

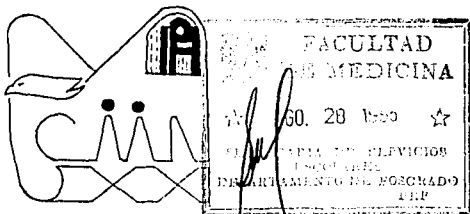


11237
137
2ej

HOSPITAL DE PEDIATRIA

CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

**DERMATOMIOSITIS (DM) EN PEDIATRIA
PRESENTACION DE 11 CASOS Y REVISION
DE LA LITERATURA**

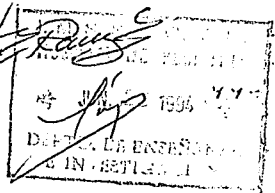


T E S I S
QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
MEDICO PEDIATRA
P R E S E N T A
EFREN SANCHEZ CORTES

MEXICO, D. F.

1995

FALLA DE ORIGEN





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TESIS SIN PAGINACION

COMPLETA LA INFORMACION

A MIS PADRES

Sra Teresa Cortés de Sánchez
Sr Domingo Sánchez Mendieta

POR SU GRAN APOYO EN TODO MOMENTO

A MI ESPOSA E HIJA

Dra V. América Castro de Sánchez
María Fernanda Sánchez Castro

A MIS HERMANAS

Dra Carmen Sánchez de Barrientos
Profra Inés Sánchez Cortés

A MI CUÑADO Y SOBRINOS

Ing Guillermo Barrientos Medleg

Karina Lizbeth

Guillermo

Martha Patricia

Carmen

Emmanuel

Eduardo

A MIS AMIGOS Y COMPAÑEROS

Dr Fernando Mejía García

Dr Salvador Lozada Rodríguez

AL HOSPITAL DE PEDIATRIA

DEL CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

Por la formación y los conocimientos
recibidos

GRACIAS

TITULO:

Dermatomiositis (DM) en la edad pediátrica. Análisis de 11 casos y revisión de la literatura.

TUTOR:

Dra Marta Ramírez Lacayo

Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI

Departamento de Inmunología y Reumatología

Tel 6 76 53 39



TESISTA:

Efrén Sánchez Cortés

Residente de Tercer año de la Especialidad de Pediatría
médica

Gustavo A. Madero No 48, Colonia Madero. CP 62744

Tel (91-735) 2 07 63

Cuatla, Morelos. México.

Departamento de Inmunología y Reumatología

Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional Siglo XXI

Instituto Mexicano del Seguro Social.

OBJETIVOS:

1. Describir las características clínicas y de laboratorio de los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis (DM) en edad pediátrica; en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI; de 1989 a 1993.
2. Analizar la bibliografía existente sobre DM.
3. Investigar si en nuestra población existe influencia estacional durante los años de observación.

La DM es una enfermedad inflamatoria crónica de naturaleza autoinmune; se caracteriza por inflamación y necrosis de las fibras musculares; clínicamente se expresa como exantema, edema, debilidad muscular proximal y elevación de enzimas de origen muscular como creatinfosfoquinasa (CPK).

La variedad infantil tiene características clínicas e histopatológicas diferentes a las del adulto (1,2).

La miositis puede ser parte de otras enfermedades como lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide juvenil, enfermedad mixta del tejido conectivo, enfermedad de Sjögren, o secundaria a tratamiento esteroideo; por lo que es importante excluir todas estas enfermedades antes de catalogarlas como polimiositis (PM).

La edad promedio de inicio en niños mexicanos es de 8 años (3), aunque se han reportado casos de DM desde los 4 y 6 meses de edad (1,3). En menores de 15 años se presenta en el 17% (4).

Se ha informado una distribución bimodal de dermatopolimiositis (DPM); siendo las edades comprendidas entre los 5 y 14 años y de 45 a 64 años.

La DM tiene predominio en el sexo femenino, con relaciones que van de 1.4:1 hasta 3:1 (6).

Tiene distribución estacional, en Estados Unidos se reporta mayor incidencia de enero a junio (4); sin embargo otros reportes no confirman este dato (7).

La frecuencia de la enfermedad es de 1-3.2/millón en la

raza negra (4). Otras series reportan que es menos frecuente en esta raza (8).

La evolución hacia la miositis crónica se ha informado con mayor frecuencia en niños africanos o asiáticos, y en Estados Unidos, el mayor número de cronicidad se presenta en niños blancos a diferencia de otros grupos raciales (9-11).

La etiología no se conoce con precisión, pero se ha correlacionado con agentes virales (12,13), protozoarios como toxoplasma y medicamentos (14).

