terminações nervosas intramusculares e os processos de renervação das fibras desnervadas explicaria a polifasia do potencial de resposta muscular. Estudos mais recentes dos potenciais de fibra muscular permitem penetrar mais profundamente na intimidade das unidades motoras, derrubando as barreiras que a EMG clássica ergueu entre lesão do músculo e lesão do nervo.

Da análise dos resultados dos doseamentos enzimáticos no soro, faz-se notar que nesta casuística a elevação da DHL não só acompanhava sempre a da CK, mas que em dois casos se encontrava aumentada, enquanto a CK era normal. Não temos explicação para este facto. Será que as alterações enzimológicas séricas são diferentes nas miopatias e nas miosites?

Em relação às biópsias musculares, as alterações que foram descritas são as que podem ser observadas usando as técnicas convencionais de fixação em formol e inclusão em parafina. No entanto, com estas técnicas, os artefactos prejudicam muitas vezes a leitura microscópica das biópsias, o que faz com que na ausência de infiltrações inflamatórias seja difícil o diagnóstico.

Usando técnicas de congelamento e reações histoquímicas não só se põem em evidência de forma mais nítida os aspectos já descritos, mas também outros que aumentam substancialmente as possibilidades de diagnóstico microscópico. As fibras em degenerescência podem ser observadas, desde o início, pela perda da actividade ATPase na parte central. Este processo pode evoluir até ao desaparecimento completo da fibra, o que determina o aspecto chamado *ghost-fibers* (fibras fantasmas). As alterações da arquitectura interna das fibras musculares responsáveis pelo aspecto descrito como *moth-eaten* (fibras roídas pela traça), podem ser postas em evidência pelas reações oxidativas, como a NADH-TR (nicotinamida adenina dinucleotido tetrazolium redutase). A mesma técnica pode igualmente evidenciar reações fortemente positivas no centro das fibras. Estes aspectos, em associação com alguns dos que foram anteriormente descritos, levam mais facilmente e de modo mais seguro, ao diagnóstico. Isto, que pode não ser muito importante nos casos graves, com quadros clínicos sugestivos, enzimas elevados e EMG típico, torna-se significativo nos casos menos graves ou ligeiros, em que os outros meios auxiliares do diagnóstico não são tão evidentemente positivos.

O prognóstico e portanto o critério de avaliação da gravidade da PM e DM, depende de um conjunto de factores que é necessário ter em consideração. Entre estes contam-se: a intensidade das paralisias e atrofas que podem conduzir à insuficiência respiratória; a resposta à corticoterapia, a qual, embora positiva na maioria dos casos, pode não se verificar, e a frequência das recidivas. A necessidade de terapêutica contínua introduz um factor de risco, nomeadamente a facilidade de hemorragias digestivas e a diminuição da resistência às infecções, entre outros. O facto de se tratar de uma dermatomiosite florida torna mais provável a associação a neoplasias, como é patente na maior parte das casuísticas, tornando também o prognóstico mais reservado. Também a associação com outras colagenoses agrava a situação, pelo envolvimento de outros sistemas e órgãos que podem eventualmente manifestar a sua insuficiência (nomeadamente insuficiência renal e compromisso pulmonar). Como é óbvio, a associação com neoplasias introduz um factor por si mesmo de mau prognóstico, tanto pela evolução da neoplasia como da DM ou PM, que de igual modo evoluem de forma catastrófica.

A idade e o sexo (masculino) são factores de gravidade, sobretudo pela maior probabilidade de incidência de lesões neoplásicas. Aliás, até na infância pode haver formas graves de PM e DM (sobretudo algumas formas de DM com componente cutâneo exuberante).

Importante ainda para o prognóstico é a precocidade com que se faz o diagnóstico de PM ou DM. Imprescindível, também, é manter sob vigilância os doentes com mais de 40 anos, no sentido de pôr em evidência neoplasias, evitando no entanto que tal vigilância crie nos observados uma ansiedade que, por si mesma, por vezes, se torna incapacitante. Parece demonstrado que na maior parte dos casos a neoplasia não se descobre enquanto está assintomática; sendo assim, é sobretudo importante estar-se atento aos sintomas iniciais de lesão expansiva. Uma intervenção cirúrgica precoce pode conseguir sobrevidas de anos, como se verificou na presente estatística.

A influência dos corticoides sobre a evolução das crises está bem patente em vários dos casos apresentados, embora seja muito difícil demonstrá-lo estatisticamente. Mesmo nas miosites que acompanham as neoplasias, o efeito benéfico dos corticoides é evidente, nos resultados desta revisão.

Por este mesmo facto, torna-se premente que o diagnóstico se faça mesmo nos doentes que já têm neoplasias averiguadas. Verifica-se que na ausência de recidiva ou metastização a PM e a DM poderão ter uma resposta satisfatória à corticoterapia, evitando assim que o doente fique incapacitado, o que aconteceria se a PM fosse apenas interpretada como *astenia* e *caquexia* próprias das neoplasias.

Por tudo o que fica exposto (e esta é também a opinião de outros autores) impõe-se que se façam revisões de grande número de casos, mesmo estudos cooperativos, para esclarecer as muitas dúvidas que persistem sobre a síndrome *polimiosite*.

### *Agradecimentos*

Aos colegas dos serviços citados no início do trabalho, que nos facultaram o acesso às respectivas casuísticas, e em particular ao Prof. Guerra Rodrigo, Dr. Dutschmann e Dr. Silva Santos, queremos expressar o nosso agradecimento.

