

# Atualização em dermatomiosite\*

## Updating in dermatomyositis

Carla Gaspar Di Giacomo<sup>1</sup>, Adrian Nogueira Bueno<sup>2</sup>, João Luiz Pereira Vaz<sup>3</sup>, Maria Cecília da Fonseca Salgado<sup>3</sup>

\*Recebido do Serviço de Reumatologia do Hospital Universitário Gaffrée e Guinlle da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (HUGG-UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ.

### RESUMO

**JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS:** A dermatomiosite é uma doença sistêmica crônica, de etiologia desconhecida, que se caracteriza por acometimento inflamatório da pele e dos músculos. O diagnóstico baseia-se nos achados clínicos e laboratoriais. Os corticoides são a terapia mais utilizada. As causas de óbito mais frequentes são neoplasia maligna, septicemia e fibrose pulmonar. O objetivo deste estudo foi efetuar uma ampla revisão de literatura com foco no reconhecimento dos principais achados clínicos e no tratamento desta doença.

**CONTEÚDO:** A dermatomiosite é uma doença sistêmica crônica que se caracteriza por acometimento inflamatório da pele e dos músculos. Possui duas formas principais: miopática, mais frequente, onde se encontram lesões musculares e cutâneas; e amio-pática, somente com lesões cutâneas. O sexo feminino é o mais afetado, e a idade média do diagnóstico é 40 anos. Manifestações cutâneas são observadas em todos os pacientes. Das alterações sistêmicas, a manifestação muscular mais frequente é a perda de força proximal, e a manifestação pulmonar mais comum é a pneumopatia intersticial. Podem ser observadas neoplasias durante o seguimento da doença, sendo mais frequentes nos pacientes acima de 60 anos. A desidrogenase láctica é a enzima muscular alterada na maioria dos casos. O diagnóstico da dermatomiosite pode ser realizado por exame anatomopatológico de biópsia muscular, além de eletroneuromiografia. Os corticoides são os mais

utilizados. As causas de óbito mais frequentes são neoplasia maligna, septicemia e fibrose pulmonar. Não há causa conhecida. O diagnóstico baseia-se nos achados clínicos e laboratoriais.

**CONCLUSÃO:** Através da análise dos dados bibliográficos foi possível concluir que a dermatomiosite é uma doença de diagnóstico predominantemente clínico. Os exames laboratoriais e de imagem constituem importantes confirmadores do quadro, mas nunca são identificadores isolados, sendo sempre a clínica, soberana no diagnóstico desta doença. A presença de comprometimento pulmonar torna o quadro mais grave e letal, por predispor o paciente a infecções e ao mesmo tempo dificultar sua completa recuperação. Quanto mais assertivo e precoce for o diagnóstico e a implementação do tratamento, melhor será o prognóstico e menores serão as chances de evolução grave da doença. Porém por se tratar de uma doença de caráter autoimune, não há cura, e sim controle da doença.

**Descritores:** Dermatomiosite, Doença autoimune, Miosite.

### SUMMARY

**BACKGROUND AND OBJECTIVES:** The dermatomyositis is a systemic chronic disease, of unknown etiology, which is characterized for inflammatory attack of the skin and muscles. The diagnosis is based on clinical and laboratory finds. The corticosteroids are the most used therapy. The most frequent causes of death are: the malignant neoplasia, the septicemia and the pulmonary fibrosis. A bibliographical revision was carried out, with the objective of attracting attention of the doctors for the recognition of the principal clinical finds of this illness.

**CONTENTS:** The dermatomyositis is a systemic chronic disease that is characterized by the inflammatory attack of the skin and muscles. It has two principal forms: miopatic that is more frequent, and presents muscular and skin injuries; and the amio-patic that presents skin injuries only. The feminine sex is more affected mainly at the middle age of 40s. Skin manifestations are observed in all the patients. Among the systemic alterations, the most frequent muscular demonstration is the loss of strength proximal, and the commonest pulmonary demonstration is interstitial pneumopathy. Neoplasia can be observed during the continuation of the disease, and is more frequent in the patients above 60 years old. The Lactic dehydrogenase means that the muscular enzyme is altered in most of the cases. The diagnosis of the dermatomyositis can be done for the muscular biopsy applying anatomopatologic exam, besides electroneuromiography examination. The Corticosteroids are the most used therapy. The most frequent causes of death are the malignant neoplasia, sepsis,

