



UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO
CAMPUS DIADEMA

GABRIELLA DE ALMEIDA RUFFATO

**AS MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS NO CONTEXTO
BRASILEIRO: UMA REVISÃO DE ESCOPO**

DIADEMA

2023

GABRIELLA DE ALMEIDA RUFFATO

AS MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS NO CONTEXTO
BRASILEIRO: UMA REVISÃO DE ESCOPO

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado como exigência parcial para obtenção do grau de Bacharel em Farmácia, ao Instituto de Ciências Ambientais, Químicas e Farmacêuticas da Universidade Federal de São Paulo – Campus Diadema.

Orientadora: Profa. Dra. Daniela Oliveira de Melo

DIADEMA

2023

Dados Internacionais da Catalogação na Publicação (CIP)

Ruffato, Gabriella de Almeida

As miopatias inflamatórias no contexto brasileiro: uma revisão de escopo / Gabriella de Almeida Ruffato. -- Diadema, 2023.

35 f.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Farmácia) -
Universidade Federal de São Paulo - Campus Diadema, 2023.

Orientadora: Daniela Oliveira de Melo

Coorientador: Denis Satoshi Komoda

1. Miopatias inflamatórias. 2. Brasil. 3. Dermatomiosite. 4.
Polimiosite. 5. Revisão de escopo. I. Título.

GABRIELLA DE ALMEIDA RUFFATO

AS MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS NO CONTEXTO
BRASILEIRO: UMA REVISÃO DE ESCOPO

Trabalho de Conclusão de Conclusão apresentado como exigência parcial para obtenção do título de Bacharel em Farmácia, ao Instituto de Ciências Ambientais, Químicas e Farmacêuticas da Universidade Federal de São Paulo – Campus Diadema.

Aprovado em ___/___/___

BANCA EXAMINADORA

Profa. Dra. Daniela Oliveira de Melo
Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP

Me. Lucas Caetano Araújo Silva
Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP

Profa. Dra. Adriane Lopes Medeiros
Faculdade de Saúde Pública da USP

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente aos meus pais, Rogério e Eliana, os quais me apoiaram durante minha trajetória e sempre investiram em minha formação e educação.

Meus amigos queridos merecem uma menção especial por terem sido minha força e companhia em todos os momentos, enriquecendo esta jornada com risos, apoio e encorajamento.

Aos meus mentores excepcionais, Denis e Daniela, devo uma gratidão imensurável. A paciência e os ensinamentos valiosos do Denis foram fundamentais para meu crescimento, enquanto as aulas inspiradoras da Daniela desempenharam um papel fundamental no desenvolvimento da minha visão profissional. Sou verdadeiramente grato pela sabedoria, orientação e inspiração que recebi de ambos.

RESUMO

Introdução: As miopatias inflamatórias são doenças raras que envolvem inflamação crônica nos músculos esqueléticos. Apresentam uma ampla gama de manifestações clínicas e prognósticos variados, com prevalência mundial estimada entre 5 e 22 por 100 mil pessoas. No contexto brasileiro, não são bem conhecidas as características epidemiológicas desse grupo de doenças e pouco se sabe sobre as pesquisas realizadas. **Objetivos:** Mapear as evidências científicas publicadas relacionadas às miopatias inflamatórias, que sejam relacionadas ao contexto brasileiro. **Métodos:** Esta revisão de escopo foi conduzida de acordo com a metodologia publicada pelo Instituto Joanna Briggs (JBI). Foram realizadas buscas nas bases de dados: Medline (via Pubmed), Embase (via Elsevier) e Lilacs (via BVS), utilizando as expressões associados à "miopatia inflamatória" e "Brasil". A seleção de estudos e a extração de dados foi realizada por dois pesquisadores de forma independente e conflitos resolvidos por consenso e/ou com ajuda de um terceiro revisor. Foram incluídos quaisquer tipos de estudo enquanto em população brasileira e relacionados às miopatias inflamatórias. Foram excluídas as publicações em outros idiomas que não português, inglês e espanhol. Os dados foram extraídos em planilha eletrônica e posteriormente tabelados e analisados. **Resultados:** Foram identificadas 262 publicações. Após triagem por título e resumo e seleção por leitura integral do texto, foram incluídos 25 estudos nesta revisão. Vinte e três (92%) das publicações eram artigos originais, um resumo de congresso e uma tese. Vinte e três dos estudos (92%) foram publicados após 2010. Em relação ao estado da instituição de pesquisa, São Paulo representou 92% das publicações, seguido do Distrito Federal e Paraná (uma publicação cada). Com exceção de 2 revisões sistemáticas, todos os estudos eram observacionais (um caso-controle, três relatos de caso, oito transversais e 11 coortes). Quanto às características populacionais, 16 eram de população adulta e seis de população pediátrica, três não identificáveis. O conjunto de estudos avaliou quatro tipos de miopatia inflamatória, sendo dermatomiosite (68%) e polimiosite (32%) os mais comuns. A análise dos tópicos abordados, indicou que foram analisados 11 tópicos diferentes, sendo aspectos clínicos e laboratoriais o mais comum, representando 32% do conjunto de pesquisa, com um total de 8 estudos. **Discussão e conclusão:** A revisão revelou que a diversidade metodológica e temática dos estudos ressaltam a necessidade de uma abordagem integrativa e abrangente para entender e tratar os diferentes tipos de miopatias. Devido à baixa prevalência das miopatias inflamatórias, as abordagens de pesquisa têm sido limitadas, sendo conduzida por pesquisadores vinculados à universidade públicas e muito centralizados no estado de São Paulo.

Palavras-chave: 1. Miopatias inflamatórias. 2. Brasil. 3. Dermatomiosite. 4. Polimiosite. 5. Revisão de escopo

ABSTRACT

Introduction: Inflammatory myopathies are rare diseases involving chronic inflammation in skeletal muscles. It exhibits a diverse array of clinical manifestations and variable prognoses, with an estimated global prevalence ranging from 5 to 22 per 100,000 individuals. In the Brazilian context, the epidemiological characteristics of this group of diseases are not well known, and there is limited understanding of the research conducted. **Objectives:** To map the published scientific evidence on inflammatory myopathies within the Brazilian context. **Methods:** This scoping review was conducted following the methodology published by the Joanna Briggs Institute (JBI). The search was conducted in the following databases: Medline (via Pubmed), Embase (via Elsevier), and Lilacs (via BVS), with the terms "inflammatory myopathy" and "Brazil." Study selection and data extraction were conducted by two researchers independently, with conflicts resolved through consensus and/or with the assistance of a third reviewer. Any type of study conducted on a Brazilian population and related to inflammatory myopathies was included. Publications in languages other than Portuguese, English, and Spanish were excluded. Data were extracted into a spreadsheet and subsequently tabulated and analyzed. **Results:** A total of 262 publications were identified. After title and abstract screening, and full-text selection, 25 studies were included in this review. Twenty-three (92%) of the publications were original articles, one was a conference abstract, and one was a thesis. Twenty-three studies (92%) were published after 2010. In terms of the research institution's location, São Paulo accounted for 92% of the publications, followed by the Federal District and Paraná (one publication each). Apart from 2 systematic reviews, all studies were observational (one case-control, 3 case reports, 8 cross-sectional, and 11 cohorts). Regarding the population characteristics, 16 studies were on adult populations, 6 on pediatric populations, and 3 were not identifiable. The group of studies examined four distinct types of inflammatory myopathy, with dermatomyositis (68%) and polymyositis (32%) being the most prevalent. Analysis of the covered topics revealed an exploration of 11 diverse themes, with clinical and laboratory aspects accounting for the majority (32%). **Discussion and Conclusion:** the review highlights the methodological and thematic diversity within the studies, emphasizing the necessity for an integrative and comprehensive approach to comprehend and manage various myopathy types. Due to the low prevalence of inflammatory myopathies, the research approaches have been limited, primarily conducted by researchers affiliated with public universities and centralized in the state of São Paulo.

Keywords: 1. Inflammatory myopathies. 2. Brazil. 3. Dermatomyositis. 4. Polymyositis. 5. Scoping review.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 - Diagrama do processo de inclusão e exclusão dos estudos.....	20
Figura 2 - Produção científica sobre miopatias inflamatórias de 1976 a 2022.....	21
Figura 3 - Número de publicações de acordo com o delineamento do estudo	22
Figura 4 - Tipos de miopatias avaliadas nos estudos.....	23
Figura 5 – Estudos publicados por ano e tópico.....	25

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 - Estratégias de busca utilizadas para identificar publicações relacionadas às miopatias inflamatórias no Brasil.....	16
---	----

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

CNPq - Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico

DM – Dermatomiosite

DMJ – Dermatomiosite juvenil

EULAR/ACR - European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology

FAPESP - Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de São Paulo

HSPE - Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo

JBÍ – Joanna Briggs Institute

OMS - Organização Mundial da Saúde

PM – Polimiosite

PRISMA - Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses

RNM - Ressonância Nuclear Magnética

SUS – Sistema Único de Saúde

UF - Unidade federativa

UFPR - Universidade Federal do Paraná

UnB - Universidade de Brasília

UNIFESP - Universidade Federal de São Paulo

USP - Universidade de São Paulo

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	12
2. QUESTÃO DA REVISÃO	14
3. OBJETIVO	14
4. MÉTODOS	14
4.1. ESTRATÉGIA DE BUSCA.....	15
4.2. SELEÇÃO DE ARTIGOS.....	17
4.3. EXTRAÇÃO DOS DADOS.....	18
4.4. ANÁLISE E APRESENTAÇÃO DOS DADOS.....	18
5. RESULTADOS	19
5.1 CARACTERÍSTICAS DAS PUBLICAÇÕES.....	19
5.2 CARACTERÍSTICAS DOS ESTUDOS.....	21
6. DISCUSSÃO	25
7. CONCLUSÃO	28
REFERÊNCIAS IBLIOGRÁFICAS	30
APÊNDICE A	34

