

DERMATOMIOSE JUVENIL: RELATO DE CASO*Juvenile dermatomyositis: case report*Kiane Christie da Silveira¹, Priscilla Guerra Moura²^{1,2}Serviço de Pediatria. Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus - Bragança Paulista, SP.**Resumo**

Introdução: A dermatomiose juvenil (DMJ) é uma doença rara, embora seja a miopatia inflamatória mais comum da infância. O início precoce da terapia demonstrou diminuir consideravelmente a morbidade e a mortalidade da doença. Devido à raridade da DMJ, descrever novos casos se torna de grande valia para o processo de educação médica continuada em Pediatria. Objetivo: Relatar um caso único de DMJ atendido em nosso Serviço. Relato de Caso: Tratou-se de um paciente com histórico de atraso no desenvolvimento motor, que deu entrada em nosso Serviço com dois anos de idade devido a um quadro de fratura do fêmur esquerdo. Após primeira internação, prosseguiu com seguimento em ambulatórios de diversas especialidades, em uma tentativa de investigação multidisciplinar de seu quadro. Posteriormente, foi novamente admitido com quadro de febre e dor em membro superior direito. Durante seguimento com o reumatologista, observou-se que o paciente apresentava manifestações características da DMJ, como *rash* malar fotossensível, heliotropos e pápulas de Gottron. Posteriormente, iniciou tratamento com metilprednisolona em pulsoterapia por três dias, além de ciclos de ciclofosfamida, finalizando a terapia com prednisona 2mg/kg/dia. Desde então, o paciente mantém acompanhamento. Conclusão: A DMJ, apesar de sua habitual raridade, possui sinais característicos como *rash* malar fotossensível, miopatia proximal, heliotropos e pápulas de Gottron, que devem sempre ser considerados no diagnóstico e tratamento precoces. Além disso, a identificação de anticorpos específicos pode ser útil para o diagnóstico da maioria dos pacientes, e sinais não usuais como a coriorretinopatia podem indicar a presença da doença.

Palavras-chave: Dermatomiose Juvenil, Miopatia, Pediatria.**Abstract**

Background: Juvenile dermatomyositis (JDM) is a rare disease, although it is the most common inflammatory myopathy in childhood. The early therapy has been shown to considerably decrease disease morbidity and mortality. Due to the rarity of JDM, describing new cases becomes of great value for the process of continuing medical education in Pediatrics. Aim: To report a single case of JDM treated at our Service. Case Report: This was a patient with a history of delay in motor development, who was admitted to our Service at the age of two due to a fracture of the left femur. After the first hospitalization, she continued with follow-up in outpatient clinics of different specialties, in an attempt to investigate her condition in a multidisciplinary way. Later, she was admitted again with fever and pain in the right upper limb. During follow-up with the rheumatologist, it was observed that the patient had characteristic manifestations of JDM, such as photosensitive malar rash, heliotropes and Gottron's papules. Subsequently, she started treatment with methylprednisolone in pulse therapy for three days, in addition to cyclophosphamide cycles, ending the therapy with prednisone 2mg / kg / day. Since then, the patient has been followed up. Conclusion: JDM, despite its usual rarity, has characteristic signs such as photosensitive malar rash, proximal myopathy, heliotropes and Gottron's papules, which should always be considered in the early diagnosis and treatment. Furthermore, the identification of specific antibodies can be useful for the diagnosis of most patients, and unusual signs such as chorioretinopathy may indicate the presence of the disease.

Keywords: Juvenile dermatomyositis, Myopathy, Pediatrics.**Introdução**

A dermatomiose juvenil (DMJ) é uma doença rara, embora seja a miopatia inflamatória mais comum da infância (RIDER; NISTALA, 2016). Sua incidência anual é de cerca de 2,5 casos por milhão de indivíduos, e sua prevalência é de 2,5 por 100.000 habitantes, com idade mediana de início entre 5,7 e 6,9 anos, e idade mediana no momento do diagnóstico em torno de 7,5 anos (FELDMAN et al.,



2008; RIDER; NISTALA, 2016). A causa exata da DMJ é desconhecida, mas várias teorias surgiram ao longo dos anos. Por exemplo, estudos apontam um forte componente genético para a doença com marcadores específicos, como o duplo sorotipo HLA-D3 (REED; PACHMAN; OBER, 1991; SWAFFORD; ROACH, 2020).