1. Estagiária do Serviço de Reumatologia do Hospital Universitário Gaffrée e Guinlle da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (HUGG - UNIRIO). Rio de Janeiro, RJ, Brasil

2. Professor de Reumatologia da Faculdade de Medicina da Universidade José do Rosário Vellano (UNIFENAS). Alfenas, MG, Brasil

3. Professor de Reumatologia da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Médico do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG - UNIRIO). Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Apresentado em 22 de março de 2010

Aceito para publicação em 05 de agosto de 2010

Ilustrações gentilmente cedidas pelo Dr. João Luiz P. Vaz

Endereço para correspondência:

Dra. Carla Gaspar Di Giacomo

Hospital Universitário Gaffrée Guinle - Setor de Reumatologia  
Rua Mariz e Barros 775

20.270-002 Rio de Janeiro, RJ.

Fones: 55 (21) 2492-3449 / 55 (21) 9952-6909

Email: carladigiacomo@gmail.com

© Sociedade Brasileira de Clínica Médica

and the pulmonary fibrosis and there is no known cause. The diagnosis is based on the clinical and laboratories finds.

**CONCLUSION:** Through the analyzes of the bibliographical facts it is possible to conclude that dermatomyositis is a disease of predominantly clinical diagnosis. Both the laboratory and image exams are important as confirmations of the chart, but they can't identify the disease if they are isolated – both exams should be carried out. The presence of pulmonary infection turns the case into a lethal one because its cause infections and make the recovery much more difficult. If the diagnosis is done in the very early stage of the disease, in a specific way, and the treatment starts in the beginning of the disease, then the changes of recovery will increase and better will be the prognostic for the patient and minors will be the chances of grave evolution of the illness. However because the disease is characterize as an autoimmune one, there is no cure, but control of the disease.

**Keywords:** Autoimmune diseases, Dermatomyositis, Myositis.

## INTRODUÇÃO

A dermatomiosite (DM) foi definida por Steiner em 1903 como “Doença crônica, subaguda ou aguda, de origem desconhecida, caracterizada por início gradual com vagos e indefinidos pródromos, seguido de edema dos membros superiores e inferiores, dermatite e inflamação muscular”<sup>1</sup>. Esta definição apesar de centenária pode ser aplicada até hoje, pois muito pouco se acrescentou de efetivo na elucidação da doença.

A DM é uma doença do tecido conjuntivo que associa miopatia a manifestações cutâneas características, sendo considerada ainda uma doença idiopática<sup>2</sup>. Na etiologia são consideradas associações com vírus, drogas, antígenos de histocompatibilidade e autoimunidade. Pacientes com DM apresentam manifestações cutâneas e sistêmicas, sendo as mais comuns lesões em áreas fotoexpostas, fraqueza muscular proximal, alterações da musculatura respiratória e disfagia<sup>3</sup>. Na forma juvenil há maior incidência de calcinose cutânea<sup>4,5</sup>.

Boham e Peter<sup>6</sup> classificaram a DM em: primária idiopática (DMPI); juvenil (DMJ); associada à neoplasia (DPMN); e associada a outras doenças do tecido conjuntivo (DMDC). Drake e col.<sup>7</sup> acrescentaram a forma amiopática (DMA). Boham e Peter também definiram os critérios para o diagnóstico (Quadro 1), sendo considerada a doença “possível” quando existirem dois dos

Quadro 1 – Critérios diagnósticos de dermatomiosite

1. Perda da força muscular simétrica e proximal com ou sem disfagia ou alterações da musculatura respiratória.
2. Elevações das enzimas musculares séricas, especialmente da creatinofosfoquinase (CPK), da aldolase, das transaminases e da desidrogenase láctica (DHL).
3. Eletromiografia com unidades de potenciais motores polifásicos de pequena amplitude e curta duração. Fibrilações, ondas pontiagudas positivas, aumento da irritabilidade após inserção de agulha. Descargas espontâneas bizarras e de alta frequência.
4. Exame anatomopatológico de biópsia muscular com anormalidades como degeneração, regeneração, necrose, fagocitose e infiltrado mononuclear intersticial.
5. Alterações cutâneas típicas: sinal e pápulas de Gottron, heliotropo, eritema violáceo descamativo simétrico em ombros, joelhos, maléolos, dorso e tronco.

cinco critérios relacionados, “provável” com a presença de três critérios, e “definida” com a presença de quatro critérios<sup>6,8,9</sup>.

