
MIOPATIAS AUTOIMUNES SISTÊMICAS

RECOMENDAÇÕES GERAIS E EDUCAÇÃO

SOCIEDADE BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

**SOUZA FHC, ARAUJO DB, VILELA VS, BEZERRA MC, SIMÕES RS, BERNARDO WM, MIOSSI R, CUNHA BM,
SHINJO SK.**

ELABORAÇÃO: 25 DE JUNHO DE 2018.

AS MIOPATIAS AUTOIMUNES SISTÊMICAS (MAS) SÃO CONDIÇÕES RELATIVAMENTE RARAS E HETEROGÊNEAS DE CAUSA DESCONHECIDA CARACTERIZADAS PELA PRESENÇA DE INFILTRADO INFLAMATÓRIO NO TECIDO MUSCULAR ESQUELÉTICO. O OBJETIVO DESTA DIRETRIZ É APRESENTAR AOS MÉDICOS, ESPECIALISTAS E ESTABELECIMENTOS DE SAÚDE AS PRINCIPAIS EVIDÊNCIAS DISPONÍVEIS SOBRE AS RECOMENDAÇÕES GERAIS E DE EDUCAÇÃO AOS PACIENTES COM MAS. PARA ISSO FOI REALIZADA UMA REVISÃO SISTEMÁTICA DA LITERATURA, FEITA SEM RESTRIÇÃO DE PERÍODO, NA BASE DE DADOS MEDLINE, RECUPERANDO 36442 TRABALHOS, SENDO QUE DESTES 06 FORAM SELECIONADOS PARA RESPONDER À DÚVIDA CLÍNICA. OS DETALHES DA METODOLOGIA E DOS RESULTADOS DESSA DIRETRIZ ESTÃO EXPOSTOS NO ANEXO I.

INTRODUÇÃO

As miopatias autoimunes sistêmicas (MAS) são grupo de condições raras e heterogêneas de etiologia desconhecida e comprometimento multissistêmico, especialmente cutâneo e muscular, caracterizadas pela presença de infiltrado inflamatório no tecido muscular esquelético. Manifestam-se de forma insidiosa, sendo a fraqueza muscular proximal e simétrica presente na maioria dos casos. Músculos distais também podem ser comprometidos, embora em menor grau ¹ (**B**). Além da fraqueza muscular, pode ocorrer dor e atrofia. Assim, indivíduos com MAS frequentemente apresentam história de quedas bem como dificuldade na execução de tarefas do cotidiano que necessitem uso dos músculos distais. Desta maneira, a implantação de programa de exercícios físicos, tanto de treino aeróbio quanto de fortalecimento muscular, torna-se ponto relevante nas recomendações gerais aos indivíduos portadores das MAS, contribuindo para a melhora da capacidade funcional e por conseguinte influenciando positivamente na qualidade de vida. No entanto, de acordo com o grau de comprometimento, estes indivíduos podem necessitar de intervenções que auxiliem o apoio na realização de atividades tais como cuidados de higiene pessoal e mobilidade. Na vigência de dificuldades com a marcha, podem ser necessários, por exemplo, o emprego de órteses.

RESULTADOS

Nos casos onde ocorra comprometimento da função pulmonar, resultado de fraqueza da musculatura diafragmática e parede muscular torácica ou mesmo do advento da doença pulmonar intersticial, processo de reabilitação respiratória como a cinesioterapia pode ser indicado, reduzindo a dispneia e aumentando, por conseguinte a capacidade da prática de exercícios, impactando assim em melhora na qualidade de vida. Casos nos quais a fraqueza muscular no nível do terço superior do esôfago leve a disfagia, regurgitação ou a aspiração, o que pode aumentar a incidência de pneumonia bacteriana, intervenções terapêuticas como alterações na dieta e treino de deglutição podem ser empregados. Procedimentos como a miotomia do cricofaríngeo e aplicação da toxina botulínica podem ser necessários ²(B) ^{3,4}(C). Nos casos mais graves, nos indivíduos que apresentam disfagia severa, a alimentação por sonda nasogástrica pode ser indicada, assim como a alimentação por gastrostomia objetivando a redução do risco de aspiração e pneumonia ⁵(C) ⁶(D).

Aos pacientes que apresentam deficiência da imunidade devido ao uso de medicamentos imunossupressores como os corticosteroides, por exemplo, alguns cuidados devem ser orientados como higiene, manutenção de bom estado nutricional, evitar vacinas de agentes infecciosos vivos e contato com portadores de doenças infecto-contagiosas.

RECOMENDAÇÃO

A educação dos indivíduos com MAS e dos seus familiares ou cuidadores é aspecto de grande importância uma vez que procurando por adaptações ambientais e implementação de programas de reabilitação objetiva a manutenção/melhora da qualidade de vida. A fisioterapia e a terapia ocupacional apresentam papel de destaque no processo de reabilitação e terapêutica dos pacientes com MAS.

