

Servicio Nacional de Reumatología Pediátrica.
Hospital Docente Pedro Borrás Astorga

Aspectos clínicos epidemiológicos de la Dermatomiositis Juvenil. Estudio de 15 años.

Dra. Melba de la M. Méndez Méndez *, **Dr. Víctor Hernández González ****, **Dra. Cecilia Coto Hermosilla *****, **Dra. Gloria Varela Puente ******.

* *Especialista de primer grado en Pediatría*

** *Especialista de primer grado en Reumatología*

*** *Especialista de primer grado en Pediatría. Segundo grado en Reumatología. Profesor Asistente.*

**** *Especialista de segundo grado en Pediatría. Profesor de Reumatología Pediátrica. Profesor Titular.*

INTRODUCCIÓN

El complejo Dermatomiositis (DM) - Polimiositis (PM) se incluye en un grupo heterogéneo de enfermedades musculares crónicas y adquiridas de causa desconocida denominadas Miopatías Inflamatorias Idiopáticas (M.I.I.), que se caracterizan por debilidad muscular predominantemente proximal e inflamación no supurativa del músculo y/o de la piel (para la DM), lo cual conduce a una alteración funcional de la musculatura lisa y estriada. (1,2,3)

La DMJ corresponde al tipo IV de la clasificación de las M.I.I. propuesta por Pearson en 1963 y posteriormente modificada por Bohan y Peter en 1975 basada fundamentalmente en las manifestaciones clínicas. (1,2,3). No obstante por la inespecificidad que ello comporta se han hecho esfuerzos para realizar otras clasificaciones desde el punto de vista etiopatogénico, clínico patológico, así como por la presencia de determinados auto anticuerpos. (2,3,4)

Las DM-PM son las enfermedades reumatológicas sistémicas menos comunes. La DMJ tiene una incidencia anual aproximada de 0,2/100.000 habitantes pudiendo ser mayor en otras regiones, (3) y con una prevalencia de 1 a 3,2 por millón de habitantes en la edad pediátrica. (5)

La edad promedio de presentación de la DM en el niño es de 7 años con dos picos: uno a los 5-6 años sin predominio de sexo y otro a los 10 años predominando en el femenino. En otros estudios se ha encontrado una proporción inversa, siendo más frecuente en el varón en una relación 1.3: 1. (3,6)

A diferencia de la DM del adulto su relación con enfermedades malignas es excepcional y en investigaciones poblacionales se ha concluido que ningún paciente menor de 16 años con dicho diagnóstico presentó cáncer. (2,6,7,8)

Algunos autores plantean en relación a la raza que es más frecuente en la negra, con un pico de comienzo en el adulto joven negro. (9)

En 1975 Bohan y Peter proponen los criterios diagnósticos aún vigentes. (1,2,3,6) Estos incluyen:

- Eritema característico.
- Debilidad simétrica en músculos proximales de cinturas escapular y pélvica.
- Incremento de las enzimas provenientes de músculos.
- Biopsia muscular demostrando miositis inflamatoria.
- Cambios electromiográficos típicos de miositis.

Las lesiones de piel representan el síntoma inicial de la enfermedad en el 50 % de los pacientes y pueden preceder a la afección muscular en un período variable de tiempo, en el niño es frecuente que aparezcan a los pocos días o semanas del inicio de las manifestaciones musculares. (3,10,11) Suelen dividirse en típicas e inespecíficas.

