

# BMJ Best Practice

## Dermatomiosite

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



# Tabela de Conteúdos

<b>Resumo</b>	<b>3</b>
<b>Fundamentos</b>	<b>4</b>
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	5
Classificação	5
<b>Prevenção</b>	<b>7</b>
Prevenção secundária	7
<b>Diagnóstico</b>	<b>8</b>
Caso clínico	8
Abordagem passo a passo do diagnóstico	8
Fatores de risco	11
Anamnese e exame físico	12
Exames diagnóstico	15
Diagnóstico diferencial	19
Critérios de diagnóstico	21
<b>Tratamento</b>	<b>22</b>
Abordagem passo a passo do tratamento	22
Visão geral do tratamento	24
Opções de tratamento	27
Novidades	44
<b>Acompanhamento</b>	<b>45</b>
Recomendações	45
Complicações	46
Prognóstico	48
<b>Diretrizes</b>	<b>50</b>
Diretrizes de diagnóstico	50
Diretrizes de tratamento	50
<b>Referências</b>	<b>51</b>
<b>Imagens</b>	<b>66</b>
<b>Aviso legal</b>	<b>69</b>

## Resumo

- ◇ Uma miopatia inflamatória idiopática, caracterizada pela presença de lesões cutâneas características (por exemplo, rash heliotrópico, pápulas de Gottron).
- ◇ Lesões cutâneas frequentemente são a queixa inicial apresentada, com envolvimento muscular desenvolvendo-se mais tarde.
- ◇ Alguns pacientes apresentam envolvimento cutâneo isolado.
- ◇ Pode ser associada à doença pulmonar intersticial, envolvimento cardíaco, envolvimento esofágico e neoplasia subjacente.
- ◇ O tratamento inicial da doença muscular é com altas doses de corticosteroides orais (prednisona), seguidos por adição de imunossuppressores e imunoglobulina intravenosa nos casos refratários.
- ◇ As manifestações cutâneas são tratadas com antipruriginosos tópicos e corticosteroides tópicos. Antimaláricos, tacrolimo tópico, imunossuppressores e imunoglobulina intravenosa são geralmente usados para a doença cutânea resistente ou grave. A fotoproteção é aconselhável em todos os pacientes.

## Definição

A dermatomiosite é uma miopatia inflamatória idiopática caracterizada por manifestações cutâneas. O diagnóstico é baseado na presença de uma miopatia proximal simétrica, aumento das enzimas musculares, alterações miopáticas na eletromiografia, uma biópsia muscular característica e um rash cutâneo típico (por exemplo, eritema violáceo periorbital escuro ou eritema violáceo macular como nos sinais de V, xale e Gottron).[1] Alguns pacientes apresentam manifestações cutâneas típicas, mas têm doença muscular de início tardio, subclínica ou ausente.[2] A dermatomiosite ocorre nas formas adulta e juvenil e pode se sobrepor a outras doenças do tecido conjuntivo (esclerodermia, lúpus eritematoso sistêmico, doença mista do tecido conjuntivo e, menos frequentemente, artrite reumatoide e síndrome de Sjögren).[3] Pode ser associada à doença pulmonar intersticial, envolvimento cardíaco, envolvimento esofágico e neoplasia subjacente. A dermatomiosite de início adulto está associada à possibilidade de neoplasia oculta.[4]

## Epidemiologia

A maioria dos estudos que relatam a incidência de miopatias inflamatórias idiopáticas combina a dermatomiosite e a polimiosite (PM) e não inclui os pacientes com dermatomiosite clinicamente amiopática. Nos EUA, a incidência anual de miopatias inflamatórias idiopáticas em adultos é 5.5 a 8.9 casos por milhão.[5] [6] [7] Há uma tendência ao aumento da incidência ao longo do tempo, mas isso provavelmente reflete o aprimoramento no diagnóstico e na elaboração de relatórios, e não um verdadeiro aumento na incidência da doença.[5] [6] [7] Na Espanha, a incidência anual de dermatomiosite foi determinada em 4.9 por milhão.[8]

A dermatomiosite de início adulto tem uma preponderância no sexo feminino de 2:1. O pico da idade de início é entre 40 e 60 anos e é mais comum na quinta década.[9] Quando a dermatomiosite ocorre em associação com outras doenças do tecido conjuntivo, a proporção de mulheres para homens aumenta para 10:1. A dermatomiosite é 3 vezes mais comum na população negra que na população branca.[9] A dermatomiosite associada a neoplasia ocorre com frequência semelhante em ambos os sexos e em uma idade ligeiramente mais avançada.[10] [11]

A dermatomiosite de início juvenil tem uma incidência anual de 2 a 3 casos por milhão.[12] As meninas são mais comumente afetadas (2.3:1), sendo a média da idade de início aos 10 anos.[9] [13]

## Etiologia

Grande parte da etiologia é desconhecida. Propõe-se, a partir da observação clínica, modelos de doenças e estudos experimentais, que a dermatomiosite pode resultar da interação entre a suscetibilidade genética e fatores ambientais.[14]

- Genético e imunológico: parece haver uma relação entre certos subtipos de antígeno leucocitário humano (HLA) e o aumento do risco de evoluir para dermatomiosite. Além disso, existe uma forte associação entre o genótipo de HLA e os anticorpos específicos associados à miosite.[9] [15]
- Ambiental: as tentativas de identificar desencadeadores ambientais encontraram apenas associações fracas. A evidência mais forte existe para a função da intensidade da radiação ultravioleta no desenvolvimento da dermatomiosite associada aos anticorpos anti-Mi2.[16]
- Infecção: embora tenha sido mostrado que numerosos agentes virais e bacterianos causem diretamente a miosite localizada, a associação entre agentes infecciosos e o desenvolvimento da

doença é menos clara. Existem alguns relatos de dermatomiosite/polimiosite se desenvolvendo em pacientes com anticorpos contra *Borrelia burgdorferi* e *Toxoplasmosis gondii*.<sup>[17] [18]</sup> Outros estudos descrevem achados de anticorpos virais, partículas virais e ácidos nucleicos virais em pacientes com miopatias inflamatórias.<sup>[19] [20] [21] [22] [23] [24]</sup> Apesar disso, a evidência definitiva de uma etiologia infecciosa ainda está para ser encontrada.

- Induzida por medicamento: sabe-se que muitos medicamentos e toxinas causam miopatia. Os medicamentos implicados em causar a dermatomiosite incluem D-penicilamina, hidroxiureia, estatinas, fenilbutazona e terbinafina.<sup>[25] [26] [27] [28] [29] [30] [31] [32] [33]</sup>

## Fisiopatologia

A dermatomiosite é amplamente aceita como sendo de origem autoimune. Fatores que apoiam essa hipótese incluem:

- A presença de autoanticorpos
- Associação a outros distúrbios autoimunes
- Evidência de lesão muscular mediada pelas células T
- Dano vascular mediado pelo complemento
- Resposta à imunossupressão.

Embora os autoanticorpos sejam encontrados na maioria dos pacientes, a maioria não é específica da miosite e sua função na patogênese é incerta.<sup>[3] [9]</sup>

Muitos fatores da patogênese não estão claros, mas é postulado que a dermatomiosite é predominantemente mediada humoralmente e que o endotélio dos capilares endomisiais é o alvo antigênico primário.<sup>[3]</sup>

O dano vascular mediado pelo complemento ocorre, mas não se sabe se isso é decorrente da ativação do complemento C3 ou do depósito de proteínas do complemento e outros imunocomplexos.<sup>[34] [35]</sup> Isso resulta em dano da célula endotelial, necrose capilar, inflamação perivascular, isquemia e destruição das fibras musculares.<sup>[36] [37]</sup> A ativação do complemento também causa a produção de citocinas e quimiocinas, que facilitam o movimento das células T ativadas nos espaços perimisial e endomisial. As características fundamentais da biópsia muscular são atrofia perifascicular, perda capilar e um infiltrado de células B e células T CD4 positivas, em consonância com um processo humoralmente mediado.<sup>[38]</sup>

A alfainterferona (IFN) e a betainterferona podem também ter uma função na patogênese. Vários genes conhecidos por serem regulados pela IFN-alfa e IFN-beta são suprarregulados nos capilares e nas fibras musculares perifasciculares.<sup>[39]</sup>

Estudos focados nas biópsias de pele da dermatomiosite adulta e juvenil dão suporte à função da vasculopatia nas lesões cutâneas, como foi demonstrado no músculo.<sup>[40]</sup>

## Classificação

### **Classificação da dermatomiosite baseada no envolvimento cutâneo e/ou muscular na apresentação**<sup>[2]</sup>

1. Dermatomiosite clássica (DMC): manifestações características da dermatomiosite cutânea, fraqueza muscular proximal e evidência laboratorial de miosite.

- DMC de início adulto
- DMC de início juvenil.

2. Dermatomiosite clinicamente amiopática (DMCA): doença cutânea presente e ausência de fraqueza muscular clínica no momento do diagnóstico. Os pacientes amiopáticos requerem acompanhamento contínuo para o rastreamento do desenvolvimento de doença muscular.

- Dermatomiosite amiopática (DMA): lesões cutâneas típicas da dermatomiosite confirmadas por biópsia (por  $\geq 6$  meses), mas sem fraqueza muscular clínica ou laboratorial, sem evidência radiológica ou histopatológica da miosite.
- Dermatomiosite hipomiopática (DMH): lesões cutâneas típicas da dermatomiosite e confirmadas por biópsia (por  $\geq 6$  meses) e ausência de fraqueza muscular, mas enzimas musculares elevadas (ou normais) e evidência eletrofisiológica, radiológica ou histopatológica de miosite.

3. Dermatomiosite pré-miopática: lesões cutâneas características da dermatomiosite presentes por  $< 6$  meses, sem evidência de fraqueza muscular.

4. Dermatomiosite não dermatopática: padrão típico de fraqueza muscular com histologia típica na biópsia muscular, mas sem envolvimento cutâneo.[3]

## Prevenção secundária

### Profilaxia de osteoporose

- Os pacientes que receberam corticosteroides sistêmicos em médio e longo prazo devem ser considerados para a profilaxia da osteoporose.

### Prevenção da ulceração gástrica

- Os pacientes que tomam corticosteroides orais de dose alta devem ser considerados para gastroproteção, com um bloqueador do receptor de H2 ou um inibidor da bomba de prótons.

### Prevenção da infecção

- Pacientes que recebem terapias imunossupressoras em longo prazo devem ser considerados para a imunização, evitando vacinas vivas.

## Caso clínico

### Caso clínico #1

Uma mulher de 46 anos de idade apresenta-se com história de 6 semanas de fraqueza progressiva nas coxas e nos braços. Ela descreve dificuldade para levantar-se de uma cadeira sem ajuda e se queixa de fadiga e dispneia. Nos últimos 3 meses, ela notou edema das pálpebras e rash no rosto, nos cotovelos e nas mãos. No exame físico, ela tem um rash heliotrópico periorbital, placas violáceas sobre as superfícies extensoras dos dois cotovelos, pápulas violáceas sobre as articulações metacarpofalângicas e dilatação da dobra ungueal. A força muscular proximal é simetricamente reduzida para 4/5; a força muscular distal é normal. O exame físico do tórax revela crepitações finas basais bilaterais.

### Outras apresentações

Manifestações extramusculares podem ser predominantes. O envolvimento cardíaco (por exemplo, arritmias, síncope ou insuficiência cardíaca) é reconhecido como um importante fator prognóstico de morte. A doença pulmonar intersticial pode preceder os sintomas musculares. Outras manifestações pulmonares incluem pneumonite induzida por medicamentos e insuficiência pulmonar devido à fraqueza muscular torácica. Características sistêmicas como febre e perda de peso ocorrem especialmente com doenças coexistentes associadas ao tecido conjuntivo. Outras características incomuns são mialgia, artralgia, disfagia, síndrome de Raynaud, calcinose cutânea e necrose cutânea.

## Abordagem passo a passo do diagnóstico

O envolvimento muscular e cutâneo se desenvolve simultaneamente em cerca de 60% dos pacientes, apesar de 30% das lesões cutâneas precederem a fraqueza muscular.[58] Em alguns casos, o intervalo entre as lesões cutâneas e os sintomas de fraqueza muscular pode durar vários meses.[59] Entre 10% e 20% dos pacientes têm lesões cutâneas típicas, mas nunca evoluem para a doença muscular clinicamente aparente.[2]

### História

O sintoma musculoesquelético fundamental é a fraqueza muscular proximal subaguda que afeta os braços e as pernas. Os pacientes relatam dificuldade em levantar-se de uma cadeira, subir escadas e lavar ou pentear os cabelos. A mialgia está presente em <30% dos pacientes.[3] A fraqueza motora distal é uma característica rara e tardia e levanta a possibilidade de miosite de corpos de inclusão como um diagnóstico alternativo. Os músculos extraoculares não são afetados.[37]

Os pacientes podem apresentar uma variedade de manifestações cutâneas (por exemplo, rash heliotrópico, pápulas de Gottron, eritemas violáceos maculares).[60] Em muitos casos, o envolvimento cutâneo causa morbidade significativa e pode persistir apesar do bom controle da doença muscular.[61] A fotossensibilidade pode ser relatada e o prurido pode ser um sintoma proeminente.[62] [63]

Outros sintomas são menos comuns e incluem fadiga, febre, artralgia, fenômeno de Raynaud, dispneia, disfagia, disfonia, regurgitação nasal de líquidos, palpitações, síncope e sintomas de insuficiência cardíaca.[3]



Na dermatomiosite associada a neoplasia, os pacientes também podem relatar uma série de sintomas relacionados à neoplasia subjacente.

## Exame

A característica clínica que diferencia a dermatomiosite de outras miopatias inflamatórias é a presença do envolvimento cutâneo característico.[1] Várias lesões cutâneas foram descritas.

- Pápulas de Gottron (pápulas violáceas achatadas e placas nas superfícies dorsais das articulações, punhos, cotovelos e joelhos) são patognomônicas.[64]

[Fig-1]

[Fig-2]

[Fig-3]

- O rash heliotrópico cutâneo (eritema violáceo escuro periorbital das pálpebras, frequentemente associado a edema) e eritemas violáceos maculares em algumas distribuições clássicas (sinal de V, sinal de xale, sinal de Gottron) são manifestações cutâneas comuns e altamente características.[60] [65] [66] Áreas atróficas com hipopigmentação e hiperpigmentação diferentes, telangiectasias e descamação (poiquilodermia vascular atrofiante) podem ocorrer em áreas de eritema violáceo macular crônico.
- Hiperqueratose, descamação e fissuras das palmas das mãos e aspecto palmar dos dedos são comumente referidas como mãos de "mecânico".
- O exame físico das unhas pode identificar eritema periungueal, dilatação capilar da dobra ungueal e sobrecrecimento cuticular. Embora essas alterações ungueais possam ser observadas em outras doenças do tecido conjuntivo, elas ocorrem mais comumente na dermatomiosite.[67] [68]
- A calcinose cutânea, apesar de observada em 30% a 70% da dermatomiosite juvenil, é rara na dermatomiosite adulta.[69] [70]

[Fig-4]

### Envolvimento muscular

- Em pacientes com envolvimento muscular, o exame físico revela fraqueza muscular proximal simétrica. A gravidade da fraqueza varia entre os pacientes.
- A dor à palpação muscular está presente em aproximadamente 50% dos pacientes.
- A atrofia muscular pode ser observada na doença de longa duração, mas a atrofia muscular grave não é comum e diagnósticos alternativos devem ser considerados quando ela estiver presente.[9]
- A fraqueza dos flexores do pescoço pode resultar em dificuldade para levantar a cabeça e o envolvimento bulbar pode causar rouquidão, disfonia ou regurgitação nasal.
- A dispneia pode ser observada durante o exame físico. Quando decorrente da fraqueza dos músculos respiratórios, a expansão torácica e a entrada de ar podem ser reduzidas.

### Manifestações sistêmicas

- Na presença de doença pulmonar intersticial associada, as crepitações bilaterais finas podem ser ouvidas na ausculta.[71]
- Sinais de insuficiência cardíaca (taquicardia, pressão venosa jugular elevada, ritmo de galope e edema) podem estar presentes quando há envolvimento cardíaco. Isso é incomum e é um indicador de prognóstico desfavorável.[72] [73]

- A poliartrite inflamatória pode ocorrer e, quando presente, tem uma distribuição semelhante à artrite reumatoide.[74] O envolvimento da articulação é mais comum quando a dermatomiosite faz parte de uma sobreposição a outras doenças do tecido conjuntivo. A artrite deformante grave é mais provavelmente uma característica da polimiosite.[75]
- O fenômeno de Raynaud pode ser observado e é mais comum na dermatomiosite sobreposta.[9]

## Investigações

A solicitação inicial da investigação será influenciada pelo fato de o paciente apresentar sintomas cutâneos, sintomas musculares ou ambos.

- Os pacientes com dermatomiosite clinicamente amiopática (DMCA) precisam de avaliação da doença muscular subclínica. Isso deve ser buscado através da medição da creatina quinase (CK), eletromiografia, biópsia muscular e ressonância nuclear magnética (RNM).[76]
- Pacientes com dermatomiosite clássica (DMC) ou dermatomiosite amiopática (DMA) devem ser investigados quanto a neoplasia oculta e outras manifestações da doença, como a doença pulmonar intersticial.[2] [76] [77] [78]

As seguintes investigações são recomendadas, embora nem todas sejam necessárias.

### 1. Para estabelecer o diagnóstico de dermatomiosite:

- CK sérica e aldolase
- Eletromiografia
- Biópsia muscular
- Biópsia de pele
- Fator antinuclear (FAN) e anticorpos específicos da miosite
- RNM muscular.