O objetivo deste estudo foi efetuar uma ampla revisão de literatura com foco no reconhecimento dos principais achados clínicos e no tratamento desta doença.

## EPIDEMIOLOGIA

A DM tem incidência de 2 a 7 novos casos por milhão de habitantes/ano<sup>10-12</sup> e prevalência de 10 a 60 casos por milhão de habitantes/ano<sup>8</sup>. Apresenta dois picos de incidência: 5 a 14 anos (DMJ) e 45 a 65 anos<sup>13,14</sup>. A idade mais comum de diagnóstico é 40 anos. A DMA ocorre em 10% dos casos e é mais comum em adultos<sup>7</sup>. As diversas formas de DM são sempre mais comuns nas mulheres que nos homens mantendo uma proporção de 2:1 ou mais para as mulheres.

## ETIOLOGIA

A associação da doença com os antígenos de histocompatibilidade (HLA) é tão importante que Medsger e Oddis<sup>15</sup> propuseram a subclassificação da DM em dois grandes grupos imunogenéticos: HLA-DRw52 (miosite mais grave e de pior prognóstico) e HLA-DRw53 (miosite menos grave e com melhor prognóstico). A DM familiar é rara, tendo sido descritos alguns casos, principalmente na DMJ<sup>16</sup>.

Algumas infecções virais como: *influenza* A, hepatite B, Coxsackie e Piconarvírus, vírus da imunodeficiência humana (HIV) e vírus T-linfotrófico humano (HTLV) podem desencadear um quadro de DM<sup>10,17</sup>.

Fármacos são precipitantes da doença, entre eles: penicilina, anti-inflamatórios não esteroides, corticoides, álcool, zidovudina, antimaláricos e estatinas<sup>10,18,19</sup>. O quadro pode se iniciar em poucos meses após a introdução do medicamento, exceto com a penicilina, em que o quadro pode ocorrer após anos de tratamento. A suspensão do fármaco causador nem sempre gera remissão dos sintomas.

## PATOGENIA

A lesão primária dos capilares intramusculares por imunocomplexos levaria à sua destruição com consequente isquemia focal do músculo. Os linfócitos T reagem com antígenos ligados às moléculas de MHC expressas nas células musculares, desencadeando a destruição das células das fibras musculares. O mecanismo humoral da DM é base da microangiopatia muscular, com células T-CD4 e linfócitos B, depósitos de imunoglobulinas e complemento<sup>20</sup>. A IL-1 presente nas células endoteliais capilares indica a lesão vascular primária como a patogênese da doença<sup>21</sup>. A radiação ultravioleta induz a apoptose e translocação de autoantígenos com formação de “bolhas” na membrana plasmática e exposição de corpos apoptóticos ao sistema imune, gerando respostas mediadas por células T e anticorpos, sendo o TNF o mediador deste processo<sup>22</sup>.

## MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

### Dermatomiosite primária idiopática (DMPI)

As lesões cutâneas típicas, em geral, são precedidas por pródromos inespecíficos como febre, mal-estar, cefaleia, fadiga e artral-

gias, que se mantêm por tempo variável, sendo seguido de manifestações cutâneas isoladas ou associado às musculares.

Dentre as lesões cutâneas patognomônicas encontraram-se o sinal de Gottron, eritema violáceo sobre uma placa atrófica sobre articulações interfalangeanas ou metacarpo-falangeanas, cotovelos ou joelhos (Figura 1) e as pápulas de Gottron (igual ao sinal de Gottron, mas com aspecto papular). Lesões ditas características são o heliotropo, mácula eritemato-vinhosa e edematosa na região periorbital que envolve apenas a região da pálpebra superior; recebeu esse nome devido a uma flor homônima, cuja coloração é igual (Figura 2), o eritema periungueal (sinal de Köenig) (Figura 3) e as telangiectasias periungueais (sinal da manicure) que podem ocorrer em outras doenças.

