

Dermatomiosite – dois casos clínicos

Dermatomyositis – two clinical cases

Margarida Gonçalves*, Gonçalo Silva*, Augusto Barros**, Rita Rodrigues**, Paula Caldeira**, Luis Freitas***, Ema Freitas**, Cláudia Fraga§, António Caldeira Ferreira§

Resumo

A Dermatomiosite é uma doença rara, caracterizada por fraqueza muscular proximal associada a exantema cutâneo típico. Com a instituição da corticoterapia a maioria dos doentes apresenta recuperação parcial ou completa.

Os autores apresentam um caso clínico de dermatomiosite idiopática numa doente de 16 anos, confirmada por biopsia muscular e um caso clínico de dermatomiosite numa doente de 47 anos, com antecedentes de neoplasia do ovário.

Palavras chave: Dermatomiosite, eritema heliotrópico, pápulas de Gottron.

Abstract

Dermatomyositis is a rare disease characterised by proximal muscle weakness and a typical cutaneous rash. Total or partial recuperation occurs in the majority of the patients with the institution of corticosteroid therapy.

The authors report one clinical case of Idiopathic Dermatomyositis in a 16-year-old patient, confirmed by muscular biopsy and another clinical case of Dermatomyositis in a 47-year-old patient, with a history of ovarian cancer.

Key words: Dermatomyositis, Heliotrope Rash, Gottron Papules.

Introdução

A dermatomiosite é uma doença rara, com uma incidência anual de 5 a 10 casos por milhão de habitantes, predominando no sexo feminino. Apresenta dois picos de incidência, o primeiro entre os 7 e os 15 anos e o segundo, entre os 30 e os 50 anos. A dermatomiosite paraneoplásica surge com maior frequência após a 5ª década de vida.¹

É uma doença inflamatória auto-imune dos músculos e da pele, de causa desconhecida, que se caracteriza por fraqueza muscular proximal e simétrica e exantema cutâneo típico.¹⁻³ O diagnóstico definitivo de dermatomiosite é estabelecido quando o exantema cutâneo característico (exantema heliotrópico, pápulas de Gottron, eritema das áreas de fotoexposição), está associado aos quatro critérios de Bohan e Peter: 1. Fraqueza muscular proximal e simétrica; 2. Elevação dos enzimas musculares esqueléticos séricos, princi-

palmente da CK (cujos níveis séricos são, geralmente, paralelos à actividade da doença, embora possam estar normais em alguns doentes com dermatomiosite activa), bem como da aldolase, LDH, TGO e TGP; 3. Alterações electromiográficas compatíveis com miopatia inflamatória – potenciais de curta duração de acção, polifásicos e de baixa amplitude na activação voluntária e actividade espontânea aumentada com fibrilhação, descargas complexas repetitivas e de alta frequência; 4. Biopsia muscular evidenciando miosite, com inflamação endomisial predominantemente perivascular ou localizada nos septos interfasciculares, hiperplasia do endotélio dos vasos sanguíneos intramusculares e necrose, degeneração e fagocitose das fibras musculares – atrofia perifascicular que, por si só, é diagnóstica de dermatomiosite.^{1,2,4} (*Quadro I*).

Podem, ainda, estar presentes outras manifestações, em graus variáveis: 1. Sintomas sistémicos: febre, mal-estar geral, emagrecimento; 2. Alterações músculo-esqueléticas: contracturas articulares, artralguas; 3. Disfagia e outras alterações gastrintestinais: dismotilidade gastrintestinal, má-absorção, hemorragia digestiva; 4. Alterações pulmonares: fraqueza dos músculos respiratórios, doença pulmonar intersticial, pneumonia de aspiração, 5. Alterações cardíacas: alterações da condução aurículo-ventricular, taquiarritmias, miocardiopatia dilatada, insuficiência cardíaca congestiva por miocardite; 6. Alterações vasculares: vasculite, fenómeno de Raynaud; 7. Outras: calcifi-