Dentro de las lesiones típicas se incluye el rash en heliotropo (no patognomónico) y las pápulas de Gottron sí patognomónicas de la entidad. (2,3,6,7,8,10,11) El rash en heliotropo es una coloración eritemato violácea con telangiectasias en ocasiones, que predomina en los párpados superiores y de disposición simétrica, que suele asociarse a edema de intensidad variable. Su reaparición es indicativo de recaída de la enfermedad. (3,6,7,9,11,12)

Otros eritemas maculares también de color rojo violáceo suelen observarse en el espacio interciliar, surco nasogeniano, regiones malares, triángulo del escote, nuca, parte superior de la espalda, zonas de extensión de las extremidades (respetando las regiones palmo plantares) y en ocasiones abdomen. Estas lesiones son foto sensibles y pueden ser pruriginosas. (2,3,6,7,10,12)

Las pápulas de Gottron se ven hasta en el 80% de los pacientes y consisten en placas eritemato violáceas elevadas o atróficas, lisas y/o escamosas que evolucionan hacia un aspecto brillante por atrofia y con tendencia a la descamación. Se localizan sobre las prominencias óseas

de las manos, en particular sobre las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, en codos y rodillas. (3,7,9,10,12)

Los sitios de depósito de calcio o calcinosis pueden ser locales o generalizados y ocurren a nivel intracutáneo, subcutáneo, en la fascia muscular y en el tejido conectivo alrededor de los haces musculares. Es un problema tardío y discapacitante y ocurre en un 30 % a 50 % de casos de DM crónica de comienzo en el niño siendo excepcional en la DM del adulto. Se producen en áreas sometidas a presión ósea y no suelen resolver con tratamiento, aunque en la literatura médica se reporta curación con algunos esquemas terapéuticos. (2,3,6,9,11,13,14,15,16,17)

Otras lesiones dermatológicas de tipo inespecífico lo son el fenómeno de Raynaud, dermatitis exfoliativas, vesículas o ampollas, alteraciones hiper o hipopigmentadas, alopecia, panniculitis, lesiones de mucosas, etc. (3,6,7,9,10,12). Es llamativo la hipertrofia cuticular con eritema y telangiectasias, fácilmente detectables por una capilaroscopia del lecho ungueal. (18)

Las manifestaciones musculares constituyen el síntoma fundamental y consisten en debilidad muscular simétrica y proximal, acompañada de dolor muscular y sensibilidad dolorosa, así como de edema indurado. Los grupos musculares implicados son los de la cintura pélvica, escapular, de la musculatura flexora del cuello, faríngea, hipofaríngea y del velo del paladar. (2,3,6,7,9,11,12)

La afectación articular suele ser frecuente en la fase inicial de la enfermedad, no es de carácter erosivo ni invalidante, afectando a grandes y pequeñas articulaciones de forma simétrica, semejando una Artritis Reumatoide (3,6,9,11,12,19), sin embargo algunos autores plantean que sí puede ser destructiva con invalidez posteriormente. (7,9)

Como toda enfermedad autoinmune y sistémica pueden presentarse alteraciones a nivel de cualquier órgano, siendo los más afectados los pulmones (neumonía intersticial no específica), el

tracto gastrointestinal y el aparato cardiovascular y más raras las afectaciones renal y del sistema nervioso central. (3,6,7,9,11,12,20,21,22)

Las enzimas musculares suelen estar elevadas, son de utilidad diagnóstica y en el seguimiento, ellas son la creatinfosfoquinasa, la deshidrogenasa láctica, las aminotransferasas, la aldolasa y la anhidrasa carbónica. Otras investigaciones de laboratorio de utilidad son las determinaciones de la mioglobina y de la superóxido dismutasa en sangre y de la excreción de creatina en orina. (2,3,6,9,11,12)

La electromiografía es útil para diferenciar el origen muscular del nervioso de la afectación muscular, debe ser realizada de forma unilateral. (2,3,9)

La biopsia muscular brinda información vital para establecer el diagnóstico de miositis. El hecho de que sea normal no niega el diagnóstico. (2,3,6,9)

Actualmente se cuenta con técnicas de imagen muy avanzadas como el ultrasonido (US), la tomografía computada (TC), la resonancia magnética (RM) y la espectroscopía con fósforo, útiles en el reconocimiento precoz y seguimiento de las M.I.I. (2,3,23,24)