Em áreas fotoexpostas (face, ombros, braços, V do decote ou dorso) podem ocorrer máculas eritematosas caracterizando o “sinal do xale” (Figura 4). Fotossensibilidade ocorre em aproximadamente um terço dos casos<sup>23</sup>. Alguns pacientes apresentam rachaduras e fissuras hiperpigmentadas nas palmas das mãos, como se estivessem sujas de graxa (mãos de mecânico)<sup>24</sup>. Outros achados são a vasculite leucocitoclástica (Figuras 5 e 6), a paniculite e a urticária<sup>25</sup>.



Figura 3 - Eritema periungueal (sinal de Köenig) e vasculite. Observar a presença de rachaduras e fissuras hiperpigmentadas na palma da mão.



Figura 1 – Pápulas de Gottron e vasculite.



Figura 4 – Sinal do xale



Figura 2 – Heliotropo



Figura 5 – Vasculite leucocitoclástica



Figura 6 – Úlcera por vasculite leucocitoclástica.

O envolvimento da pele melhora com o tratamento, porém não está relacionada com a gravidade da doença ou associada com miopatia, podendo até progredir quando as lesões musculares já estiverem sendo atenuadas<sup>8,10</sup>.

O quadro muscular inclui perda de força proximal, principalmente em tríceps e quadríceps<sup>10</sup>. A cintura escapular é normalmente o local preferencial das primeiras manifestações. O quadro muscular normalmente apresenta-se de forma simétrica e acentua-se progressivamente. Disfagia e disfonia são sintomas comuns secundários ao envolvimento dos músculos faríngeos<sup>3,8</sup>. Mialgias ocorrem em mais de metade dos pacientes. Quando presente, a artrite geralmente não é erosiva, nem deformante<sup>8,10</sup>.

Os reflexos tendíneos não se modificam. A musculatura facial e bulbar é poupada<sup>14</sup>. Disfagia ocorre em 15% a 50% dos pacientes, sendo proximal pelo envolvimento dos músculos estriados da faringe ou da musculatura proximal do esôfago<sup>18,25</sup>.

Alterações pulmonares ocorrem em 15% a 30% dos casos e são fatores de mau prognóstico. Além da pneumopatia intersticial, há complicações pulmonares decorrentes da doença muscular (aspiração e hipoventilação) ou secundárias ao tratamento (reações a fármacos como a pneumonite por metotrexato e infecções oportunistas)<sup>25,26</sup>.

Dentre as manifestações cardíacas (40% a 50% dos pacientes), que constituem fator de mau prognóstico surgem arritmias, insuficiência cardíaca, pericardite, derrame e tamponamento pericárdico e miocardite<sup>26</sup>.

### Dermatomiosite juvenil (DMJ)

É por definição o quadro de DM que ocorre em pacientes menores de 18 anos de idade. A forma juvenil difere da forma adulta em aspectos clínicos e histopatológicos. As manifestações cutâneas são semelhantes às descritas na DM, porém na DMJ há maior incidência de calcinose cutânea (30% a 70% dos casos). Vasculites sistêmicas são frequentes e podem evoluir com encefalopatias<sup>7,10,18</sup>.

### Dermatomiosite associada à neoplasias (DMN)

A relação com neoplasias é mais comum nos quadros de DM. Sendo um quadro mais freqüente em adultos, principalmente nos idosos. Há alta probabilidade de pacientes com mais de 45

anos de idade com DM apresentarem algum tipo de neoplasia<sup>27</sup>, sendo ainda mais comum em adultos maiores de 60 anos<sup>12</sup>. Das neoplasias relacionadas à DM destaca-se nas mulheres o câncer de ovário e nos homens o de estômago, o linfoma não-Hodgkin<sup>7,28</sup>, esofágico<sup>29</sup>, testículo e próstata<sup>25,30</sup>. A doença quando associada a neoplasias pode ter início e evolução mais agudos, com manifestações cutâneas precoces e intensas e presença de necrose. As alterações musculares podem aparecer mais tardiamente, porém com caráter mais grave, progressão rápida e resistência ao tratamento com corticoides. A presença de vasculite leucocitoclástica pode ser um indício de neoplasia associada à DM.

### Dermatomiosite associada à doença do tecido conjuntivo (DMDC)

Dentre as doenças do tecido conjuntivo que podem se associar à DM está a esclerodermia, o lúpus eritematoso sistêmico, a artrite reumatoide, a síndrome de Sjögren e a poliarterite nodosa<sup>8,19</sup>.