1. INTRODUÇÃO

As miopatias inflamatórias, ou miosites, formam um grupo complexo de doenças raras que afetam múltiplos sistemas do corpo humano, incluindo músculos, pele, pulmões e articulações. Essas condições são caracterizadas por inflamação crônica nos músculos esqueléticos, apresentando uma ampla variedade de manifestações clínicas e prognósticos variados. (LUNDBERG et al., 2017; SELVA-O'CALLAGHAN et al., 2018)

Mundialmente, os critérios para classificar uma doença como rara variam, porém, é consensual que se referem às condições que afetam um número limitado de indivíduos. No Brasil, adota-se o conceito da Organização Mundial da Saúde (OMS), que considera uma doença rara quando afeta até 65 pessoas a cada 100 mil indivíduos, ou seja, aproximadamente 1,3 indivíduos a cada 2.000. (NOVAES; SOÁREZ, 2019)

O engajamento em torno das doenças raras no Brasil teve início no I Congresso Brasileiro de Doenças Raras em 2009, onde associações de pacientes e grupos sociais se uniram para pressionar por ações mais efetivas e abrangentes. Esse movimento culminou na promulgação da Portaria nº 19910, de 30 de janeiro de 2014 (Ministério da Saúde, 2014), pelo Ministério da Saúde, estabelecendo a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras e aprovando as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras dentro do âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS). Esse marco regulatório veio preencher uma lacuna significativa na abordagem das doenças raras no país, oferecendo diretrizes e orientações essenciais para a implementação de medidas que visam melhorar o cuidado e a assistência aos pacientes afetados por essas condições. (LIMA; GILBERT; HOROVITZ, 2018)

Estima-se que a incidência de miopatias inflamatórias em adultos varie de 1 a 5 casos por 100.000 indivíduos em todo o mundo (JACOBSON et al., 1997). Por outro lado, dados epidemiológicos detalhados sobre essas doenças no contexto brasileiro são limitados. Estudos indicam que a ocorrência de polimiosite (PM), dermatomiosite (DM) e miopatia necrosante imunomediada é mais comum entre as mulheres, enquanto a miopatia por corpos de inclusão é predominantemente observada em homens. Não há evidências claras que apontem diferenças significativas na incidência e na prevalência dessas condições entre diferentes regiões geográficas ou grupos étnicos (LUNDBERG et al., 2021).

São desencadeadas por disfunções no sistema imunológico, resultando em uma resposta inflamatória crônica nos músculos. Fatores ambientais, como infecções e certos medicamentos, podem iniciar essas disfunções em pessoas geneticamente predispostas, a causa subjacente ainda não foi completamente esclarecida (CHEETI; BRENT; PANGINIKKOD, 2023).

Os sintomas predominantes dessas condições incluem fraqueza muscular, frequentemente pouco dolorosa, que se desenvolve ao longo de semanas a meses. Pacientes podem enfrentar dificuldades para realizar atividades cotidianas, como subir escadas, levantar-se de cadeiras, secar o cabelo ou vestir-se. A disfagia, ou dificuldade de engolir, é uma preocupação significativa, assim como erupções cutâneas, artrite, doença pulmonar intersticial e envolvimento cardíaco (LUNDBERG et al., 2021). A DM, por exemplo, é caracterizada por erupções cutâneas periorbitárias e lesões nas articulações das mãos, enquanto a PM se manifesta principalmente como fraqueza muscular proximal e elevação das enzimas musculares (LUNDBERG et al., 2017).

Atualmente, existem duas publicações que propõe os critérios mais utilizados no diagnóstico das miopatias inflamatórias. A primeira foi publicada em 1975 por Bohan e Peter (BOHAN; PETER, 1975), apresentando uma ferramenta projetada para auxiliar no diagnóstico correto, através da combinação de sinais, sintomas e resultados de exames. Já a publicação mais recente foi desenvolvida pela *European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology* (EULAR/ACR)(LUNDBERG et al., 2017) publicada em 2017, e auxilia na caracterização das miopatias inflamatórias e a identificação dos principais subgrupos.

Para o diagnóstico adequado, é essencial uma análise minuciosa das características clínicas das miopatias inflamatórias, incluindo o padrão de fraqueza muscular do paciente. Os métodos de diagnóstico estão em constante progresso, exigindo revisões periódicas dos critérios de classificação para incorporação os novos avanços. (LUNDBERG et al., 2021; LUNDBERG; DE VISSER; WERTH, 2018; MUNTERS et al., 2016)

Os tratamentos incluem não apenas a supressão do processo inflamatório, mas também a prevenção contra danos nos tecidos musculoesqueléticos e em órgãos extramusculares (SOUZA et al., 2019). No entanto, o processo terapêutico é dificultado pela falta de consenso entre as especialidades e pela escassez de dados robustos para orientar o processo terapêutico (CHRISTOPHER-STINE, 2010;

KOHSAKA et al., 2019). O que se sabe é que o cuidado individualizado é crucial e deve levar em consideração a gravidade da fraqueza, duração da doença, presença de manifestações extramusculares, malignidade, idade do paciente e comorbidades.

Compreender essas condições raras, mas clinicamente significativas, é essencial para melhorar o diagnóstico precoce, o manejo eficaz e, finalmente, a qualidade de vida dos pacientes afetados. Assim, é fundamental promover pesquisas contínuas para desvendar as causas subjacentes dessas doenças e desenvolver abordagens terapêuticas cada vez mais eficazes. A partir desse contexto, o objetivo deste estudo foi realizar uma investigação abrangente da literatura disponível sobre miopatias inflamatórias no âmbito da pesquisa brasileira.

2. QUESTÃO DA REVISÃO

Qual é o panorama das pesquisas publicadas relacionadas às miopatias inflamatórias no contexto brasileiro?

3. OBJETIVO

Mapear as evidências científicas publicadas sobre miopatias inflamatórias, que sejam relacionadas ao contexto brasileiro.

4. MÉTODOS

Esta revisão foi conduzida de acordo com a metodologia publicada pelo Instituto Joanna Briggs (JBI) para revisões de escopo (PETERS et al., 2020) e relatada de acordo com a extensão do *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* (PRISMA) para Revisões de Escopo (PRISMA-ScRA).

Buscou-se mapear abrangentemente a literatura existente sobre miopatias inflamatórias no contexto da pesquisa brasileira. Esta abordagem metodológica foi selecionada para garantir uma revisão rigorosa, transparente e a confiabilidade dos resultados.

Os objetivos da revisão de escopo incluem: identificar os tipos de evidências disponíveis no campo das miopatias inflamatórias, analisar possíveis lacunas de conhecimento, examinar como a pesquisa é conduzida nesse campo e identificar

características ou fatores-chave relacionados ao conceito de miopatias inflamatórias, de forma fornecer um "mapa" abrangente das evidências disponíveis, no contexto da pesquisa brasileira.

Nesta revisão de escopo, o conceito de miopatia inflamatória foi definido a partir dos critérios classificatórios desenvolvidos pela EULAR/ACR (LUNDBERG et al., 2017). Essas condições são definidas pela presença de inflamação crônica nos músculos esqueléticos e se manifestam com uma ampla variedade de sintomas clínicos e prognósticos distintos. Os subgrupos considerados incluem: polimiosite, miopatia necrosante imunomediada, miopatia por corpos de inclusão; dermatomiosite amiopática, dermatomiosite e dermatomiosite juvenil (LUNDBERG; DE VISSER; WERTH, 2018). Esses critérios foram utilizados na fase de elegibilidade dos estudos.

A escolha do Brasil como contexto para a pesquisa é justificada pelo interesse em compreender a situação das miopatias inflamatórias no país.

4.1. ESTRATÉGIA DE BUSCA:

No dia 23 de fevereiro de 2023, foram realizadas buscas em 4 bases amplamente reconhecidas: Medline (via Pubmed), Embase (via Elsevier) e Lilacs (via BVS), utilizando as expressões associados à "miopatia inflamatória" e "Brasil". A estratégia de busca utilizando poucos termos indexados em combinação com o booleano "AND", foi desenhada com o intuito de garantir a sensibilidade da busca.

A não aplicação de filtros para o ano de publicação, delineamento de estudo e idioma destinou-se a capturar uma variedade de perspectivas e dados relevantes para a investigação em questão.

Quadro 1 - Estratégias de busca utilizadas para identificar publicações relacionadas às miopatias inflamatórias no Brasil.