El tratamiento está dirigido a detener el proceso inflamatorio y a la recuperación de la fuerza y la función musculares. Los esteroides constituyen la base angular del tratamiento y gracias a su aparición la mortalidad se redujo de un 50% o más a solo un 7%. Dicho tratamiento debe ser individualizado. La dosis inicial recomendada es de 1-2 mg/kg/d por vía oral; aunque en los casos de comienzo severo agudo debe ser valorada la administración endovenosa de pulsos de metilprednisolona y una vez controlada la enfermedad desde el punto de vista clínico y enzimático se deben disminuir gradualmente para minimizar los efectos secundarios. (2,3,4,6,9,11,12)

Otros medicamentos que se consideran de gran valor en el tratamiento, son los inmunosupresores, indicados en los casos refractarios al esteroide, en los que estos producen efectos indeseables importantes o en enfermedad

progresiva que comprometa la vida. En ellos se incluyen el Methotrexate, Ciclosporina A y la Azathioprina. (2,3,4,6,9,11,12,25)

Los antimaláricos se reservan para controlar las manifestaciones dérmicas severas y/o resistentes al esteroide. (2,3,4,6,9,11)

Las gammas globulinas endovenosas también han sido usadas recientemente con buenos resultados. (2,3,4,6,9,26)

En el tratamiento de la calcinosis no hay ninguna droga que se considere efectiva para la resolución de los depósitos de calcio, no obstante algunos autores sí reportan mejoría con diferentes esquemas terapéuticos. Por otra parte se plantea que en algunos casos puede producirse regresión espontánea de las lesiones. Entre las drogas más utilizadas con dicho objetivo se encuentran la Colchicina, Probenecid, Warfarina, Hidróxido de Aluminio y Diltiacem. (2, 3, 4, 9, 11, 12, 15, 16, 17, 27, 28, 29)

Se han descrito otros tratamientos utilizados para el control de la enfermedad, de sus complicaciones o como ahorradores de esteroides en casos rebeldes, entre los que se incluyen el Tacrolimus tópico o sistémico; el anti factor de necrosis tumoral alfa; el Infiximab; entre otros. (30,31,32)

El pronóstico de la Dermatomiositis ha mejorado ostensiblemente desde que comenzaron a utilizarse los esteroides en el tratamiento. La mortalidad oscila entre un 7 y un 10% y ocurre en la fase aguda de la enfermedad, debido a debilidad muscular progresiva que conlleva a insuficiencia respiratoria, a vasculitis con ulceración y perforación gastrointestinal, sepsis entre otros. (2,3,9,11,12,33)

Otros asocian además el sexo y la raza como factores que influyen en la mortalidad planteando que esta es mayor en niñas no blancas que en los niños (6), así como la pobre respuesta al tratamiento; demoras en el diagnóstico y la presencia de malignidad (5).

MATERIAL Y MÉTODO

Se realiza un estudio retrospectivo cuyo universo estuvo constituido por todos los pacientes (No. 15) ingresados en el Servicio Nacional de Reumatología Pediátrica del Hospital Pediátrico Docente Pedro Borrás Astorga entre los años 1986 y 2001 concluidos como Dermatomiositis Juvenil según los criterios de Bohan y Peter de 1975, los cuales incluyeron:

- Debilidad muscular proximal y simétrica.
- Elevación de enzimas musculares.
- Cambios electromiográficos típicos de miositis.
- Rash característico.
- Biopsia muscular demostrando miositis inflamatoria.

Se revisaron todas las historias clínicas y se confeccionó una base de datos que recogía los aspectos epidemiológicos: edad, sexo, raza, antecedentes familiares y personales; los clínicos; las investigaciones complementarias realizadas que incluyeron los estudios inmunohematológicos: hemograma completo; conteo de plaquetas; eritrosedimentación; enzimas musculares y dentro de ellas las transaminasas, la creatinfosfoquinasa, la deshidrogenasa láctica y la aldolasa; anticuerpos antinucleares; inmunocomplejos circulantes; complemento hemolítico total; factor reumatoide; el resultado de la electromiografía y de la biopsia muscular de los casos a los que se le realizó; así como el tratamiento seleccionado para cada caso; la evolución y las complicaciones presentadas.