*Internos do Internato Complementar de Medicina Interna

**Assistente Hospitalar de Medicina Interna

***Assistente Graduado de Medicina Interna

§Chefe de Serviço de Medicina Interna

Serviço de Medicina II – Hospital Central do Funchal

Recebido para publicação a 20.11.06

Aceite para publicação 25.08.07

QUADRO I

Critérios de Diagnóstico da Dermatomiosite de Bohan e Peter

1. Fraqueza muscular proximal e simétrica, por vezes progressiva
2. Tríade electromiográfica característica
 - Potenciais polifásicos, de curta duração e de baixa amplitude
 - Potenciais de fibrilhação em repouso
 - Descargas repetitivas bizarras, de alta frequência
3. Elevação de enzimas musculares séricos
 - Creatina cinase
 - Aldolase
 - Desidrogenase Láctica
 - Transaminases
4. Evidência de inflamação crónica na biopsia muscular
 - Necrose das fibras musculares tipo I e II
 - Degeneração e regeneração das miofibras, que surgem com diâmetros variáveis
 - Infiltrado mononuclear intersticial ou perivascular focal
5. Eritema cutâneo característico
 - Eritema cutâneo palpável nas regiões metacarpofalângicas ou interfalângicas, joelhos, cotovelos – Pápulas de Gottron
 - Máculas eritematosas nas regiões metacarpofalângicas ou interfalângicas, joelhos, cotovelos – Sinal de Gottron
 - Eritema periorbitário violáceo – Eritema heliotrópico

Diagnóstico definitivo – 3 dos 4 primeiros critérios associados ao eritema

Diagnóstico provável – 2 dos 4 primeiros critérios associados ao eritema

Diagnóstico possível – 1 dos 4 primeiros critérios associado ao eritema

cações subcutâneas, telangiectasias periungueais e espessamento do leito ungueal.^{1,4}

Em indivíduos com mais de 50 anos, a dermatomiosite constitui frequentemente uma síndrome paraneoplásica, sendo esta rara em doentes abaixo desta faixa etária. Num estudo realizado por B. Sigurgeirsson et al demonstrou-se que os doentes com dermatomiosite têm um risco elevado de possuir uma neoplasia, bem como uma maior taxa de mortalidade associada à neoplasia.⁵ A neoplasia do ovário é o tumor mais frequentemente associado à dermatomiosite, sendo mais comum nestes doentes do que na população geral. A neoplasia da mama, o melanoma e a neoplasia do cólon podem, também, ocorrer.^{1,5,6} A dermatomiosite associada a uma neoplasia apresenta pior prognóstico do que quando surge isoladamente.^{4,5} Pode surgir antes, simultaneamente ou após o diagnóstico da neoplasia. A maioria das neoplasias associadas ocorrem até 2 anos após o diagnóstico de

dermatomiosite. Deste modo, a maioria dos doentes deve ser observada no sentido de pesquisar um eventual tumor até, pelo menos, 3 anos depois.⁶ Quando a dermatomiosite ocorre antes de uma eventual neoplasia se tornar evidente, são os sinais e sintomas clínicos que devem orientar e determinar a intensidade da pesquisa de um tumor maligno. Nestes casos, o exame físico completo, incluindo exame ginecológico, toque rectal e observação mamária, associado a um hemograma completo, a uma bioquímica de rotina, a um exame sumário da urina e a uma radiografia do tórax, podem ser suficientes e devem ser repetidos anualmente.⁴ Um estudo realizado por Whitmore S. E. et al, demonstrou que a determinação do CA-125 como forma de rastreio da neoplasia do ovário em doentes com dermatomiosite pode ser útil, possuindo, caso esteja elevado, uma sensibilidade de 50% e uma especificidade de 100% em relação à detecção de uma neoplasia deste tipo.⁷

A terapêutica dirigida à neoplasia resulta na regressão clínica da dermatomiosite Paraneoplásica.³

A dermatomiosite também pode surgir associada a manifestações de esclerose sistémica ou de doença mista do tecido conjuntivo. Manifestações de lúpus eritematoso sistémico, artrite reumatóide ou de síndrome de Sjögren, são raras em doentes com dermatomiosite.⁴