A predisposição para DMJ pode ser exacerbada por fatores ambientais, como exposição ao sol, medicamentos ou certas infecções (MAMYROVA et al., 2017), sendo que os microrganismos suspeitos de incitarem a DMJ são usualmente estreptococos beta hemolíticos do grupo A (MASSA et al., 2002), enterovírus (FELDMAN et al., 2008) e o vírus Coxsackie B (BOWLES et al., 1987). A presença deste último, o vírus Coxsackie B, pode servir como uma pista do por que parece haver uma natureza sazonal da doença, com maior incidência nos meses fora do inverno (KWA; SILVERBERG; ARDALAN, 2018).

O curso clínico da DMJ se dá por três caminhos. O primeiro se refere a um curso monofásico, que ocorre em cerca de um terço dos casos, apresenta-se como um surto inicial, e sua remissão pode ser alcançada em até dois anos. O segundo se trata de um curso crônico contínuo, ocorrendo em até dois terços dos casos, e demonstrando a carga da doença apesar da terapia adequada por mais de dois anos. Por último, e consideravelmente menos comum, existe um curso polifásico, recidivante e remitente quando a DMJ não é tratada com corticosteroides (SPENCER et al., 1984; STRINGER; FELDMAN, 2006).

A terapia precoce demonstrou diminuir a morbidade e a mortalidade da doença (FISLER et al., 2002; SPENCER et al., 1984). Os corticosteroides são a terapia inicial e principal em pacientes com DMJ (SWAFFORD; ROACH, 2020). O uso de prednisolona oral ou metilprednisolona intravenosa depende da gravidade da apresentação. Uma avaliação retrospectiva da eficácia de esteroides orais *versus* intravenosos demonstrou uma redução na atividade da doença e na carga crônica com esteroides intravenosos, especificamente para crises (NAIM; REED, 2006).

Seja geneticamente predestinada ou provocada por um processo ambiental ou infeccioso, uma cascata inflamatória imunomediada é desencadeada na DMJ, levando a uma vasculopatia sistêmica que afeta as células endoteliais na maioria dos tecidos dos pacientes (WIENKE et al., 2018). No início do curso da doença, citocinas e intérferons causam uma vasculite de pequenos vasos (PAPADOPOULOU; MCCANN, 2018). Com o tempo, no entanto, os produtos inflamatórios ocluem os vasos, levando à destruição capilar e necrose do tecido circundante (LUNDBERG et al., 1997; PAPADOPOULOU; MCCANN, 2018). A inflamação tecidual ocorre em todo o corpo, mas é mais notável no músculo esquelético e na pele, dando características clínicas marcantes de fraqueza proximal e erupções cutâneas características (SWAFFORD; ROACH, 2020).

Os grandes músculos do quadril e ombro são afetados em um padrão simétrico, com a força preservada nos músculos distais menores das mãos e pés (SCHMIDT, 2018). Em comparação com pacientes com dermatomiosite (DM) e polimiosite (PM) de início na fase adulta, a DMJ demonstra maior fraqueza nos músculos flexores, extensores e adutores do quadril, bem como flexores do pescoço e abdutores do ombro (HARRIS-LOVE et al., 2009; NA et al., 2009).

As limitações funcionais da DMJ incluem dificuldade para andar, usar escadas ou levantar os braços acima da cabeça (HARRIS-LOVE et al., 2009; SWAFFORD; ROACH, 2020) e a fraqueza muscular pode progredir para os músculos bulbares, levando à disfonia e disfagia, que podem ser percebidas por uma qualidade nasal à voz ou tosse com deglutição (AL-MAYOUF et al., 2017; BELLUTTI ENDERS et al., 2017). Além disso, a fraqueza pode ter uma apresentação aguda ou pode levar de semanas a meses para se desenvolver, dependendo do grau de inflamação. Na DMJ progressiva, a doença inflamatória pode levar a fibrose e contraturas de flexão dos músculos envolvidos, causando mais limitações na função motora dos pacientes (SWAFFORD; ROACH, 2020).