Base de dados	Estratégia de busca	Nº de artigos
Medline (via Pubmed)	("Myositis"[Mesh] OR (Myositides) OR (Myopathy, Inflammatory) OR (Muscle Diseases, Inflammatory) OR (Inflammatory Muscle Diseases) OR (Inflammatory Muscle Disease) OR (Muscle Disease, Inflammatory) OR (Inflammatory Myopathy) OR (Inflammatory Myopathies) OR (Myopathies, Inflammatory) OR (Myositis, Proliferative) OR (Myositides, Proliferative) OR (Proliferative Myositides) OR (Proliferative Myositis) OR (Myositis, Infectious) OR (Infectious Myositides) OR (Myositides, Infectious) OR (Infectious Myositis) OR (Idiopathic Inflammatory Myopathies) OR (Myopathy, Idiopathic Inflammatory) OR (Inflammatory Myopathy, Idiopathic) OR (Idiopathic Inflammatory Myopathy) OR (Idiopathic Inflammatory Myositis) OR (Inflammatory Myopathies, Idiopathic) OR (Myopathies, Idiopathic Inflammatory) OR (Myositis, Focal) OR (Focal Myositides) OR (Focal Myositis) OR (Myositides, Focal) OR "Polymyositis"[Mesh] OR (Polymyositides) OR (Myositis, Multiple) OR (Multiple Myositis) OR (Myositides, Multiple) OR (Polymyositis, Idiopathic) OR (Idiopathic Polymyositides) OR (Idiopathic Polymyositis) OR (Polymyositides, Idiopathic) OR (Polymyositis Ossificans) OR (Ossificans, Polymyositis) OR "Dermatomyositis"[Mesh] OR (Dermatopolymyositis) OR (Polymyositis-Dermatomyositis) OR (Polymyositis Dermatomyositis) OR (Dermatomyositis, Adult Type) OR (Adult Type Dermatomyositis) OR (Dermatomyositis, Childhood Type) OR (Childhood Type Dermatomyositis) OR (Juvenile Dermatomyositis) OR (Dermatomyositis, Juvenile) OR (Juvenile Myositis) OR (Myositis, Juvenile)) AND "Brazil"[Mesh]	82
Embase (via Elsevier)	('myositis'/exp OR (allergic AND myositis) OR (idiopathic AND inflammatory AND myopathy) OR (inflammatory AND myopathy) OR (muscle AND infection) OR (muscle AND inflammation) OR (myopathy, AND inflammatory) OR (myositis, AND allergic) OR neuromyositis OR 'dermatomyositis'/exp OR dermatomucomyositis OR dermatomyositides OR (petges AND clegat AND syndrome) OR poikilodermatomyositis OR (polymyositis AND arthropathica) OR (wegner AND hepp AND unverricht AND disease) OR 'polymyositis'/exp OR fibromyositis OR inomyositis OR (myositis, AND poly)) AND ('brazil'/exp) AND [embase]/lim NOT ([embase]/lim AND [medline]/lim)	161
Lilacs (via BVS)	(("Síndrome MELAS" OR "Episódio de Miopatia Mitocondrial, Acidose Láctica, Semelhante a Acidente Vascular Cerebral" OR "Episódio de Miopatia Mitocondrial, Acidose Láctica, Semelhante a Icto Cerebral" OR "Miopatia Mitocondrial, Encefalopatia, Acidose Láctica e Episódios tipo AVC" OR "MELAS Syndrome" OR "Miopatias da Nematina" OR "Miopatia de Bastonetes" OR "Miopatia de Corpo Filiforme" OR "Myopathies, Nematine" OR "Miopatías Nematínicas" OR "Miosite de Corpos de Inclusão" OR "Miopatia por Corpos de Inclusão Esporádica" OR "Myositis, Inclusion Body" OR "Miositis por Cuerpos de Inclusión" OR "Miopatia da Parte Central" OR "Síndrome de Shy-Magee" OR "Myopathy, Central Core" OR "Miopatía del Núcleo Central" OR "Miopatias Congênicas Estruturais" OR "Desproporção Congênita dos Tipos de Fibras" OR "Miopatia Centronuclear" OR "Miopatia de Agregados Tubulares" OR "Miopatia Miotubular" OR "Myopathies, Structural, Congenital" OR "Miopatías Estructurales Congénitas" OR "Miosite" OR "Miopatia Inflamatória" OR "Miosite Focal" OR "Miosite Infecciosa" OR "Myositis" OR "Miositis" OR "Pseudo-Obstrução Intestinal" OR "Íleo Paralítico" OR "Íleus Paralítico" OR "Miopatia Visceral" OR "Intestinal Pseudo-Obstruction" OR "Seudoobstrucción Intestinal" OR "Oftalmoplegia Externa Progressiva Crônica" OR "CPEO" OR "Distrofia Muscular Ocular" OR "Miopatia Ocular Mitocondrial" OR "Síndrome de Graefe" OR "Oftalmoplegia, Chronic Progressive External" OR "Oftalmoplejía Externa Progresiva Crónica" OR "Distrofia Muscular de Emery-Dreifuss Ligada ao Cromossomo X" OR "Distrofia Muscular de Emery-Dreifuss 1" OR "Distrofia Muscular de Emery-Dreifuss 1, ligada ao X" OR "Distrofia Muscular de Emery-Dreifuss 6" OR "Distrofia Muscular de Emery-Dreifuss 6 ligada ao X" OR "Distrofia Muscular de Emery-Dreifuss ligada ao X" OR "Distrofia Muscular Escápulo-Peritoneal Benigna com Contraturas Precoces de Emery-Dreifuss" OR "Distrofia Muscular Escapuloperoneal Benigna com Contraturas Precoces" OR "EDMD1" OR "Emerinopatia" OR "Miopatia ligada ao X com Atrofia Muscular Postural" OR "Síndrome Escapuloperoneal ligada ao X" OR "XMPMA" OR "X-Linked Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy" OR "Distrofia Muscular de Emery-Dreifuss Ligada a X")) AND ("Brasil" OR "Brazil")	28

Fonte: elaboração própria.

4.2. ELEGIBILIDADE DE ARTIGOS:

A seleção dos estudos foi conduzida em duas etapas, com o envolvimento de dois pesquisadores independentes em ambas as fases. A primeira etapa compreendeu a análise das publicações por meio da avaliação dos títulos e resumos dos artigos, realizada através da plataforma Rayyan® (OUZZANI et al., 2016). Foram consideradas elegíveis as publicações que investigavam as miopatias inflamatórias na população brasileira e que haviam sido publicadas nos idiomas português, inglês ou espanhol. Qualquer discordância entre os revisores foi resolvida por meio de consenso, com a assistência de um terceiro revisor quando necessário.

A segunda etapa de elegibilidade foi realizada por meio da leitura completa dos textos selecionados. Os critérios de inclusão e exclusão foram aplicados para garantir que os estudos estivessem alinhados com os objetivos da revisão. Foram incluídas todas as publicações que abordavam miopatias inflamatórias no contexto brasileiro, independentemente do período de publicação ou do delineamento do estudo, com a finalidade de proporcionar uma visão abrangente das publicações no contexto brasileiro.

Optou-se por excluir estudos que envolviam populações não brasileiras e publicações em idiomas diferentes de português, inglês e espanhol, uma vez que essas línguas são as conhecidas pelos autores.

A condução por dois revisores em ambos os estágios da seleção foi adotada para aumentar a sensibilidade da seleção por títulos e resumos na primeira fase de seleção e garantir a pertinência temática na segunda etapa da seleção por leitura de texto completo.

A condução de uma análise crítica das fontes de evidência incorporadas não foi efetuada, visto que esta revisão não tem o propósito de formular recomendações. Dessa forma, não se fez necessário empreender uma avaliação de viés ou qualidade.

Os resultados da busca foram relatados por meio do fluxograma do PRISMA de 2009 (MOHER et al., 2009). Apesar de existir uma versão mais recente do PRISMA, publicado em 2021, justifica-se a utilização da versão anterior uma vez que não foram utilizados outros métodos de busca na literatura além dos aqui descritos.

4.3. EXTRAÇÃO DOS DADOS:

A extração dos dados foi realizada em duas fases: extração piloto, e a extração dos dados propriamente dita.

A extração piloto foi realizada a fim de se estruturar uma planilha de extração final, discutir a padronização da extração das características de interesse. Esta extração piloto foi feita por dois pesquisadores, de maneira independente e registrados em planilhas eletrônicas (*Google sheets*®), em formulário previamente elaborado a fim de se obter informações em relação às características das publicações e às características dos estudos. Nesta etapa, foram extraídos os itens: Idioma, ano de publicação, faixa etária, tamanho amostral geral, unidade federativa (UF) (sendo o Distrito Federal também considerado como estado), tipos de publicação, tipo de miopatia avaliada e classificação do estudo.

Após reunião de consenso, foi tomada a decisão de extrair também os critérios para classificação das miopatias, instituição da pesquisa, os tópicos avaliados pelas publicações e financiamento dos estudos.

Durante a extração e análise, os itens foram classificados em 2 subtipos. O primeiro foi definido como **características das publicações**, que se referem aos aspectos relacionados às questões abordadas na pesquisa, que englobou: UF, ano de publicação, idioma, universidade vinculada à pesquisa e financiamento. O segundo foi definido como **características dos estudos**, que abordam informações relacionadas ao que foi avaliado na pesquisa, como: faixa etária da população analisada, tamanho amostral, tipo de publicação, delineamento do estudo, tipo de miopatia, qual o critério utilizado para classificação das miopatias e objetivo do estudo. Dois pesquisadores realizaram essa extração de forma independente e registraram os dados em planilhas eletrônicas (*Google Sheets*®).

4.4. ANÁLISE E APRESENTAÇÃO DOS DADOS:

Para descrever o panorama das pesquisas brasileiras publicadas relacionadas às miopatias inflamatórias e melhor compreender os tipos de publicações, os períodos e locais mais frequentes das publicações, além de principais temas abordados, foi conduzida uma análise exploratória quantitativa de frequência dos dados coletados.

As análises de frequência foram realizadas em planilhas eletrônicas (Google sheets®), apresentadas de forma gráfica e narrativa.