A natureza auto-imune desta entidade é sugerida pela evidência de uma reacção inflamatória tecidual, pela presença frequente de auto-anticorpos e de outras alterações imunológicas, pela possível sobreposição com doenças auto-imunes, pela associação com factores de risco imunogenéticos e pela resposta clínica a agentes anti-inflamatórios. Nos músculos, pele e outros tecidos afectados surgem infiltrados focais de células mononucleares, sobretudo de linfócitos, podendo conter também macrófagos, plasmócitos, basófilos e neutrófilos. O infiltrado é composto, principalmente, por linfócitos B e células T helper CD4+ e localiza-se nas áreas de perimísio em redor dos fascículos musculares e pequenos vasos sanguíneos.^{1,4} Surgem auto-anticorpos em mais de 90% dos doentes, embora o seu papel na patogénese da

doença permaneça pouco claro. Os mais frequentes são os anticorpos antinucleares (ANA), mas podem ser encontrados outros, tais como: factor reumatóide e os auto-anticorpos anti-U1RNP, anti-La, anti-Ro, anti-PM/Scl e anti-Ku. Embora nenhum destes últimos permita o diagnóstico de dermatomiosite, a sua presença ajuda no diagnóstico diferencial entre dermatomiosite idiopática e dermatomiosite associada a outras doenças auto-imunes. Cerca de 10% dos doentes com dermatomiosite apresentam anticorpos específicos de miosite, como os anticorpos anti-sintetase, sendo o anticorpo anti Jo1 o mais frequente.^{8,9,10} O anticorpo anti Jo1 é um marcador de doença pulmonar intersticial associada à dermatomiosite, surgindo em mais de 50% destes doentes.^{3,4,10} A sua presença relaciona-se, ainda, com: início da doença frequentemente agudo e durante a primavera; menor resposta à corticoterapia, geralmente, com necessidade de adição precoce de outros imunossupressores; recaídas frequentes aquando do desmame terapêutico; recaídas tardias após remissão inicial e a um agravamento do prognóstico com maior morbidade e mortalidade, relativamente àqueles doentes com dermatomiosite, mas que não apresentam este anticorpo.^{3,10}

O objectivo principal do tratamento desta entidade é melhorar a força muscular e/ou impedir a progressão do seu declínio. De um modo geral, a melhoria clínica acompanha-se de diminuição progressiva dos valores de CK sérica. No entanto, a diminuição dos valores de CK sérica não implica melhoria clínica concomitante.^{1,4} Os corticosteróides são as drogas de primeira linha a usar no seu tratamento. Na dermatomiosite o início tardio da terapêutica constitui uma das principais causas de falência da terapêutica. Assim, a administração de Prednisona oral (1-2 mg/Kg/dia) deve ser iniciada precocemente e mantida até que se verifique melhoria objectiva da força muscular, o que, geralmente, ocorre após 3 meses de terapêutica em altas doses.¹ Posteriormente, deve proceder-se a redução lenta da dose de Prednisona, em 5 mg a cada 2 semanas, até ser atingida a menor dose eficaz no controlo da doença.¹

Os imunossupressores acabam por ser usados em cerca de 75% dos doentes, geralmente por: ausência ou fraca resposta à terapêutica após 3 meses de corticoterapia em altas doses, aparecimento de efeitos colaterais dos corticóides, incapacidade de redução da dose de corticóide devido a recaídas da doença ou por existência de doença rapidamente progressiva

com desenvolvimento de fraqueza muscular grave e insuficiência respiratória. A escolha do fármaco é empírica, sendo a droga mais usada a Azatioprina em doses até 3 mg/Kg/dia. O Metotrexato é administrado por via oral, inicialmente com doses de 7,5 mg/semana durante 3 semanas, subindo gradualmente a dose em 2,5 mg/semana até 25 mg/semana. Outros fármacos utilizados são: a Ciclofosfamida, o Clorambucil, a Ciclosporina e o Micofenolato de Mofetil.^{1,4}

Os imunomoduladores são muito importantes em casos de doença refractária. A imunoglobulina endovenosa melhora a força muscular, o exantema e as alterações imunológicas subjacentes, embora possua curta duração de acção (≤ 8 semanas). Assim, são necessárias administrações repetidas a cada 6 a 8 semanas, sendo recomendada uma dose de 2 g/Kg, fraccionada por 2 a 5 dias em cada curso.^{4,11}