Entre las alteraciones inmunológicas, se describen las humorales y las celulares; en las primeras se encuentran anticuerpos antinucleares positivos (AAN); en 78% (15); anticuerpos anti M-1 con patrón nuclear y nucleolar en 60% de los pacientes (16,17). Y, en otras series hasta 78% de los casos (18); los anticuerpos anti-Ku, descritos por Mimori en 1982 (19), no son específicos ni tiene función clara, se reportan principalmente en los pacientes con escleroderma (20).

Los anticuerpos Anti Jo-1, se han encontrado en aproximadamente 20% de los casos de poblaciones diferentes (21-26).

Los anticuerpos anti Mi-2, representan los primeros anticuerpos precipitantes descritos como específicos en PM; se mencionan en 25% de los pacientes con DM (27,28). Se ha asociado la presencia de depósitos de IgG, IgM y complemento (C3) en capilares venosos y arteriales, correlacionándose con

el curso clínico (29-32); y en ocasiones con mala evolución en presencia de anticuerpos anti-RNP (33).

Las alteraciones de la inmunidad celular son las siguientes: infiltrado linfoide muscular, principalmente del tipo de células T "ayudadoras" (34); supresión de la actividad celular de células "asesinas" (35), producción de factor de inhibición de macrófagos (36); alteración del número de linfocitos *in vivo*; alteración de la función linfocitaria *in vitro*; reactividad de linfocitos hacia antígenos musculares (mioglobina); daño muscular *in vivo* por linfocitos; distribución de células mononucleares en infiltrados celulares de biopsias musculares, e inhibición de la función muscular por células mononucleares (37,38).

En la DM juvenil el inicio de la debilidad muscular va precedido por eritema. El eritema periorbitario y las telangiectasias de párpados, acompañan al edema periorbitario en 50-90% de los niños afectados (39).

El eritema es de color rojo violáceo (heliotropo), con resequedad y descamación fina de la piel de párpados superiores, frente y superficie extensora de las articulaciones (3), el cual es más frecuente en niños que en adultos.

El signo de Gottron es frecuente en niños, en forma de lesiones elevadas en placas o pápulas en las superficies extensoras de las articulaciones metacarpofalángicas y menos frecuentes en codos, rodillas o muñecas (40).

La debilidad muscular varía en porcentaje de presentación, llenando desde 21%, hasta 100% (41), el cual se desarrolla en un período de semanas a meses y afecta inicialmente las porciones proximales, flexores del cuello y tronco. El compromiso más severo es el muscular en cintura pélvica y torácica (1). El paciente no es capaz de elevar sus brazos o lo hace con gran dificultad; y casi siempre la palpación muscular es dolorosa (42).

El exantema se presenta en 94% de los casos (3); acompañado de pigmentación y despigmentación e incluye rodillas, codos, maleólos, base del cuello y parte superior del tórax, frecuentemente en forma de V, incluyendo espalda y hombros, exacerbándose a la exposición solar (43).

Las áreas laterales y palmares de los dedos se agrietan con líneas horizontales e irregulares asemejando "las manos de los mecánicos" (44). El fenómeno de Raynaud se presenta en aproximadamente el 10% de los casos (3), generalmente es leve, aunque en algunos casos provoca necrosis y ulceración de los dedos (Raynaud necrotizante) y en el lecho ungueal se observa hiperemia, telangiectasias; y a la capiloscopia, asas capilares dilatadas (44).

La calcinosis que sustituye a los tejidos dañados, se presenta en más del 50% en niños (45); causando ulceración e infección (2).

Disfagia se presenta en 50% de los casos por compromiso de los músculos orofaríngeos (46-50), incluyendo atrofia,

fibrosis y ulceración extensa de la pared posterior de la faringe y esófago distal; en ocasiones, ulceraciones duodenales y gástricas debidas a procesos vasculares (51).

Las anomalías cardíacas se encuentran en más del 40% de los casos e incluye defectos de la conducción atrioventricular, taquiarritmias, fracción de eyección disminuida y cardiomiopatía dilatada. Falla cardíaca se presenta arriba del 20% (52-55). El compromiso pulmonar causa disnea, tos no productiva, neumonía por aspiración e hipoxemia en más del 50% como resultado de debilidad muscular torácica (56-59).

Otras manifestaciones incluyen fiebre en 47% (50), artritis . 15%, hepatomegalia en 15%, esplenomegalia y adenomegalias 10% (3).

La elevación de enzimas musculares: Aldolasa se encuentra elevada en 90%, deshidrogenasa láctica 85%; otros datos son: elevación de la transaminasa glutámico oxalacética 80%; velocidad de sedimentación eritrocitaria elevada 70%; CPK elevada en 50% a 94% (3); AAN positivos 30%, factor reumatoide positivo 15% (41).