As características dermatológicas da DMJ envolvem a erupção heliotrópica, pápulas de Gottron e alterações nas pregas ungueais, sendo que tais achados podem preceder o envolvimento muscular em vários meses (SWAFFORD; ROACH, 2020). A erupção heliotrópica normalmente não é observada em outros distúrbios autoimunes como lúpus eritematoso sistêmico e esclerodermia, assim, é basicamente patognomônica para DMJ (CALLEN, 2000). O histórico completo e um exame físico do paciente ajudarão a apontar para o diagnóstico, pois muitas das características clínicas da doença são prontamente notadas pela observação grosseira (SWAFFORD; ROACH, 2020).

Quando a suspeita clínica de DMJ é alta, exames laboratoriais e de imagem dão suporte ao diagnóstico clínico. Exames laboratoriais básicos de triagem, como o hemograma completo, alanina aminotransferase (ALT), aspartato aminotransferase (AST), creatina quinase (CK), lactato desidrogenase (LDH), proteína C reativa (PCR) e velocidade de hemossedimentação (ESR) devem ser usados para avaliar sinais de inflamação sistêmica e DMJ crônica (STRINGER; SINGH-GREWAL;



FLDMAN, 2008; VOLOCHAYEV et al., 2012). Evidências radiográficas de inflamação podem ser vistas nos músculos afetados e são melhor observadas por ressonância magnética (RM). As alterações clássicas observadas na RM são edema muscular, edema perifascicular ou alterações de sinal e aparência em favo de mel dos músculos afetados (LADD et al., 2011; UKICHI et al., 2019).

Devido à raridade da DMJ, descrever novos casos se torna de grande valia para o processo de educação médica continuada em Pediatria.

Objetivo

Relatar um caso único de DMJ atendido em nosso Serviço.

Método

Trata-se do relato de um caso único de DMJ atendido na Pediatria do Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus (HUSF), localizado na cidade de Bragança Paulista - SP. Os responsáveis pelo paciente em questão se disponibilizaram a autorizar a utilização dos dados contidos no prontuário do paciente por meio da assinatura de um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Nenhuma informação que permita a identificação do paciente foi divulgada. Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HUSF, por atender aos requisitos previstos na Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, que discorre sobre os aspectos éticos das pesquisas envolvendo seres humanos.

Relato do Caso

Tratou-se do caso de um paciente com idade atual de três anos 11 meses, que deu entrada em nosso Serviço aos dois anos de idade devido a um quadro de fratura do fêmur esquerdo. O paciente foi internado pela equipe de ortopedia, e iniciou seguimento ambulatorial. Já na primeira internação, a mãe descrevia um histórico de atraso no desenvolvimento motor se comparada aos outros irmãos, e referia quedas frequentes, dor durante a flexão de joelhos e atraso para começar a andar mesmo com apoio.

Após primeira internação, o paciente prosseguiu com seguimento em ambulatórios de ortopedia, neurologia e endocrinologia pediátrica, para uma tentativa de investigação multidisciplinar de seu quadro. Foram levantadas as hipóteses de lúpus eritematoso sistêmico, miosites infecciosas, e hiperparatireoidismo (devido a níveis elevados de paratormônio nas primeiras triagens laboratoriais).

Deu entrada novamente em nosso Serviço no início de 2021 com um quadro de febre e dor em membro superior direito, quando então foi realizada uma nova avaliação ortopédica juntamente com uma triagem infecciosa, exames laboratoriais e ecocardiograma (que posteriormente mostrou-se normal). O paciente permaneceu em internação prolongada com antibioticoterapia, e os exames laboratoriais, marcadores de lesão muscular e demais hormônios se mantiveram dentro da normalidade para a idade, bem como suas funções renais e hepáticas.