### 2. Para o rastreamento de envolvimento de órgãos principais e para determinar o prognóstico:

- eletrocardiograma (ECG)
- Ecocardiografia
- radiografia torácica
- Troponina I
- testes de função pulmonar
- Tomografia computadorizada (TC) de alta resolução do tórax
- Esofagografia baritada ou avaliação videofluoroscópica da deglutição.

### 3. Para avaliar a presença de neoplasia associada:

- Hemograma completo, ferritina sérica, rastreamento da bioquímica sérica
- Urinálise
- Exame de sangue oculto nas fezes
- radiografia torácica
- Mulheres: mamografia, CA-125 e ultrassonografia pélvica[79] [80]
- Homens: antígeno prostático específico[79]
- TC do tórax/abdome/pelve[81] [82]
- Outras investigações (por exemplo, endoscopia gastrointestinal) orientadas pelos sintomas e resultados anormais.

## Fatores de risco

### **Fortes**

#### **predisposição genética**

- Sugerido pela ocorrência em gêmeos monozigóticos, casos familiares e associação familiar com outras doenças autoimunes.[41] [42] [43]
- Existem associações relatadas entre dermatomiosite/polimiosite (PM) e antígeno leucocitário humano (HLA)- DRB1\*03 em pessoas brancas e HLA- DRB1\*14 em coreanos.[44] [45]
- Um estudo dos genótipos de 65 adultos com dermatomiosite/PM identificou que o haplótipo ancestral HLA-A1;B8;DRB1\*03, junto com o alelo TNF2, é um fator de susceptibilidade importante para o desenvolvimento de dermatomiosite/polimiosite (PM).[46]
- Foi relatado que o HLA-DQA1 0501 é associado à dermatomiosite juvenil e ao polimorfismo do fator de necrose tumoral 308A com fotossensibilidade na dermatomiosite.[47] [48]

#### **distribuição etária bimodal: crianças e idade >40 anos**

- A incidência de dermatomiosite tem dois picos de idade: um entre os 40 e 60 anos de idade e o outro na infância, por volta dos 10 anos de idade.

#### **sexo feminino**

- A dermatomiosite de início adulto tem uma preponderância do sexo feminino de 2:1, que aumenta para 10:1 quando associada a outra doença do tecido conjuntivo.[10] [11]

#### **raça negra**

- A dermatomiosite é 3 vezes mais comum na população negra que na população branca.[9]

#### **radiação ultravioleta**

- O rash frequentemente se desenvolve em áreas expostas ao sol e alguns pacientes relatam fotossensibilidade.[49]
- O aumento de células apoptóticas induzidas pela luz ultravioleta na pele pode causar a concentração supraliminar de peptídeos antigênicos.[50] Foi mostrado que a intensidade da radiação ultravioleta é um forte fator que contribui para a dermatomiosite e está relacionada com a proporção de anticorpos anti-Mi2.[16]

### **Fracos**

#### **agentes infecciosos**

- A invasão direta do músculo por bactérias e vírus que causam a miosite é bem reconhecida. Embora não existam boas evidências disponíveis para os agentes infecciosos como patógenos ambientais, alguns achados podem dar suporte a essa hipótese.[14]
- Altos títulos de anticorpos do vírus Coxsackie foram encontrados em casos de miopatias inflamatórias idiopáticas no início do ciclo da doença.[19] [20] Partículas semelhantes ao picornavírus têm sido encontradas em biópsias musculares de pacientes com miosite.[21] Os picornavírus que podem causar miosite aguda interagem com as aminoacil-tRNA sintetases, os alvos de alguns anticorpos específicos da miosite.[51] O ácido nucleico extraído de biópsias musculares de pacientes com miosite faz uma hibridização cruzada com o ácido ribonucleico (RNA) complementar ao RNA do vírus Coxsackie.[22] [23] [24]

- Foi mostrado que o vírus da imunodeficiência humana (HIV) e o vírus linfotrópico de células T humanas tipo 1 (HTLV-1) causam miosite em animais e seres humanos.[52] [53]
- Existem alguns relatos de dermatomiosite/polimiosite se desenvolvendo em pacientes com anticorpos contra *Borrelia burgdorferi* e *Toxoplasmosis gondii*. [17] [18]

### medicamentos

- Vários relatos de caso documentaram o desenvolvimento de dermatomiosite ou síndromes semelhantes à dermatomiosite após a exposição a diferentes medicamentos.
- Os mais comumente relatados são inibidores da 3-hidroxi-3-metilglutaril coenzima A redutase (HMG-CoA) (estatinas), incluindo a sinvastatina, lovastatina e fluvastatina.[28] [29] [30] [31] Esses relatos são raros, e as estatinas têm maior probabilidade de estarem associadas à mialgia e a elevações menores da creatina quinase (CK), e não à miosite propriamente dita.
- Outros medicamentos incluem D-penicilamina, hidroxiureia, fenilbutazona e terbinafina.[25] [26] [27] [32] [33]

### imunização

- Houve relatos de casos após a imunização contra o tétano, tuberculose e difteria e após a imunização combinada contra a febre tifoide, cólera e poliomielite.[54] [55] [56] [57] No entanto, estudos populacionais não mostraram uma associação entre a imunização e a dermatomiosite.[47]

## Anamnese e exame físico

### Principais fatores de diagnóstico

#### presença de fatores de risco (comum)

- Os principais fatores de risco incluem história familiar de dermatomiosite ou doença autoimune, crianças e idade >40 anos, sexo feminino, negros e exposição à radiação ultravioleta.

#### pápulas de Gottron (comum)

- Sinal patognomônico.
- Pápulas violáceas achatadas e vermelhas escuras e placas nas superfícies dorsais das articulações, punhos, cotovelos, joelhos e maléolos. A superfície pode apresentar leve descamação ou, às vezes, psoríase.
- A telangiectasia pode se desenvolver dentro das lesões.

[Fig-1]

[Fig-2]

[Fig-3]

#### rash heliotrópico cutâneo com ou sem edema periorbital (comum)

- Sinal altamente característico.
- Rash violáceo a vermelho escuro envolvendo a pele periorbital em uma distribuição simétrica. Pode envolver uma ou ambas as pálpebras e pode ser associado ao edema periorbital.

#### eritema violáceo macular (comum)

- Rashes maculares eritematosos violáceos simétricos com distribuições características:
- Sinal de Gottron: manchas maculares na mesma distribuição que as pápulas de Gottron.

- Sinal em V: distribuição em "v" no pescoço e na parte superior do tórax.
- Sinal de xale: distribuição na nuca, nos ombros posteriores e na parte superior das costas.
- Sinal de Hoster: distribuição na coxa lateral ou quadril.
- Eritemas extensores lineares: envolvendo superfícies extensoras das pernas, coxas, braços, antebraços, dedos dorsais e pés.
- O rash facial também pode ser observado na distribuição malar com preservação perioral.
- O eritema envolvendo o couro cabeludo é frequentemente associado a prurido.

[Fig-1]

### **eritema periungueal, dilatação capilar da dobra ungueal, sobrecrecimento cuticular (comum)**

- Comumente observado, embora também esteja presente em outras doenças do tecido conjuntivo.
- Alças capilares dilatadas com queda vascular e sobrecrecimento cuticular podem ser indicadores de atividade da doença.

[Fig-4]

### **mãos de "mecânico" (comum)**

- Hiperceratose, descamação e fissuras das palmas das mãos e aspecto palmar dos dedos.
- Pode fazer parte da síndrome antissintetase.

### **fraqueza muscular proximal (comum)**

- O início da fraqueza muscular é geralmente subagudo. A fraqueza é proximal e simétrica (por exemplo, dificuldade em levantar-se de uma cadeira, subir escadas, lavar/pentear os cabelos e levantar os braços).
- O envolvimento motor distal está presente em apenas 10% a 20% dos casos e é mais provável na doença tardia.[9]

## **Outros fatores de diagnóstico**

### **fotosensibilidade (comum)**

- Os pacientes podem não oferecer história de fotosensibilidade, mas o envolvimento cutâneo é mais pronunciado nas áreas expostas ao sol.
- Há relatos de agravamento das lesões cutâneas com a exposição ao sol.

### **poiquilodermia vascular atrofiante (comum)**

- Sinal inespecífico.
- Áreas atróficas com hipopigmentação e hiperpigmentação diferentes, telangiectasias e descamação.
- Pode ocorrer em áreas de eritema violáceo macular crônico.

### **prurido (comum)**

- Pode ser um sintoma proeminente, especialmente com o envolvimento do couro cabeludo. Sua presença pode ajudar a diferenciar dermatomiosite do lúpus cutâneo.[60]

### **fadiga e mal-estar (comum)**

- Comum, mas é sintoma inespecífico.

### **dispneia (comum)**

- Pode ser secundária à fraqueza dos músculos respiratórios, à doença pulmonar intersticial ou ao envolvimento cardíaco.[71] [72] [73] [83]

### **perda de peso (comum)**

- Pode ser relatada junto com outros sintomas constitucionais. A perda de peso significativa, no entanto, não é comum e, quando presente, deve levantar a possibilidade de dermatomiosite associada a neoplasia.

### **febre (incomum)**

- Sintoma inespecífico.

### **mialgia (incomum)**

- Presente em aproximadamente apenas 30% dos pacientes.[3]

### **artralgia (incomum)**

- Poliartralgia ou poliartrite pode estar presente como um tipo de artrite reumatoide.
- A artrite deformante é raramente observada, mas pode ocorrer como parte da síndrome antissintetase.[75]

### **disfagia (incomum)**

- Presente em 15% a 50% dos pacientes, a doença esofágica é um sinal de prognóstico desfavorável.
- A disfagia proximal, decorrente do envolvimento dos músculos estriados da faringe e esôfago, é correlacionada com a gravidade do envolvimento muscular em outro lugar e responde ao tratamento.
- A disfagia distal é decorrente da doença do músculo não estriado e é mais comum em pacientes com síndromes de sobreposição, especialmente na sobreposição com a esclerose sistêmica.[66]

### **palpitações e síncope (incomum)**

- O envolvimento cardíaco ocorre em 50% dos casos, mas raramente é sintomático, a menos que a doença esteja avançada.[84] As arritmias são a anomalia cardíaca mais comum e podem ser sintomáticas.[85] A insuficiência cardíaca decorrente da miosite cardíaca é rara.
- O envolvimento cardíaco clinicamente aparente é um indicador de prognóstico desfavorável.[72]

### **Fenômeno de Raynaud (incomum)**

- Mais comum na dermatomiosite de sobreposição e uma característica da síndrome antissintetase.[9] [86]

### **calcinose cutânea (incomum)**

- Rara em pacientes adultos, mas presente em cerca de 30% a 70% das crianças com dermatomiosite.[69] [70]
- Nódulos subcutâneos, firmes, amarelos ou cor de carne, frequentemente sobre proeminências ósseas.
- As complicações incluem extrusão com infecção secundária.
- A calcinose na dermatomiosite juvenil pode ser extensa, resultando em contraturas e perda de função.

### **eritroderma (incomum)**

- O eritema corporal total é uma manifestação rara.

**lesões vesicobolhosas (incomum)**

- Podem ser mais comuns na dermatomiosite associada a neoplasia.

**vasculite leucocitoclástica (incomum)**

- Manifestação rara. Quando presente, sugere dermatomiosite associada a neoplasia.[87]

**necrose cutânea (incomum)**

- Manifestação rara. Quando presente, sugere dermatomiosite associada a neoplasia.[88]

**alopecia não cicatricial (incomum)**

- Quando presente, pode ser um sinal de agravamento da doença.[66]

## Exames diagnóstico

### Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
<b>creatina quinase (CK) sérica</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• O exame de enzimas musculares mais sensível.[89]</li> <li>• Deve ser solicitado a qualquer paciente com suspeita de doença, mesmo que ele apresente apenas envolvimento cutâneo, pois a CK pode ser elevada na dermatomiosite clinicamente amiopática (DMCA).[2] Embora o nível de CK possa ser elevado até 50 vezes na doença ativa, pode ser normal em alguns casos de dermatomiosite ativa.[3] [90] [91] Portanto, investigações adicionais para avaliar o envolvimento muscular devem ser realizadas se a CK for normal em um caso em que a suspeita clínica de dermatomiosite seja alta.</li> <li>• Quando a CK inicial é elevada, a medição serial da CK pode ser utilizada como parte do monitoramento da resposta ao tratamento.</li> </ul>	<b>altos níveis</b>
<b>aldolase sérica</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Uma enzima da via glicolítica encontrada em todos os tecidos, mas principalmente no musculoesquelético, cérebro e fígado.</li> <li>• Não é tão específica ou sensível para a doença muscular como a CK, mas ocasionalmente é elevada na miosite quando a CK é normal.</li> </ul>	<b>altos níveis</b>



Exame	Resultado
<b>biópsia muscular</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Deve ser realizada em todos os casos de suspeita de dermatomiosite.</li> <li>• Em pacientes sintomáticos, a biópsia deve ser retirada de um músculo fraco, mas não gravemente atrofiado. Quadríceps e deltoide são locais comuns.</li> <li>• A biópsia cirúrgica aberta fornece uma amostra maior, em comparação com a biópsia de agulha fechada. A biópsia usando um concómodo também produz amostras úteis.[92] O processamento e a interpretação corretos por um laboratório com experiência em histologia muscular são essenciais para o diagnóstico correto.</li> <li>• O envolvimento muscular pode ser irregular e a eletromiografia (EMG; seguida pela biópsia do músculo contralateral) ou ressonância nuclear magnética (RNM) prévia para orientar a biópsia muscular pode aumentar o rendimento.[93] [94] [95] Isso é de particular relevância na dermatomiosite clinicamente amiopática.[2]</li> <li>• A atrofia perifascicular é observada devido à fagocitose e necrose das fibras musculares. Esse padrão de atrofia é diagnóstico da dermatomiosite.[36] [96]</li> </ul>	<b>inflamação perivascular ou interfascicular; hiperplasia endotelial nos vasos sanguíneos intramusculares; atrofia perifascicular</b>
<b>eletromiografia (EMG)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Embora a EMG seja recomendada, ela não é essencial para o diagnóstico se a CK elevada e os achados típicos da biópsia muscular estiverem presentes.</li> <li>• As anormalidades da EMG são inespecíficas, mas são observadas com mais frequência em miopatias inflamatórias idiopáticas.[97] [98] Padrões semelhantes podem ser observados em miopatias tóxicas, infecciosas ou metabólicas.</li> <li>• A inflamação no local da inserção da agulha pode causar artefato nas amostras de biópsia muscular subsequentes e pode causar aumentos transitórios da CK.[93] Um músculo que foi estudado com EMG não deve ser biopsiado; em vez disso, o mesmo músculo no lado oposto deve ser amostrado.</li> </ul>	<b>atividade espontânea anormal (fibrilação e ondas agudas positivas) e atividade voluntária anormal (potenciais motores polifásicos de curta duração e baixa amplitude)</b>
<b>biópsia de pele</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Em pacientes que apresentam dermatomiosite clássica e têm o diagnóstico confirmado por enzimas musculares elevadas e biópsia muscular ± EMG, a biópsia de pele pode não ser necessária. No entanto, a biópsia de pele é necessária para confirmar o diagnóstico de dermatomiosite clinicamente amiopática, onde a doença de sobreposição do tecido conjuntivo pode estar presente ou nos casos em que o diagnóstico cutâneo seja duvidoso.</li> <li>• As aparências histológicas observadas no lúpus eritematoso sistêmico (LES) são muito semelhantes às da dermatomiosite, dificultando a distinção entre LES e dermatomiosite atípica.[60] [66] [99]</li> </ul>	<b>alteração vacuolar da camada basal da epiderme; ceratinócitos necróticos; dilatação vascular; infiltrado linfocítico perivascular</b>
<b>FAN</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Positivo em aproximadamente 80% dos pacientes.[100]</li> <li>• Inespecífico e comumente positivo em outras doenças do tecido conjuntivo (DTCs) em que a miosite pode ser uma característica.</li> <li>• Exames adicionais para autoanticorpos contra antígenos nucleares específicos (por exemplo, antiácido desoxirribonucleico [antiDNA] de fita dupla, anti-Ro, anti-La, anti-Sm, antirribonucleoproteína [anti-RNP]) são úteis para ajudar a diferenciar entre a dermatomiosite e outras DTCs.</li> </ul>	<b>positiva</b>



## Exames a serem considerados

Exame	Resultado
<b>anticorpos específicos da miosite (AEMs)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Presente em aproximadamente 30% dos pacientes.</li> <li>• A maioria é direcionada contra os complexos de proteína do ácido ribonucleico (RNA) citoplasmático.[101]</li> <li>• Poucos AEMs são medidos na prática clínica de rotina, mas estudos mostraram que eles estão associados a características clínicas específicas:[102]</li> <li>• O anticorpo da anti-aminoacil-tRNA sintetases anti-Jo-1 é encontrado mais comumente na polimiosite (PM), mas também na dermatomiosite. Quando presente, está associado a um risco elevado de doença pulmonar intersticial e síndrome antissintetase. A síndrome antissintetase é um subgrupo de miopatias inflamatórias idiopáticas. A característica da doença é a presença de autoanticorpos séricos que reconhecem as aminoacil-tRNA sintetases. O quadro clínico característico consiste na presença de miosite, doença pulmonar intersticial e artrite não erosiva. O fenômeno de Raynaud é frequentemente observado.[86] [103] [104]</li> <li>• Os anticorpos anti-Mi-2 são orientados contra uma helicase envolvida na ativação transcricional.[105] Eles estão fortemente associados ao rash típico da dermatomiosite e são encontrados em aproximadamente 10% dos casos.[106]</li> <li>• Os anticorpos antipartícula de reconhecimento de sinal estão envolvidos no transporte de proteínas para o retículo endoplasmático. Eles são encontrados quase exclusivamente na PM e ocasionalmente na dermatomiosite. Quando presentes, estão associados à miopatia grave aguda.[101]</li> <li>• Os anticorpos anti-PM-Scl foram encontrados em pacientes com sobreposição de miosite e esclerodermia. Uma vez que esses anticorpos podem também estar presentes nos pacientes sem miosite, eles são frequentemente referidos como anticorpos associados à miosite.[107]</li> </ul>	positiva
<b>RNM muscular</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• A técnica não invasiva que pode ser usada para avaliar grandes áreas do músculo para doença ativa.</li> <li>• As aparências na RNM são inespecíficas e a biópsia ainda é necessária para o diagnóstico.[94]</li> <li>• Pode melhorar o rendimento da biópsia, identificando músculos afetados para submeter à biópsia.[108]</li> <li>• As medições seriadas de RNM podem ser realizadas para avaliar a resposta ao tratamento.</li> </ul>	edema elevado; fibrose e calcificação dependendo do estágio da doença
<b>eletrocardiograma (ECG)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Deve ser realizado em todos os pacientes. Cerca de 30% dos pacientes com miopatias inflamatórias idiopáticas podem ter anormalidades no ECG.[85]</li> <li>• Pacientes com ECG em repouso normal, mas com sintomas de palpitações ou síncope, merecem uma investigação adicional com o ECG ambulatorial.</li> </ul>	disritmias atriais ou ventriculares; defeitos de condução