Otras anomalías incluyen elevación de IgG sérica, IgM y/o IgA en 37-63% (3,41). En la mayoría de los pacientes con DPM (hasta 80%) presentan hipermioglobinemia. La mioglobinuria es menos frecuente (4,60,61).

La electromiografía (EMG) es anormal en el 95% de los casos (3,4,60); mostrando potenciales polifásicos de

corta duración y baja amplitud. En reposo puede observarse potenciales de fibrilación (4,62); puntas positivas, incremento de actividad espontánea, con fibrilación y descargas repetitivas complejas (63,67).

La biopsia muscular es anormal en 90-100% de los casos: presentando proliferación de células inflamatorias, fagocitosis, necrosis y regeneración de fibras musculares, obliteración capilar, hiperplasia y daño endotelial e incremento de tejido conectivo (3,4,46,47,63,64,68-73).

La biopsia de piel resulta anormal en 75%, presentando infiltrado perivascular y perianexial de linfocitos y células plasmáticas (53%); hiperqueratosis en 40% (3).

Con base en los criterios de Bohan y Peter, se hace el diagnóstico de DPM con la presencia de debilidad muscular simétrica proximal, elevación sérica de enzimas musculares, biopsia positiva o una EMG anormal. El diagnóstico es definitivo si además del eritema, existen 3 de 4 criterios (74).

CRITERIOS DE BOHAN Y PETER.

1. Debilidad muscular proximal, en cuello y otros músculos con o sin disfagia, y con o sin participación de músculos respiratorios.
2. elevación de enzimas musculares séricas.
3. Inflamación (perivascular o en otras áreas) y necrosis muscular a la biopsia.
4. Patrón electromiográfico con signos de miopatía y

denervación.

5. Cambios cutáneos tales como:

A. Eritema obscuro sobre regiones extensoras de codos, y maleólo medial o:

B. Eritema heliotropo sobre párpados con edema periorbitario o:

C: Eritema sobre puente nasal, pómulos, frente, tórax o :

D: atrofia muscular.

En la evolución de la enfermedad se han descrito casos de hipercalcemia y/o colecciones líquidas en tejidos blandos ricos en calcio y que pueden confundirse con abscesos. Estas colecciones se llegan a abrir espontáneamente al exterior y son sitio de infección agregada debida a estafilococo, lo que complica aún más el manejo y pronóstico (75-79).

Entre otras complicaciones se incluyen: infecciones 56%, calcinosis 30-50% (43), dificultad respiratoria severa, neumonía por aspiración, y sangrado gastrointestinal en 9-20% (58).

Para el diagnóstico diferencial, deben considerarse:

Distrofia muscular progresiva, miastenia gravis, polineuritis, mioglobinuria idiopática, tumores musculares, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica, fascitis eosinofílica en estadio temprano y psoriasis (80).

En el tratamiento de esta entidad se han reportado varias modalidades de manejo, mencionándose un mejor

pronóstico con esteroide, hasta el 70% de los casos; relacionándose su efecto benéfico al disminuir la CPK a valores séricos normales (81).

Otros autores reportan mejoría clínica con el uso de metotrexate asociado a esteroide, al ser ineficiente el esteroide para controlar la enfermedad (82); o de asociación de esteroide más ciclofosfamida (83,84), al existir fibrosis (85); así también se reportan manejos con gamaglobulina intravenosa o plasmaféresis (86-94), o bien de hidroxicloroquina más esteroide, siendo algunos de estos solo reportes aislados (95), así como del uso de D-penicilamina (96).

La evolución de la DPM, en algunos casos es progresiva refiriéndose mejoría o recuperación en el 70%, y los restantes progresan hacia la "caquexia dermatomiosítica" ocurriendo la muerte por infecciones respiratorias o falla cardíaca (97).

SUJETOS, MATERIAL Y METODOS:

El estudio se realizará en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, de Tercer nivel de Atención; del Departamento de Inmunología y Reumatología, con pacientes en edad pediátrica, que sean referidos de otras unidades y los ya conocidos por el servicio; mediante revisión de los registros de los expedientes clínicos y llenado de la hoja de recolección de datos; en el período comprendido de 1989 a 1993.

RESULTADOS

Se estudiaron 11 pacientes, 8 del sexo femenino y 3 del masculino.

La edad promedio de inicio de la sintomatología, fué de 9.2 ± 3.2 años, con una variación de 2.8 a 14.8 años, y la edad de establecimiento del diagnóstico de 9.7 ± 3.8 años.

La enfermedad predominó en el grupo de edad de 6 a 10 años (55%), y el tiempo de evolución previo a la primera consulta fluctuó entre 12 días y 18 meses.