Durante seguimento com o reumatologista, foi observado que o paciente apresentava, além das alterações motoras a presença de uma lesão eritematosa em sua face, bilateralmente na região malar desde aproximadamente um ano de idade, além de lesões interfalangeanas, com característica eritemato nodulares. Todos os sinais eram compatíveis com *rash* malar fotossensível, heliotropos e pápulas de Gottron, manifestações características do quadro de DMJ. Sendo, subsequentemente, iniciado tratamento com prednisona 1mg/kg/dia.

Nos primeiros meses em que estava em tratamento em nosso Serviço, o paciente já aguardava consulta agendada com a reumatologia pediátrica na Universidade de Campinas (UNICAMP), sendo posteriormente atendida durante sua internação pela equipe da citada universidade no mês de junho de 2021. No período, foram realizados exames de imagem como tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética nuclear (RMN) do corpo todo. Infelizmente, não foi realizada a biópsia de seu músculo devido à impossibilidade da equipe naquele momento, conforme relatado. Posteriormente, foi iniciada uma pulsoterapia com metilprednisolona por três dias e ciclos de ciclofosfamida. O paciente apresentou boa resposta e não houve intercorrências, sendo mantido após o fim da pulsoterapia o uso de prednisona 2mg/kg/dia. Desde então, mantém seguimento na UNICAMP, realizando consultas frequentes e tratamento adequado, além de manter desenvolvimento satisfatório dentro das limitações causadas pela doença.



Discussão

A DMJ é uma doença muito rara com uma incidência de aproximadamente 2 a 4 casos por milhão (LI; TANSLEY, 2019; MENDEZ et al., 2003; SYMMONS; SILLS; DAVIS, 1995). A grande maioria das crianças afetadas têm doença cutânea associada e, como tal, a DMJ é frequentemente usada como um termo abrangente para todas as miosites de início juvenil. Dentro do subgrupo da DMJ, permanece uma heterogeneidade significativa com cronicidade variável, envolvimento de órgãos e desfecho clínico de longo prazo. Os critérios de Bohan e Peter, propostos em 1975, têm sido amplamente utilizados para identificar pacientes; no entanto, eles falham em descrever todo o espectro de miosite e não fornecem nenhuma definição para miosite clinicamente amiopática, miosite necrotizante imunomediada ou miosite por corpos de inclusão; embora esta última não seja visto em crianças (BOHAN; PETER, 1975a, 1975b).

Em 2017, a *European League Against Rheumatism* e o *American College of Rheumatology* publicaram novos critérios de classificação para miopatias inflamatórias idiopáticas adultas e juvenis e seus principais subgrupos. As limitações dos critérios atualizados incluíam a exclusão de autoanticorpos específicos para miosite, exceto anti-Jo-1, e características histológicas relevantes para miosite necrotizante imunomediada (IMNM) (LUNDBERG et al., 2017). Estratégias para melhor definir subgrupos homogêneos de pacientes com DMJ são cruciais para facilitar o diagnóstico, informar o prognóstico e permitir ensaios clínicos de boa qualidade para terapias novas e existentes (LI; TANSLEY, 2019). Além disso, estudos recentes demonstraram que os autoanticorpos podem ser identificados em 60-95% dos pacientes com DMJ e fornecem um grau adicional de refinamento fenotípico (IWATA et al., 2019; RIDER et al., 2013; TANSLEY et al., 2017), além de correlações histopatológicas (DEAKIN et al., 2016).

Dentro do contexto apresentado, este trabalho teve como objetivo relatar um caso único de DMJ atendido em nosso Serviço. O caso descreveu um paciente, cuja mãe relatava um histórico de atraso no desenvolvimento motor, que deu entrada em nosso Serviço com dois anos de idade devido a uma fratura do fêmur esquerdo. Após primeira internação, prosseguiu com seguimento em ambulatórios de ortopedia, neurologia e endocrinologia pediátrica, numa tentativa de investigação multidisciplinar de seu quadro e, posteriormente, deu entrada novamente em nosso Serviço com quadro de febre e dor em membro superior direito. Choi e colaboradores (2018), descreveram o caso de um paciente de 13 anos que apresentou coriorretinopatia difusa bilateral como sinal de apresentação da DMJ. Segundo uma revisão feita pelos autores, a retinopatia associada à DMJ era um achado raro, sintomático para os pacientes e frequentemente respondia ao tratamento sistêmico da DMJ. Eles também comentaram que este foi o primeiro caso documentado de maculopatia média aguda paracentral num cenário de DMJ.