A administração de uma dose inicial inadequada, uma terapêutica de curta duração ou iniciada tardiamente, a redução rápida das doses de fármacos, o desenvolvimento de efeitos colaterais com necessidade de interromper o tratamento e o erro na elaboração do diagnóstico, são as situações que mais frequentemente causam falência do tratamento.^{1,4}

A maioria dos doentes apresentam recuperação parcial ou completa, sendo de 80% a sobrevida após 5 anos nos doentes tratados. No entanto, as recaídas podem ocorrer a qualquer momento. As complicações pulmonares, cardíacas e sistémicas são as causas mais frequentes de morte.^{1,4}

Caso clínico 1

Sexo feminino, 16 anos, raça caucasiana, estudante.

Internada por um quadro com 2 meses de evolução, caracterizado por: 1. Diminuição da força muscular nas cinturas escapular e pélvica e na região lombar, surgindo, inicialmente, durante as aulas de educação física e, posteriormente, enquanto penteava o cabelo; 2. Erupção cutânea eritematosa, máculo-papular, na região malar e frontal e na face antero-superior do tronco (*Fig. 1*); 3. Erupção cutânea eritematosa, máculo-papular, na face dorsal das mãos, sobretudo ao nível das articulações metacarpo-falângicas e interfalângicas proximais e distais e do leito ungueal, com algumas pápulas violáceas – pápulas de Gottron – e telangiectasias periungueais (*Fig. 2 e 3*); 4. edema palpebral e eritema periorbitário de coloração violácea – Eritema Heliotrópico (*Fig. 4*); 5. tumefacção das articulações dos cotovelos e dos joelhos, com



Eritema máculo-papular na face anterior do pescoço e tronco.

FIG. 1



Edema das mãos e pápulas de Gottron.

FIG. 3



Pápulas de Gottron sobre as articulações interfalângicas, espessamento do leito ungueal, telangiectasias periungueais.

FIG. 2

incapacidade de realizar a sua completa extensão, na ausência de dor, alterações da temperatura ou da coloração da pele no local (Fig. 5); 6. edema das mãos (Fig. 3 e 7). disfagia alta para sólidos.

Os antecedentes pessoais e familiares eram irrelevantes.

Analicamente, à entrada, realce para: VS – 75 mm, LDH – 1403 U/L (0-248 U/L), GOT – 314 U/L (10-37 U/L), GPT – 104 U/L (10-37 U/L), CK – 6528 U/L (0-170 U/L).

Face ao quadro clínico acima descrito, colocou-se a hipótese diagnóstica de dermatomiosite, prosseguindo o estudo para o seu esclarecimento. A aldolase sérica era de 14 U/L e o estudo imunológico, nomeadamente ANA, Ac anti – DNA, Ac anti – Jo 1, Ac anti-músculo liso, Ac anti-SSA/Ro, Ac anti-SSB/La, Ac anti-RNP, foi negativo.

O estudo da condução nervosa apresentava latências, amplitudes e velocidades de condução normais.

No electromiograma de detecção com agulha foram observadas fibrilhações em repouso, potenciais da unidade motora curtos e de baixa amplitude, e na contração voluntária máxima existia recrutamento normal, de baixa amplitude. Estes achados electrofisiológicos eram compatíveis com lesão miogénica e a presença de actividade eléctrica espontânea, com estudo da condução nervosa normal, sugeria miopatia inflamatória com envolvimento do perimísio.

A biopsia muscular confirmou o diagnóstico de dermatomiosite. Os exames histológico, histoquímico e histoenzimológico mostraram atrofia perifascicular, fibras com pequenas vacuolizações do sarcoplasma e infiltrados linfocitários perivascularares. Iniciou terapêutica com Prednisona (1 mg/Kg/dia) ao 10º dia de internamento, depois da realização da biopsia muscular, efectuada no Hospital de Santo António, no Porto, por não existirem condições técnicas apropriadas ao seu processamento no nosso hospital. Após 26 dias, associou-se Azatioprina (2,5 mg/Kg/dia), por agravamento progressivo do quadro clínico e laboratorial. A redução da dose de prednisona foi iniciada 4 meses após a sua implementação e efectuou-se lentamente durante cerca de 9 meses, até à dose de 10 mg/Kg/dia. Nesta altura, procedeu-se à diminuição progressiva da dose e posterior suspensão da Azatioprina, ao longo de 5 meses. Durante o internamento teve, como intercorrência, pneumonia nosocomial sem agente identificado, com insuficiência respiratória e necessidade de ventilação assistida.