Una vez realizado el vaciamiento de las historias de dichos pacientes los datos fueron agrupados en tablas y gráficos, se realizó su análisis, discusión y se hicieron las conclusiones.

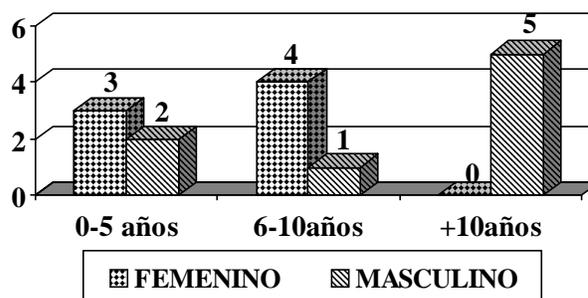
RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Agrupamos a los pacientes en tres grupos de edades: de 0-5 años, de 6 a 10 y más de 10 años, encontrando igual número de niños en cada uno de ellos.

Con relación al sexo 8 fueron del masculi-

no. Al correlacionar edad y sexo se determinó que en el primer grupo (0-5 años) 3 eran del sexo femenino, en el segundo grupo (6-10 años) 4 de igual sexo (F) y en el último (más de 10 años) todos fueron del sexo masculino. En sentido general no encontramos diferencias significativas entre ambos sexos, sin embargo se plantea que es más frecuente en el femenino (6,9,11,12,27), sobre todo por encima de los 10 años (3), aunque otros opinan que es más frecuente en el masculino (2,6) o que dicha relación es prácticamente la misma como sucede en nuestro estudio (7).

GRAFICO 1
DMJ RELACIÓN SEXO Y EDAD



En relación con la raza 10 pacientes fueron blancos. Este resultado no coincide con lo reportado en la literatura médica de que la DM es mayor en la raza negra (2,6,7), no obstante el aspecto subjetivo de la persona que clasificó al paciente según el color de la piel y el grado de mestizaje en nuestro país juegan un papel importante en la confiabilidad del dato.

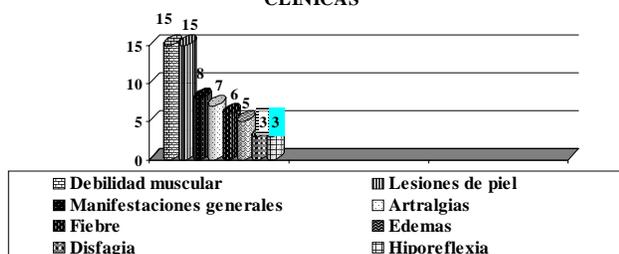
Como antecedentes o diagnósticos previos se recogen: «trastornos alérgicos» referidos como urticarias y otras dermatosis en 2 pacientes, síndrome hidropígeno de causa no precisada en 1, fiebre reumática en 2, síndrome osteomioarticular en estudio en 2, exposición previa al sol referida en 3 pacientes y a sustancias tóxicas en un caso.

Consideramos que las manifestaciones de piel referidas como trastornos alérgicos, el síndrome hidropígeno y las alteraciones del SOMA constituían las primeras manifestaciones de la en-

tividad que nos ocupa. Con relación a la exposición solar y a sustancias tóxicas encontramos algunos trabajos que sí consideran que juegan un papel importante en el comienzo de la enfermedad (6,12,13,14).

La debilidad muscular proximal de las cinturas escapular, pélvica y de la musculatura del cuello expresada en el 100% de los casos se asoció a dolor de las masas musculares en la mayoría de los niños, y era referida como dificultad para subir escaleras, para caminar, realizar cuclillas, elevar la cabeza del plano de la cama, peinarse o vestirse, lo cual fue comprobado posteriormente al examen físico. Dichas manifestaciones concuerdan con diferentes reportes (1,3,5,6,7,9,10,12). Otra alteración del SOMA fueron los dolores articulares en 7 niños para 46.6 %, con artritis franca en algún momento en solo 2 de ellos, estos se presentaron tanto antes de la aparición de otros síntomas como durante el curso de la enfermedad.