Oyedeji et al. (2020), relataram o caso de um paciente de 11 anos com miopatia proximal, heliotrópio e erupções cutâneas do tipo pápula de Gottron. Uma análise laboratorial revelou elevações de enzimas musculares, enquanto a histologia da biópsia muscular mostrou necrose e inflamação, condizentes com DMJ. Um exame radiográfico simples da coxa do paciente três semanas após o início do tratamento com prednisolona mostrou-se normal. Para os autores, o objetivo de seu trabalho foi destacar os desafios diagnósticos impostos por essa condição rara em um ambiente com recursos limitados, além de enfatizar a necessidade de diagnóstico imediato e tratamento adequado.

Mussa e colaboradores (2021), relataram o caso de um paciente de 8 anos de idade que apresentava características de DMJ e uma rara associação com tireoidite autoimune subclínica. Os autores comentaram que este caso ilustrou uma apresentação, diagnóstico e resultados típicos do tratamento de uma DMJ altamente mal diagnosticada. Para os pesquisadores, devido aos recursos limitados e ao conhecimento sobre esta doença subnotificada em ambientes de extrema pobreza, as manifestações características da DMJ podem ser facilmente perdidas e, portanto, requerem um alto índice de suspeita para diagnóstico e tratamento precoces.

Por fim, a Figura 1 traz um resumo dos critérios para diagnóstico da dermatomiose, considerando os critérios de Bohan e Peter (BOHAN; PETER, 1975a, 1975b).

A	Fraqueza muscular proximal e simétrica dos músculos das cinturas pélvica e escapular, flexores anteriores do pescoço, progredindo por semanas a meses, com ou sem disfagia ou envolvimento de músculos respiratórios.
B	Elevação dos níveis séricos de enzimas musculares esqueléticas: creatinofosfoquinase, aspartato aminotransferase, desidrogenase láctica e aldolase.
C	Eletromiografia característica de miopatia (unidades motoras curtas e pequenas, fibrilações, ondas pontiagudas positivas, irritabilidade insercional, descargas repetitivas de alta frequência).
D	Biópsia muscular evidenciando necrose, fagocitose, regeneração, atrofia perifascicular, exsudato inflamatório perivascular.
E	Alterações cutâneas típicas: <ul style="list-style-type: none"> • heliotropo com edema periorbitário e eritema violáceo; • sinal de Gottron: vasculite em articulações de cotovelos, metacarpofalangeanas e interfalangeanas proximais.
Critérios para DM	
Definitivo	Três critérios (A, B, C ou D) + E
Provável	Dois critérios (A, B, C ou D) + E
Possível	Um critério (A, B, C ou D) + E

Figura 1 - Critérios de Bohan e Peter para diagnóstico da dermatomiose.
Fonte: Rosa Neto e Goldenstein-Schainberg (2010).

Conclusão

A DMJ, apesar de sua habitual raridade, possui sinais característicos como *rash* malar fotossensível, miopatia proximal, heliotropos e pápulas de Gottron, que devem sempre ser considerados no diagnóstico e tratamento precoces. Além disso, a identificação de anticorpos específicos pode ser útil para o diagnóstico da maioria dos pacientes, e sinais não usuais como a coriorretinopatia podem indicar a presença da doença. Por fim, os pacientes devem ser avaliados constantemente por médicos que estejam familiarizados com as manifestações e sintomas da DMJ, o que muitas vezes é praticamente impossível em locais com poucos recursos, diminuindo assim as chances de bons prognósticos.