Exame	Resultado
<b>ecocardiografia</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Deve ser realizado em todos os pacientes. O envolvimento miocárdico grave o suficiente para causar insuficiência cardíaca congestiva é raro (&lt;5% dos pacientes), mas, quando presente, indica prognóstico desfavorável.<sup>[72]</sup></li> </ul>	<b>fração de ejeção do ventrículo esquerdo reduzida; hipocinesia</b>
<b>troponina cardíaca I</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>A CK pode estar elevada em pacientes com miosite na ausência de envolvimento cardíaco.<sup>[109]</sup> A troponina I é um marcador sensível e específico de lesões cardíacas. Ela é usada como biomarcador para rastrear pacientes com miopatias inflamatórias idiopáticas mas assintomáticos na apresentação.<sup>[110]</sup></li> </ul>	<b>altos níveis</b>
<b>radiografia torácica</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Necessário em todos os pacientes para avaliar o envolvimento respiratório e para rastreamento de neoplasia.</li> <li>Na doença pulmonar intersticial inicial, as alterações radiográficas podem ser mínimas ou inespecíficas e essa doença pode ser negligenciada se investigações adicionais respiratórias não forem executadas.</li> </ul>	<b>inspiração insuficiente ou atelectasia; alterações intersticiais reticulonodulares difusas; neoplasia ou linfadenopatia primária ou secundária</b>
<b>testes de função pulmonar (TFPs)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Necessários em todos os pacientes para avaliar a fraqueza dos músculos respiratórios e a doença pulmonar intersticial.</li> <li>Testes de função pulmonar anormais devem ser investigados pela tomografia computadorizada (TC) de alta resolução do tórax.</li> </ul>	<b>padrão restritivo com redução da capacidade de difusão; fraqueza dos músculos respiratórios</b>
<b>tomografia computadorizada (TC) de alta resolução do tórax</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Deve ser realizada em todos os pacientes com sintomas respiratórios ou testes de função pulmonar anormais.</li> <li>Mais sensível que a radiografia torácica na detecção de doença pulmonar intersticial e fornece informações sobre o prognóstico que não são fornecidas pela radiografia torácica. A presença de opacidade em vidro fosco está associada a um prognóstico melhor, em comparação com as alterações fibróticas em favo de mel.<sup>[111]</sup> <sup>[112]</sup></li> </ul>	<b>com opacidade em vidro fosco; alterações fibróticas em favo de mel</b>
<b>esofagografia baritada ou avaliação videofluoroscópica da deglutição</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Deve ser realizada em pacientes com disfagia, regurgitação nasal de líquido ou disfonia.</li> <li>A aspiração silenciosa também pode ocorrer e uma avaliação adicional é indicada em pacientes com infecção do trato respiratório inferior.<sup>[113]</sup></li> </ul>	<b>alteração da motilidade esofágica ou faríngea</b>

## Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Lúpus eritematoso cutâneo subagudo (LECS)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• As lesões geralmente ocorrem entre as articulações dos dedos, enquanto na dermatomiosite elas tendem a ocorrer sobre proeminências ósseas.</li> <li>• O prurido geralmente está ausente.[66]</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Autoanticorpos: anti-Mi-2 positivo em 25% dos pacientes com dermatomiosite. Anticorpo anti-Ro (SS-A) positivo em 60% a 70% dos pacientes com LECS.[66]</li> <li>• Biópsia de pele: a histologia da dermatomiosite e do LECS é frequentemente indistinguível. A microscopia imunofluorescente deve ser negativa na dermatomiosite e positiva no LECS, mas a microscopia positiva é encontrada em apenas 50% dos casos de LECS, e falsos-positivos podem ocorrer na dermatomiosite com a pele exposta ao sol.[66]</li> </ul>
<b>Psoríase</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• As lesões do couro cabeludo tendem a ser irregulares e não difusas.</li> <li>• Não é fotoagravado e frequentemente melhora com a exposição ao sol.</li> <li>• Presença de lesões psoriáticas ungueais.</li> <li>• O prurido é menos comum.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• A biópsia de pele mostra pústulas espongiformes intraepidérmicas e microabscessos neutrofílicos de Munro dentro do estrato córneo.</li> </ul>
<b>Linfoma cutâneo de células T</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• As lesões cutâneas não são fotodistribuídas. Elas também são encontradas na pele não exposta ao sol.[60]</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• A biópsia de pele tem achados patológicos distintos que diferenciam as lesões da dermatomiosite.</li> </ul>

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Esclerodermia</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Presença de espessamento e esclerose da pele. O eritema não é uma característica proeminente.</li> <li>• O fenômeno de Raynaud é um sintoma importante e frequentemente grave na esclerose sistêmica, que antecede o início do envolvimento cutâneo, frequentemente por vários anos.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Os anticorpos anticentrômero estão presentes em 50% a 90% dos pacientes com esclerose sistêmica limitada.</li> <li>• Os anticorpos anti-Scl-70 estão presentes em 20% a 30% dos pacientes com esclerose sistêmica e estão associados com a variante difusa.[9]</li> <li>• Os anticorpos anti-PM-Scl foram encontrados em pacientes com sobreposição de miosite e esclerodermia.[107]</li> <li>• A biópsia da pele tem achados patológicos distintos que diferenciam a afecção da dermatomiosite.</li> </ul>
<b>Triquinose</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dor muscular, edema periorbital e erupção cutânea urticariforme ou macular.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sorologia: anticorpos contra o parasita <i>Trichinella</i> podem ser medidos 2 a 3 semanas após a infecção.</li> <li>• Biópsia muscular: identificar larvas no tecido muscular torna o diagnóstico definitivo.[114]</li> </ul>
<b>Reações semelhantes à dermatomiosite, induzidas por medicamentos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• História de medicamentos associados ao desenvolvimento de lesões cutâneas indistinguíveis da dermatomiosite (por exemplo, hidroxiureia).</li> <li>• A erupção remite com a supressão do medicamento, mas pode demorar até 18 meses. Os pacientes podem ter cicatrização residual e atrofia cutânea.[27]</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• As investigações do envolvimento muscular são tipicamente negativas.</li> </ul>
<b>Miosite de sobreposição</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sintomas de dermatomiosite associada a outras doenças do tecido conjuntivo.</li> <li>• Os critérios de diagnóstico para os dois distúrbios diferentes são preenchidos.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Diagnóstico de características sorológicas adicionais de uma doença subjacente do tecido conjuntivo (por exemplo, lúpus eritematoso sistêmico, artrite reumatoide, esclerodermia ou doença mista do tecido conjuntivo).</li> </ul>

## Critérios de diagnóstico

### Critérios de gravidade comumente utilizados para miopatias inflamatórias idiopáticas

- Doença grave: inclui pacientes com fraqueza muscular grave (por exemplo, quadriplegia), doença pulmonar intersticial, miocardite, insuficiência respiratória, disfagia grave ou outras complicações com risco de vida.
- Doença não grave: inclui pacientes com força muscular  $\geq 4/5$  e nenhuma das complicações com risco de vida da doença grave.

## Abordagem passo a passo do tratamento

O objetivo do tratamento inicial em pacientes com fraqueza muscular e envolvimento cutâneo, ou apenas com doença cutânea (confirmada pela biópsia de pele) e doença muscular subclínica, é suprimir a doença muscular inflamatória, melhorar a força muscular e evitar o desenvolvimento de complicações sistêmicas (por exemplo, doença pulmonar intersticial, doença cardíaca). Por fim, o objetivo do tratamento é atingir a remissão da doença ou pelo menos seu controle, tanto em termos de restauração da função muscular normal como da melhora da doença cutânea. Se a doença for amiopática, o tratamento visa a controlar a doença cutânea.

Entre as miopatias inflamatórias idiopáticas, a dermatomiosite tem a reputação de ser a mais responsiva ao tratamento. No entanto, apesar do bom controle da doença muscular, as lesões cutâneas podem ser resistentes ao tratamento e a morbidade associada à doença cutânea não controlada não deve ser negligenciada, principalmente quando a doença cutânea for a única manifestação.

### Doença grave ou agravamentos agudos

Na doença muscular ou cutânea grave ou nos agravamentos agudos, o uso em curto prazo de corticosteroides intravenosos pode ser indicado até que outros tratamentos tenham efeito. Em seguida, os pacientes são transferidos para uma dose alta de corticosteroides orais. Para minimizar a toxicidade, recomenda-se utilizar sempre a menor dose possível e reduzir a dose gradualmente assim que a resposta for obtida.<sup>[61]</sup>

O tratamento com imunoglobulina intravenosa (IGIV) combinada com corticosteroides intravenosos é, às vezes, utilizado inicialmente, em vez dos corticosteroides de maneira isolada, dependendo da experiência do médico.<sup>[115]</sup>

### Doença muscular

Em pacientes com miosite, altas doses de corticosteroides orais são recomendadas como tratamento inicial.

O tratamento de segunda linha com outros agentes imunossupressores deve ser considerado principalmente em pacientes que sejam refratários aos corticosteroides, ou pelo seu potencial poupador de corticosteroide.<sup>[116] [117]</sup>

- Foi observado que o metotrexato é um eficaz agente poupador do corticosteroide e pode ser também ser eficaz na miosite refratária aos corticosteroides.<sup>[118] [119] [120]</sup> Geralmente, prefere-se o metotrexato à azatioprina, pois considera-se que ele possui um benefício mais rápido.<sup>[116]</sup> O metotrexato oral de baixa dose é útil para o envolvimento muscular e cutâneo.<sup>[118] [121] [122] [119]</sup>
- A azatioprina é a próxima terapia de escolha. Ela pode ser tão eficaz e bem tolerada quanto o metotrexato, mas parece levar mais tempo para fazer efeito ( $\geq 6$  meses).<sup>[123]</sup>

Todos os agentes de segunda linha podem ser usados isoladamente ou em combinação com os corticosteroides orais.

Os tratamentos de terceira linha são indicados em casos de pacientes refratários aos corticosteroides e agentes de segunda linha. Esses tratamentos são utilizados como monoterapias ou, às vezes, combinados com corticosteroides ou outros imunossupressores.

- Foi mostrado que a ciclosporina é benéfica como um agente poupador de esteroides em alguns pacientes.[124] [125] [116] [126] [127]
- O tacrolimo e o micofenolato foram considerados eficazes em alguns casos.[128] O micofenolato mostra resultados promissores para a doença refratária, mas faltam ensaios clínicos controlados.[129] [130]
- A ciclofosfamida é utilizada em pacientes com doença refratária, sobretudo quando associadas a vasculite, doença pulmonar intersticial e envolvimento dos músculos respiratórios.[131] [132]
- A clorambucila tem sido utilizada com algum sucesso em alguns estudos de doença refratária.[116] [133]
- Em alguns casos, a doença continua ativa, independentemente da terapia imunossupressora ideal, e outras alternativas devem ser consideradas. Vários estudos pequenos e relatos de casos têm demonstrado o benefício da IGIV adjuvante no tratamento da dermatomiosite.[14] [134] [135] [136] [137] [138] [117] [139] [140] [141] [142]

## Manifestações cutâneas

### Primeira linha (terapia inicial)

- Embora nem todos os pacientes relatem a fotossensibilidade, há evidências de que as lesões cutâneas sejam exacerbadas pela exposição ao sol. Todos os pacientes devem usar, durante todo o ano, filtros solares tópicos de alta proteção fornecendo proteção contra ultravioleta A e ultravioleta B.
- Para o controle do eritema e prurido, os corticosteroides tópicos e de classe I (superalta potência) ou classe II (alta potência) devem ser usados.[143] O tratamento tópico é indicado em pacientes ainda não tratados com corticosteroides sistêmicos para miosite. Eles ajudam a controlar eritema e prurido, embora raramente forneçam alívio adequado quando usados de maneira isolada.[143] [144] O envolvimento do couro cabeludo pode ser tratado com preparações de espuma. Os pacientes devem ser aconselhados a não aplicar corticosteroides no rosto. Os corticosteroides tópicos, quando usados de maneira isolada, raramente fornecem o controle adequado.[144]
- Os tratamentos antipruriginosos tópicos podem ser usados como coadjuvantes à corticoterapia tópica. Eles incluem hidratantes, emolientes, fórmulas tópicas antipruriginosas simples (com mentol, fenol ou cânfora) e anti-histamínicos tópicos.[144]
- Para pacientes com prurido grave que não respondem aos tratamentos tópicos, é indicada uma tentativa de anti-histamínicos orais. O prurido é frequentemente um sintoma noturno; portanto, anti-histamínicos sedativos de ação prolongada são úteis. Os anti-histamínicos de escolha para uso diurno são os não sedativos.[144]

### Segunda linha (que não responde à terapia tópica)

- Na dermatomiosite que não responde aos tratamentos tópicos, os antimaláricos podem ser usados. Foi mostrado que a hidroxicloroquina melhora as lesões cutâneas e o prurido do couro cabeludo sem nenhum efeito sobre a miosite.[145] [146] [147] Apesar de a cloroquina também ser benéfica, o risco de retinopatia é mais elevado do que com a hidroxicloroquina, por isso a hidroxicloroquina é o antimalárico de escolha.[148] A quinacrina, ao contrário de outros antimaláricos, não está associada à retinopatia. No entanto, ela não está disponível em todos os países e é raramente usada como primeira escolha. Os pacientes que não respondem à monoterapia com antimaláricos podem se beneficiar com a combinação de quinacrina e hidroxicloroquina ou cloroquina.[149]



- Há relatos anedóticos de melhora do prurido, componentes eczematosos e poiquilodermia, com tacrolimo tópico a 0.1% utilizado como tratamento adjuvante na dermatomiosite cutânea resistente.[150] [151] Ensaios clínicos controlados são necessários, mas um excelente perfil de segurança o torna uma opção atraente para a dermatomiosite adulta e juvenil.[152]
- A doença cutânea frequentemente responde ao uso em curto prazo de corticosteroides orais, mas exacerba quando a dose de corticosteroide é reduzida gradualmente. Outros tratamentos devem ser adicionados para controlar a doença cutânea nesse cenário, em vez de aumentar a dose de corticosteroide. Os corticosteroides sistêmicos são raramente indicados na dermatomiosite amiópática.[61]

Terceira linha (que não responde aos tratamentos tópicos e antimaláricos)

- O metotrexato é indicado em pacientes com doença contínua apesar dos tratamentos tópicos e antimaláricos e pode ser usado em combinação com esses tratamentos. O metotrexato oral de baixa dose é útil para o envolvimento muscular e cutâneo.[118] [121] [122] [119] A resposta tem sido relatada na doença resistente.[153] A toxicidade hematológica, hepática e pulmonar pode ocorrer, mas os riscos são reduzidos, seguindo as diretrizes de monitoramento.[154]
- Imunossuppressores poupadores de corticosteroides: existem evidências anedóticas do benefício de usar a azatioprina em pacientes com doença cutânea resistente ao metotrexato.[155] A toxicidade relacionada à dose (hematológica, hepática e gastrointestinal) é uma causa comum de supressão do medicamento.[156]
- Foi mostrado que o micofenolato é benéfico em pacientes com doença cutânea recalcitrante e a ciclosporina em pacientes com doença cutânea recalcitrante e doença pulmonar intersticial inicial.[129] [128] [157] [158] [159] [160] [124] [161] Os efeitos adversos mais comuns do tratamento com micofenolato são gastrointestinais, embora possa ocorrer a infecção oportunista.[157] A ciclosporina é contraindicada em pacientes com insuficiência renal e hipertensão.
- Os agentes anti-inflamatórios, como a talidomida e dapsona, são uma alternativa de tratamento aos imunossuppressores. Os relatos de casos de resposta rápida da dermatomiosite cutânea refratária após o tratamento com a dapsona foram publicados.[162] [163] Há evidências anedóticas de benefício após o tratamento com talidomida.[61] A talidomida é altamente teratogênica.[164] É recomendado o monitoramento serial para a neuropatia periférica.[165] A toxicidade hematológica da dapsona é elevada em pacientes com deficiência em glicose-6-fosfato-desidrogenase.[166]
- Vários estudos pequenos e relatos de casos têm demonstrado o benefício da IGIV adjuvante na doença cutânea e muscular resistente.[134] [135] [136] [137] Os principais fatores que limitam o uso, no entanto, são o custo elevado e a disponibilidade limitada.[142]

## Pacientes com neoplasia subjacente

Quando há uma neoplasia presente, o seu tratamento é essencial para que o distúrbio seja controlado. A melhora ou remissão completa da dermatomiosite foi relatada em alguns casos, após o tratamento bem-sucedido da neoplasia subjacente.[167]

## Visão geral do tratamento

Consulte um banco de dados local de produtos farmacêuticos para informações detalhadas sobre contra-indicações, interações medicamentosas e posologia. ( ver [Aviso legal](#) )



Agudo ( resumo )		
doença grave ou agravamentos agudos		
	1a	corticosteroides intravenosos
	adjunto	IGIV
Em curso ( resumo )		
doença muscular e cutânea combinada		
	1a	corticosteroides orais
	mais	fotoproteção
	adjunto	antipruriginosos, antimaláricos
	adjunto	terapia imunossupressora alternativa
	adjunto	agentes anti-inflamatórios (talidomida e dapsona)
	2a	metotrexato ou azatioprina
	mais	fotoproteção
	adjunto	corticoterapia tópica, antipruriginosos tópicos, antimaláricos ou agentes anti-inflamatórios (talidomida e dapsona)
	3a	outros imunossupressores
	mais	fotoproteção
	adjunto	IGIV
	adjunto	corticoterapia tópica, antipruriginosos tópicos, antimaláricos ou agentes anti-inflamatórios (talidomida e dapsona)
■ neoplasia associada	mais	tratamento de malignidade
doença cutânea apenas		
	1a	corticosteroides tópicos
	mais	antipruriginosos
	mais	fotoproteção
	2a	antimaláricos
	mais	tacrolimo tópico
	mais	fotoproteção
	3a	imunossupressores
	mais	fotoproteção

Em curso		( resumo )
	3a	talidomida, dapsona ou imunoglobulina intravenosa (IGIV)
	mais	fotoproteção
■ neoplasia associada	mais	tratamento de malignidade

## Opções de tratamento

### Agudo

doença grave ou agravamentos agudos

#### 1a corticosteroides intravenosos

##### Opções primárias

» **metilprednisolona**: 1 g por via intravenosa uma vez ao dia ou em dias alternados por 3-6 doses

» Doença muscular grave: inclui pacientes com fraqueza muscular grave (por exemplo, quadriplegia), doença pulmonar intersticial, miocardite, insuficiência respiratória, disfagia grave ou outras complicações com risco de vida.