GRAFICO 2 DMJ MANIFESTACIONES CLINICAS



Las articulaciones más afectadas fueron las rodillas, tobillos, coxofemorales y codos. Ninguno de los dos casos que presentaron artritis tuvieron cambios erosivos ni destructivos. Aunque la artritis no se presentó en un número importante de niños como en otros trabajos sí coincidimos en la ausencia de daño articular (2,3,6,7,9,19).

Las lesiones de piel se presentaron en todos los niños. El eritema de aspecto violáceo en párpados y cara se observó en 11 pacientes (73.3%), el del escote y en codos y rodillas en solo 4 de ellos (26%); las pápulas de Gottron en 6 (40%) y otras lesiones que se expresaron como vasculíticas en 4; hirsutismo en extremidades inferiores y eritema generalizado en 2 y rash urticariano; lesio-

nes hipo o hiperpigmentadas y lesión de la mucosa oral en 1 caso cada una de ellas. Estos hallazgos se corresponden con lo descrito, sin embargo no encontramos referencia alguna en cuanto a la presencia de hirsutismo en extremidades (2,3,6,7,9,10,11,12).

Dentro de las manifestaciones generales se presentó cansancio marcado en el 53.3% de los pacientes; la fiebre mantenida o recurrente de causa no explicada en el 40% de ellos y la pérdida de peso significativa no fue referida por ningún paciente, todo lo cual coincide con los diferentes reportes (2,3,7,9,11).

Los edemas de miembros y/o de la cara fueron referidos en 5 casos (33.3%). En el momento del examen se corroboró en 4 de ellos asociado al eritema en heliotropo de los párpados. Este constituye un signo importante y frecuente en la DMJ y se corresponde con lo observado en nuestros pacientes.

La disfagia a los sólidos fue manifestada en 3 niños. A pesar de ser relativamente frecuente la afectación de la musculatura faríngea en esta entidad, la disfagia u otro síntoma relacionado no fueron tan frecuentes en nuestra casuística (2,3,6,7,9,12).

Un niño debutó con insuficiencia cardiaca, otro presentó taquicardia sinusal importante y otro dificultad respiratoria. Se encontró hiporreflexia rotuliana en 3 casos y durante el ingreso un paciente presentó convulsiones. La baja presentación de dichas manifestaciones en nuestros pacientes se corresponde con lo planteado por algunas autores, pues la afectación cardiopulmonar y del sistema nervioso central en la DMJ son infrecuentes (3,6,9,20).

De los estudios hematológicos realizados solo resalta la eritrosedimentación acelerada en 8 de los casos, sin alteraciones relevantes de las cifras de hemoglobina, plaquetas o leucocitos. Esto se corresponde con lo planteado por diferentes autores (2,3,6,9,12).

Las enzimas musculares exploradas fueron la CPK en 12 pacientes con un 75% de

positividad, la LDH en 8, estando aumentado en 6 de los casos para un 75%, la Aldolasa en 3 siendo positiva en un 25% y las transaminasas en 8 con solo 2 elevadas. Estos resultados concuerdan con lo revisado. (2,6,7,11,12) En algunos trabajos se plantea que la CPK es la enzima más confiable por su elevada positividad y otros que la Aldolasa suele elevarse con más frecuencia en el niño que en el adulto, lo cual no se corresponde con nuestros resultados. (3)

Los anticuerpos antinucleares fueron investigados en 8 pacientes y solo 2 fueron positivos, no correspondiéndose con la positividad referida por otros autores (3,6,7,11). Los inmunocomplejos circulantes se elevaron en un 28.5%, porcentaje bajo tal como se refiere por algunos autores(6). El Factor Reumatoide se elevó solamente en un niño de los 6 a los que se le realizó hallazgo similar a lo planteado (6,11), aunque en otros trabajos se plantea positividad en número mayor (7). No se encontró alteración del complemento hemolítico total.