Como complicações relacionadas com a terapêutica, verificou-se desenvolvimento de morfotipo



Eritema heliotrópico e edema periorbitário.

FIG. 4



Eritema máculo-papular e edema dos joelhos.

FIG. 5



Eritema facial.

FIG. 6

cushingóide e de estrias cutâneas violáceas.

Teve alta após 6 meses de internamento, devido à escassez de meios sócio-económicos familiares adequados e após melhoria clínica e laboratorial progressiva, embora lenta. Encontrava-se, então, assintomática e com valores laboratoriais dentro dos parâmetros considerados normais.

Actualmente é seguida na nossa consulta, estando medicada com prednisona 5 mg/dia. Com 4 anos de evolução da doença, mantém-se assintomática e com valores de TGO, CK e Aldolase dentro dos parâmetros considerados normais.

Caso clínico 2

Sexo feminino 47 anos, raça caucasiana. Saudável até Setembro de 2001, altura em que lhe é diagnosticado um cistoadenocarcinoma seroso bem diferenciado do ovário direito, em estágio III B, tendo sido submetida a histerectomia total, anexectomia bilateral, omentectomia e apendicectomia, seguidas de 6 ciclos de quimioterapia adjuvante e, posteriormente, de 4 ciclos de quimioterapia de consolidação. Em remissão completa desde então e assintomática até Janeiro de 2005, altura em que refere fraqueza muscular proximal, mialgias, rash eritemato-papular envolvendo a face (predominando nas regiões supraciliares, nariz e mento), pescoço, 1/3 superior do tórax e membros superiores e inferiores (Fig. 6, 7, 8, 9). Apresentava ainda, eritema periorbitário de coloração violácea (Fig. 6 e 10) e pápulas de Gottron ao nível das articulações metacarpofalângicas e periungueais e telangiectasias periungueais.

Laboratorialmente, destacava-se: Aldolase de 21.5 U/L (0-14 U/L), VS de 20/40mm, CK -117U/L (0-170U/L), determinação de auto-anticorpos negativa e CA 125 dentro dos parâmetros normais.

O estudo da condução nervosa com eléctrodos de superfície apresentava latências, amplitudes e velocidades de condução normais. No electromiograma de detecção com agulha não existia actividade em repouso e os potenciais da unidade motora eram curtos e pouco amplos, sobretudo nos músculos proximais dos membros superiores e inferiores. Na contracção voluntária máxima observava-se recrutamento interferencial de baixa amplitude. Estes achados electrofisiológicos eram compatíveis com lesão miogénica dos músculos proximais dos membros, ou seja, miopatia.

A biopsia muscular efectuada, no Hospital Cen-

tral do Funchal, mostrou um fragmento de músculo com um foco inflamatório linfocítico e escassas fibras necróticas.

Não existiam sinais clínicos, imagiológicos ou analíticos sugestivos de recidiva tumoral. Iniciou Prednisona 1 mg/Kg/dia, inicialmente com regressão parcial do quadro. Dois meses após o início do tratamento ocorre agravamento do quadro clínico, com aumento das queixas de adinamia e extensão progressiva das alterações cutâneas, mantendo ausência de dados sugestivos de recidiva tumoral. Decidiu-se, então, associar Azatioprina na dose de 150 mg/dia, com melhoria do quadro clínico acima descrito

Actualmente com um ano e meio de evolução, está francamente melhorada, embora sem regressão completa das lesões cutâneas. Mantém valores de TGO, CK e de aldolase dentro dos parâmetros considerados normais, estando medicada com Prednisona 20 mg/ dia e Azatioprina 150 mg/ dia. Desenvolveu morfotipo cushingóide após o início da terapêutica, mas com progressiva melhoria com a redução das doses de corticosteróides.