» Na doença cutânea grave ou nos agravamentos agudos, o uso em curto prazo de corticosteroides sistêmicos pode ser indicado até que outros tratamentos tenham efeito.

#### adjunto IGIV

##### Opções primárias

» **imunoglobulina humana normal**: 2 g/kg por via intravenosa por mês administrados em doses fracionadas ao longo de 5 dias

» Vários estudos pequenos e relatos de casos têm demonstrado o benefício da IGIV adjuvante na doença cutânea e muscular resistente.[134] [135] [136] [137]

» Embora seja bem tolerada, tem havido relatos de insuficiência renal aguda, erupções cutâneas, meningite asséptica e acidente vascular cerebral (AVC) associado ao tratamento. Os principais fatores que limitam o uso, no entanto, são o custo elevado e a disponibilidade limitada.[142]

### Em curso

doença muscular e cutânea combinada

#### 1a corticosteroides orais

##### Opções primárias

» **prednisolona**: 0.75 a 1.5 mg/kg/dia por via oral por 2-4 semanas, em seguida reduzir a dose gradualmente; máximo de 100 mg/dia

## Em curso

» Em pacientes com miosite, altas doses de corticosteroides orais são recomendadas como tratamento inicial. Eles reduzem a morbidade e melhoram a força muscular e a função motora.[119] [116]

» Para minimizar a toxicidade, recomenda-se utilizar sempre a menor dose possível e reduzir a dose gradualmente assim que a resposta for obtida.[61]

» A doença cutânea frequentemente responde ao uso em curto prazo de corticosteroides, mas exacerba quando a dose de corticosteroide é reduzida gradualmente. Outros tratamentos devem ser adicionados para controlar a doença cutânea nesse cenário, em vez de aumentar a dose de corticosteroide.

**mais fotoproteção**

» Todos os pacientes devem usar, durante todo o ano, filtros solares tópicos de alta proteção fornecendo proteção contra ultravioleta A e ultravioleta B. Os pacientes devem ser instruídos a evitar o sol.[61]

**adjunto antipruriginosos, antimaláricos****Opções primárias**

» **vaselina tópica**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **ureia tópica**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **doxepina tópica**: (5%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) três a quatro vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **hidroxizina**: 25 mg por via oral até quatro vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **doxepina**: 10-50 mg por via oral uma vez ao dia à noite quando necessário

**OU**

## Em curso

» **cetirizina**: 10 mg por via oral uma vez ao dia quando necessário, ou 5 mg por via oral duas vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **desloratadina**: 5 mg por via oral uma vez ao dia quando necessário

**Opções secundárias**

» **hidroxicloroquina**: 200-400 mg por via oral uma vez ao dia

**OU**

» **fosfato de cloroquina**: 250-500 mg por via oral uma vez ao dia

» Nos casos em que as manifestações cutâneas não respondem à terapia para miosite, tratamentos alternativos devem ser adicionados em vez de adicionar ou aumentar a dose de corticosteroide.

» Antipruriginosos tópicos, cremes hidratantes, emolientes e fórmulas tópicas simples contendo mentol, fenol ou cânfora podem proporcionar um certo alívio do prurido. Além disso, os anti-histamínicos tópicos, como a doxepina, podem ser úteis.<sup>[144]</sup> Em pacientes com prurido resistente aos tratamentos tópicos, os anti-histamínicos orais podem ser benéficos.

» Em manifestações cutâneas que não respondem aos tratamentos tópicos, os antimaláricos podem ser usados. Foi mostrado que a hidroxicloroquina melhora as lesões cutâneas e o prurido do couro cabeludo sem nenhum efeito sobre a miosite.<sup>[145] [146] [147]</sup> Apesar de a cloroquina também ser benéfica, o risco de retinopatia é mais elevado do que com a hidroxicloroquina, por isso a hidroxicloroquina é o antimalárico de escolha.<sup>[148]</sup>

**adjunto terapia imunossupressora alternativa****Opções primárias**

» **tacrolimo tópico**: (0.1%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **metotrexato**: 7.5 mg por via oral uma vez por semana no mesmo dia da semana inicialmente; aumentar em incrementos de

## Em curso

2.5 mg/semana de acordo com a resposta;  
máximo 25 mg/semana

**Opções secundárias**

» **micofenolato de mofetila**: 1-2 g por via oral uma vez ao dia

**Opções terciárias**

» **azatioprina**: 2-3 mg/kg por via oral uma vez ao dia

» O tacrolimo tópico é indicado como adjuvante quando existe uma resposta inadequada aos tratamentos de primeira linha. Há relatos anedóticos na literatura de melhora no prurido, componentes eczematosos e poiquilodermia.[150] [151] No entanto, ensaios clínicos randomizados são necessários. A absorção sistêmica mínima do medicamento dá um perfil de segurança favorável.[152]

» Foi mostrado que o metotrexato é eficaz tanto para a doença muscular quanto para a cutânea na dermatomiosite.[118] [121] [122] [119] [153]

» Para pacientes com doença cutânea resistente ao metotrexato, há vários relatos de casos de resposta a outros tratamentos imunossupressores.[155] [129] [128] [158] [159] [160] [124] [161]

» Relatos da eficácia da azatioprina referem-se principalmente à doença muscular, mas a melhora variável na doença cutânea foi relatada.[155] O micofenolato parece ser bem tolerado.[157]

**adjunto** **agentes anti-inflamatórios (talidomida e dapsona)**

**Opções primárias**

» **talidomida**: 100-400 mg por via oral uma vez ao dia

**OU**

» **dapsona**: 25-150 mg por via oral duas vezes ao dia

» Existem evidências anedóticas que dão suporte ao uso de talidomida e dapsona na dermatomiosite cutânea resistente.[61] [162] [163]

**2a** **metotrexato ou azatioprina**

**Opções primárias**

## Em curso

» **metotrexato**: 7.5 mg por via oral uma vez por semana no mesmo dia da semana inicialmente; aumentar em incrementos de 2.5 mg/semana de acordo com a resposta; máximo 25 mg/semana

**Opções secundárias**

» **azatioprina**: 50 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente; aumentar a cada 1-2 semanas de acordo com a resposta; máximo de 2.5 mg/kg/dia

» Foi observado que o metotrexato é um eficaz agente poupador do corticosteroide e pode ser também ser eficaz na miosite refratária aos corticosteroides.[118] [119] [120] O metotrexato oral de baixa dose é útil para o envolvimento muscular e cutâneo.[118] [121] [122] [119] Geralmente, ele é preferível à azatioprina, pois considera-se que ele possui um benefício mais rápido.[116]

» A azatioprina é a próxima terapia de escolha. Relatos da eficácia da azatioprina referem-se principalmente à doença muscular, mas a melhora variável na doença cutânea foi relatada.[155] Ela pode ser tão eficaz e bem tolerada quanto o metotrexato, mas parece levar mais tempo para fazer efeito (≥6 meses).[123]

» Cada tratamento pode ser usado isoladamente ou em combinação com corticosteroides. Pacientes que não respondem ou apresentam resposta mínima à corticoterapia podem continuar a tomar corticosteroides, enquanto esses medicamentos são adicionados.

**mais fotoproteção**

» Todos os pacientes devem usar, durante todo o ano, filtros solares tópicos de alta proteção fornecendo proteção contra ultravioleta A e ultravioleta B. Os pacientes devem ser instruídos a evitar o sol.[61]

**adjunto corticoterapia tópica, antipruriginosos tópicos, antimaláricos ou agentes anti-inflamatórios (talidomida e dapsona)**

**Opções primárias**

» **valerato de betametasona tópico**: (0.1%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) uma ou duas vezes ao dia

**OU**

## Em curso

» **hidrocortisona tópica**: (0.1%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) uma ou duas vezes ao dia

**OU**

» **clobetasol tópico**: (0.05%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) uma ou duas vezes ao dia

**OU**

» **vaselina tópica**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **ureia tópica**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **doxepina tópica**: (5%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) três a quatro vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **hidroxizina**: 25 mg por via oral até quatro vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **doxepina**: 10-50 mg por via oral uma vez ao dia à noite quando necessário

**OU**

» **cetirizina**: 10 mg por via oral uma vez ao dia quando necessário, ou 5 mg por via oral duas vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **desloratadina**: 5 mg por via oral uma vez ao dia quando necessário

#### Opções secundárias

» **hidroxicloroquina**: 200-400 mg por via oral uma vez ao dia

**OU**



## Em curso

» **fosfato de cloroquina**: 250-500 mg por via oral uma vez ao dia

**OU**

» **tacrolimo tópico**: (0.1%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia quando necessário

**Opções terciárias**

» **talidomida**: 100-400 mg por via oral uma vez ao dia

**OU**

» **dapsona**: 25-150 mg por via oral duas vezes ao dia

» Nos casos em que as manifestações cutâneas não respondem à terapia para miosite, tratamentos alternativos devem ser adicionados em vez de adicionar ou aumentar a dose de corticosteroide.

» Os corticosteroides tópicos são indicados se ainda não estiver em tratamento com corticosteroides para miosite. Eles ajudam a controlar eritema e prurido, embora raramente forneçam alívio adequado quando usados de maneira isolada.[143] [144]

» Os tratamentos tópicos com antipruriginosos podem ser utilizados como uma alternativa para os corticosteroides tópicos. Eles incluem hidratantes, emolientes, fórmulas tópicas antipruriginosas simples (com mentol, fenol ou cânfora) e anti-histamínicos tópicos.[144]

» Em manifestações cutâneas que não respondem aos tratamentos tópicos, os antimaláricos podem ser usados. Foi mostrado que a hidroxicloroquina melhora as lesões cutâneas e o prurido do couro cabeludo sem nenhum efeito sobre a miosite.[145] [146] [147] Apesar de a cloroquina também ser benéfica, o risco de retinopatia é mais elevado do que com a hidroxicloroquina, por isso a hidroxicloroquina é o antimalárico de escolha.[148]

» O tacrolimo tópico é indicado como adjuvante quando existe uma resposta inadequada aos tratamentos de primeira linha. Há relatos anedóticos na literatura de melhora no prurido, componentes eczematosos e poiquilodermia.[150] [151] No entanto, ensaios clínicos randomizados são necessários. A

## Em curso

absorção sistêmica mínima do medicamento dá um perfil de segurança favorável.[152]

» Existem evidências anedóticas que dão suporte ao uso de talidomida e dapsona na dermatomiosite cutânea resistente.[61] [162] [163]

3a

**outros imunossupressores****Opções primárias**

» **ciclosporina**: 2.5-4 mg/kg/dia por via oral administrados em 2 doses fracionadas; aumentar gradualmente de acordo com a resposta; máximo 5 mg/kg/dia  
A biodisponibilidade pode ser diferente para cada marca

**OU**

» **tacrolimo**: 0.1 a 0.2 mg/kg/dia por via oral administrados em 2 doses fracionadas

**OU**

» **micofenolato de mofetila**: 1 a 1.5 g por via oral duas vezes ao dia

**OU**

» **ciclofosfamida**: 1-2 mg/kg/dia por via oral por 6-12 meses, ou 500-1000 mg/metro quadrado de área de superfície corporal por via intravenosa uma vez ao mês por 6-12 meses

**OU**

» **clorambucila**: consulte o protocolo clínico e de diretrizes terapêuticas local para obter mais informações sobre dosagens

» Indicado em casos de miosite refratária aos corticosteroides e agentes de segunda linha.

» Cada tratamento pode ser usado isoladamente ou em combinação com corticosteroides ou com outros agentes imunossupressores. Pacientes que não respondem ou que mostram resposta mínima à corticoterapia podem continuar a tomar corticosteroides, enquanto esses medicamentos são adicionados.

**mais****fotoproteção**

» Todos os pacientes devem usar, durante todo o ano, filtros solares tópicos de alta proteção

## Em curso

fornecendo proteção contra ultravioleta A e ultravioleta B. Os pacientes devem ser instruídos a evitar o sol.[61]

**adjunto IGIV****Opções primárias**

» **imunoglobulina humana normal**: 2 g/kg por via intravenosa por mês administrados em doses fracionadas ao longo de 5 dias

» Vários estudos pequenos e relatos de casos têm demonstrado o benefício da imunoglobulina intravenosa (IGIV) adjuvante na doença cutânea e muscular resistente.[134] [135] [136] [137] [138]

» Embora a IGIV seja bem tolerada, tem havido relatos de insuficiência renal aguda, erupções cutâneas, meningite asséptica e acidente vascular cerebral (AVC) associado ao tratamento. Os principais fatores que limitam o uso, no entanto, são o custo elevado e a disponibilidade limitada.[142]

**adjunto corticoterapia tópica, antipruriginosos tópicos, antimaláricos ou agentes anti-inflamatórios (talidomida e dapsona)****Opções primárias**

» **valerato de betametasona tópico**: (0.1%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) uma ou duas vezes ao dia

**OU**

» **hidrocortisona tópica**: (0.1%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) uma ou duas vezes ao dia

**OU**

» **clobetasol tópico**: (0.05%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) uma ou duas vezes ao dia

**OU**

» **vaselina tópica**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia quando necessário

**OU**

» **ureia tópica**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia quando necessário

## Em curso

OU

» **doxepina tópica**: (5%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) três a quatro vezes ao dia quando necessário

OU

» **hidroxizina**: 25 mg por via oral até quatro vezes ao dia quando necessário

OU

» **doxepina**: 10-50 mg por via oral uma vez ao dia à noite quando necessário

OU

» **cetirizina**: 10 mg por via oral uma vez ao dia quando necessário, ou 5 mg por via oral duas vezes ao dia quando necessário

OU

» **desloratadina**: 5 mg por via oral uma vez ao dia quando necessário

**Opções secundárias**

» **hidroxicloroquina**: 200-400 mg por via oral uma vez ao dia

OU

» **fosfato de cloroquina**: 250-500 mg por via oral uma vez ao dia

**Opções terciárias**

» **talidomida**: 100-400 mg por via oral uma vez ao dia

OU

» **dapsona**: 25-150 mg por via oral duas vezes ao dia

» Nos casos em que as manifestações cutâneas não respondem à terapia para miosite, tratamentos alternativos devem ser adicionados em vez de adicionar ou aumentar a dose de corticosteroide.

» Os corticosteroides tópicos são indicados se ainda não estiver em tratamento com

## Em curso

## ■ neoplasia associada

## mais

corticosteroides sistêmicos para miosite. Eles ajudam a controlar eritema e prurido, embora raramente forneçam alívio adequado quando usados de maneira isolada.[143] [144]

» Os tratamentos tópicos com antipruriginosos podem ser utilizados como uma alternativa para os corticosteroides tópicos. Eles incluem hidratantes, emolientes, fórmulas tópicas antipruriginosas simples (com mentol, fenol ou cânfora) e anti-histamínicos tópicos.[144]

» Em manifestações cutâneas que não respondem aos tratamentos tópicos, os antimaláricos podem ser usados. Foi mostrado que a hidroxicloroquina melhora as lesões cutâneas e o prurido do couro cabeludo sem nenhum efeito sobre a miosite.[145] [146] [147] Apesar de a cloroquina também ser benéfica, o risco de retinopatia é mais elevado do que com a hidroxicloroquina, por isso a hidroxicloroquina é o antimalárico de escolha.[148]

» Existem evidências anedóticas que dão suporte ao uso de talidomida e dapsona na dermatomiosite cutânea resistente.[162] [163]

**tratamento de malignidade**

» Quando há uma neoplasia presente, o seu tratamento é essencial para que o distúrbio seja controlado.