### SUMMARY

The authors review 57 cases of polymyositis (PM) and dermatomyositis (DM), 28 of which had already been published in other series. The analysis of these data includes clinical symptomatology, electromyograms, serum enzymes, muscle biopsies, evolution and therapeutics. The authors conclude: 1 — DM is a clinical entity, easy to diagnose; on the contrary PM is a syndrome frequently associated with dysfunction of other organs and systems. 2 — PM and DM are much more frequent in women than in men but the percentage of association with malignant neoplasms is higher in men. 3 — EMG is the first complementary examination to be performed as an easy, fast and reliable approach to confirm the diagnosis. 4 — LDH is the serum enzyme which most frequently shows high figures just followed by C.K. 5 — Muscle biopsies with histochemistry seem to have possibilities of giving a more accurate diagnosis than those performed with classical histological techniques. 6 — Early diagnosis of PM and DM is important in order to attain a more efficient corticoid therapy and also to raise the possibility of finding a malignant neoplasm at an early phase. 7 — Malignant tumors appear predominantly associated with DM and breast tumor is the most frequently found. 8 — A high infantile mortality is found in the present data, especially when the skin rash is conspicuous.

### BIBLIOGRAFIA

- BARNES BE: Dermatomyositis and malignancy. A review of the literature. *Ann Int Med* 84: 68, 1976.
- BOHAN A, PETER JB: Polymyositis and Dermatomyositis. *N Engl J Med* 292: 344, 1975.
- CHAVES C: A associação da dermatomiosite com neoplasias malignas. *J Médico* 97: 626, 1978.
- CHAVES C: A etiopatogenia da dermatomiosite. *J Méd* 98: 462, 1978.

- DEVERE R, BRADLEY WG: Polymyositis: Its presentation, morbidity and mortality. *Brain* 98: 637, 1975.
- DUTSCHMANN LA, NUNES ME, CABRITA E: Clínica das polimiosites (revisão a propósito de 10 casos). *J Méd* 88: 301, 1975.
- HOWARD F, THOMAS JE: Polymyositis and dermatomyositis. *Med Cl North Am* 44: 1001, 1960.
- PEARSON CM, CURRIE S: Polymyositis and related disorders, in Disorders of Voluntary Muscle. Ed. Walton, J. N. *Churchill Livingstone*, 1977.
- PEARSON CM, BOHAN A: The spectrum of polymyositis and dermatomyositis. *Med Cl North Am* 61: 439, 1977.
- RODRIGO FG, MARTINS O: Dermatomiosite e cancro. Estudo casuístico e revisão bibliográfica. *O Médico* 72: 251, 1974.
- ROWLAND LP, CLARK C, OLARTE M: Therapy for dermatomyositis and polymyositis, in Advances in Neurology, vol. 17, New York Ed. R. C. Griggs and R. T. Moxley, *Raven Press*, p. 63, 1977.
- UNVERRICHT H: Polymyositis acuta progressiva. *Zeitschrift für Klin Med* 12: 533, 1887.
- WAGNER E: Fall einer Seltten Muskelkrankheit. *Arch Heilk* 4: 288, 1863.
- WILLIAMS Jr. RC: Dermatomyositis and malignancy: a review of the literature. *Ann Int Med* 50: 1174, 1959.

Pedido de Separatas: *F. Morgado*  
*Centro de Estudos Egas Moniz*  
*Serviço de Neurologia*  
*Hospital de Santa Maria, Lisboa*

## I. — VARIOLE

MESSIEURS,

Depuis la grande découverte de Jenner, la variole semblait devoir occuper en médecine une place beaucoup moins importante. On pouvait même espérer, dans les premiers temps de l'importation de la vaccine, que l'on réussirait à détruire ce fléau, certainement le plus grave de ceux qui décimaient l'espèce humaine ; mais vingt-cinq, trente années ne s'étaient pas écoulées, qu'en dépit de l'inoculation vaccinale, la variole apparaissait de nouveau sous forme d'épidémies qui n'épargnaient pas toujours les individus vaccinés. Lorsque nous ferons l'histoire de la vaccine, nous dirons comment celle-ci a pu perdre quelques-unes de ses propriétés primitives ; nous étudierons le mode suivant lequel on parviendra peut-être à rendre au virus vaccin ce qu'il a perdu ; nous dirons aussi par quels procédés on peut, dès aujourd'hui, faire que l'inoculation vaccinale soit aussi efficace que possible.

Toujours est-il qu'actuellement les cas de variole sont si communs, qu'il ne se passe pas une semaine sans que nous voyions des varioleux dans le service d'hôpital dont nous sommes chargé ; tandis qu'il y a trente ans, dans le même service, ces cas étaient excessivement rares et ne se montraient que sur des individus non vaccinés. Ne serait-on pas en droit de se demander si cela ne tient pas à la constitution médicale que nous traversons depuis un certain nombre d'années, et dont l'influence serait bien autrement fâcheuse si la vaccine n'en atténuait les effets ? Quoique les épidémies de variole n'épargnent même pas les individus vaccinés, il faut avouer qu'elles en épargnent le plus grand nombre ; de plus, chez ceux qu'elle atteint, la maladie est, le plus souvent, modifiée dans sa forme et dans ses allures, et cela par le fait de la vac-

CLINIQUE MÉDICALE

DE

L'HOTEL-DIEU DE PARIS

TOME PREMIER

PAR

A. TROUSSEAU

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS  
Médecin de l'Hôtel-Dieu, Membre de l'Académie de médecine

PARIS

LIBRAIRIE J.-B. BAILLIÈRE ET FILS

Rue Hautefeuille, 19, près le boulevard Saint-Germain

1885

Traduction et reproduction réservées

SEPTIÈME ÉDITION

PUBLIÉE PAR LES SOINS DE M. MICHEL PETER

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris  
Médecin des Hôpitaux

Accompagné du portrait de M. le professeur Trousseau