La EMG se realizó a 12 pacientes siendo positiva en el 83,3%. Fue repetida tiempo después a 2 de los casos en los que fue normal de inicio y se positivizó en 1 de ellos. Los otros 3 pacientes cumplían el resto de los criterios diagnósticos. El caso que positivizó la EMG posteriormente presentaba inicialmente un cuadro clínico tan característico que se consideró una DMJ a pesar de tener EMG y biopsia de músculo negativas en ese entonces.

La biopsia de piel y músculo se practicó a 8 niños obteniéndose un cuadro histológico compatible con miopatía inflamatoria en 7 de ellos (87,5%). Al resto de los pacientes con diagnóstico de DMJ no se les practicó dicha investigación por cumplir los demás criterios. El hecho de que en 1 paciente fue negativa de inicio no negó el diagnóstico (2,3,9).

El tratamiento utilizado en todos los niños fue el esteroide. Los inmunosupresores se asociaron a aquellos casos en que la debilidad muscular fue muy intensa desde el inicio, en los que presenta-

ron recaídas frecuentes a pesar de la dosis de esteroides o en los que hubo demora en la recuperación de la fuerza muscular, de ellos los más utilizados fueron la Azathioprina en 3, el Methotrexate en 6 y la Ciclofosfamida en 1 solo de los pacientes. El Intacglobín se aplicó a 3 casos. El uso de bifosfonatos, Colchicina y Diltiazem se limitó a un solo caso que presentaba calcificaciones de forma generalizada.

GRAFICO 3 DMJ DROGAS UTILIZADAS EN EL TRATAMIENTO

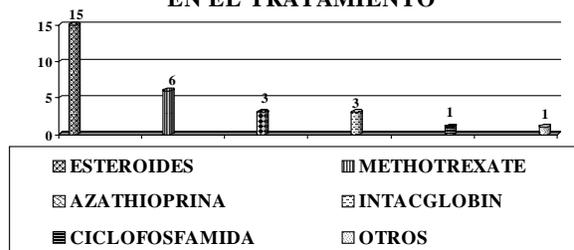
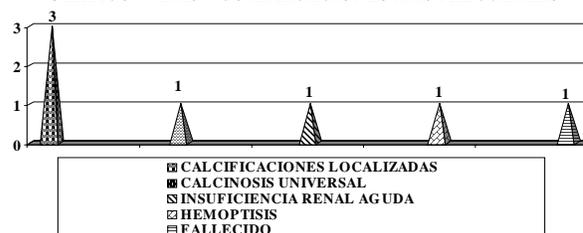


GRAFICO 4 DMJ COMPLICACIONES MAS FRECUENTES



La evolución fue buena en la mayoría de los casos, con remisión clínica por períodos variables de tiempo en algunos pacientes a pesar de las bajas dosis de esteroides. Las complicaciones encontradas en nuestros pacientes fueron tanto las relacionadas directamente con la enfermedad como las vinculadas al tratamiento. La vasculitis, fundamentalmente del tracto gastrointestinal y la calcinosiS constituyen dos de las manifestaciones clínicas y/o complicaciones que diferencian a la DM del niño de la del adulto (2,3,4,6,9). En nuestro trabajo encontramos que en 4 niños se desarrollaron calcificaciones, en tres de ellos localizadas en las extremidades sin que limitasen su estilo o calidad de vida y en otro, del sexo femenino, con la forma universal de calcificaciones las cuales le han producido extensa y progresiva limitación física e incluso de la capacidad ventilatoria,