REFERÊNCIAS

1. Harris-Love MO, Shrader JA, Koziol D, Pahlajani N, Jain M, Smith M, Cintas HL, McGarvey CL, James-Newton L, Pokrovnichka A, Moini B, Cabalar I, Lovell DJ, Wesley R, Plotz PH, Miller FW, Hicks JE, Rider LG. Distribution and severity of weakness among patients with polymyositis, dermatomyositis and juvenile dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford)*. 2009;48(2):134-9. PubMed PMID: 19074186.
2. Oh TH, Brumfield KA, Hoskin TL, Stolp KA, Murray JA, Bassford JR. Dysphagia in inflammatory myopathy: clinical characteristics, treatment strategies, and outcome in 62 patients. *Mayo Clin Proc*. 2007;82(4):441-7. PubMed PMID: 17418072.
3. Schrey A, Airas L, Jokela M, Pulkkinen J. Botulinum toxin alleviates dysphagia of patients with inclusion body myositis. *J Neurol Sci*. 2017;380:142-147. PubMed PMID: 28870555.
4. Moerman M, Callier Y, Dick C, Vermeersch H. Botulinum toxin for dysphagia due to cricopharyngeal dysfunction. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2002;259(1):1-3. PubMed PMID: 11954918.
5. Sanei-Moghaddam A, Kumar S, Jani P, Brierley C. Cricopharyngeal myotomy for cricopharyngeus stricture in an inclusion body myositis patient with hiatus hernia: a learning experience. *BMJ Case Rep*. 2013;2013. PubMed PMID: 23345496.
6. Kuhn MA, Belafsky PC. Management of cricopharyngeus muscle dysfunction. *Otolaryngol Clin North Am*. 2013;46(6):1087-99. PubMed PMID: 24262961.
7. Jadad AR, Moore RA, Carroll D, Jenkinson C, Reynolds DJ, Gavaghan DJ, et al. Assessing the quality of reports of randomized clinical trials: is blinding necessary? *Control Clin Trials* 1996; 17:1-12.
8. Wells G, Shea B, O'Connell D, Robertson J, Peterson J, Welch V, et al. The Newcastle-Ottawa Scale (NOS) for assessing the quality of nonrandomised studies in meta-analyses. Disponível em http://www.ohri.ca/programs/clinical_epidemiology/oxford.asp
9. Goldet G, Howick J. Understanding GRADE: an introduction. *J Evid Based Med* 2013; 6:50-4.

ANEXO I

1. Dúvida Clínica

Quais as recomendações gerais e de educação aos pacientes com MAS?

2. Critérios de elegibilidade

Os principais motivos de exclusão foram: não respondiam ao PICO e desenho de estudo.

Revisões narrativas, relatos de casos, séries de casos, trabalhos com apresentação de resultados preliminares foram, a princípio, excluídos.

3. Busca de Artigos

3.1. Bases de Dados

A base de informação científica consultada foi Medline (via PubMed) e em referências dos estudos selecionados.

3.2. Identificação de descritores

P	Paciente com miopatia autoimune sistêmica
I	
C	
O	Educação, recomendação

3.3. Estratégia de Pesquisa

- Medline - (Muscular Disease OR Myopathies OR Myopathy OR Muscle Disorders OR Muscle Disorder OR Myopathic Conditions OR Myopathic Condition) AND (Autoimmune OR Autoimmune Disease OR Autoimmune Diseases OR Systemic OR Polymyositis OR Idiopathic Polymyositis OR Idiopathic Polymyositis OR Dermatomyositis OR Dermatopolymyositis OR Dermatopolymyositis OR Myositis OR Inflammatory Muscle Diseases OR Inflammatory Muscle Disease OR Inflammatory Myopathy OR Inflammatory Myopathies OR Inclusion Body Myositis OR Inclusion Body Myopathy, Sporadic)

4. Avaliação Crítica

4.1. Relevância – importância clínica

Essa diretriz foi preparada por meio de uma pergunta clinicamente relevante a fim de reunir informações em medicina para padronizar a conduta e ajudar na tomada de decisões.

4.2. Confiabilidade – Validade interna

A seleção dos estudos, a avaliação dos títulos e resumos obtidos com a estratégia de busca nas bases de informação consultadas foi conduzida de forma independente e cegada, obedecendo aos critérios de inclusão e exclusão, separando-se por fim os trabalhos com potencial relevância. Quando o título e o resumo não fossem esclarecedores, buscou-se o artigo na íntegra.

Somente os trabalhos cujos textos completos encontravam-se disponíveis foram considerados para avaliação crítica.

Não foi feita restrição quanto ao ano de publicação.

Idiomas: português, inglês, espanhol.