» A melhora ou remissão completa da dermatomiosite foi relatada em alguns casos, após o tratamento bem-sucedido da neoplasia subjacente.[167]

## doença cutânea apenas

## 1a

**corticosteroides tópicos****Opções primárias**

» **valerato de betametasona tópico:** (0.1%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) uma ou duas vezes ao dia

**OU**

» **hidrocortisona tópica:** (0.1%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) uma ou duas vezes ao dia

**OU**

» **clobetasol tópico:** (0.05%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) uma ou duas vezes ao dia

## Em curso

» Indicados para o controle do eritema e prurido, embora raramente forneçam alívio adequado quando utilizados isoladamente.[143]

» As preparações de espuma contendo corticosteroides podem ser usadas para doenças do couro cabeludo.

» Lesões refratárias ou hiperkeratóticas podem se beneficiar com um envoltório de plástico oclusivo aplicado por várias horas sobre o corticosteroide tópico. A atrofia cutânea pode ocorrer com o uso prolongado.

» O uso no rosto ou nas áreas intertriginosas deve ser evitado.[61] [144]

» A supressão adrenal pode ocorrer com o uso prolongado de corticosteroides tópicos de alta potência.

mais

### antipruriginosos

#### Opções primárias

» **vaselina tópica**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia quando necessário

OU

» **ureia tópica**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia quando necessário

#### Opções secundárias

» **doxepina tópica**: (5%) aplicar com moderação na(s) área(s) afetada(s) três a quatro vezes ao dia quando necessário

#### Opções terciárias

» **hidroxizina**: 25 mg por via oral até quatro vezes ao dia quando necessário

OU

» **doxepina**: 10-50 mg por via oral uma vez ao dia à noite quando necessário

OU

» **cetirizina**: 10 mg por via oral uma vez ao dia quando necessário, ou 5 mg por via oral duas vezes ao dia quando necessário

OU

## Em curso

» **desloratadina**: 5 mg por via oral uma vez ao dia quando necessário

» Antipruriginosos tópicos, cremes hidratantes, emolientes e fórmulas tópicas simples contendo mentol, fenol ou cânfora podem proporcionar um certo alívio. Além disso, os anti-histamínicos tópicos, como a doxepina, podem ser úteis.[144]

» Em pacientes com prurido resistente aos tratamentos tópicos, os anti-histamínicos orais podem ser benéficos. O prurido é frequentemente um sintoma noturno proeminente e os pacientes podem se beneficiar com o uso de anti-histamínicos sedativos ao deitar. Uma vez que o torpor é um efeito adverso comum dos anti-histamínicos sistêmicos, as preparações não sedativas podem ser melhor toleradas se necessário durante o dia. As bebidas alcoólicas concomitantes devem ser evitadas, pois aumentam o efeito sedativo.

**mais fotoproteção**

» Todos os pacientes devem usar, durante todo o ano, filtros solares tópicos de alta proteção fornecendo proteção contra ultravioleta A e ultravioleta B. Os pacientes devem ser instruídos a evitar o sol.[61]

**2a antimaláricos**

**Opções primárias**

» **hidroxicloroquina**: 200-400 mg por via oral uma vez ao dia

**Opções secundárias**

» **fosfato de cloroquina**: 250-500 mg por via oral uma vez ao dia

» Indicados em casos refratários aos tratamentos tópicos de primeira linha. A hidroxicloroquina é preferível à cloroquina em virtude do menor risco de toxicidade retiniana.[148] As diretrizes de monitoramento da retina devem ser seguidas.[168] [169] A dose inicial não deve exceder 6.5 mg/kg/dia.

» Uma vez que a resposta clínica seja alcançada, a dose deve ser reduzida para a dose de manutenção mais baixa possível.

» Alguns pacientes que não respondem à monoterapia com antimaláricos podem responder à adição de quinacrina.[149] No entanto, a quinacrina não está disponível em muitos países.

## Em curso

» Houve, no entanto, relatos de exacerbação cutânea no tratamento.[170] [171] A miopatia é um efeito adverso raro, embora a biópsia muscular possa diferenciá-la da miosite relacionada com a dermatomiosite.[61]

» O tacrolimo tópico é indicado como adjuvante ao tratamento de segunda linha quando há uma resposta inadequada aos tratamentos de primeira linha. Há relatos anedóticos na literatura de melhora no prurido, componentes eczematosos e poiquilodermia.[150] [151] No entanto, ensaios clínicos randomizados são necessários. A absorção sistêmica mínima do medicamento dá um perfil de segurança favorável.[152]

**mais tacrolimo tópico****Opções primárias**

» **tacrolimo tópico**: (0.1%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia quando necessário

» O tacrolimo tópico é indicado como adjuvante ao tratamento de segunda linha quando há uma resposta inadequada aos tratamentos de primeira linha. Há relatos anedóticos na literatura de melhora no prurido, componentes eczematosos e poiquilodermia.[150] [151] No entanto, ensaios clínicos randomizados são necessários. A absorção sistêmica mínima do medicamento dá um perfil de segurança favorável.[152]

**mais fotoproteção**

» Todos os pacientes devem usar, durante todo o ano, filtros solares tópicos de alta proteção fornecendo proteção contra ultravioleta A e ultravioleta B. Os pacientes devem ser instruídos a evitar o sol.[61]

**3a imunossupressores****Opções primárias**

» **metotrexato**: 7.5 mg por via oral uma vez por semana no mesmo dia da semana inicialmente; aumentar em incrementos de 2.5 mg/semana de acordo com a resposta; máximo 25 mg/semana

**Opções secundárias**

» **micofenolato de mofetila**: 1-2 g por via oral uma vez ao dia

**Opções terciárias**



## Em curso

» **azatioprina**: 2-3 mg/kg por via oral uma vez ao dia

**OU**

» **ciclosporina**: 2.5 a 5 mg/kg por via oral uma vez ao dia

» Indicados em pacientes que não respondem aos tratamentos tópicos e antimaláricos.

» O metotrexato pode ser usado em combinação com esses tratamentos e foi demonstrado que ele é eficaz para a doença muscular e cutânea na dermatomiosite.<sup>[118] [121] [122] [119] [153]</sup> O início da ação é lento e podem se passar 12 semanas antes que a resposta seja observada. A titulação da dose individual é necessária para atingir a resposta máxima.

» A ulceração oral e as náuseas podem ocorrer e devem ser tratadas sintomaticamente ou com a redução da dose. A toxicidade hepática e da medula são efeitos adversos potencialmente graves e o monitoramento regular é indicado.<sup>[154]</sup> O consumo excessivo de bebidas alcoólicas deve ser evitado. A pneumonite por metotrexato é uma complicação potencialmente fatal que pode ser difícil de detectar em pacientes com doença pulmonar intersticial.

» Para pacientes com doença cutânea resistente ao metotrexato, há vários relatos de casos de resposta a outros tratamentos imunossupressores.<sup>[155] [129] [128] [158] [159] [160] [124] [161]</sup>

» O micofenolato parece ser bem tolerado.<sup>[157]</sup>

» Relatos da eficácia da azatioprina referem-se principalmente à doença muscular, mas a melhora variável na doença cutânea foi relatada.<sup>[155]</sup> A tolerabilidade à azatioprina pode limitar a sua utilidade, pois sintomas de abstinência com a supressão do medicamento são comuns.<sup>[156]</sup>

» A ciclosporina pode ter um benefício específico no subgrupo de pacientes com doença pulmonar intersticial, mas apenas no estágio inflamatório inicial da doença.<sup>[161]</sup> Os pacientes devem ser orientados sobre o aumento da susceptibilidade à infecção.

**mais**

**fotoproteção**

## Em curso

3a

» Todos os pacientes devem usar, durante todo o ano, filtros solares tópicos de alta proteção fornecendo proteção contra ultravioleta A e ultravioleta B. Os pacientes devem ser instruídos a evitar o sol.[61]

### **talidomida, dapsona ou imunoglobulina intravenosa (IGIV)**

#### **Opções primárias**

» **talidomida**: 100-400 mg por via oral uma vez ao dia

**OU**

» **dapsona**: 25-150 mg por via oral duas vezes ao dia

**OU**

» **imunoglobulina humana normal**: 2 g/kg por via intravenosa por mês administrados em doses fracionadas ao longo de 5 dias

» Existem evidências anedóticas que dão suporte ao uso de talidomida e dapsona na dermatomiosite cutânea resistente.[61] [162] [163] Os mecanismos pelos quais esses medicamentos exercem seus efeitos não são completamente compreendidos.

» A teratogenicidade é o principal efeito adverso associado à utilização de talidomida e o aconselhamento ao paciente e as instruções sobre a prevenção da gestação são obrigatórios.[164] A neuropatia periférica é um efeito adverso grave potencial do tratamento com talidomida e deve ser ativamente procurada com a avaliação neurofisiológica seriada.[165]

» A dapsona é geralmente bem tolerada em doses baixas, mas a toxicidade hematológica, o distúrbio gastrointestinal e a urticária podem limitar seu uso. A coprescrição da cimetidina pode reduzir o risco de complicações hematológicas.[172]

» Vários estudos pequenos e relatos de casos têm demonstrado o benefício da imunoglobulina intravenosa (IGIV) adjuvante na doença cutânea e muscular resistente.[134] [135] [136] [137]

» Embora a IGIV seja bem tolerada, tem havido relatos de insuficiência renal aguda, erupções cutâneas, meningite asséptica e acidente vascular cerebral (AVC) associado ao tratamento. Os principais fatores que limitam

## Em curso

## ■ neoplasia associada

mais

o uso, no entanto, são o custo elevado e a disponibilidade limitada.[142]

**fotoproteção**

» Todos os pacientes devem usar, durante todo o ano, filtros solares tópicos de alta proteção fornecendo proteção contra ultravioleta A e ultravioleta B. Os pacientes devem ser instruídos a evitar o sol.[61]

mais

**tratamento de malignidade**

» Quando há uma neoplasia presente, o seu tratamento é essencial para que o distúrbio seja controlado.

» A melhora ou remissão completa da dermatomiosite foi relatada em alguns casos, após o tratamento bem-sucedido da neoplasia subjacente.[167]

## Novidades

### Rituximabe

É um anticorpo monoclonal quimérico dirigido contra o antígeno do CD20, expresso nas células B, mas ausente nos plasmócitos e nas células-tronco. O tratamento resulta na depleção de células B. Uma vez que se acredita que a dermatomiosite seja uma doença humoralmente mediada com células B abundantes observadas na biópsia muscular, a célula B pode ser um alvo terapêutico atraente.[38] Ela melhorou as lesões cutâneas em até 4 semanas de tratamento em um ensaio clínico aberto de 6 pacientes com dermatomiosite. A doença muscular, função pulmonar e alopecia também melhoraram. A repopulação das células B circulantes foi associada a um aumento nos sintomas musculares em 4 pacientes, mas 2 pacientes apresentaram melhora de até 1 ano de acompanhamento.[173] Vários relatos de casos e pequenas séries reportaram melhora com o uso de rituximabe tanto em manifestações cutâneas como musculares de dermatomiosite.[174] A maioria dos relatos de caso, no entanto, descreve o uso de rituximabe em doença recalcitrante. No entanto, ensaios clínicos randomizados e controlados são necessários para determinar o papel do rituximabe no tratamento de dermatomiosite.

### Bloqueadores do fator de necrose tumoral alfa (TNF-alfa)

O infliximabe e o etanercepte exercem seus efeitos, bloqueando as ações do TNF-alfa da citocina pró-inflamatória. Pequenas séries de casos e relatos de casos descrevem melhora na doença muscular com infliximabe e na doença cutânea e muscular com o etanercepte.[175] [176] [177] [178] [179] Futuros ensaios clínicos randomizados e controlados são necessários para avaliar melhor a eficácia e segurança na dermatomiosite.

# Recomendações

## Monitoramento

Monitoramento para o controle da doença

- Pacientes com envolvimento muscular exigem a revisão regular de um especialista para monitorar a força muscular e os marcadores bioquímicos de atividade da doença. Além da avaliação dermatológica regular, os pacientes com dermatomiosite amiopática requerem rastreamento periódico para o desenvolvimento de miosite.[76]
- Todos os pacientes devem ser avaliados periodicamente para o desenvolvimento de envolvimento cardíaco ou pulmonar.

Monitoramento da neoplasia

- A maioria dos cânceres é diagnosticada nos 3 anos iniciais.[4] [190]
- O rastreamento deve ser feito no momento da apresentação e, se a neoplasia não for identificada, anualmente por 3 anos após o diagnóstico.
- Além disso, todos os pacientes tratados com terapias imunossupressoras crônicas devem passar por uma avaliação periódica e cuidadosa de câncer.

Monitoramento da toxicidade medicamentosa (os requisitos de monitoramento são específicos do medicamento e as orientações individuais devem ser seguidas)[169] [154] [209]

- Antimaláricos: rastreamento oftalmológico em até 4 meses após o início do tratamento e em intervalos regulares para rastreamento de retinopatia.
- Corticosteroides:
  - A densidade óssea é medida na linha basal e periodicamente durante o tratamento com corticosteroides. A profilaxia da osteoporose deve ser considerada com o uso em longo prazo de corticosteroides sistêmicos.[209]
  - Recomenda-se iniciar glicose sanguínea de jejum e níveis glicêmicos regulares para o tratamento crônico com corticosteroides.
  - O rastreamento oftalmológico é realizado periodicamente para verificar se há catarata e glaucoma. Os níveis de potássio sérico são monitorados.
- Imunossupressores:
  - O metotrexato requer monitoramento regular do hemograma completo e dos testes da função hepática. Prescrição de ácido fólico 5 mg uma vez por semana 3 a 4 dias após o metotrexato reduzir o risco de toxicidade hematológica.
  - A azatioprina requer monitoramento regular do hemograma completo e dos testes da função hepática.
  - O tratamento com ciclosporina requer o monitoramento da função renal e da pressão arterial (PA) regularmente.
- Agentes anti-inflamatórios (talidomida e dapsona): a neuropatia periférica é um efeito adverso grave potencial do tratamento com talidomida e deve ser ativamente procurada com a avaliação neurofisiológica seriada.[165]

## Instruções ao paciente

Fotoproteção

- Todos os pacientes devem usar, durante todo o ano, filtros solares de alto fator de proteção fornecendo proteção contra ultravioleta A e ultravioleta B e devem ser instruídos a evitar o sol.[61]

#### Exercício físico

- Pacientes com doença muscular devem ser encorajados a participar de fisioterapia.
- O controle do peso em pacientes tratados com corticosteroides pode ser auxiliado por um programa regular de exercícios físicos.

#### Dieta

- Deve ser fornecido aconselhamento nutricional em relação à prevenção de ganho de peso, em pacientes tratados com corticosteroides.

#### Monitoramento de medicamentos

- Os pacientes devem ser orientados sobre a importância de programas de monitoramento do sangue para terapias medicamentosas.

## Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>toxicidades associadas aos corticosteroides</b>	<b>longo prazo</b>	<b>alta</b>
<p>Pode complicar o tratamento em longo prazo com corticosteroides.</p> <p>As complicações potenciais do uso de corticosteroides sistêmicos em longo prazo são numerosas. Elas são osteoporose, necrose avascular do osso, intolerância à glicose/diabetes mellitus, supressão adrenal, catarata, hipertensão, ulceração gástrica e ganho de peso.</p> <p>Os corticosteroides devem ser mantidos na menor dose possível e pelo menor tempo possível. O uso adequado de agentes poupadores de corticosteroides pode ajudar a minimizar a necessidade de corticosteroides.</p>		
<b>calcinose cutânea</b>	<b>longo prazo</b>	<b>baixa</b>
<p>Uma complicação rara da dermatomiosite adulta, mas ocorre em 30% a 70% dos pacientes com dermatomiosite de início juvenil.[69] [70]</p> <p>Pode ser complicada pela dor, contraturas articulares e ulceração cutânea.</p> <p>O tratamento precoce agressivo da dermatomiosite reduz o risco de calcinose.[203] Outros tratamentos podem ser benéficos, incluindo a varfarina de dose baixa, diltiazem de dose alta, hidróxido de alumínio, alendronato e probenecida.[204] [205] [206] [207] [208]</p> <p>A excisão cirúrgica pode ser necessária em alguns pacientes.</p>		
<b>retinopatia associada a antimaláricos</b>	<b>longo prazo</b>	<b>baixa</b>