Dado que o escopo desta revisão foi amplo, utilizou-se os tópicos de extração mencionados anteriormente para analisar o contexto das pesquisas em população brasileiras sobre miopatias inflamatórias. A apresentação dos resultados e a discussão visaram fornecer uma visão completa e detalhada do panorama das publicações encontradas.

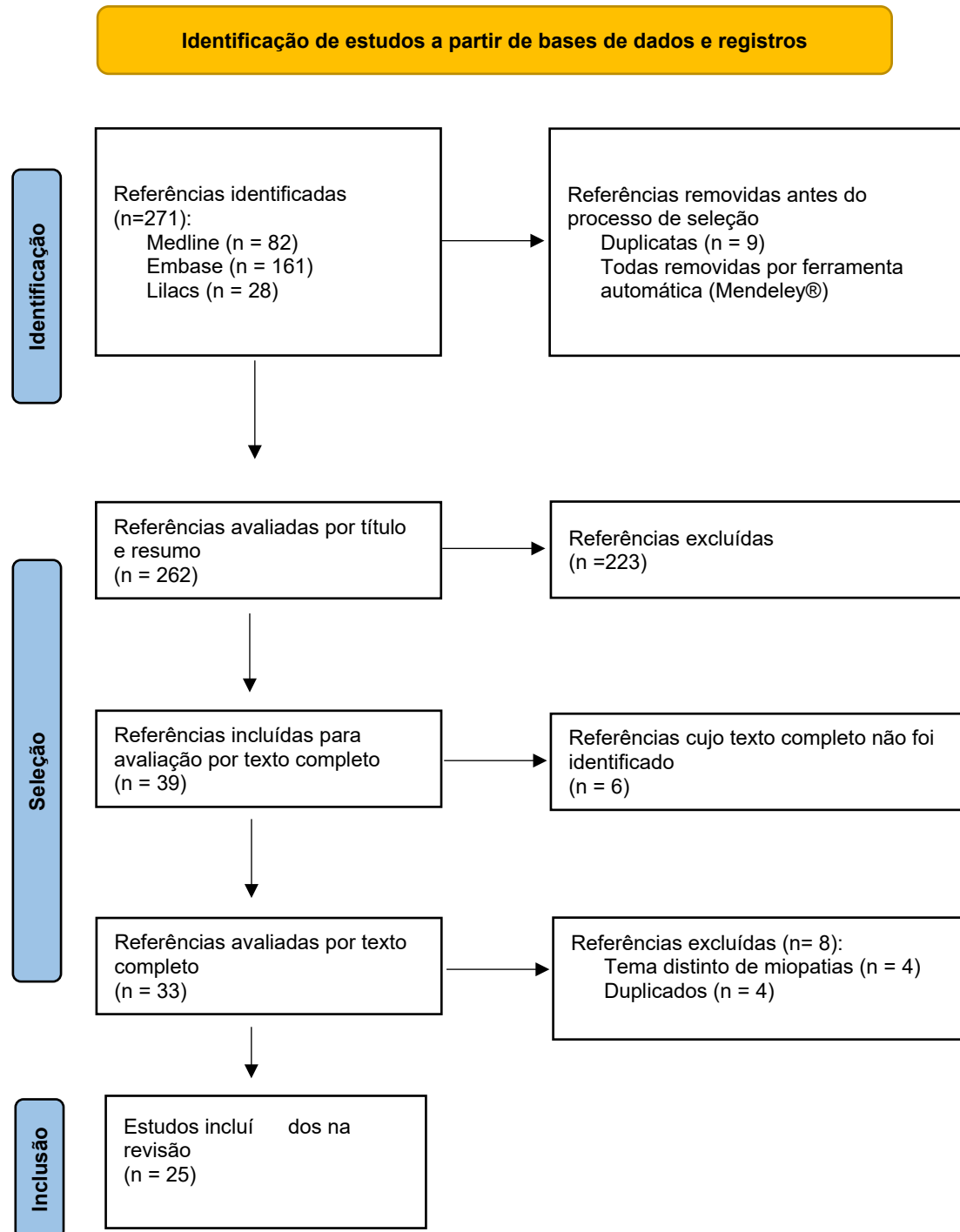
5. RESULTADOS

5.1. CARACTERÍSTICAS DAS PUBLICAÇÕES:

A estratégia de busca identificou um total de 271 estudos potencialmente relevantes. Após a fase de triagem, com seleção por leitura de títulos e resumos, 39 potenciais estudos foram incluídos. Não foi possível recuperar 6 desses 39 estudos. Durante a fase de leitura por texto completo foram excluídos 8 estudos (4 temas não relacionados à miopatia e 4 estudos duplicados), restando 25 publicações incluídas nesta revisão de escopo. A **Figura 1** especifica os resultados de cada etapa da análise, seguindo o modelo de fluxograma do PRISMA de 2009 (MOHER et al., 2009).

A relação das publicações inclusas nessa revisão de escopo está disponível no **apêndice A**.

Figura 1 - Diagrama do processo de inclusão e exclusão dos estudos.



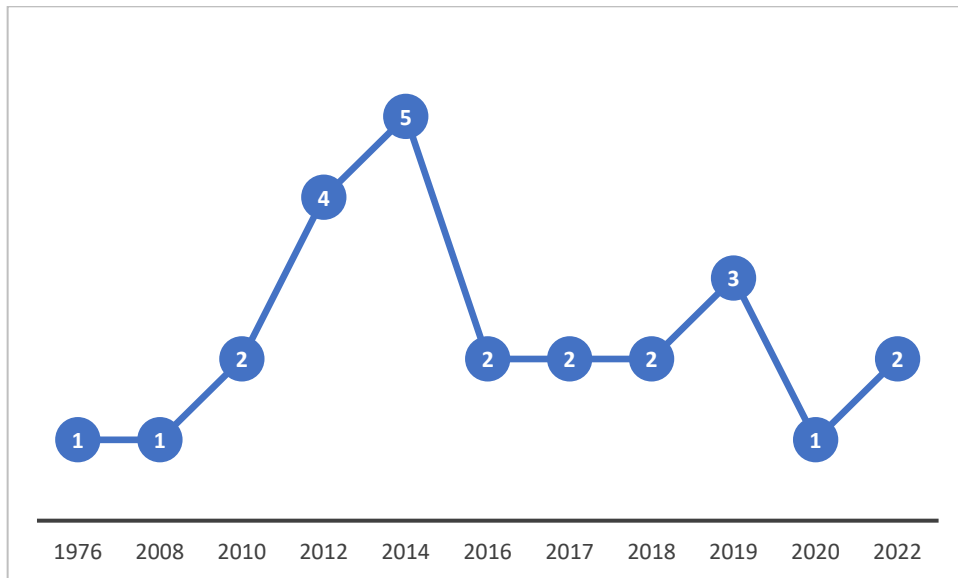
Fonte: elaboração própria

Quanto ao ano de publicação, o primeiro registro encontrado é de 1976 (LEVY et al., 1976). Posteriormente, não foram identificadas novas publicações até 2008, a partir do qual uma média de 1,7 artigos por ano começou a ser publicada. Notou-se que 23 desses estudos (92%) surgiram após 2010, com um destaque para o período

entre 2012 e 2014, quando 9 artigos foram publicados, representando 36%. A quantidade de produção anual está descrita na **Figura 2**.

Com relação ao idioma, 21 (84%) foram publicados em inglês, enquanto apenas 4 (16%) em português.

Figura 2 - Produção científica sobre miopatias inflamatórias de 1976 a 2022



Fonte: elaboração própria.

Em relação ao estado da instituição de pesquisa, São Paulo acumulou 23 (92%) publicações, seguido do Distrito Federal e Paraná (uma publicação cada). Dessas publicações, 20 foram publicadas por pesquisadores da Universidade de São Paulo (USP), 1 Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), 1 Universidade de Brasília (UnB), 1 Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE), 1 Universidade Federal do Paraná (UFPR) e 1 por pesquisadores da USP e UNIFESP.

Dos estudos analisados, 10 (40%) receberam apoio de instituições de pesquisa nacionais, incluindo a Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de São Paulo (FAPESP) e o Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq). Além disso, 3 estudos foram financiados pela Sociedade Brasileira de Reumatologia, enquanto 1 estudo recebeu apoio financeiro de fontes privadas.

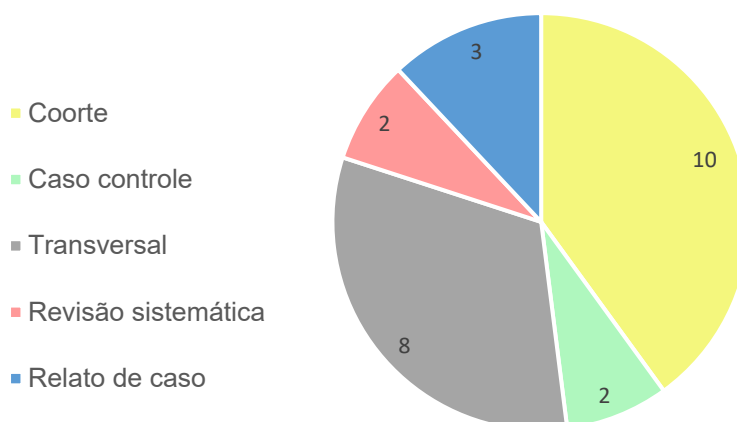
5.2. CARACTERÍSTICAS DOS ESTUDOS:

No que diz respeito à faixa etária das populações avaliadas, 6 estudos direcionaram o foco para crianças e adolescentes, o que corresponde a 24% do total. Notou-se que autores como (GREIN et al., 2020) consideraram adolescentes até 20 anos, enquanto (PINTO et al., 2016) estenderam essa faixa até 22 anos. Por outro lado, 16 (64%) estudos concentram-se em adultos, abrangendo pacientes com 18 anos ou mais. Em relação ao restante, para três estudos não há informações disponíveis sobre a faixa etária dos pacientes avaliados, representando 12% do conjunto analisado.