Discussão

De acordo com os critérios de Bohan e Peter, não existem dúvidas relativamente ao diagnóstico de dermatomiosite no primeiro caso clínico apresentado, uma vez que estavam presentes todos os parâmetros requeridos.

A instituição da terapêutica com prednisona na dose de 1 mg/Kg/dia não foi suficiente para se observar melhoria clínica e laboratorial. Deste modo, foi necessário associar um imunossupressor, como ocorre em 75% dos doentes com dermatomiosite. O fármaco escolhido foi a Azatioprina, devido à sua boa tolerabilidade, ao menor número e gravidade de efeitos colaterais e à eficácia semelhante que possui, relativamente aos restantes imunossupressores.⁴ Após a introdução da Azatioprina, verificou-se melhoria clínica e laboratorial, permitindo a redução progressiva da terapêutica sem quaisquer recidivas.

Durante o internamento teve, como intercorrência, pneumonia nosocomial, com necessidade de conexão a prótese ventilatória. Como efeitos secundários da terapêutica, a doente desenvolveu, na fase inicial do tratamento, morfotipo cushingóide, que regrediu com a redução dos corticosteróides, e estrias cutâneas violáceas, que se mantêm. Presentemente, encontra-se assintomática clínica e analiticamente, sendo nosso



Eritema máculo-papular no pescoço e face anterior do tórax.

FIG. 7



Eritema máculo-papular nos membros superiores e coxas.

FIG. 8



Eritema máculo-papular no abdómen.

FIG. 9



Eritema violáceo periorbitário – Eritema heliotrópico.

FIG. 10

objectivo continuar a redução das doses de prednisona (actualmente 5 mg/dia). Cerca de 50% dos doentes com dermatomiosite idiopática, apresentam recuperação completa, podendo proceder-se à suspensão da terapêutica dentro de 5 anos após o início das queixas.¹² No entanto, a recidiva pode acontecer em qualquer altura e a suspensão precoce dos corticosteróides pode dar lugar a uma recidiva com maior gravidade e com menor resposta à terapêutica do que o episódio inicial.⁴

No estudo de Marinos C. Dalakas et al. publicado em 1993, ficou demonstrado que a terapêutica com imunoglobulina endovenosa em altas doses é segura e eficaz no tratamento da dermatomiosite refractária, cursando com melhoria da força muscular, dos sintomas neuromusculares e do eritema cutâneo, bem como das alterações inflamatórias e da atrofia das miofibras patente na biopsia muscular. A eficácia da imunoglobulina endovenosa é, no entanto, de curta

duração (média de 6 semanas), sendo necessárias administrações repetidas para manutenção dos efeitos a longo prazo.¹²

Nesta doente, o diagnóstico precoce e o início relativamente rápido da terapêutica, embora com melhoria evidente apenas após introdução da Azatioprina, foram muito importantes no curso favorável da doença, sem necessidade de associar imunoglobulina endovenosa, recomendada nos casos de dermatomiosite resistente ao tratamento convencional.

Relativamente ao segundo caso clínico, o diagnóstico de dermatomiosite baseou-se nas alterações dermatológicas patognomónicas presentes, associadas a diminuição da força muscular proximal, a alterações electromiográficas do tipo miopático e biopsia muscular compatível com miosite. Estas alterações surgiam numa doente com antecedentes de neoplasia do ovário (neoplasia mais frequentemente associada à dermatomiosite), embora na ausência de reactivação tumoral evidente. A terapêutica com corticosteróides foi iniciada precocemente, cursando com uma melhoria clínica inicial, parcial e transitória. No entanto, os antecedentes de cistoadenocarcinoma do ovário e a fraca resposta clínica à terapêutica com corticóides, levaram os autores a ponderar a origem paraneoplásica da dermatomiosite (tratando-se esta de uma manifestação de recidiva tumoral), bem como o início de quimioterapia dirigida. No entanto, a ausência de sinais clínicos, laboratoriais e imagiológicos que evidenciassem a presença de recidiva tumoral, não permitia confirmar a origem paraneoplásica da doença. Foi, então, associada a Azatioprina, verificando-se posterior remissão completa das queixas musculares e parcial das alterações cutâneas.