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<p>Pode complicar o uso em longo prazo de hidroxicloroquina ou cloroquina.</p> <p>O risco de retinopatia está relacionado à exposição total e cumulativa ao medicamento; portanto, a dose mais baixa possível deve ser usada para controlar os sintomas.</p> <p>A adesão às diretrizes de prescrição e monitoramento pode reduzir o risco.<a href="#">[168]</a> <a href="#">[169]</a></p>		
<b>infecções do trato respiratório</b>	<b>variável</b>	<b>alta</b>
<p>Uma importante causa de morbidade e mortalidade nesses pacientes.</p> <p>A fraqueza dos músculos respiratórios, a aspiração secundária ao envolvimento esofágico e a imunossupressão podem contribuir para o risco elevado de infecção.<a href="#">[200]</a> <a href="#">[201]</a> <a href="#">[202]</a></p>		
<b>doença pulmonar intersticial</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
<p>Ocorre em até 40% dos pacientes. Os pacientes geralmente apresentam dispneia progressiva e tosse seca.<a href="#">[71]</a> <a href="#">[111]</a></p> <p>O padrão histológico não é específico da dermatomiosite e vários padrões foram descritos.<a href="#">[193]</a></p> <p>Ela é mais comum em pacientes com o anticorpo anti-Jo1 e pode ocorrer tanto em pacientes com dermatomiosite clássica quanto naqueles com dermatomiosite amiopática.<a href="#">[2]</a> <a href="#">[104]</a> <a href="#">[86]</a></p> <p>O tratamento inicial se dá com corticosteroides sistêmicos e, dependendo da resposta, imunossupressores como azatioprina, ciclosporina, tacrolimo ou ciclofosfamida podem ser necessários.<a href="#">[125]</a> <a href="#">[194]</a> <a href="#">[195]</a> <a href="#">[196]</a> <a href="#">[197]</a> <a href="#">[198]</a></p> <p>Pode ser difícil diferenciar entre a doença pulmonar intersticial e a pneumonite induzida por medicamentos em pacientes tratados com metotrexato; portanto, o metotrexato é relativamente contraindicado em pacientes com essa doença.<a href="#">[199]</a></p>		
<b>doença cardíaca</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
<p>O envolvimento cardíaco ocorre em 50% dos casos, mas raramente é sintomático, a menos que a doença esteja avançada.</p> <p>Eletrocardiografia (ECG) e ecocardiograma devem ser realizados em todos os pacientes com dermatomiosite.<a href="#">[84]</a></p> <p>Defeitos de condução e disritmias atriais ou ventriculares são as manifestações cardíacas mais comuns. Pacientes com sintomas de palpitações ou síncope merecem uma avaliação adicional.<a href="#">[85]</a></p> <p>A insuficiência cardíaca decorrente da miosite cardíaca é rara. O envolvimento cardíaco clinicamente aparente é um indicador de prognóstico desfavorável.<a href="#">[72]</a></p>		
<b>disfagia</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
<p>Pode ocorrer em decorrência da fraqueza muscular orofaríngea ou esofágica.</p> <p>A disfonia e a regurgitação nasal podem ser sintomas associados. A avaliação da deglutição por estudos videofluoroscópicos ou de esofagografia baritada é indicada em pacientes sintomáticos.</p>		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>infecção associada à imunossupressão</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
<p>A imunossupressão pode resultar da utilização de corticosteroides ou outros agentes imunossupressores e pode complicar o ciclo desses tratamentos.</p> <p>As infecções ocorrem com patógenos comuns e oportunistas.</p> <p>As características clínicas clássicas da sepse podem estar ausentes em um paciente imunossuprimido. Um alto índice de suspeita é necessário para garantir a intervenção oportuna com antimicrobianos.</p>		
<b>neoplasias malignas</b>	<b>variável</b>	<b>baixa</b>
<p>A incidência de neoplasia na dermatomiosite tem sido relatada como maior que na população geral.[4] [188] [189] [190] A taxa de mortalidade decorrente de neoplasias foi de 3.8 em comparação com a população em geral.[4] As taxas de neoplasias na dermatomiosite variam de 15% a 25%.[4] [188] [189] [190]</p> <p>Várias neoplasias foram relatadas em associação à dermatomiosite. O tipo de neoplasia é geralmente próprio da idade e do sexo do paciente, apesar de tumores gastrointestinais e de ovário poderem ser mais comuns.[191] [192]</p> <p>A maioria dos cânceres é diagnosticada nos primeiros 3 anos de início da dermatomiosite.[4] [190]</p> <p>O rastreamento deve ser feito no momento da apresentação e, se a neoplasia não for identificada, anualmente por 3 anos após o diagnóstico de dermatomiosite.</p>		

## Prognóstico

### Dermatomiosite clássica

Com o tratamento, o prognóstico melhorou com a sobrevida de 5 anos de 95% e 10 anos de 84%.[180] No entanto, apesar das taxas de sobrevida melhores, um terço dos pacientes apresenta incapacidade permanente que pode ser grave.[181] [182]

Embora alguns pacientes tenham doença aguda e não precisem de tratamento de manutenção em longo prazo, a maioria apresenta doença crônica com um ciclo remitente-recorrente. A maioria dos pacientes necessita de tratamento em longo prazo com corticosteroides ou outros agentes imunossupressores e muitos apresentam complicações relacionadas.

### Dermatomiosite amiopática

Pacientes com dermatomiosite clinicamente amiopática podem ter evidência subclínica da doença muscular (hipomiopática), ou ela pode ser verdadeiramente amiopática e frequentemente se apresentar precocemente com manifestações cutâneas.

A resposta ao tratamento da doença muscular subclínica pode ser melhor como resultado de diagnóstico e tratamento precoce ou miosite menos grave.[77] A doença cutânea é frequentemente mais resistente ao tratamento e pode causar morbidade significativa.[77]



Os pacientes amiotróficos requerem acompanhamento contínuo para o rastreamento do desenvolvimento de doença muscular. Na ausência de neoplasia, o prognóstico é bom.[183] [184]

## Indicadores prognósticos

Vários fatores estão associados a um desfecho mais desfavorável. Elas incluem:

- Tratamento protelado por >6 meses após o início dos sintomas[119] [185]
- Fraqueza muscular maior na apresentação[186]
- Envolvimento dos músculos respiratórios[187]
- Doença pulmonar intersticial[181]
- Neoplasia maligna[181]
- Disfagia[186]
- Envolvimento cardíaco.[187]

## Diretrizes de diagnóstico

### América do Norte

#### Guidelines of care for dermatomyositis

**Publicado por:** American Academy of Dermatology

**Última publicação em:**  
1996

## Diretrizes de tratamento

### Europa

#### Clinical guidelines for immunoglobulin use (2nd edition update)

**Publicado por:** UK Department of Health

**Última publicação em:**  
2011

### Internacional

#### 2016 ACR/EULAR criteria for minimal, moderate, and major clinical response in adult dermatomyositis and polymyositis

**Publicado por:** American College of Rheumatology; European League Against Rheumatism

**Última publicação em:**  
2016

#### 2016 ACR/EULAR criteria for minimal, moderate, and major clinical response in juvenile dermatomyositis

**Publicado por:** American College of Rheumatology; European League Against Rheumatism

**Última publicação em:**  
2016

## Artigos principais

- Drake LA, Dinehart SM, Farmer ER, et al; American Academy of Dermatology. Guidelines of care for dermatomyositis. J Am Acad Dermatol. 1996 May;34(5 Pt 1):824-9. [Resumo](#)
- Bruschi F, Murrell KD. New aspects of human trichinellosis: the impact of new trichinella species. Postgrad Med J. 2002 Jan;78(915):15-22. [Texto completo](#) [Resumo](#)

## Referências

1. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). N Engl J Med. 1975 Feb 20;292(8):403-7. [Resumo](#)
2. Gerami P, Schope JM, McDonald L, et al. A systematic review of adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis): a missing link within the spectrum of idiopathic inflammatory myopathies. J Am Acad Dermatol. 2006 Apr;54(4):597-613. [Resumo](#)
3. Dalakas MC, Hohlfield R. Polymyositis and dermatomyositis. Lancet. 2003 Sep 20;362(9388):971-82. [Resumo](#)
4. Sigurgeirsson B, Lindelof B, Edhag O, et al. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis: a population-based study. N Engl J Med. 1992 Feb 6;326(6):363-7. [Resumo](#)
5. Medsger TA, Dawson WN Jr, Masi AT. The epidemiology of polymyositis. Am J Med. 1970;48:715-723. [Resumo](#)
6. Kurland LT, Hauser WA, Ferguson RH, et al. Epidemiologic features of diffuse connective tissue disorders in Rochester, Minn., 1951 through 1967, with special reference to systemic lupus erythematosus. Mayo Clin Proc. 1969;44:649-663. [Resumo](#)
7. Oddis CV, Conte CG, Steen VD, et al. Incidence of polymyositis-dermatomyositis: a 20-year study of hospital diagnosed cases in Allegheny County, PA 1963-1982. J Rheumatol. 1990;17:1329-1334. [Resumo](#)
8. Vargas-Leguas H, Selva-O'Callaghan A, Campins-Martí M, et al. Polymyositis-dermatomyositis: incidence in Spain (1997-2004). Medicina Clinica. 2007;129:721-724. [In Spanish] [Resumo](#)
9. Klippel JH, Dieppe PA. Rheumatology. 2nd ed. London, UK: Mosby; 1997.
10. Caro I. Dermatomyositis. Semin Cutan Med Surg. 2001 Mar;20(1):38-45. [Resumo](#)
11. Marie I, Hatron PY, Levesque H, et al. Influence of age on characteristics of polymyositis and dermatomyositis in adults. Medicine (Baltimore). 1999 May;78(3):139-47. [Resumo](#)
12. Ramanan AV, Feldman BM. Clinical outcomes in juvenile dermatomyositis. Curr Opin Rheumatol. 2002;14:658-662. [Resumo](#)

13. Mendez E, Lipton R, Dyer A, et al. The incidence of juvenile dermatomyositis (JDM): results from the NIAMS JDM research registry. *Arthritis Rheum.* 1999;42:S300.
14. Christopher-Stine L, Plotz PH. Myositis: an update on pathogenesis. *Curr Opin Rheumatol.* 2004 Nov;16(6):700-6. [Resumo](#)
15. Goldstein R, Duvic M, Targoff IN, et al. HLA-D region genes associated with autoantibody responses to histidyl-transfer RNA synthetase (Jo-1) and other translation-related factors in myositis. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1240-1248. [Resumo](#)
16. Okada S, Weatherhead E, Targoff IN, et al. Global surface ultraviolet radiation intensity may modulate the clinical and immunologic expression of autoimmune muscle disease. *Arthritis Rheum.* 2003 Aug;48(8):2285-93. [Texto completo](#) [Resumo](#)
17. Reimers CD, Pongratz DE, Neubert U, et al. Myositis caused by *Borrelia burgdorferi*: report of four cases. *J Neurol Sci.* 1989 Jun;91(1-2):215-26. [Resumo](#)
18. Magid SK, Kagen LJ. Serologic evidence for acute toxoplasmosis in polymyositis-dermatomyositis. Increased frequency of specific anti-toxoplasmosa IgM antibodies. *Am J Med.* 1983 Aug;75(2):313-20. [Resumo](#)
19. Travers RL, Hughes GR, Cambridge G, et al. Coxsackie B neutralisation titres in polymyositis/dermatomyositis. *Lancet.* 1977 Jun 11;1(8024):1268. [Resumo](#)
20. Christensen ML, Pachman LM, Schneiderman R, et al. Prevalence of Coxsackie B virus antibodies in patients with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 1986 Nov;29(11):1365-70. [Resumo](#)
21. Pearson CM. Editorial: Myopathy with viral-like structures. *N Engl J Med.* 1975 Mar 20;292(12):641. [Resumo](#)
22. Bowles NE, Dubowitz V, Sewry CA, et al. Dermatomyositis, polymyositis, and Coxsackie-B-virus infection. *Lancet.* 1987 May 2;1(8540):1004-7. [Resumo](#)
23. Rosenberg NL, Rotbart HA, Abzug MJ, et al. Evidence for a novel picornavirus in human dermatomyositis. *Ann Neurol.* 1989 Aug;26(2):204-9. [Resumo](#)
24. Yousef GE, Isenberg DA, Mowbray JF. Detection of enterovirus specific RNA sequences in muscle biopsy specimens from patients with adult onset myositis. *Ann Rheum Dis.* 1990 May;49(5):310-5. [Texto completo](#) [Resumo](#)
25. Simpson NB, Golding JR. Dermatomyositis induced by penicillamine. *Acta Derm Venereol.* 1979;59(6):543-4. [Resumo](#)
26. Fernandes L, Swinson DR, Hamilton EB. Dermatomyositis complicating penicillamine treatment. *Ann Rheum Dis.* 1977 Feb;36(1):94-5. [Texto completo](#) [Resumo](#)
27. Dacey MJ, Callen JP. Hydroxyurea-induced dermatomyositis-like eruption. *J Am Acad Dermatol.* 2003 Mar;48(3):439-41. [Resumo](#)

28. Khattak FH, Morris IM, Branford WA. Simvastatin-associated dermatomyositis. *Br J Rheumatol*. 1994 Feb;33(2):199. [Resumo](#)
29. Rodriguez-Garcia JL, Serrano Commino M. Lovastatin-associated dermatomyositis. *Postgrad Med J*. 1996 Nov;72(853):694. [Texto completo](#) [Resumo](#)
30. Hill C, Zeitz C, Kirkham B. Dermatomyositis with lung involvement in a patient treated with simvastatin. *Aust N Z J Med*. 1995 Dec;25(6):745-6. [Resumo](#)
31. Thual N, Penven K, Chevallier JM, et al. Fluvastatin-induced dermatomyositis [in French]. *Ann Dermatol Venereol*. 2005 Dec;132(12 Pt 1):996-9. [Resumo](#)
32. Curran JJ, Jamieson TW. Dermatomyositis-like syndrome associated with phenylbutazone therapy. *J Rheumatol*. 1987 Apr;14(2):397-8. [Resumo](#)
33. Magro CM, Schaefer JT, Waldman J, et al. Terbinafine-induced dermatomyositis: a case report and literature review of drug-induced dermatomyositis. *J Cutan Pathol*. 2008 Jan;35(1):74-81. [Resumo](#)
34. Greenberg SA, Amato AA. Uncertainties in the pathogenesis of adult dermatomyositis. *Curr Opin Neurol*. 2004;17:359-364. [Resumo](#)
35. Kissel JT, Mendell JR, Rammohan KW. Microvascular deposition of complement membrane attack complex in dermatomyositis. *N Engl J Med*. 1986;314:329-334. [Resumo](#)
36. Dalakas MC. Muscle biopsy findings in inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am*. 2002 Nov;28(4):779-98, vi. [Resumo](#)
37. Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis. *N Engl J Med*. 1991 Nov 21;325(21):1487-98. [Resumo](#)
38. Dalakas MC. Immunopathogenesis of inflammatory myopathies. *Ann Neurol*. 1995 May;37 Suppl 1:S74-86. [Resumo](#)
39. Greenberg SA. Proposed immunologic models of the inflammatory myopathies and potential therapeutic implications. *Neurology*. 2007;69:2008-2019. [Resumo](#)
40. Costner MI, Jacobse H. Dermatopathology of connective tissue diseases. *Adv Dermatol*. 2000;16:323-360. [Resumo](#)
41. Harati Y, Niakan E, Bergman EW. Childhood dermatomyositis in monozygotic twins. *Neurology*. 1986 May;36(5):721-3. [Resumo](#)
42. Leonhardt T. Familial occurrence of collagen diseases. II. Progressive systemic sclerosis and dermatomyositis. *Acta Med Scand*. 1961 Jun;169:735-42. [Resumo](#)
43. Walker GL, Mastaglia FL, Roberts DF. A search for genetic influence in idiopathic inflammatory myopathy. *Acta Neurol Scand*. 1982 Oct;66(4):432-43. [Resumo](#)

44. Hausmanowa-Petrusewicz I, Kowalska-Oledzka E, Miller FW, et al. Clinical, serologic, and immunogenetic features in Polish patients with idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Rheum.* 1997 Jul;40(7):1257-66. [Resumo](#)
45. Rider LG, Shamim E, Okada S, et al. Genetic risk and protective factors for idiopathic inflammatory myopathy in Koreans and American whites: a tale of two loci. *Arthritis Rheum.* 1999 Jun;42(6):1285-90. [Texto completo](#) [Resumo](#)
46. Hassan AB, Nikitina-Zake L, Sanjeev CB, et al. Association of the proinflammatory haplotype (MICA5.1/TNF2/TNFA2/DRB1\*03) with polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 2004 Mar;50(3):1013-5. [Texto completo](#) [Resumo](#)
47. Reed AM, Ytterberg SR. Genetic and environmental risk factors for idiopathic inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am.* 2002 Nov;28(4):891-916. [Resumo](#)
48. Werth VP, Callen JP, Ang G, et al. Associations of tumor necrosis factor alpha and HLA polymorphisms with adult dermatomyositis: implications for a unique pathogenesis. *J Invest Dermatol.* 2002 Sep;119(3):617-20. [Resumo](#)
49. Sontheimer RD. Photoimmunology of lupus erythematosus and dermatomyositis: a speculative review. *Photochem Photobiol.* 1996 May;63(5):583-94. [Resumo](#)
50. Werth VP, Bashir M, Zhang W. Photosensitivity in rheumatic diseases. *J Invest Dermatol Symp Proc.* 2004 Jan;9(1):57-63. [Resumo](#)
51. Mathews MB, Bernstein RM. Myositis autoantibody inhibits histidyl-tRNA synthetase: a model for autoimmunity. *Nature.* 1983 Jul 14-20;304(5922):177-9. [Resumo](#)
52. Dalakas MC, Pezeshkpour GH, Gravell M, et al. Polymyositis associated with AIDS retrovirus. *JAMA.* 1986 Nov 7;256(17):2381-3. [Resumo](#)
53. Wrzolek MA, Sher JH, Kozlowski PB, et al. Skeletal muscle pathology in AIDS: an autopsy study. *Muscle Nerve.* 1990 Jun;13(6):508-15. [Resumo](#)
54. Albert JM, Ott HJ. Calcifying dermatomyositis following antitetanus vaccination. *Arch Int Med.* 1983 Jul;143(7):1457-8. [Resumo](#)
55. Kass E, Straume S, Mellbye OJ, et al. Dermatomyositis associated with BCG vaccination. *Scand J Rheumatol.* 1979;8(3):187-91. [Resumo](#)
56. Ehrengut W. Dermatomyositis and vaccination. *Lancet.* 1978 May 13;1(8072):1040-1. [Resumo](#)
57. Cotterill JA, Shapiro H. Dermatomyositis after immunisation. *Lancet.* 1978 Nov 25;2(8100):1158-9. [Resumo](#)
58. Sontheimer R, Provost T. Cutaneous manifestations of rheumatic diseases. 2nd ed. Philadelphia: Lippencott, William & Wilkins; 2004.