Com relação ao tamanho amostral, em 4 (16%) estudos, o tamanho amostral não foi identificado, em 8 (32%) estudos foram analisados até 50 pacientes, em 4 (16%) foram analisados de 51 a 100 e em 9 (36%) estudos foram analisados mais de 100 pacientes.

Dos 25 estudos incluídos nesta revisão, 23 (92%) deles são artigos originais - foram encontrados também um resumo de congresso e uma tese acadêmica. No que diz respeito à classificação dos estudos, com base na intervenção do pesquisador e em seus objetivos, com exceção de 2 revisões sistemáticas, todos os estudos eram observacionais, englobando uma variedade de 5 delineamentos distintos de pesquisa. Esses delineamentos incluem 10 estudos de coorte, 3 relatos de caso, 8 estudos transversais e 2 estudos de caso-controle. A proporção de cada um dos delineamentos foi descrita na **Figura 3**.

Figura 3 - Número de publicações de acordo com o delineamento do estudo.

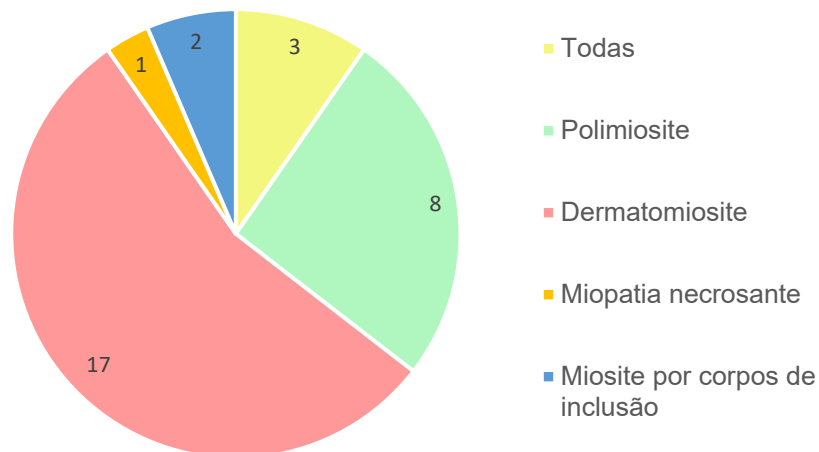


Fonte: elaboração própria.

Nos estudos de caso-controle, ambos focaram em pacientes com dermatomiosite juvenil. O estudo conduzido por Ikawa et al. (2022) analisou os desfechos relacionados à eficácia e segurança após a vacinação contra febre amarela. Por sua vez, o estudo de Orione et al. (2014) investigou a possível relação entre a ocorrência de dermatomiosite juvenil em crianças cujas mães foram expostas ao tabaco e à poluição ambiental.

A **Figura 4** ilustra que as miopatias inflamatórias mais investigadas foram a dermatomiosite, representando 68% das análises (17 estudos), e a polimiosite, presentes em 32% dos casos (8 estudos). Em seguida, observou-se a miosite por corpos de inclusão, com uma prevalência de 8% (2 estudos), além da miopatia necrosante, com ocorrência em 4% dos estudos (1 estudo).

Figura 4 - Tipos de miopatias avaliadas nos estudos.



Fonte: elaboração própria.

A categorização dos tipos de miopatias mencionados na **Figura 4** baseou-se em critérios previamente estabelecidos na literatura especializada. Entre os estudos analisados, 15 deles adotaram os critérios de classificação de Bohan e Peter para a categorização das miopatias inflamatórias. Adicionalmente, 2 estudos (CARVALHO et al., 2019; TRUZZI et al., 2022) optaram por empregar os critérios de classificação propostos pela EULAR/ACR (LUNDBERG et al., 2017). Foram identificados 3 estudos que utilizaram outros critérios de categorização menos convencionais (DE SOUZA et al., 2019; NÓBREGA, 2010; SANTO et al., 2010), enquanto 5 (LEVY et al., 1976;

SANTOS et al., 2018; SHINJO et al., 2018; SOUZA et al., 2019; SOUZA; MIOSSI; SHINJO, 2017) estudos não fizeram menção ao critério específico empregado.

A análise dos tópicos abordados nos 25 estudos revelou que os **aspectos clínicos e laboratoriais** se destacaram, representando 32% do conjunto de pesquisa, com um total de 8 estudos (AGUILA et al., 2014; CAMARGO, 2016; CASTRO et al., 2014; MILANEZ et al., 2008; ORTIGOSA; REIS, 2014; SANTOS et al., 2018; SOUZA et al., 2012, 2017). Estas referências exploraram temas como, a síndrome de sobreposição em miopatia, análises dos aspectos clínicos, histológicos e imunoistoquímicos em pacientes com miopatia por corpos de inclusão, avaliação da atividade da doença por Ressonância Nuclear Magnética (RNM) de corpo inteiro, capacidade aeróbica em pacientes com miopatia autoimune, a relação entre dermatomiosite e adenocarcinoma de pulmão, bem como as características ginecológicas e sexuais de pacientes com polimiosite.

Dentro desse conjunto de estudos, 5 deles (20% do total) se concentraram na investigação das **relações entre miopatias e outros fatores** (DE ANDRADE et al., 2012; NÓBREGA, 2010; PINTO et al., 2016; SOUZA; SHINJO, 2014; SOUZA; MIOSSI; SHINJO, 2017), abordando temas como a correlação entre miopatias e osteoporose, síndrome metabólica, biomarcadores, exposição ao tabaco e atividade física.

Outros artigos incluíram **diretrizes clínicas**, com 2 estudos (8%) (DE SOUZA et al., 2019; SOUZA et al., 2019) fornecendo orientações aonais que tratam essas doenças. Além disso, a investigação de **biomarcadores** (CARVALHO; SHINJO, 2019; TRUZZI et al., 2022) foi abordada em 2 estudos, um focado na avaliação dos autoanticorpos anti-Mi-2 e outro no perfil de anticorpos em pacientes com dermatomiosite.

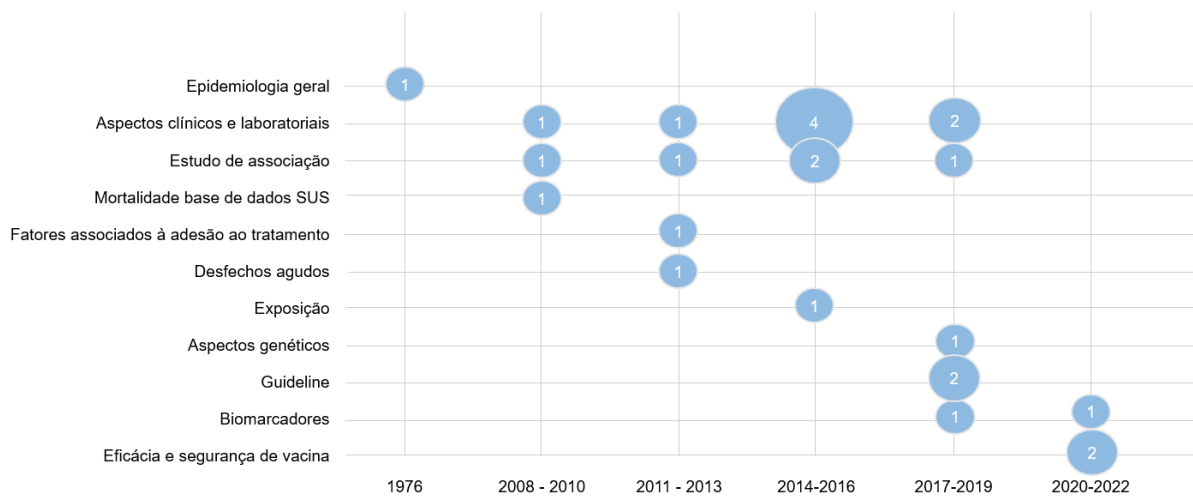
Um estudo (4%) investigou os **aspectos genéticos** (SHINJO et al., 2018), analisando possíveis vínculos genéticos na miopatia por corpo de inclusão. Além disso, foi identificado 1 (4%) (VIDOTTO et al., 2012) estudo focado em avaliar **desfechos agudos** em pacientes pediátricos com doenças reumatológicas. A **eficácia e segurança das vacinas** também foram abordadas em 2 estudos (8%) (AIKAWA et al., 2022; GREIN et al., 2020) envolvendo pacientes com miopatias inflamatórias.

A **exposição** ao tabaco e à poluição e **epidemiologia geral** foram tópicos explorados em 1 estudo cada (4%)(LEVY et al., 1976; ORIONE et al., 2014). **Fatores**

associados à adesão ao tratamento foram investigados em 1 estudo (4%) (BUGNI et al., 2012)e, por fim, a **mortalidade com base em dados do Sistema Único de Saúde (SUS)** (SANTO et al., 2010).