Apesar de este tratar-se de um caso de dermatomiosite de origem muito provavelmente paraneoplásica, embora ainda sem evidência da presença de um tumor maligno, não podemos pôr de parte a hipótese de estarmos perante um caso de dermatomiosite idiopática resistente aos corticóides. Deste modo, actualmente, ponderamos iniciar ciclos de imunoglobulina endovenosa, indicada nas situações refractárias ao tratamento imunossupressor.

Podemos constatar que, apesar da sua raridade, a dermatomiosite representa uma patologia de diagnóstico clínico e laboratorial relativamente simples. O alerta médico para a presença de manifestações típicas é fundamental, já que o início precoce do tratamento é determinante no que diz respeito à evolução e ao

prognóstico da dermatomiosite. Não obstante, estes últimos são, muitas vezes, imprevisíveis. ■

Bibliografia

1. Frederick W. Miller. Polymyositis and Dermatomyositis, in Lee Goldman and Dennis Ausiello Cecil Textbook of Medicine, Vol. 2, 22ª ed, Philadelphia, Pennsylvania, Saunders 2004; 283: 1680-1684.
2. Ana Paula Vilas, Teresa Fiúza. Um caso de Dermatomiosite numa mulher jovem. *Medicina Interna*, 1999; 6 (3): 164-167.
3. Sandra Marques, Maria Helena Pacheco, António Martins Baptista, Maria Graça Freitas, José Malhado. Dermatomiosite com enzimas musculares normais e envolvimento pulmonar. *Medicina Interna*, 2003; 10 (4): 199-202.
4. Marinos C. Dalakas. Polimiosite, Dermatomiosite e Miosite com Corpúsculos de Inclusão, in E. Braunwald, A. S. Fauci, D. L. Kasper, S. L. Hauser, D. L. Longo, J. L. Jameson, Harrison Medicina Interna (trad. do Inglês), Vol. II, 16ª ed, Rio de Janeiro, Mc Graw Hill 2006; 369: 2665-2670.
5. B. Sigurgeirsson, B. Lindelof, O. Edhag, and E. Allander. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population-based study. *NEJM* 1992; 326: 363-367.
6. Paul A. Vasey. Dermatomyositis and ovarian cancer: What to do?. Expert Viewpoint, Medscape Hematology-Oncology, September 2000 [Cited 20 September 2006]. Available from World Wide Web: www.medscape.com/viewarticle/413504.
7. Whitmore SE, Anhalt GJ, Provost TT et al. Serum CA-125 screening for ovarian cancer in patients with Dermatomyositis. *Gynecol Oncol* 1997; 65(2); 241-244.
8. Antibodies & Complement in Myopathies and NMJ Disorders. Neuromuscular Disease Center. 4 March 2007. [Cited 08 July 2007]. Available from World Wide Web: <http://www.neuro.wustl.edu/NEUROMUSCULAR/lab/mantibody.html>
9. Anti-Jo 1. Laboratory Corporation of America [online] 2007. Cited 08 July 2007. Available from World Wide Web: www.labcorp.com/datasets/labcorp/html/chapter/mono/bs001200.htm
10. A J Taggart, M B Flinch, P A Courtney, G J Gormley. Anti Jo-1 Myositis-“Mechanic’s hands” and interstitial lung Disease. *The Ulster Medical Journal*, 2002; 71 (1): 68-71.
11. Marinos C. Dalakas, Isabel Illa, James M. Dambrosia et al. A Controlled Trial of High-Dose Intravenous Immune Globulin Infusions as Treatment for Dermatomyositis. *NEJM* 1993; 329:1993-2000.
12. Rup Tandan. Dermatomiosite e Polimiosite, in A. S. Fauci, E. Braunwald, K.J. Isselbacher, J. D. Wilson, J. B. Martin, D. L. Kasper, S. L. Hauser, D. L. Longo, Harrison Medicina Interna (trad. Do inglês), Vol. II, 14ª ed, Rio de Janeiro, Mc Graw Hill 1998; 315: 2013-2018.