### Dermatomiosite amiopática (DMA)

Pode também ser denominada como DM sem miosite. Nesta doença há o surgimento de lesões cutâneas típicas e patognomônicas da DM, sem que ocorram sintomas ou alterações laboratoriais que evidenciem envolvimento dos músculos<sup>3</sup>. É mais frequente em adultos e incide mais nas mulheres<sup>18</sup>. É ainda uma entidade controversa e de difícil diagnóstico, sendo considerada DM improvável quando usado o critério de Boham e Peter<sup>6</sup>. Os pacientes relatam letargia, fadiga, prurido, fotossensibilidade e artralguas. Alguns não apresentam miosite clínica ou laboratorial; outros têm queixas clínicas musculares sem alterações laboratoriais e alguns apresentam alterações laboratoriais sutis, sem sintomas clínicos<sup>8</sup>. Muitos pacientes têm como quadro inicial lesões cutâneas que podem preceder em anos as alterações sistêmicas e musculares da doença<sup>11,18</sup>. Existindo esta suspeita, a introdução precoce de corticoides pode impedir o surgimento da miosite<sup>8</sup>.

### Exames complementares

As principais enzimas que podem sofrer alterações quando há comprometimento muscular pela doença são: creatinfosfoquinase (CPK), aldolase, desidrogenase láctica (LDH), alaninoamio-transferase (ALT) e aspartatoaminotransferase (AST). A CPK é a mais sensível para o diagnóstico da DM<sup>6,13,23</sup> sendo usada para monitorização da atividade da doença, pois seus valores se alteram com o grau de lesão muscular. Pode estar normal após atrofia muscular, permanecendo inalterada em alguns pacientes durante todo o curso da DM<sup>8,9</sup>. Normalmente há aumento nos níveis da CPK em alguma fase da doença em 95% dos pacientes<sup>10</sup>. ALT e AST não são sensíveis para a avaliação de miosite ou para analisar a resposta ao tratamento, mas seus níveis podem estar elevados em casos onde a CPK se apresenta normal.

O fator antinuclear (FAN) é reator na maioria dos pacientes<sup>7,8</sup>. A determinação de auto-anticorpos miosite específicos pode indicar o prognóstico relacionado à resposta aos corticóides, sendo os pacientes com anti-SRP os que apresentam pior resposta ao tratamento, os com presença de anti-sintetase (anti-Jo-1) resposta moderada e os que apresentam anti-Mi-2, boa resposta<sup>31</sup>. Anticorpos anti-Jo-1 são preditivos de doença intersticial pulmonar, porém raramente são encontrados na DM, sendo mais frequentes

na polimiosite<sup>7,25,31</sup>. O anti-PM-Scl está presente quando existe associação com esclerodermia e o anti-Ku pode acompanhar DM associada ao lúpus eritematoso ou a esclerodermia, mas não são usados de rotina.

A eletroencefalografia (ENMG) é um exame importante para diferenciação de processos de origem neural ou muscular. Os músculos comprometidos pela DM apresentam formação de unidades motoras polifásicas de pequena amplitude, potenciais polifásicos de curta duração, descargas repetitivas e bizarras de alta frequência, ondas positivas pontiagudas e fibrilações musculares<sup>8</sup>. A biópsia muscular é o exame mais importante para o diagnóstico de DM e para exclusão de outras miopatias inflamatórias, como miosite por corpos de inclusão, infecção parasitária, toxoplasmose e sarcoidose. Porém pode apresentar-se com padrão normal em 10% a 15% dos casos<sup>6</sup>. É realizada em músculos clinicamente afetados, em geral a musculatura proximal<sup>4</sup>, sempre dando preferência para o músculo tríceps, pois o deltoide é afetado mais tardiamente<sup>10</sup>. A ressonância nuclear magnética (RNM) pode ser usada para guiar a biópsia muscular e para diagnosticar a doença nos casos em que as enzimas musculares estão normais (DM amiopática)<sup>8</sup>. A biópsia cutânea é considerada um exame pouco específico, tendo por finalidade apenas descartar alguns diagnósticos diferenciais. O exame histopatológico das lesões cutâneas é semelhante ao lúpus eritematoso<sup>7,11,13</sup>.