A **Figura 5** ilustra a distribuição temporal dos tópicos de pesquisa, revelando um aumento nas publicações relacionadas aos aspectos clínicos e laboratoriais no período entre 2014 e 2016. Nota-se que entre os anos de 2017 e 2019 houve uma maior variedade entre os tópicos explorados nas publicações.

Figura 5 - Estudos publicados por ano e tópico. O tamanho de uma bolha é proporcional ao número de publicações no ano e no tema correspondentes às coordenadas da bolha.



Fonte: elaboração própria.

6. DISCUSSÃO

Nesta revisão de escopo foram incluídos apenas estudos relacionados à população brasileira e tornou-se evidente que as metodologias e os objetivos dos estudos encontrados eram bastante distintos, resultando em um grupo heterogêneo. Essa variedade pode representar uma dificuldade na geração de dados robustos, uma vez que não é possível compilar e comparar os resultados de forma direta. No entanto, é importante ressaltar que essa diversidade também pode ser considerada positiva, uma vez que pode fornecer perspectivas variadas e respostas diferenciadas para diferentes problemas.

A heterogeneidade foi evidenciada ao apresentar os resultados, onde as informações sobre o tamanho amostral, faixa etária, tópicos de interesse e delineamentos de estudos revelaram diferenças significativas entre as publicações.

Com relação aos delineamentos, notou-se que não foram encontrados ensaios clínicos randomizados. Esse fato pode estar associado ao alto custo desses estudos e baixo interesse do setor privado nas miopatias inflamatórias. Além disso, O Brasil possui capacidade limitada de inovação da indústria e a infraestrutura em desenvolvimento para testes de fase I e II representam obstáculos cruciais a serem superados, para que haja o fortalecimento da pesquisa clínica no Brasil. (GOMES et al., [s.d.]

Chama a atenção o idioma utilizado uma vez que 21 (84%) foram publicados em inglês, enquanto apenas 4 (16%) em português. Este fato pode estar relacionado à tendência global de estabelecer o inglês como idioma predominante no campo científico. Estudos indicam que artigos publicados em inglês costumam receber mais citações, o que resulta em uma maior disseminação do conhecimento. Isso, por sua vez, incentiva os pesquisadores a buscarem periódicos e publicações nesse idioma. (DI BITETTI; FERRERAS, 2017)

A análise temporal dos estudos incluídos nessa revisão mostrou que o primeiro registro encontrado é de 1976 (LEVY et al., 1976) e que não foram identificadas novas publicações até 2008, a partir do qual uma média de 1,7 artigos por ano começou a ser publicada. A crescente quantidade de publicações sobre miopatias inflamatórias no Brasil pode ser atribuída em parte ao progressivo reconhecimento de doenças raras como um problema de saúde global. Essa ascensão na produção científica reflete a crescente conscientização e importância atribuída a essas doenças tanto no cenário médico quanto social. A visibilidade adquirida por essas condições é evidenciada pela dedicação contínua de grupos de associações e redes de pacientes e familiares, que têm desempenhado um papel crucial na promoção da consciência pública (MOREIRA et al., 2018).

A concentração das pesquisas no estado de São Paulo pode ser justificada pelo fato de que esse é o estado mais rico do país, sendo responsável por aproximadamente 50% das publicações científicas e por formar 48% dos doutores do Brasil (GURALNIK et. al, 2011). Uma das principais razões para seu sucesso é a FAPESP, a agência estadual que promove a pesquisa e a educação (NASSI-CALÒ, 2014). Além disso, devido à complexidade de certos procedimentos diagnósticos e

aos altos custos de determinados medicamentos, existe a previsão de encaminhamentos a Serviços de Atenção Especializada ou Serviços de Referência em Doenças Raras (Ministério da Saúde, 2014), o que por sua vez está centralizado principalmente no estado de São Paulo, o que pode contribuir também para a concentração do atendimento desses pacientes e, conseqüentemente, dos estudos.

Ao analisar as instituições das quais os pesquisadores dos artigos estão vinculados, notou-se que houve uma concentração de publicações de pesquisadores da Universidade de São Paulo. Esse dado sugere um claro foco na pesquisa no setor público, o que pode estar associado ao baixo investimento das indústrias privadas em pesquisas no Brasil. É notável que a maioria dos estudos publicados é proveniente da USP, o que também é reflexo da concentração de recursos no estado de São Paulo e do investimento da FAPESP. Importante ressaltar que, esse foco limitado em um pequeno número de instituições, pode impactar a diversidade de perspectivas e abordagens na área de miopatias inflamatórias, pois traz cenários limitados.

O tamanho amostral variou consideravelmente entre os estudos, devido aos diferentes desenhos de estudo adotados. Alguns estudos eram relatos de casos individuais, enquanto outros envolviam populações maiores. No entanto, é importante considerar que as diferenças no tamanho da amostra podem impactar a robustez e a generalização dos resultados, exigindo uma análise criteriosa dos achados específicos de cada estudo.

Em relação à faixa etária, a maioria dos estudos focou em adultos, possivelmente refletindo a maior incidência das miopatias inflamatórias nessa população (MEYER et al., 2015). No entanto, a análise dessa informação foi complicada devido a diferentes abordagens de relato das idades dos pacientes, com alguns estudos informando a idade no momento do diagnóstico e outros na época da realização do estudo. Essa variação pode ser atribuída aos diferentes delineamentos dos estudos e aos focos específicos de pesquisa.

Observou-se um foco predominante em aspectos clínicos e laboratoriais nos estudos, o que ressalta a importância de compreender as manifestações clínicas e os biomarcadores associados às miopatias inflamatórias. Além disso, a ampla gama de tópicos abordados, como correlações com outras condições médicas, diretrizes clínicas, aspectos genéticos e eficácia de vacinas, indica a crescente complexidade e interdisciplinaridade da pesquisa nesse campo. Isso sugere a necessidade de

abordagens integrativas para uma melhor compreensão e tratamento dessas condições.

A DM e a PM foram as miopatias mais estudadas nos artigos analisados, o que mostra um interesse mais pronunciado em pesquisas centradas nesses subtipos da doença, o que provavelmente é reflexo da sua maior incidência (MEYER et al., 2015). No entanto, é crucial reconhecer a necessidade de estudos mais abrangentes que englobem uma variedade mais ampla de tipos de miopatias inflamatórias, uma vez que apenas 4 estudos abordaram outros subtipos da doença. O diagnóstico diferencial desempenha um papel crucial no prognóstico desses pacientes, destacando a importância de uma compreensão aprofundada de todos os subtipos de miopatias inflamatórias.

Apesar de não ter sido realizada a busca em literatura cinzenta, 1 tese de doutorado foi incluída entre os artigos selecionados. Esta limitação restringiu a autora a conclusões sobre o aspecto de desenvolvimento de pesquisa no contexto de dissertações e teses.

O critério de inclusão quanto ao idioma (restrito a publicações em português, inglês e espanhol), apesar de representar uma limitação, possivelmente não trouxe vieses a este estudo, uma vez que o contexto geográfico desta pesquisa não justificava a inclusão de outros idiomas.

7. CONCLUSÃO

Esta foi a primeira revisão de escopo que analisou o contexto das miopatias inflamatórias no Brasil, sendo fundamental para a identificação e compreensão da literatura relacionada a essas condições. Foi possível mapear os estudos e analisar as características das publicações, o que revelou lacunas de conhecimento existentes, podendo orientar estudos futuros sobre o tema.

Foram identificadas 25 publicações sobre miopatias inflamatórias no contexto brasileiro. Verificou-se que esses estudos compreendem uma variedade ampla de metodologias e objetivos, o que pode representar um desafio na compilação de evidências para estabelecer dados robustos para guiar o diagnóstico e o tratamento.

Devido à baixa prevalência da doença, as abordagens de pesquisa têm sido limitadas e sendo conduzidas por pesquisadores vinculados a universidades públicas. Notou-se que não foram identificados estudos patrocinados pela indústria, e que

estudos clínicos randomizados também não foram encontrados, o que pode ser reflexo do alto custo e da dificuldade do setor privado em conseguir realizar esse tipo de pesquisa no Brasil.

REFERÊNCIAS:

- AGUILA, L. A. et al. Clinical and laboratory features of overlap syndromes of idiopathic inflammatory myopathies associated with systemic lupus erythematosus, systemic sclerosis, or rheumatoid arthritis. **Clinical Rheumatology**, v. 33, n. 8, p. 1093–1098, ago. 2014.
- AIKAWA, N. E. et al. Yellow fever vaccination in Brazil: Short-term safety and immunogenicity in juvenile autoimmune rheumatic diseases. **Vaccine: X**, v. 10, p. 100131, abr. 2022.
- BOHAN, A.; PETER, J. B. Polymyositis and Dermatomyositis: (Second of Two Parts). **New England Journal of Medicine**, v. 292, n. 8, p. 403–407, 20 fev. 1975.
- BUGNI, V. M. et al. Factors associated with adherence to treatment in children and adolescents with chronic rheumatic diseases. **Jornal de Pediatria**, v. 88, n. 6, p. 483–8, 20 dez. 2012.
- CAMARGO, L. V. D. **Estudo clínico, histológico, imunoistoquímico e da função lisossomal na miosite por corpos de inclusão**. Doutorado Direto em Neurologia—São Paulo: Universidade de São Paulo, 10 ago. 2016.
- CARVALHO, M. I. C. D. P.; SHINJO, S. K. Frequency and clinical relevance of anti-Mi-2 autoantibody in adult Brazilian patients with dermatomyositis. **Advances in Rheumatology**, v. 59, n. 1, p. 27, dez. 2019.
- CASTRO, T. et al. Whole-body magnetic resonance imaging in the assessment of muscular involvement in juvenile dermatomyositis/polymyositis patients. **Scandinavian Journal of Rheumatology**, v. 43, n. 4, p. 329–333, ago. 2014.
- CHEETI, A.; BRENT, L. H.; PANGINIKKOD, S. Autoimmune Myopathies. Em: **StatPearls**. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2023.
- CHRISTOPHER-STINE, L. Neurologists are from Mars. Rheumatologists are from Venus: differences in approach to classifying the idiopathic inflammatory myopathies. **Current Opinion in Rheumatology**, v. 22, n. 6, p. 623, nov. 2010.
- DE ANDRADE, D. C. O. et al. High frequency of osteoporosis and fractures in women with dermatomyositis/polymyositis. **Rheumatology International**, v. 32, n. 6, p. 1549–1553, jun. 2012.
- DE SOUZA, F. H. C. et al. The Brazilian Society of Rheumatology recommendations on investigation and diagnosis of systemic autoimmune myopathies. **Advances in Rheumatology**, v. 59, n. 1, p. 42, dez. 2019.
- DI BITETTI, M. S.; FERRERAS, J. A. Publish (in English) or perish: The effect on citation rate of using languages other than English in scientific publications. **Ambio**, v. 46, n. 1, p. 121–127, fev. 2017.
- GM, P. DIRETRIZES PARA ATENÇÃO INTEGRAL ÀS PESSOAS COM DOENÇAS RARAS NO SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE – SUS. [s.d.].

GOMES, R. DE P. et al. Ensaios clínicos no Brasil: competitividade internacional e desafios. [s.d.].

GREIN, I. H. R. et al. Safety and immunogenicity of the quadrivalent human papillomavirus vaccine in patients with juvenile dermatomyositis: a real-world multicentre study. **Pediatric Rheumatology**, v. 18, n. 1, p. 87, dez. 2020.

JACOBSON, D. L. et al. Epidemiology and Estimated Population Burden of Selected Autoimmune Diseases in the United States. **Clinical Immunology and Immunopathology**, v. 84, n. 3, p. 223–243, 1 set. 1997.

KOHSAKA, H. et al. Treatment consensus for management of polymyositis and dermatomyositis among rheumatologists, neurologists and dermatologists. **The Journal of Dermatology**, v. 46, n. 1, p. e1–e18, 2019.

LEVY, J. A. et al. The spectrum of myopathies in the city of São Paulo. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v. 34, n. 4, p. 361–365, dez. 1976.

LIMA, M. A. DE F. D. DE; GILBERT, A. C. B.; HOROVITZ, D. D. G. Redes de tratamento e as associações de pacientes com doenças raras. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 23, p. 3247–3256, out. 2018.

LUNDBERG, I. E. et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. **Annals of the Rheumatic Diseases**, v. 76, n. 12, p. 1955–1964, dez. 2017.

LUNDBERG, I. E. et al. Idiopathic inflammatory myopathies. **Nature Reviews Disease Primers**, v. 7, n. 1, p. 86, 2 dez. 2021.

LUNDBERG, I. E.; DE VISSER, M.; WERTH, V. P. Classification of myositis. **Nature Reviews Rheumatology**, v. 14, n. 5, p. 269–278, maio 2018.

MEYER, A. et al. Incidence and prevalence of inflammatory myopathies: a systematic review. **Rheumatology**, v. 54, n. 1, p. 50–63, jan. 2015.

MILANEZ, F. M. et al. Adenocarcinoma pulmonar, dermatomiosite e síndrome miastênica de Lambert-Eaton: uma rara associação. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 34, n. 5, p. 333–336, maio 2008.

Ministério da Saúde. Disponível em: <https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html>. Acesso em: 19 out. 2023.

MOHER, D. et al. Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses: The PRISMA Statement. **PLoS Medicine**, v. 6, n. 7, p. e1000097, 21 jul. 2009.

MOREIRA, M. C. N. et al. Quando ser raro se torna um valor: o ativismo político por direitos das pessoas com doenças raras no Sistema Único de Saúde. **Cadernos de Saúde Pública**, v. 34, n. 1, 5 fev. 2018.

- MUNTERS, L. A. et al. Endurance Exercise Improves Molecular Pathways of Aerobic Metabolism in Patients With Myositis. **Arthritis & Rheumatology**, v. 68, n. 7, p. 1738–1750, 2016.
- NASSI-CALÒ, L. **A ciência na América do Sul na Nature | SciELO em Perspectiva**. , 4 jul. 2014. Disponível em: <<https://blog.scielo.org/blog/2014/07/04/a-ciencia-na-america-do-sul-na-nature/>>. Acesso em: 20 out. 2023
- NÓBREGA, O. DE T. Polymyositis: support for an immunogenetic basis. 2010.
- NOVAES, H. M. D.; SOÁREZ, P. C. DE. Doenças raras, drogas órfãs e as políticas para avaliação e incorporação de tecnologias nos sistemas de saúde. **Sociologias**, v. 21, p. 332–364, 26 ago. 2019.
- ORIONE, M. A. M. et al. Risk Factors for Juvenile Dermatomyositis: Exposure to Tobacco and Air Pollutants During Pregnancy. **Arthritis Care & Research**, v. 66, n. 10, p. 1571–1575, 2014.
- ORTIGOSA, L. C. M.; REIS, V. M. S. D. Dermatomyositis: analysis of 109 patients surveyed at the Hospital das Clínicas (HCFMUSP), São Paulo, Brazil. **Anais Brasileiros de Dermatologia**, v. 89, n. 5, p. 719–727, set. 2014.
- OUZZANI, M. et al. Rayyan—a web and mobile app for systematic reviews. **Systematic Reviews**, v. 5, n. 1, 2016.
- PINTO, A. J. et al. Poor agreement of objectively measured and self-reported physical activity in juvenile dermatomyositis and juvenile systemic lupus erythematosus. **Clinical Rheumatology**, v. 35, n. 6, p. 1507–1514, jun. 2016.
- SANTO, A. H. et al. Trends in dermatomyositis- and polymyositis-related mortality in the state of São Paulo, Brazil, 1985-2007: multiple cause-of-death analysis. **BMC Public Health**, v. 10, n. 1, p. 597, dez. 2010.
- SANTOS, A. M. et al. AEROBIC CAPACITY IS IMPAIRED IN PATIENTS WITH SYSTEMIC AUTOIMMUNE MYOPATHIES. **Advances in Rheumatology**, v. 58, n. S1, p. 23, s42358- 018- 0019–7, ago. 2018.
- SELVA-O'CALLAGHAN, A. et al. Classification and management of adult inflammatory myopathies. **The Lancet Neurology**, v. 17, n. 9, p. 816–828, set. 2018.
- SHINJO, S. K. et al. A Brazilian family with inclusion body myopathy associated with Paget's disease of bone and frontotemporal dementia linked to the VCP pGly97Glu mutation. **Clinical Rheumatology**, v. 37, n. 4, p. 1129–1136, abr. 2018.
- SOUZA, F. H. C. DE et al. Adult dermatomyositis: experience of a brazilian tertiary care center. **Revista Brasileira de Reumatologia**, v. 52, p. 897–902, dez. 2012.
- SOUZA, F. H. C. DE et al. Guidelines of the Brazilian Society of Rheumatology for the treatment of systemic autoimmune myopathies. **Advances in Rheumatology**, v. 59, p. 6, 29 jul. 2019.
- SOUZA, F. H. C. DE; SHINJO, S. K. The high prevalence of metabolic syndrome in polymyositis. 2014.

SOUZA, F. H. C. D. et al. Análise da função sexual de pacientes com dermatomiosite e polimiosite através de questionários autoaplicados: um estudo transversal. **Revista Brasileira de Reumatologia**, v. 57, n. 2, p. 134–140, mar. 2017.

SOUZA, F. H. C. D.; MIOSSI, R.; SHINJO, S. K. Necrotising myopathy associated with anti-signal recognition particle (anti-SRP) antibody - PubMed. set. 2017.

TRUZZI, N. C. C. et al. Clinical manifestations, outcomes, and antibody profile of Brazilian adult patients with dermatomyositis: a single-center longitudinal study. **Advances in Rheumatology**, v. 62, n. 1, p. 41, 12 nov. 2022.

VIDOTTO, J. et al. Atmospheric pollution: influence on hospital admissions in paediatric rheumatic diseases. **Lupus**, v. 21, n. 5, p. 526–533, abr. 2012.

APENDICE A

Características das publicações avaliadas nessa revisão de escopo.