con úlceras de piel recurrentes e infecciones frecuentes, a pesar de haberse administrado los esquemas terapéuticos recomendados para tales casos sin lograrse regresión o detención del proceso. El caso que presentó la vasculitis se trataba de una paciente de la raza negra con un año de evolución que tuvo un cuadro doloroso abdominal que empeoró a pesar de aumentar la dosis de esteroides, desarrolla un abdomen agudo, se interviene quirúrgicamente y se encuentran múltiples zonas ulceradas y de perforaciones a lo largo de duodeno y yeyuno con resultados anatomopatológicos que confirman vasculitis de la mucosa y resto de los tejidos y fallece a las 48 horas de la cirugía. Una paciente presentó hemoptisis en dos ocasiones después de la suspensión de la Azathioprina, desapareciendo después de la reintroducción del medicamento. La administración endovenosa de Intacglobín desencadenó insuficiencia renal aguda (IRA) en un paciente con regresión total de los síntomas de IRA después de su suspensión. No encontramos referencia alguna en relación a dichas complicación

CONCLUSIONES

Agrupamos a los pacientes en tres subgrupos según la edad y encontramos igual número en cada uno de ellos, sin diferencia significativa en cuanto al sexo; aunque todos los casos mayores de 10 años fueron del sexo masculino. Clínicamente los datos más relevantes fueron la debilidad y/o dolor musculares; las lesiones de piel; el cansancio y los dolores articulares. El estudio de las enzimas musculares fue útil para establecer el diagnóstico, no así las investigaciones inmunológicas.

La Electromiografía inicial no mostró en todos los casos el característico patrón miopático descrito. Tampoco la biopsia muscular estuvo alterada en todos los pacientes en fases tempranas de la enfermedad.

Todos recibieron tratamiento esteroideo, con una evolución satisfactoria de la mayoría, excepto dos casos que evolucionaron torpidamente a pesar de los esquemas terapéuticos empleados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kendrick CG, Poole JC, Nicotri T. Clinical case of the month. 3 year old boy Presenting with a hand rash. Juvenile dermatomyositis. J La State Med Soc. 2004 Sept-Oct, 156(5):235-9
2. Fraga A., Chávez-López M. Miopatías Inflamatorias: Dermatomiositis y Polimiositis. En Tornero J. Tratado Iberoamericano de Reumatología. Madrid. Global Solution System S.L. 1998. 461-78
3. Moreno P., Martínez CN, Oliva S. Dermatomiositis juvenil. En González E. Manual Práctico de Reumatología Pediátrica. Madrid. Laboratorios Menarini. 1999. 397-418
4. Pachman LM. Clasificación y tratamiento de las Miopatías Inflamatorias Idiopáticas Juveniles. Rheum Dis Clin North Am, 1997, 23(3): 1071-92
5. Koler RA., Montemarano A. Dermatomyositis. Am Fam Physician, 2001 Nov 1, 64(9): 1565-72
6. Pachman LM. Dermatomiositis juvenil. Fisiopatología y expresión de la enfermedad. Rheum Dis Clin North Am, 1995 Oct, 42(5):1003-23
7. Moleres R. Postulados Reumatológicos. Polimiositis. Barcelona. Viking. 1997. 13-116
8. Lee JH, Kim SI. A case of dermatomyositis associated with papillary cancer of the thyroid gland. Clin Rheumatol. 2004 Aug 24
9. Medsger TA., Oddis CV. Inflammatory muscle disease. In Klippel JH., Dieppe PA. Rheumatology. London. Mosby-Doyma. 1995. 121-144
10. Grau JM., Casademont J. Polimiositis-Dermatomiositis. En Khamashta MA., Font J. Enfermedades Autoinmunes del Tejido Conectivo. Barcelona. Editorial Doyma. 1993. 79-92
11. Malagón C. Enfermedades Reumáticas en la edad pediátrica. En Molina J., Molina JF. Reumatología 5ta. Edición. Medellín. Ediciones CIB. 1998. 340-60
12. Pearson CM. Polimiositis y dermatomiositis. En Mc Carthy DJ. Artritis y enfermedades conexas. Tomo 2. 10ma edición. Ciudad de La