4.3. Aplicação dos resultados – Validade externa

O nível de Evidência Científica foi classificado por tipo de estudo segundo Oxford⁷ (**tabela 01**).

A: Estudos experimentais ou observacionais de melhor consistência.
B: Estudos experimentais ou observacionais de menor consistência.
C: Relatos de casos / estudos não controlados.
D: Opinião desprovida de avaliação crítica, baseada em consensos, estudos fisiológicos ou modelos animais.

Tabela 01: Grau de recomendação e força de evidência

A evidência selecionada foi definida como ensaio clínico controlado randomizado (ECR), era submetida a um Check-list apropriado de avaliação crítica (**Tabela 2**). A avaliação crítica do ECR permite classificá-lo segundo o escore JADAD⁸, considerando os ensaios JADAD < três (3) como inconsistentes (grau B), e aqueles com escore \geq três (3), consistentes (grau A).

Quando a evidência selecionada foi definida como estudo comparativo (coortes observacionais ou ensaio clínico não randômico), esta era submetida a um Check-list apropriado de avaliação crítica (**Tabela 3**), permitindo a classificação do estudo, segundo o escore NEW CASTLE OTAWA SCALE⁹, considerando os estudos coortes consistentes com escore \geq 6 e inconsistentes < 6.

Dados do estudo Referência, Desenho de estudo, JADAD, força da evidência	Cálculo da amostra Diferenças estimadas, poder, nível de significância, total de pacientes
Seleção dos pacientes Critérios de inclusão e exclusão	Pacientes Recrutados, randomizados, diferenças prognósticas
Randomização Descrição e alocação vendada	Seguimento dos pacientes Tempo, perdas, migração
Protocolo de tratamento Intervenção, controle e cegamento	Análise Intenção de tratamento, analisados intervenção e controle
Desfechos considerados Principal, secundário, instrumento de medida do desfecho de interesse	Resultado Benefício ou dano em dados absolutos, benefício ou dano em média

Tabela 2 - Roteiro de avaliação crítica de ensaios clínicos controlados randomizados

Representatividade e dos expostos e seleção dos não expostos (máx. 2 pontos)	Definição da exposição (máx. 1 ponto)	Demonstração de que o desfecho de interesse não estava presente no início do estudo (máx. 1 ponto)	Comparabilidade na base do desenho ou da análise (máx. 2 pontos)	Avaliação do desfecho (máx. 1 ponto)	Tempo apropriado de seguimento (máx. 2 pontos)	Escore e nível da evidência
---	--	---	---	---	---	------------------------------------

Tabela 3 - Roteiro de avaliação crítica de estudos coortes

5. Método de Extração e Análise dos resultados

Para resultados com evidência disponível serão definidos de maneira específica, sempre que possível, a população, a intervenção, os desfechos, a presença ou ausência de benefício e/ou dano e as controvérsias.

Os resultados serão expostos preferencialmente em dados absolutos, risco absoluto, número necessário para tratar (NNT), ou número para produzir dano (NNH), e eventualmente em média e desvio padrão (**tabela 4**).

Evidência incluída
Desenho do estudo
População selecionada
Tempo de seguimento
Desfechos considerados
Expressão dos resultados: porcentagem, risco, odds, hazard ratio, média

Tabela 4 - Planilha utilizada para descrição e exposição dos resultados de cada estudo

6. Resultados

Trabalhos recuperados (05/2018)

BASE DE INFORMAÇÃO	NÚMERO DE TRABALHOS
Primária	
PubMed-Medline	36442

Tabela 5 – Número de trabalhos recuperados com as estratégias de busca utilizadas para cada base de informação científica

7. Aplicação da evidencia – Recomendação

As recomendações serão elaboradas pelos autores da revisão, com a característica inicial de síntese da evidência, sendo submetida a validação por todos os autores participantes da elaboração da Diretriz.

A evidência disponível seguirá alguns princípios de exposição: será pelo desfecho e terá como componentes: o número de pacientes, o tipo de comparação, a magnitude e a precisão (desvio padrão e IC95%).

Terá a sua força estimada (Oxford⁷/GRADE⁹) em 1b e 1c (graus A) ou forte e em 2a, 2b e 2c (graus B) ou moderada ou fraca ou muito fraca.

8. Conflito de interesse

Não há nenhum conflito de interesse relacionado a esta revisão a ser declarado por nenhum dos autores.

9. Declaração final

O Projeto Diretrizes, iniciativa da Associação Médica Brasileira em conjunto com as Sociedades de Especialidades, tem por objetivo conciliar informações da área médica a fim de padronizar condutas que auxiliem o raciocínio e a tomada de decisão do médico. As informações contidas neste projeto devem ser submetidas à avaliação e à crítica do médico, responsável pela conduta a ser seguida, frente à realidade e ao estado clínico de cada paciente.



APOIO AMB E SOCIEDADES DE ESPECIALIDADES