TÍTULO	INSTITUIÇÃO VINCULADA À PESQUISA - UF	IDIOMA	ANO DE PUBLICAÇÃO	TIPO DE MIOPATIA ANALISADO	FAIXA ETÁRIA PACIENTES	DELINEAMENTO DO ESTUDO
Clinical and laboratory features of overlap syndromes of idiopathic inflammatory myopathies associated with systemic lupus erythematosus, systemic sclerosis, or rheumatoid arthritis (AGUILA et al., 2014)	USP - SP	Inglês	2014	Dermatomiosite e polimiosite	Adultos	Coorte
Yellow Fever Vaccination in Brazil: Short-Term Safety in Pediatric Autoimmune Rheumatic Diseases. Arthritis and Rheumatology (AIKAWA et al., 2022)	USP - SP	Inglês	2022	Dermatomiosite juvenil	Crianças e adolescentes	Caso controle
Factors Associated with Adherence to Treatment in Children and Adolescents with Chronic Rheumatic Diseases. Jornal de Pediatria (BUGNI et al., 2012)	UNIFESP - SP	Português	2012	Dermatomiosite juvenil	Crianças e adolescentes	Coorte
Estudo clínico, histológico, imunoistoquímico e da função lisossomal na miosite por corpos de inclusão (CAMARGO, 2016)	USP - SP	Português	2016	Miosite por corpos de inclusão	Adultos	Transversal
Whole-Body Magnetic Resonance Imaging in the Assessment of Muscular Involvement in Juvenile Dermatomyositis/Polymyositis Patients (CASTRO et al., 2014)	USP / UNIFESP - SP	Inglês	2014	Dermatomiosite e polimiosite juvenil	Crianças e adolescentes	Coorte
High Frequency of Osteoporosis and Fractures in Women with Dermatomyositis/Polymyositis (ANDRADE et al., 2012)	USP - SP	Inglês	2012	Dermatomiosite e polimiosite	Adultos	Transversal

The High Prevalence of Metabolic Syndrome in Polymyositis (SOUZA e SHINJO, 2014)	USP - SP	Inglês	2014	Polimiosite	Adultos	Transversal
Guidelines of the Brazilian Society of Rheumatology for the Treatment of Systemic Autoimmune Myopathies (SOUZA et al., 2019)	USP - SP	Inglês	2019	Todas miopatias inflamatórias	Adultos	Revisão sistemática
The Brazilian Society of Rheumatology Recommendations on Investigation and Diagnosis of Systemic Autoimmune Myopathies (SOUZA et al., 2019)	USP - SP	Inglês	2019	Todas miopatias inflamatórias	Adultos	Revisão sistemática
Necrotising Myopathy Associated with Anti-Signal Recognition Particle (Anti-SRP) Antibody (SOUZA et al., 2017)	USP - SP	Inglês	2017	Miopia necrotizante	Adultos	Coorte
Polymyositis: Support for an Immunogenetic Basis. Revista Neurociencias (NÓBREGA et al., 2010)	UnB - DF	Inglês	2010	Polimiosite	Não distingue	Relato de caso
Frequency and Clinical Relevance of Anti-Mi-2 Autoantibody in Adult Brazilian Patients with Dermatomyositis (CARVALHO et al., 2019)	USP - SP	Inglês	2019	Dermatomiosite	Adultos	Coorte
Aerobic Capacity Is Impaired in Patients with Systemic Autoimmune Myopathies (SANTOS et al., 2018)	USP - SP	Inglês	2018	Dermatomiosite e polimiosite	Adultos	Transversal
Safety and Immunogenicity of the Quadrivalent Human Papillomavirus Vaccine in Patients with Juvenile Dermatomyositis: A Real-World Multicentre Study (GREIN et al., 2020)	UFPR - PR	Inglês	2020	Dermatomiosite juvenil	Crianças e adolescentes (até 20 anos)	Coorte

The Spectrum of Myopathies in the City of São Paulo (LEVY et al. 1976)	USP - SP	Inglês	1976	Todas miopatias inflamatórias	Não distingue	Transversal
Adenocarcinoma Pulmonar, Dermatomiosite e Síndrome Miastênica de Lambert-Eaton: Uma Rara Associação (MILANEZ et al., 2008)	HSPE - SP	Português	2008	Dermatomiosite	Adultos	Relato de caso
Risk Factors for Juvenile Dermatomyositis: Exposure to Tobacco and Air Pollutants during Pregnancy (ORIONE et al., 2014)	USP - SP	Inglês	2014	Dermatomiosite juvenil	Adultos	Caso controle
Dermatomyositis: Analysis of 109 Patients Surveyed at the Hospital Das Clínicas (HCFMUSP), São Paulo, Brazil (ORTIGOSA e REIS, 2014)	USP - SP	Inglês	2014	Dermatomiosite	Adultos	Transversal
Poor Agreement of Objectively Measured and Self-Reported Physical Activity in Juvenile Dermatomyositis and Juvenile Systemic Lupus Erythematosus (PINTO et al., 2016)	USP - SP	Inglês	2016	Dermatomiosite juvenil	Crianças e adolescentes (até 22 anos)	Coorte
Trends in Dermatomyositis- and Polymyositis-Related Mortality in the State of São Paulo, Brazil, 1985-2007: Multiple Cause-of-Death Analysis (SANTO et al., 2010)	USP - SP	Inglês	2010	Dermatomiosite e polimiosite	Não distingue	Transversal
A Brazilian Family with Inclusion Body Myopathy Associated with Paget's Disease of Bone and Frontotemporal Dementia Linked to the VCP PGly97Glu Mutation (SHINJO et al., 2018)	USP - SP	Inglês	2018	Miosite por corpos de inclusão	Adultos	Relato de caso
Adult Dermatomyositis: Experience of a Brazilian Tertiary Care Center (SOUZA et al., 2012)	USP - SP	Português	2012	Dermatomiosite	Adultos	Coorte
Analysis of Sexual Function of Patients with Dermatomyositis and Polymyositis through Self-Administered Questionnaires: A Cross-Sectional Study (SOUZA et al., 2017)	USP - SP	Inglês	2017	Dermatomiosite e polimiosite	Adultos	Transversal

Clinical Manifestations, Outcomes, and Antibody Profile of Brazilian Adult Patients with Dermatomyositis: A Single-Center Longitudinal Study (TRUZZI et al., 2022)	USP - SP	Inglês	2022	Dermatomiosite	Adultos	Coorte
Atmospheric Pollution: Influence on Hospital Admissions in Paediatric Rheumatic Diseases (VIDOTTO et al., 2012)	USP - SP	Inglês	2012	Dermatomiosite juvenil	Crianças e adolescentes	Coorte

APENDICE B

Referências excluídas na fase de elegibilidade por texto completo.

REFERÊNCIA	MOTIVO DE EXCLUSÃO
CASTRO, P. F. et al. Factors associated with statin-related adverse muscular events in adult dyslipidemic outpatients. <i>Brazilian Journal of Pharmaceutical Sciences</i> , v. 53, n. 4, 9 abr. 2018	Não discute miopatias
DE ALBUQUERQUE, A. L. et al. Prevalence of the E321G MYH1 variant in Brazilian Quarter Horses. <i>Equine Veterinary Journal</i> , v. 54, n. 5, p. 952–957, 2022.	Não discute miopatias
HORIMOTO, A. M. C.; SILVEIRA, A. F. D. C.; COSTA, I. P. D. Autoimunidade familiar e poliautoimunidade em 60 pacientes portadores de esclerose sistêmica da região Centro-Oeste do Brasil. <i>Revista Brasileira de Reumatologia</i> , v. 56, n. 4, p. 314–322, jul. 2016.	Não discute miopatias
LEVY, J. A. et al. The spectrum of myopathies in the city of São Paulo. <i>Arquivos de Neuro-Psiquiatria</i> , v. 34, n. 4, p. 361–365, dez. 1976.	Duplicado
MARTINS, A et al. Clinical Aspects of Myopathy in HIV Infection: Female Sex and Forearms Involvement as Predictive Factors. European Journal of Neurology , v. 29, p. 478, 2022.	Não foi encontrado o texto completo
PIRES, K et al. Evaluation of Quality of Life of Patients with Rare Neuromuscular Diseases in a University Hospital in Rio de Janeiro/Brazil. Neurology , L635947979 2021-09-15, v. 96, n. 15, 2021.	Não foi encontrado o texto completo

RADIN, M. et al. Pregnancy outcomes in mixed connective tissue disease: a multicentre study. <i>Rheumatology</i> , v. 58, n. 11, p. 2000–2008, 1 nov. 2019.	Não discute miopatias
ROBAZZI, T.C.M.V. et al. Sleep Quality in Children and Adolescents with Autoimmune Rheumatic Disorders Seen at a Reference Outpatient Clinic in Salvador, Bahia-Brazil. Advances in Rheumatology , v. 58, 2018.	Não foi encontrado o texto completo
SAMPAIO-BARROS, P et al. Association with Other Autoimmune Diseases Is Frequent in a Cohort of 901 Brazilian Patients with SSc. Rheumatology , v. 51, p. ii63–ii63, 2012.	Não foi encontrado o texto completo
SATO, J O et al. A Brazilian Registry of Juvenile Dermatomyositis: Onset Features and Classification of 189 Cases. Clinical and Experimental Rheumatology , v. 27, n. 6, p. 1031–1038, 2009.	Não foi encontrado o texto completo
SOUZA, D C C et al. Mortality Trends Related to Dermatomyositis and Polymyositis, State of Sao Paulo, Brazil, 1985-2007: A Study Using Multiple-Cause-of-Death. Arthritis and Rheumatism , v. 60, p. 60, 2009.	Duplicado
SOUZA, F. H. C. D. et al. Análise da função sexual de pacientes com dermatomiosite e polimiosite através de questionários autoaplicados: um estudo transversal. <i>Revista Brasileira de Reumatologia</i> , v. 57, n. 2, p. 134–140, mar. 2017	Duplicado
SOUZA, F. H. C. DE et al. Adult dermatomyositis: experience of a brazilian tertiary care center. <i>Revista Brasileira de Reumatologia</i> , v. 52, p. 897–902, dez. 2012.	Duplicado
TAKAYASU, V et al. [Tropical myositis]. Revista do Hospital das Clinicas , v. 48, n. 3, p. 112–115, 1993.	Não foi encontrado o texto completo