Habana. Edición Revolucionaria. 779-98

13. Dourmisher L, Meffert H. Dermatomyositis : comparative studies of cutaneous photosensitivity in lupus erythematosus and normal subjects .Photodermatol Photoimmunol Photomed 2004 Oct; 20(5): 230-4
14. Mehndiratta S, Banerjee P. Juvenile dermatomyositis presenting with anasarca. Indian Pediatr. 2004 Jul; 41(7):752-3
15. Ichiki Y., Akiyama T. An extremely severe case of cutaneous calcinosis with juvenile dermatomyositis and successful treatment with diltiazem. Br J Dermatol 2001 Apr; 144(4): 894-7
16. Mukamel M., Morev. New insight into calcinosis of Juvenile Dermatomyositis:a study of composition and treatment. J Pediatr 2001 May ; 138(5):763-6
17. Aihara Y, Mori M., Ibe M. A case of juvenile dermatomyositis with calcinosis universalis—remarkable improvement with aluminum hydroxide therapy Ryumachi 1994oct; 34 (5): 879-84
18. Smith RL, Sundberg J, Shamiyah E. Skin involvement in juvenile dermatomyositis is associated with loss of end row nailfold capillary loops. J Rheumatol. 2004 Aug; 31(8): 1644-9
19. Tses, Rubelskg S. The arthritis of inflammatory childhood miositis syndromes. J. Rheumatol 2001 Jan; 28 (1): 192-7
20. Ramanan AV, Sawhney S. Central nervous system complications in two cases of juvenile onset dermatomyositis. Rheumatology (Oxford) 2001 Nov; 40 (11) 1293-8
21. Kuwana M. Collagen diseases with pulmonary involvement. Nihon Rinsho Meneki Gakkai Raishi.2004 Jun;27 (3):118-26
22. Sakamoto N, Mukae H, Fujii T. Non specific interstitial pneumonia with poor prognosis associated with amyopathic dermatomyositis. Inter Med. 2004 Sep; 43(9):838-42
23. García J. MRI in inflammatory myopathies. Skeletal Radiol 2000 Aug; 29 (8): 425-38
24. Kimball AB, Summers RM. Magnetic resonance imaging detection of occult skin and subcutaneous abnormalities in juvenile dermatomyositis. Implications for diagnosis and therapy. Arthritis Rheum 2000 Aug; 43 (8): 1866-73
25. Al-Mayouf S. , Al- Mazyed. Efficacy of early treatment of severe juvenile dermatomyositis with intravenous methyprednisolone and Methotrexate. Clin Rheumatol 2000; 19 (2): 138-41
26. Al- Mayouf S., Laxen RM. Intravenous immunoglobulin therapy for juvenile dermatomyositis: efficacy and safety. J Rheumatol 2000 Oct; 27 (10): 2498-503
27. Singalavanija S., Liamsuvan S. Juvenile dermatomyositis in thai children. J Med Assoc. thai 2001 Nov; 84 (11): 1257-33
28. Vinen CJ, Patel S. Regresion of calcinosis associated with adult dermatomyositis following diltiazem therapy. Rheumatology (Oxford) 2000 Mar; 39 (3): 333-4
29. Harel L, Harel G. 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
30. Yamada A, Ohshima Y, Omata N. Steroid-sparing effect of tacrolimus in a patient with juvenile dermatomyositis presenting poor bioavailability of Ciclosporina A Hengstman GJ , van den Hoogen, van Engelen BG. Treatment of Dermatomyositis and olymyositis with anti-tumor necrosis factor-alpha:long-term follow -up. Eur Neurol. 2004; 52(1): 61-3
31. Selva-O' Callaghan A, Martínez-Costa X. Refractory adult dermatomyositis with pneumatosis cystoides intestinalis treated with infliximab. Rheumatology (Oxford). 2004 Sep;43(9): 1196-7
32. Wang IJ, HSU WM. Juvenile dermatomyositis complicated with vasculitis and duodenal perforation. J Formos Med Assoc. 2001 Dec; 100 (12): 844-6