## TRATAMENTO

O tratamento fisioterápico deve ser feito na fase aguda da doença, onde o paciente deve ficar em repouso no leito e ter movimentação passiva das articulações para evitar contraturas e retrações. O tratamento medicamentoso de escolha é o corticoide (prednisona, por via oral (VO) 1 a 2 mg/kg/d). Casos graves com envolvimento pulmonar ou cardíaco podem precisar de pulsoterapia (20-30 mg/kg/d de metilprednisolona por 3 dias consecutivos)<sup>32</sup>. Quanto aos poupadores de corticoide, o mais usado é o metotrexato (15-20 mg/sem VO). Muitos autores sugerem o uso do metotrexato desde o início com a prednisona. Casos refratários a isso, podem se beneficiar com metotrexato associado à azatioprina (1-3 mg/kg/d VO). Outro fármaco para casos refratários pode ser a gamaglobulina venosa (1g/kg/d por 2 dias consecutivos por 3 meses)<sup>32</sup>.

Para as lesões cutâneas o melhor fármaco é a hidroxiquina (400 mg/d). Para casos refratários pode ser usada gamaglobulina venosa em dose baixa ou talidomida (100-300 mg/d VO). Para a calcinose ainda não há protocolo, mas pode ser usado warfarina, colchicina, hidróxido de alumínio, alendronato e até gamaglobulina venosa<sup>33</sup>. Outras medicações que parecem promissoras para as lesões cutâneas são o micofenolato mofetil e o rituximabe, mas ainda carecem de estudos<sup>34</sup>.

## CONCLUSÃO

Através da análise dos dados bibliográficos, pode-se concluir que a dermatomiosite é uma doença idiopática inflamatória crônica que afeta os músculos estriados, pele e outros órgãos, caracterizando-se como uma doença sistêmica que pode evoluir de forma grave. A dermatomiosite é uma doença de diagnóstico predomi-

nantemente clínico. Os exames laboratoriais e de imagem, são importantes confirmadores do quadro, mas nunca são identificadores isolados, sendo sempre a clínica soberana no diagnóstico desta doença. Apresenta quadros variados quanto à apresentação clínica e quanto à gravidade. A presença de comprometimento pulmonar torna o quadro mais grave e letal, por predispor o paciente a infecções e ao mesmo tempo dificultar sua completa recuperação.

Quanto mais assertivo e precoce for o diagnóstico e a implementação do tratamento, melhor será o prognóstico e menores serão as chances de evolução grave da doença. Porém mesmo tratada de forma adequada, a dermatomiosite, por ser um quadro de origem autoimune, poderá tornar-se não responsiva ao tratamento inicial, havendo a necessidade de uma reavaliação com nova proposta terapêutica. Da mesma forma ela também poderá responder tão bem ao tratamento que sofrerá involução, deixando o paciente praticamente livre dos sinais e sintomas característicos. Porém por se tratar de uma doença de caráter autoimune, não há cura, mas sim o controle da doença.

## REFERÊNCIAS

1. Duarte AA. Colagenoses e a dermatologia. São Paulo: Ed do Autor; 2004.5. p. 68-73.
2. Kimball AB, Summers RM, Turner M, et al. Magnetic resonance imaging detection of occult skin and subcutaneous abnormalities in juvenile dermatomyositis. Implications for diagnosis and therapy. *Arthritis Rheum* 2000;43(8):1866-73.
3. Koler RA, Montemarano A. Dermatomyositis. *Am Fam Physician* 2001;64(9):1565-72.
4. Callen JP. Dermatomyositis: diagnosis, evaluation and management. *Minerva Med* 2002;93:157-67.
5. Callen JP. When and how should the patient with dermatomyositis be assessed for possible cancer? *Arch Dermatol* 2002;138(7):969-71.
6. Boham A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975;292;(7)344-7.
7. Drake LA, Dinehart SM, Farmer ER, et al. Guidelines of care for dermatomyositis. *American Academy of Dermatology. J Am Acad Dermatol* 1996;34(5Pt 1):824-9.
8. Kovacs SO, Kovacs SC. Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1998;39(6):899-920.
9. Mastaglia FL, Phillips BA. Idiopathic inflammatory myopathies: epidemiology, classification, and diagnostic criteria. *Rheum Dis Clin North Am* 2002;28(4):723-41.
10. Jorizzo JL, Dermatomyositis. In: Bologna J, Jorizzo JL, Rapini RP, (editors). *Dermatology*. London: Mosby; 2003. p. 615-23.
11. Jorizzo JL. Dermatomyositis: practical aspects. *Arch Dermatol* 2002;138(1):114-6.
12. Callen JP. Collagen vascular diseases. *J Am Acad Dermatol* 2004;51(3):427-39.
13. Adams-Gandhi LB, Boyd AS, King LE Jr. Diagnosis and management of dermtomyositis. *Compr Ther* 1996;22(3):156-64.
14. Pellissier JF, Civatte M, Fernandez C, et al. Dermatomyositis and polymyositis *Rev Neurol* 2002;158(10 Pt 1):934-47.
15. Medsger TA Jr, Oddis CV. Classification and diagnostic criteria for polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol* 1995;22(4):581-5.
16. Davies MG, Hickling P. Familial adult dermatomyositis. *Br J Dermatol* 2001;144(2):415-6.
17. Cherin P, Chosidow O, Herson S. Polymyositis and dermatomyosi-