Referências

- AL-MAYOUF, S. M. et al. Phenotypic characteristics and outcome of juvenile dermatomyositis in Arab children. **Rheumatology International**, v. 37, n. 9, p. 1513-1517, set. 2017.
- BELLUTTI ENDERS, F. et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. **Annals of the Rheumatic Diseases**, v. 76, n. 2, p. 329-340, fev. 2017.
- BOHAN, A.; PETER, J. B. Polymyositis and Dermatomyositis: (First of Two Parts). **New England Journal of Medicine**, v. 292, n. 7, p. 344-347, 1975a.
- BOHAN, A.; PETER, J. B. Polymyositis and Dermatomyositis: (Second of Two Parts). **New England Journal of Medicine**, v. 292, n. 8, p. 403-407, 1975b.
- CALLEN, J. P. Dermatomyositis. **Lancet (London, England)**, v. 355, n. 9197, p. 53-57, 1 jan. 2000.
- CHOI, R. Y. et al. Retinal Manifestations of Juvenile Dermatomyositis: Case Report of Bilateral Diffuse Chorioretinopathy with Paracentral Acute Middle Maculopathy and Review of the Literature. **Ocular Immunology and Inflammation**, v. 26, n. 6, p. 929-933, 2018.
- DEAKIN, C. T. et al. Muscle Biopsy Findings in Combination With Myositis-Specific Autoantibodies Aid Prediction of Outcomes in Juvenile Dermatomyositis. **Arthritis & Rheumatology (Hoboken, N.J.)**, v. 68, n. 11, p. 2806-2816, nov. 2016.
- FELDMAN, B. M. et al. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. **Lancet (London, England)**, v. 371, n. 9631, p. 2201-2212, 28 jun. 2008.



FISLER, R. E. et al. Aggressive management of juvenile dermatomyositis results in improved outcome and decreased incidence of calcinosis. **Journal of the American Academy of Dermatology**, v. 47, n. 4, p. 505-511, out. 2002.

HARRIS-LOVE, M. O. et al. Distribution and severity of weakness among patients with polymyositis, dermatomyositis and juvenile dermatomyositis. **Rheumatology (Oxford, England)**, v. 48, n. 2, p. 134-139, fev. 2009.

IWATA, N. et al. Clinical subsets of juvenile dermatomyositis classified by myositis-specific autoantibodies: Experience at a single center in Japan. **Modern Rheumatology**, v. 29, n. 5, p. 802-807, set. 2019.

KWA, M. C.; SILVERBERG, J. I.; ARDALAN, K. Inpatient burden of juvenile dermatomyositis among children in the United States. **Pediatric Rheumatology Online Journal**, v. 16, n. 1, p. 70, 13 nov. 2018.

LADD, P. E. et al. Juvenile dermatomyositis: correlation of MRI at presentation with clinical outcome. **AJR. American journal of roentgenology**, v. 197, n. 1, p. W153-158, jul. 2011.

LI, D.; TANSLEY, S. L. Juvenile Dermatomyositis-Clinical Phenotypes. **Current Rheumatology Reports**, v. 21, n. 12, p. 74, 11 dez. 2019.

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

MAMYROVA, G. et al. Environmental factors associated with disease flare in juvenile and adult dermatomyositis. **Rheumatology (Oxford, England)**, v. 56, n. 8, p. 1342-1347, 1 ago. 2017.

MASSA, M. et al. Self epitopes shared between human skeletal myosin and Streptococcus pyogenes M5 protein are targets of immune responses in active juvenile dermatomyositis. **Arthritis and Rheumatism**, v. 46, n. 11, p. 3015-3025, nov. 2002.

MENDEZ, E. P. et al. US incidence of juvenile dermatomyositis, 1995-1998: results from the National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases Registry. **Arthritis and Rheumatism**, v. 49, n. 3, p. 300-305, 15 jun. 2003.

MUSSA, F.; NALITOLELA, N.; FREDRICK, F. An 8-year-old-girl with juvenile dermatomyositis and autoimmune thyroiditis in Tanzania: a case report. **Journal of Medical Case Reports**, v. 15, n. 1, p. 632, 27 dez. 2021.