59. Rockerbie NR, Woo TY, Callen JP, et al. Cutaneous changes of dermatomyositis precede muscle weakness. *J Am Acad Dermatol*. 1989 Apr;20(4):629-32. [Resumo](#)
60. Santmyre-Rosenberger B, Dugan EM. Skin involvement in dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol*. 2003 Nov;15(6):714-22. [Resumo](#)
61. Quain RD, Werth VP. Management of cutaneous dermatomyositis: current therapeutic options. *Am J Clin Dermatol*. 2006;7(6):341-51. [Resumo](#)
62. Cheong WK, Hughes GR, Norris PG, et al. Cutaneous photosensitivity in dermatomyositis. *Br J Dermatol*. 1994 Aug;131(2):205-8. [Resumo](#)
63. Shirani Z, Kucenic MJ, Carroll CL, et al. Pruritus in adult dermatomyositis. *Clin Exp Dermatol*. 2004 May;29(3):273-6. [Resumo](#)
64. Rosenberg NL, Carry MR, Ringel SP. Association of inflammatory myopathies with other connective tissue disorders and malignancies. In: Dalakas MC, ed. *Polymyositis and Dermatomyositis*. Stoneham, MA: Butterworth; 1988:37-69.
65. Koler RA, Montemarano A. Dermatomyositis. *Am Fam Physician*. 2001 Nov 1;64(9):1565-72. [Texto completo](#) [Resumo](#)
66. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet*. 2000 Jan 1;355(9197):53-7. [Resumo](#)
67. Ohtsuka T. The relation between nailfold bleeding and capillary microscopic abnormality in patients with connective tissue diseases. *Int J Dermatol*. 1998 Jan;37(1):23-6. [Resumo](#)
68. Maricq HR, LeRoy EC. Patterns of finger capillary abnormalities in connective tissue disease by "wide-field" microscopy. *Arthritis Rheum*. 1973 Sep-Oct;16(5):619-28. [Resumo](#)
69. Blane CE, White SJ, Braunstein EM, et al. Patterns of calcification in childhood dermatomyositis. *AJR Am J Roentgenol*. 1984 Feb;142(2):397-400. [Texto completo](#) [Resumo](#)
70. Cohen MG, Nash P, Webb J. Calcification is rare in adult-onset dermatopolymyositis. *Clin Rheumatol*. 1986 Dec;5(4):512-6. [Resumo](#)
71. Marie I, Hatron PY, Hachulla E, et al. Pulmonary involvement in polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol*. 1998 Jul;25(7):1336-43. [Resumo](#)
72. Gonzalez-Lopez L, Gamez-Nava JI, Sanchez L, et al. Cardiac manifestations in dermato-polymyositis. *Clin Exp Rheumatol*. 1996 Jul-Aug;14(4):373-9. [Resumo](#)
73. Riemekasten G, Opitz C, Audring H, et al. Beware of the heart: the multiple picture of cardiac involvement in myositis. *Rheumatology (Oxford)*. 1999 Nov;38(11):1153-7. [Texto completo](#) [Resumo](#)
74. Schumacher HR, Schimmer B, Gordon GV, et al. Articular manifestations of polymyositis and dermatomyositis. *Am J Med*. 1979 Aug;67(2):287-92. [Resumo](#)



75. Bunch TW, O'Duffy JD, McLeod RA. Deforming arthritis of the hands in polymyositis. *Arthritis Rheum.* 1976 Mar-Apr;19(2):243-8. [Resumo](#)
76. Jorizzo J. Dermatomyositis: practical aspects. *Arch Dermatol.* 2002 Jan;138(1):114-6. [Resumo](#)
77. Dawkins MA, Jorizzo JL, Walker FO, et al. Dermatomyositis: a dermatology-based case series. *J Am Acad Dermatol.* 1998 Mar;38(3):397-404. [Resumo](#)
78. Stonecipher MR, Jorizzo JL, White WL, et al. Cutaneous changes of dermatomyositis in patients with normal muscle enzymes: dermatomyositis sine myositis? *J Am Acad Dermatol.* 1993 Jun;28(6):951-6. [Resumo](#)
79. Amoura Z, Duhaut P, Huong DL, et al. Tumor antigen markers for the detection of solid cancers in inflammatory myopathies. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev.* 2005 May;14(5):1279-82. [Texto completo](#) [Resumo](#)
80. Provost TT, Flynn JA. Dermatomyositis. In: Provost TT, Flynn JA, eds. *Cutaneous medicine.* Hamilton, Ontario, Canada: B.C. Decker Inc; 2001:82-103.
81. Drake LA, Dinehart SM, Farmer ER, et al; American Academy of Dermatology. Guidelines of care for dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol.* 1996 May;34(5 Pt 1):824-9. [Resumo](#)
82. Sparsa A, Liozon E, Herrmann F, et al. Routine vs extensive malignancy search for adult dermatomyositis and polymyositis: a study of 40 patients. *Arch Dermatol.* 2002 Jul;138(7):885-90. [Texto completo](#) [Resumo](#)
83. Martin L, Chalmers IM, Dhingra S, et al. Measurements of maximum respiratory pressures in polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol.* 1985;12:104-107. [Resumo](#)
84. Haupt HM, Hutchins GM. The heart and cardiac conduction system in polymyositis-dermatomyositis: a clinicopathologic study of 16 autopsied patients. *Am J Cardiol.* 1982 Nov;50(5):998-1006. [Resumo](#)
85. Stern R, Godbold JH, Chess Q, et al. ECG abnormalities in polymyositis. *Arch Intern Med.* 1984 Nov;144(11):2185-9. [Resumo](#)
86. Schmidt WA, Wetzel W, Friedlander R, et al. Clinical and serological aspects of patients with anti-Jo-1 autoantibodies: an evolving spectrum of disease manifestations. *Clin Rheumatol.* 2000;19(5):371-7. [Resumo](#)
87. Hunger RE, Durr C, Brand CU. Cutaneous leukocytoclastic vasculitis in dermatomyositis suggests malignancy. *Dermatology.* 2001;202:123-126. [Resumo](#)
88. Basset-Seguin N, Roujeau JC, Gherardi R, et al. Prognostic factors and predictive signs of malignancy in adult dermatomyositis: a study of 32 cases. *Arch Dermatol.* 1990;126:633-637. [Resumo](#)
89. Vignos PJ, Goldwyn J. Evaluation of laboratory tests in diagnosis and management of polymyositis. *Am J Med Sci.* 1972 Apr;263(4):291-308. [Resumo](#)



90. Kagen LJ, Aram S. Creatine kinase activity inhibitor in sera from patients with muscle disease. *Arthritis Rheum.* 1987 Feb;30(2):213-7. [Resumo](#)
91. Fudman EJ, Schnitzer TJ. Dermatomyositis without creatine kinase elevation: a poor prognostic sign. *Am J Med.* 1986 Feb;80(2):329-32. [Resumo](#)
92. Dorph C, Nennesmo I, Lundberg IE. Percutaneous conchotome muscle biopsy: a useful diagnostic and assessment tool. *J Rheumatol.* 2001 Jul;28(7):1591-9. [Resumo](#)
93. Kagen LJ. Polymyositis/dermatomyositis. In: McCarty DJ, ed. *Arthritis and allied conditions.* 11th ed. Philadelphia, PA: Lea and Febiger; 1989:1092-1117.
94. Adams EM, Chow CK, Premkumar A, et al. The idiopathic inflammatory myopathies: spectrum of MR imaging findings. *Radiographics.* 1995 May;15(3):563-74. [Texto completo](#) [Resumo](#)
95. Schweitzer ME, Fort J. Cost-effectiveness of MR imaging in evaluating polymyositis. *AJR Am J Roentgenol.* 1995 Dec;165(6):1469-71. [Texto completo](#) [Resumo](#)
96. Emslie-Smith AM, Engel AG. Microvascular changes in early and advanced dermatomyositis: a quantitative study. *Ann Neurol.* 1990 Apr;27(4):343-56. [Resumo](#)
97. Barkhaus PE, Nandedkar SD, Sanders DB. Quantitative EMG in inflammatory myopathy. *Muscle Nerve.* 1990 Mar;13(3):247-53. [Resumo](#)
98. Uncini A, Lange DJ, Lovelace RE, et al. Long-duration polyphasic motor unit potentials in myopathies: a quantitative study with pathological correlation. *Muscle Nerve.* 1990 Mar;13(3):263-7. [Resumo](#)
99. Janis JF, Winkelmann RK. Histopathology of the skin in dermatomyositis. *Arch Dermatol.* 1968 Jun;97(6):640-50. [Resumo](#)
100. Reichlin M, Arnett FC. Multiplicity of antibodies in myositis sera. *Arthritis Rheum.* 1984 Oct;27(10):1150-6. [Resumo](#)
101. Hengstman GJ, van Engelen BG, van Venrooij WJ. Myositis specific autoantibodies: changing insights in pathophysiology and clinical associations. *Curr Opin Rheumatol.* 2004 Nov;16(6):692-9. [Resumo](#)
102. Love LA, Leff RL, Fraser DD, et al. A new approach to the classification of idiopathic inflammatory myopathy: myositis-specific autoantibodies define useful homogenous patient groups. *Medicine.* 1991 Nov;70(6):360-74. [Resumo](#)
103. Fathi M, Dastmalchi M, Rasmussen E, et al. Interstitial lung disease, a common manifestation of newly diagnosed polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* 2004 Mar;63(3):297-301. [Texto completo](#) [Resumo](#)
104. Friedman AW, Targoff IN, Arnett FC. Interstitial lung disease with autoantibodies against aminoacyl-tRNA synthetases in the absence of clinically apparent myositis. *Semin Arthritis Rheum.* 1996 Aug;26(1):459-67. [Resumo](#)

105. Seelig HP, Moosbrugger I, Ehrfeld H, et al. The major dermatomyositis-specific autoantigen is a presumed helicase involved in transcriptional activation. *Arthritis Rheum.* 1995 Oct;38(10):1389-99. [Resumo](#)
106. Targoff IN, Reichlin M. The association between Mi-2 antibodies and dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 1985 Jul;28(7):796-803. [Resumo](#)
107. Jablonska S, Blaszyk M. Scleromyositis (scleroderma/polimiositis overlap) is an entity. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004 May;18(3):265-6. [Resumo](#)
108. Tomasova Studynkova J, Charvat F, Jarosova K, et al. The role of MRI in the assessment of polymyositis and dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford).* 2007 Jul;46(7):1174-9. [Texto completo](#) [Resumo](#)
109. Brownlow K, Elevitch FR. Serum creatine phosphokinase isoenzyme (CPK2) in myositis. *JAMA.* 1974 Nov 25;230(8):1141-4. [Resumo](#)
110. Hughes M, Lilleker JB, Herrick AL, et al. Cardiac troponin testing in idiopathic inflammatory myopathies and systemic sclerosis-spectrum disorders: biomarkers to distinguish between primary cardiac involvement and low-grade skeletal muscle disease activity. *Ann Rheum Dis.* 2015 May;74(5):795-8. [Texto completo](#) [Resumo](#)
111. Padley SP, Hansell DM, Flower CD, et al. Comparative accuracy of high resolution computed tomography and chest radiography in the diagnosis of chronic diffuse infiltrative lung disease. *Clin Radiol.* 1991 Oct;44(4):222-6. [Resumo](#)
112. Bonnefoy O, Ferretti G, Calaque O, et al. Serial chest CT findings in interstitial lung disease associated with polymyositis-dermatomyositis. *Eur J Radiol.* 2004 Mar;49(3):235-44. [Resumo](#)
113. de Merieux P, Verity MA, Clements PJ, et al. Esophageal abnormalities and dysphagia in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 1983 Aug;26(8):961-8. [Resumo](#)
114. Bruschi F, Murrell KD. New aspects of human trichinellosis: the impact of new trichinella species. *Postgrad Med J.* 2002 Jan;78(915):15-22. [Texto completo](#) [Resumo](#)
115. Greenberg SA, Amato AA. Inflammatory myopathy associated with mixed connective tissue disease and scleroderma renal crisis. *Muscle Nerve.* 2001 Nov;24(11):1562-6. [Resumo](#)
116. Amato AA, Griggs RC. Treatment of idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Neurol.* 2003 Oct;16(5):569-75. [Resumo](#)
117. Chérin P, Herson S, Wechsler B, et al. Effectiveness of intravenous immunoglobulins in polymyositis and dermatomyositis: an open trial in 15 patients [in French]. *Presse Med.* 1991 Feb 16;20(6):244-9. [Resumo](#)
118. Giannini M, Callen JP. Treatment of dermatomyositis with methotrexate and prednisone. *Arch Dermatol.* 1979 Oct;115(10):1251-2. [Resumo](#)

119. Joffe MM, Love LA, Leff RL, et al. Drug therapy of the idiopathic inflammatory myopathies: predictors of response to prednisone, azathioprine, and methotrexate and a comparison of their efficacy. *Am J Med.* 1993 Apr;94(4):379-87. [Resumo](#)
120. Cagnoli M, Marchesoni A, Tosi S. Combined steroid, methotrexate and chlorambucil therapy for steroid-resistant dermatomyositis. *Clin Exp Rheumatol.* 1991 Nov-Dec;9(6):658-9. [Resumo](#)
121. Newman ED, Scott DW. The use of low-dose oral methotrexate in the treatment of polymyositis and dermatomyositis. *J Clin Rheumatol.* 1995 Apr;1(2):99-102. [Resumo](#)
122. Metzger AL, Bohan A, Goldberg LS, et al. Polymyositis and dermatomyositis: combined methotrexate and corticosteroid therapy. *Ann Intern Med.* 1974 Aug;81(2):182-9. [Resumo](#)
123. Mastaglia FL, Garlepp MJ, Phillips BA, et al. Inflammatory myopathies: clinical, diagnostic and therapeutic aspects. *Muscle Nerve.* 2003 Apr;27(4):407-25. [Resumo](#)
124. Qushmaq KA, Chalmers A, Esdaile JM. Cyclosporin A in the treatment of refractory adult polymyositis/dermatomyositis: population based experience in 6 patients and literature review. *J Rheumatol.* 2000 Dec;27(12):2855-9. [Resumo](#)
125. Cordeiro AC, Isenberg DA. Treatment of inflammatory myopathies. *Postgrad Med J.* 2006 Jul;82(969):417-24. [Resumo](#)
126. Correia O, Polonia J, Nunes JP, et al. Severe acute form of adult dermatomyositis treated with cyclosporine. *Int J Dermatol.* 1992 Jul;31(7):517-9. [Resumo](#)
127. Heckmatt J, Hasson N, Saunders C, et al. Cyclosporin in juvenile dermatomyositis. *Lancet.* 1989 May 13;1(8646):1063-6. [Resumo](#)
128. Gelber AC, Nousari HC, Wigley FM. Mycophenolate mofetil in the treatment of severe skin manifestations of dermatomyositis: a series of 4 cases. *J Rheumatol.* 2000 Jun;27(6):1542-5. [Resumo](#)
129. Edge JC, Outland JD, Dempsey JR, et al. Mycophenolate mofetil as an effective corticosteroid-sparing therapy for recalcitrant dermatomyositis. *Arch Dermatol.* 2006 Jan;142(1):65-9. [Texto completo](#)  
[Resumo](#)
130. Ytterberg SR. Treatment of refractory polymyositis and dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep.* 2006 Jun;8(3):167-73. [Resumo](#)
131. Tymms KE, Webb J. Dermatopolymyositis and other connective tissue diseases: a review of 105 cases. *J Rheumatol.* 1985 Dec;12(6):1140-8. [Resumo](#)
132. Leroy JP, Drosos AA, Yiannopoulos DI, et al. Intravenous pulse cyclophosphamide therapy in myositis and Sjogren's syndrome. *Arthritis Rheum.* 1990 Oct;33(10):1579-81. [Resumo](#)
133. Sinoway PA, Callen JP. Chlorambucil: an effective corticosteroid-sparing agent for patients with recalcitrant dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 1993 Mar;36(3):319-24. [Resumo](#)

134. Dalakas MC, Illa I, Dambrosia JM, et al. A controlled trial of high-dose intravenous immune globulin infusions as treatment for dermatomyositis. *N Engl J Med*. 1993 Dec 30;329(27):1993-2000. [Texto completo](#) [Resumo](#)
135. Dalakas MC. The role of high-dose immune globulin intravenous in the treatment of dermatomyositis. *Int Immunopharmacol*. 2006 Apr;6(4):550-6. [Resumo](#)
136. Sadayama T, Miyagawa S, Shirai T. Low-dose intravenous immunoglobulin therapy for intractable dermatomyositis skin lesions. *J Dermatol*. 1999 Jul;26(7):457-9. [Resumo](#)
137. Peake MF, Perkins P, Elston DM, et al. Cutaneous ulcers of refractory adult dermatomyositis responsive to intravenous immunoglobulin. *Cutis*. 1998 Aug;62(2):89-93. [Resumo](#)
138. Danieli MG, Malcangi G, Palmieri C, et al. Cyclosporin A and intravenous immunoglobulin treatment in polymyositis/dermatomyositis. *Ann Rheum Dis*. 2002 Jan;61(1):37-41. [Texto completo](#) [Resumo](#)
139. Chérin P, Herson S, Wechsler B, et al. Efficacy of intravenous gammaglobulin therapy in chronic refractory polymyositis and dermatomyositis: an open study with 20 adult patients. *Am J Med*. 1991 Aug;91(2):162-8. [Resumo](#)
140. Chérin P, Pelletier S, Teixeira A, et al. Results and long-term followup of intravenous immunoglobulin infusions in chronic, refractory polymyositis: an open study with thirty-five adult patients. *Arthritis Rheum*. 2002 Feb;46(2):467-74. [Resumo](#)
141. Al-Mayouf S, Al-Mazyed A, Bahabri S. Efficacy of early treatment of severe juvenile dermatomyositis with intravenous methylprednisolone and methotrexate. *Clin Rheumatol*. 2000;19(2):138-41. [Resumo](#)
142. Department of Health. Clinical guidelines for immunoglobulin use, 2nd ed. update. August 2011 [internet publication]. [Texto completo](#)
143. Kovacs SO, Kovacs SC. Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol*. 1998 Dec;39(6):899-920; quiz 921-2. [Resumo](#)
144. Sontheimer RD. The management of dermatomyositis: current treatment options. *Expert Opin Pharmacother*. 2004 May;5(5):1083-99. [Resumo](#)
145. Woo TY, Callen JP, Voorhees JJ, et al. Cutaneous lesions of dermatomyositis are improved by hydroxychloroquine. *J Am Acad Dermatol*. 1984 Apr;10(4):592-600. [Resumo](#)
146. James WD, Dawson N, Rodman OG. The treatment of dermatomyositis with hydroxychloroquine. *J Rheumatol*. 1985 Dec;12(6):1214-6. [Resumo](#)
147. Cox NH. Amyopathic dermatomyositis, photosensitivity, and hydroxychloroquine. *Br J Dermatol*. 1995 Jun;132(6):1016-7. [Resumo](#)
148. Van Beek MJ, Piette WW. Antimalarials. *Dermatol Clin*. 2001 Jan;19(1):147-60, ix. [Resumo](#)
149. Ang GC, Werth VP. Combination antimalarials in the treatment of cutaneous dermatomyositis. *Arch Dermatol*. 2005 Jul;141(7):855-9. [Texto completo](#) [Resumo](#)