- tis. Current status. *Ann Dermatol Venereol* 1995;122(6-7):447-54.
18. Trüeb RM. Dermatomyositis. *Dermatol Ther* 2001;14(6):70-80.
  19. Dourmishev LA, Dourmishev AL, Schwartz RA. Dermatomyositis: cutaneous manifestations of its variants. *Int J Dermatol* 2002;41(10):625-30.
  20. Targoff IN. Humoral immunity in polymyositis / dermatomyositis. *J Invest Dermatol* 1993;100(Suppl 1):S116-23.
  21. Englund P, Nennesmo I, Klareskog I, et al. Interleukin-1alpha expression in capillaries and major histocompatibility complex class I expression in type II muscle fibers from polymyositis and dermatomyositis patients: important pathogenic features independent of inflammatory cell clusters in muscle tissue. *Arthritis Reum* 2002;46(4):1044-55.
  22. Werth VP, Callen JP, Ang G, et al. Associations of tumor necrosis factor alpha and HLA polymyositis with adult dermatomyositis: implications for a unique pathogenesis. *J Invest Dermatol* 2002;119(3):617-20.
  23. Caro I. Dermatomyositis as a systemic disease. *Med Clin North Am* 1989;73(5):1181-92.
  24. Watanabe C, Okubo Y, Ohi T, et al. A case of dermatomyositis associated with mechanic's hand. *J Dermatol* 2002;27(11):711-6.
  25. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet*. 2000;355(9197):53-7.
  26. Aguiar FCA Jr, Gonzaga HFS, Almeida OP, et al. Dermatomiosite: revisão de literatura. *J Bras Med* 2002;83(9):30-4.
  27. Leandro MJ, Isenberg DA. Rheumatic diseases and malignancy--is there an association? *Scand J Rheumatol* 2001;30(4):185-8.
  28. Nakanishi K, Cuaing H, Husseinzadeh N. Dermatomyositis as presenting symptom of ovarian cancer. *Obstet Gynecol* 1999;94(5 Pt 2):836-8.
  29. Tanabe S, Mitomi H, Sada M, et al. Parathyroid hormone-related protein production by adenocarcinoma in Barrett's esophagus patient with dermatomyositis. *Dig Dis Sci* 2001;46(7):1584-8.
  30. Joseph JV, Turner KJ, Bramwell SP. Dermatomyositis: a rare initial presentation of adenocarcinoma of the prostate. *J Urol* 2002;168(2):637.
  31. Targoff IN. Update on myositis-specific and myositis associated autoantibodies. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12(6):475-81.
  32. Faria AC, Andrade LEC. Miopatias inflamatórias idiopáticas. *Guias de Medicina ambulatorial e hospitalar UNIFESP/ Escola Paulista de Medicina. Reumatologia*. São Paulo: Ed Manole; 2004. (9) p. 121-38.
  33. Peñate Y, Guillermo N, Melwani P, et al. Calcinosis cutis associated with amyopathic dermatomyositis: response to intravenous immunoglobulin. *J Am Acad Dermatol* 2009;60(6):1076-7.
  34. Dalakas MC. Dermatomyositis. *The skin in systemic autoimmune diseases*. Amsterdam: Elsevier; 2006. (Ch. 11): p. 135-46.