NA, S.-J. et al. Clinical characteristics and outcomes of juvenile and adult dermatomyositis. **Journal of Korean Medical Science**, v. 24, n. 4, p. 715-721, ago. 2009.

NAIM, M. Y.; REED, A. M. Enzyme elevation in patients with juvenile dermatomyositis and steroid myopathy. **The Journal of Rheumatology**, v. 33, n. 7, p. 1392-1394, jul. 2006.

OYEDEJI, O. A. et al. Juvenile Dermatomyositis in an 11 Year Old Nigerian-Boy: A Case Report and Review of Literature. **Nigerian Medical Journal: Journal of the Nigeria Medical Association**, v. 61, n. 5, p. 284-287, out. 2020.

PAPADOPOULOU, C.; MCCANN, L. J. The Vasculopathy of Juvenile Dermatomyositis. **Frontiers in Pediatrics**, v. 6, p. 284, 2018.

REED, A. M.; PACHMAN, L.; OBER, C. Molecular genetic studies of major histocompatibility complex genes in children with Juvenile dermatomyositis: Increased risk associated with HLA-DQA1*0501. **Human Immunology**, v. 32, n. 4, p. 235-240, 1 dez. 1991.



RIDER, L. G. et al. The myositis autoantibody phenotypes of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. **Medicine**, v. 92, n. 4, p. 223-243, jul. 2013.

RIDER, L. G.; NISTALA, K. The juvenile idiopathic inflammatory myopathies: pathogenesis, clinical and autoantibody phenotypes, and outcomes. **Journal of Internal Medicine**, v. 280, n. 1, p. 24-38, jul. 2016.

ROSA NETO, N. S.; GOLDENSTEIN-SCHAINBERG, C. Dermatomiosite juvenil: revisão e atualização em patogênese e tratamento. **Revista Brasileira de Reumatologia**, v. 50, p. 299-312, jun. 2010.

SCHMIDT, J. Current Classification and Management of Inflammatory Myopathies. **Journal of Neuromuscular Diseases**, v. 5, n. 2, p. 109-129, 2018.

SPENCER, C. H. et al. Course of treated juvenile dermatomyositis. **The Journal of Pediatrics**, v. 105, n. 3, p. 399-408, set. 1984.

STRINGER, E.; FELDMAN, B. M. Advances in the treatment of juvenile dermatomyositis. **Current Opinion in Rheumatology**, v. 18, n. 5, p. 503-506, set. 2006.

STRINGER, E.; SINGH-GREWAL, D.; FELDMAN, B. M. Predicting the course of juvenile dermatomyositis: significance of early clinical and laboratory features. **Arthritis and Rheumatism**, v. 58, n. 11, p. 3585-3592, nov. 2008.

SWAFFORD, C.; ROACH, E. S. Juvenile Dermatomyositis and the Inflammatory Myopathies. **Seminars in Neurology**, v. 40, n. 3, p. 342-348, jun. 2020.

SYMMONS, D. P.; SILLS, J. A.; DAVIS, S. M. The incidence of juvenile dermatomyositis: results from a nation-wide study. **British Journal of Rheumatology**, v. 34, n. 8, p. 732-736, ago. 1995.

TANSLEY, S. L. et al. Autoantibodies in juvenile-onset myositis: Their diagnostic value and associated clinical phenotype in a large UK cohort. **Journal of Autoimmunity**, v. 84, p. 55-64, nov. 2017.

UKICHI, T. et al. MRI of skeletal muscles in patients with idiopathic inflammatory myopathies: characteristic findings and diagnostic performance in dermatomyositis. **RMD open**, v. 5, n. 1, p. e000850, 2019.

VOLOCHAYEV, R. et al. Laboratory Test Abnormalities are Common in Polymyositis and Dermatomyositis and Differ Among Clinical and Demographic Groups. **The Open Rheumatology Journal**, v. 6, p. 54-63, 2012.

WIENKE, J. et al. Systemic and Tissue Inflammation in Juvenile Dermatomyositis: From Pathogenesis to the Quest for Monitoring Tools. **Frontiers in Immunology**, v. 9, p. 2951, 2018.