150. Ueda M, Makinodan R, Matsumura M, et al. Successful treatment of amyopathic dermatomyositis with topical tacrolimus. *Br J Dermatol*. 2003 Mar;148(3):595-6. [Resumo](#)
151. Hollar CB, Jorizzo JL. Topical tacrolimus 0.1% ointment for refractory skin disease in dermatomyositis: a pilot study. *J Dermatolog Treat*. 2004 Jan;15(1):35-9. [Resumo](#)
152. Soter NA, Fleishcer AB Jr, Webster GF, et al. Tacrolimus ointment for the treatment of atopic dermatitis in adult patients: part II, safety. *J Am Acad Dermatol*. 2001 Jan;44(1 Suppl):S39-46. [Resumo](#)
153. Kasteler JS, Callen JP. Low-dose methotrexate administered weekly is an effective corticosteroid-sparing agent for the treatment of the cutaneous manifestations of dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol*. 1997 Jan;36(1):67-71. [Resumo](#)
154. American College of Rheumatology Ad Hoc Committee on Clinical Guidelines. Guidelines for monitoring drug therapy in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum*. 1996 May;39(5):723-31. [Resumo](#)
155. Villalba L, Adams EM. Update on therapy for refractory dermatomyositis and polymyositis. *Curr Opin Rheumatol*. 1996 Nov;8(6):544-51. [Resumo](#)
156. Kissel JT, Levy RJ, Mendell JR, et al. Azathioprine toxicity in neuromuscular disease. *Neurology*. 1986 Jan;36(1):35-9. [Resumo](#)
157. Baudard M, Vincent A, Moreau P et al. Mycophenolate mofetil for the treatment of acute and chronic GVHD is effective and well tolerated but induces a high risk of infectious complications: a series of 21 BM or PBSC transplant patients. *Bone Marrow Transplant*. 2002 Sep;30(5):287-95. [Texto completo](#)  
[Resumo](#)
158. Vencovsky J, Jarosova K, Machacek S, et al. Cyclosporine A versus methotrexate in the treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Scand J Rheumatol*. 2000;29(2):95-102. [Resumo](#)
159. Danko K, Szegedi G. Cyclosporin A treatment of dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 1991 Jul;34(7):933-4. [Resumo](#)
160. Pugh MT, Collins NA, Rai A, et al. A case of adult dermatomyositis treated with cyclosporin A. *Br J Rheumatol*. 1992 Dec;31(12):855. [Resumo](#)
161. Maeda K, Kimura R, Komuta K, et al. Cyclosporine treatment for polymyositis/dermatomyositis: is it possible to rescue the deteriorating cases with interstitial pneumonitis? *Scand J Rheumatol*. 1997;26(1):24-9. [Resumo](#)
162. Konohana A, Kawashima J. Successful treatment of dermatomyositis with dapsone. *Clin Exp Dermatol*. 1994 Jul;19(4):367. [Resumo](#)
163. Cohen JB. Cutaneous involvement of dermatomyositis can respond to dapsone therapy. *Int J Dermatol*. 2002 Mar;41(3):182-4. [Resumo](#)
164. Zeldis JB, Williams BA, Thomas SD, et al. S.T.E.P.S.: a comprehensive program for controlling and monitoring access to thalidomide. *Clin Ther*. 1999 Feb;21(2):319-30. [Resumo](#)

165. Hess CW, Hunziker T, Kupfer A, et al. Thalidomide-induced peripheral neuropathy: a prospective clinical, neurophysiological and pharmacogenetic evaluation. *J Neurol.* 1986 Apr;233(2):83-9. [Resumo](#)
166. Paniker U, Levine N. Dapsone and sulfapyridine. *Dermatol Clin.* 2001 Jan;19(1):79-86, viii. [Resumo](#)
167. Andras C, Ponyi A, Constantin T, et al. Dermatomyositis and polymyositis associated with malignancy: a 21-year retrospective study. *J Rheumatol.* 2008 Mar;35(3):438-44. [Resumo](#)
168. Marmor MF, Carr RE, Easterbrook M, et al. Recommendations on screening for chloroquine and hydroxychloroquine retinopathy: a report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology.* 2002 Jul;109(7):1377-82. [Resumo](#)
169. Marmor MF. New American Academy of Ophthalmology recommendations on screening for hydroxychloroquine retinopathy. *Arthritis Rheum.* 2003 Jun;48(6):1764. [Texto completo](#) [Resumo](#)
170. Bloom BJ, Tucker LB, Klein-Gitelman M, et al. Worsening of the rash of juvenile dermatomyositis with hydroxychloroquine therapy. *J Rheumatol.* 1994 Nov;21(11):2171-2. [Resumo](#)
171. Pelle MT, Callen JP. Adverse cutaneous reactions to hydroxychloroquine are more common in patients with dermatomyositis than in patients with cutaneous lupus erythematosus. *Arch Dermatol.* 2002 Sep;138(9):1231-3; discussion 1233. [Resumo](#)
172. Rhodes LE, Tingle MD, Park BK, et al. Cimetidine improves the therapeutic/toxic ratio of dapsone in patients on chronic dapsone therapy. *Br J Dermatol.* 1995 Feb;132(2):257-62. [Resumo](#)
173. Levine TD. Rituximab in the treatment of dermatomyositis: an open-label pilot study. *Arthritis Rheum.* 2005 Feb;52(2):601-7. [Texto completo](#) [Resumo](#)
174. Rios Fernández R, Callejas Rubio JL, Sánchez Cano D, et al. Rituximab in the treatment of dermatomyositis and other inflammatory myopathies. A report of 4 cases and review of the literature. *Clin Exp Rheumatol.* 2009 Nov-Dec;27(6):1009-16. [Resumo](#)
175. Hengstman GJ, van den Hoogen FH, van Engelen BG. Treatment of dermatomyositis and polymyositis with anti-tumor necrosis factor-alpha: long-term follow up. *Eur Neurol.* 2004;52(1):61-3. [Resumo](#)
176. Miller M, Mendez E, Klein-Gitelman M, et al. Use of etanercept in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 2002;46:S306.
177. Saadeh C. Etanercept is effective in the treatment of polymyositis/dermatomyositis which is refractory to conventional therapy. *Arthritis Rheum.* 2000;43:193.
178. Sprott H, Glatzel M, Michel BA. Treatment of myositis with etanercept (Enbrel), a recombinant human soluble fusion protein of TNF-alpha type II receptor and IgG1. *Rheumatology (Oxford).* 2004 Apr;43(4):524-6. [Texto completo](#) [Resumo](#)
179. Norman R, Greenberg RG, Jackson JM. Case reports of etanercept in inflammatory dermatoses. *J Am Acad Dermatol.* 2006 Mar;54(3 Suppl 2):S139-42. [Resumo](#)



180. Marie I, Hachulla E, Hatron PY, et al. Polymyositis and dermatomyositis: short term and longterm outcome, and predictive factors of prognosis. *J Rheumatol.* 2001;28:2230-2237. [Resumo](#)
181. Maugar YM, Berthelot JM, Abbas AA, et al. Long-term prognosis of 69 patients with dermatomyositis or polymyositis. *Clin Exp Rheumatol.* 1996;14:263-274. [Resumo](#)
182. Sultan SM, Ioannou Y, Moss K, et al. Outcome in patients with idiopathic inflammatory myositis: morbidity and mortality. *Rheumatology (Oxford).* 2002;41:22-26. [Texto completo](#) [Resumo](#)
183. Caproni M, Cardinali C, Parodi A, et al. Amyopathic dermatomyositis: a review by the Italian Group of Immunodermatology. *Arch Dermatol.* 2002;138:23-27. [Texto completo](#) [Resumo](#)
184. el-Azahary RA, Pakzad SY. Amyopathic dermatomyositis: retrospective review of 37 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2002;46:560-565. [Resumo](#)
185. Fafalak RG, Peterson MG, Kagen LJ. Strength in polymyositis and dermatomyositis: best outcome in patients treated early. *J Rheumatol.* 1994;21:643-648. [Resumo](#)
186. Carpenter JR, Bunch TW, Engel AG, et al. Survival in polymyositis: corticosteroids and risk factors. *J Rheumatol.* 1977;4:207-214. [Resumo](#)
187. Danko K, Ponyi A, Constantin T, et al. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: a longitudinal study of 162 cases. *Medicine (Baltimore).* 2004;83:35-42. [Resumo](#)
188. Buchbinder R, Forbes A, Hall S, et al. Incidence of malignant disease in biopsy-proven inflammatory myopathy: a population-based cohort study. *Ann Intern Med.* 2001 Jun 19;134(12):1087-95. [Resumo](#)
189. Stockton D, Doherty VR, Brewster DH. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis, and follow-up implications: a Scottish population-based cohort study. *Br J Cancer.* 2001 Jul 6;85(1):41-5. [Texto completo](#) [Resumo](#)
190. Chow WH, Gridley G, Mellemkjaer, et al. Cancer risk following polymyositis and dermatomyositis: a nationwide cohort study in Denmark. *Cancer Causes Control.* 1995 Jan;6(1):9-13. [Resumo](#)
191. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet.* 2001 Jan 13;357(9250):96-100. [Resumo](#)
192. Whitmore SE, Rosenshein NB, Provost TT. Ovarian cancer in patients with dermatomyositis. *Medicine (Baltimore).* 1994 May;73(3):153-60. [Resumo](#)
193. Tazelaar HD, Viggiano RW, Pickersgill J, et al. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: clinical features and prognosis as correlated with histologic findings. *Am Rev Respir Dis.* 1990 Mar;141(3):727-33. [Resumo](#)
194. Oddis CV, Sciurba FC, Elmagd KA, et al. Tacrolimus in refractory polymyositis with interstitial lung disease. *Lancet.* 1999 May 22;353(9166):1762-3. [Resumo](#)

195. Wilkes MR, Sereika SM, Fertig N, et al. Treatment of antisynthetase-associated interstitial lung disease with tacrolimus. *Arthritis Rheum.* 2005 Aug;52(8):2439-46. [Texto completo](#) [Resumo](#)
196. Ochi S, Nanki T, Takada K, et al. Favorable outcomes with tacrolimus in two patients with refractory interstitial lung disease associated with polymyositis/dermatomyositis. *Clin Exp Rheumatol.* 2005 Sep-Oct;23(5):707-10. [Resumo](#)
197. Takada K, Nagasaka K, Miyasaka N. Polymyositis/dermatomyositis and interstitial lung disease: a new therapeutic approach with T-cell-specific immunosuppressants. *Autoimmunity.* 2005 Aug;38(5):383-92. [Resumo](#)
198. Yamasaki Y, Yamada H, Yamasaki M, et al. Intravenous cyclophosphamide therapy for progressive interstitial pneumonia in patients with polymyositis/dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford).* 2007 Jan;46(1):124-30. [Texto completo](#) [Resumo](#)
199. Saravanan V, Kelly CA. Reducing the risk of methotrexate pneumonitis in rheumatoid arthritis. *Rheumatology (Oxford).* 2004 Feb;43(2):143-7. [Texto completo](#) [Resumo](#)
200. Dickey BF, Myers AR. Pulmonary disease in polymyositis/dermatomyositis. *Semin Arthritis Rheum.* 1984 Aug;14(1):60-76. [Resumo](#)
201. Teixeira A, Cherin P, Demoule A, et al. Diaphragmatic dysfunction in patients with idiopathic inflammatory myopathies. *Neuromuscul Disord.* 2005 Jan;15(1):32-9. [Resumo](#)
202. Viguier M, Fouere S, de la Salmoniere P, et al. Peripheral blood lymphocyte subset counts in patients with dermatomyositis: clinical correlations and changes following therapy. *Medicine (Baltimore).* 2003 Mar;82(2):82-6. [Resumo](#)
203. Bowyer SL, Blane CE, Sullivan DB, et al. Childhood dermatomyositis: factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. *J Pediatr.* 1983 Dec;103(6):882-8. [Resumo](#)
204. Matsuoka Y, Miyajima S, Okada N. A case of calcinosis universalis successfully treated with low-dose warfarin. *J Dermatol.* 1998 Nov;25(11):716-20. [Resumo](#)
205. Vinen CS, Patel S, Bruckner FE. Regression of calcinosis associated with adult dermatomyositis following diltiazem therapy. *Rheumatology (Oxford).* 2000 Mar;39(3):333-4. [Texto completo](#) [Resumo](#)
206. Wang WJ, Lo WL, Wong CK. Calcinosis cutis in juvenile dermatomyositis: remarkable response to aluminium hydroxide therapy. *Arch Dermatol.* 1988 Nov;124(11):1721-2. [Resumo](#)
207. Mukamel M, Horev G, Mimouni M. New insight into calcinosis of juvenile dermatomyositis: a study of composition and treatment. *J Pediatr.* 2001 May;138(5):763-6. [Resumo](#)
208. Harel L, Harel G, Korenreich L, et al. Treatment of calcinosis in juvenile dermatomyositis with probenecid: the role of phosphorus metabolism in the development of calcifications. *J Rheumatol.* 2001 May;28(5):1129-32. [Resumo](#)



209. American College of Rheumatology Ad Hoc Committee on Glucocorticoid-Induced Osteoporosis. Recommendations for the prevention and treatment of glucocorticoid-induced osteoporosis: 2001 update. *Arthritis Rheum.* 2001;44:1496-1503. [Texto completo](#) [Resumo](#)

## Imagens



*Figura 1: Manchas eritematosas maculares (pápulas de Gottron) sobre a superfície dorsal das mãos, especialmente ao longo das articulações metacarpofalângicas e interfalângicas proximais*

*Adaptado de BMJ Case Reports 2009 [doi:10.1136/bcr.06.2009.2027] Copyright © 2009 by the BMJ Publishing Group Ltd*



*Figura 2: Manchas eritematosas maculares (pápulas de Gottron) sobre os cotovelos*

*Adaptado de BMJ Case Reports 2009 [doi:10.1136/bcr.06.2009.2027] Copyright © 2009 by the BMJ Publishing Group Ltd*



*Figura 3: Manchas eritematosas maculares (pápulas de Gottron) sobre os joelhos*

Adaptado de BMJ Case Reports 2009 [doi:10.1136/bcr.06.2009.2027] Copyright © 2009 by the BMJ Publishing Group Ltd



**Figura 4: Manchas eritematosas maculares (pápulas de Gottron) nos pododáctilos com cutículas distróficas**

Adaptado de BMJ Case Reports 2009 [doi:10.1136/bcr.06.2009.2027] Copyright © 2009 by the BMJ Publishing Group Ltd

## Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

**NOTA DE INTERPRETAÇÃO:** Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
	10,00
Numerais de 5 dígitos	
	1000
Numerais de 4 dígitos	
	0.25
Numerais < 1	

**Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais**

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Apr 06, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.



O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

[support@bmj.com](mailto:support@bmj.com)

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

## Colaboradores:

---

### // Autores:

---

**Sarah A. Saunders, MRCP, MBChB**

Consultant Physician and Rheumatologist

Department of Rheumatology, Centre for Rheumatic Diseases, Glasgow Royal Infirmary, Glasgow, UK

DIVULGAÇÕES: SAS declares that she has no competing interests.

---

**Rajan Madhok, MD, FRCP(Glasg)**

Consultant Physician and Rheumatologist

Department of Rheumatology, Glasgow Royal Infirmary, Glasgow, UK

DIVULGAÇÕES: RM holds shares in GSK to the value less than £12,000.

### // Reconhecimentos:

Dr Sarah A. Saunders and Dr Rajan Madhok would like to gratefully acknowledge Dr Nicola Alcorn, a previous contributor to this monograph. NA declares she has no competing interests.

### // Colegas revisores:

---

**Nizar Souayah, MD**

Assistant Professor of Neurology

Director of EMG Laboratory & Peripheral Neuropathy Center, Department of Neurology & Neurosciences, New Jersey Medical School, Newark, NJ

DIVULGAÇÕES: NS declares that he has no competing interests.

---

**Sami Khella, MD**

Physician

Department of Neurology, Penn Presbyterian Medical Center, University of Pennsylvania Health System, Philadelphia, PA

DIVULGAÇÕES: SK declares that he has no competing interests.

---

**Yusuf Yazici, MD**

Assistant Professor

Associate Director, Arthritis Program, Director, Behcet's Syndrome Center, Seligman Center for Advanced Therapeutics, New York University Hospital for Joint Diseases, New York, NY

DIVULGAÇÕES: YY has served as a consultant for Bristol-Myers Squibb, Roche, Celgene, Centocor, and UCB, and has been a speaker for Pfizer and Bristol-Myers Squibb.