Ningún paciente tuvo antecedentes familiares relacionados con enfermedades neuromusculares. El diagnóstico inmediato de DM se logró en 10 pacientes. El paciente restante se calificó inicialmente como probable linfoma no Hodgkin y síndrome de vena cava superior, lo que fué rectificado posteriormente.

Manifestaciones clínicas.

Todos los pacientes tuvieron dermatosis en algún momento de su evolución, todos presentaron eritema manifestado por áreas de color rojo violáceo, localizado en regiones malaras ("alas de mariposa", similar al del LES), y en superficies de extensión de las articulaciones. En 9 se agregó debilidad muscular progresiva proximal simétrica; 8 presentaron mialgias; 8 tuvieron signo de Gottron; 7 cursaron con artralgias; en 4 disfagia; vasculitis en 3; y artritis en 2 pacientes.

El compromiso muscular funcional se caracterizó principalmente por incapacidad para subir escaleras, dificultad para la deambulaci3n, para elevar los brazos y levantarse de una silla. La disfagia se manifest3 como dificultad pasajera clnica en la degluci3n de s3lidos.

Tabla 1 y gr3fica.

TABLA 1

	NUMERO DE CASOS	%	OTROS AUTORES
Eritema	11	100	50-90% (39)
Debilidad muscular	9	82	21-100% (41)
S. Gottron	8	73	80% (40)
Mialgias	8	73	50% (1)
Artralgias	7	64	15% (3)
Edema facial	6	55	50-90% (39)
Disfagia	4	36	50% (46-50)
Fotosensibilidad	3	27	94% (43)
Vasculitis	3	27	10% (3)
Artritis	2	18	15% (3)

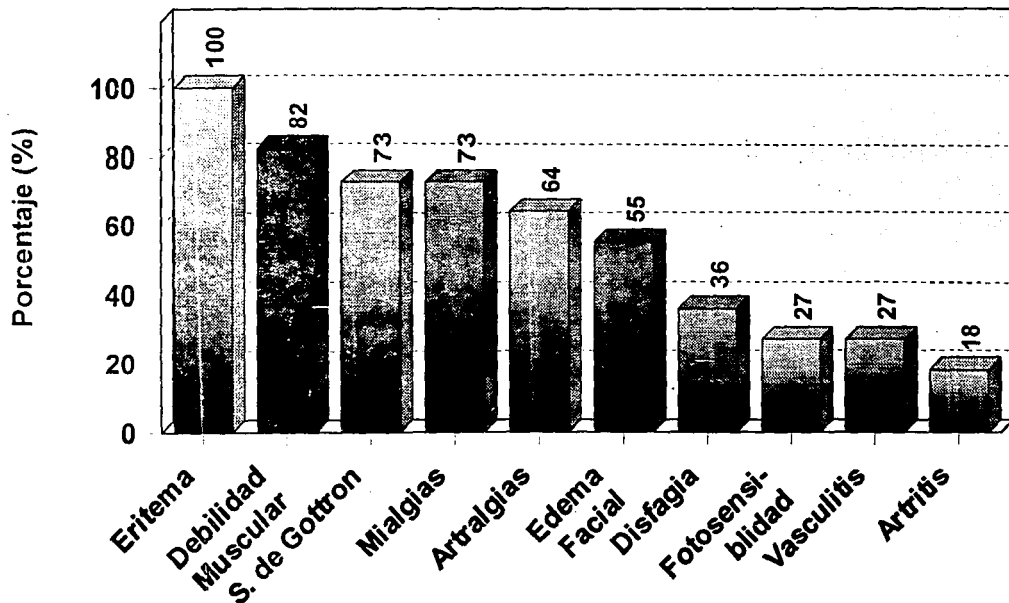
FUENTE: Expediente clnico.

La manifestaci3n cut3nea m3s frecuente fu3 eritema en heliotropo, se observ3 tambi3n signo de Gottron, edema periorbitario y fotosensibilidad. En 3 pacientes se present3 fen3meno de Raynaud (2 mujeres y 1 hombre), en todos los casos se observ3 en las manos.

Las manifestaciones articulares se presentaron en 8 pacientes en forma de artritis y/o artralgia, durante el curso de la enfermedad; 1 paciente present3 ambas entidades (Tabla 2).

Ning3n paciente curs3 con compromiso cardiovascular, ni oftalmol3gico y/o neurol3gico.

SIGNOS Y SINTOMAS MAS IMPORTANTES



Manifestaciones digestivas se presentaron en un paciente con esofagitis moderada inespecífica, diarrea y hepatomegalia (paciente 2).

TABLA 2

DATOS CLINICOS	P A C I E N T E S										
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
Sexo	M	M	M	F	F	F	F	F	F	F	F
Edad inicio años	12	2	6	8	14	8	5	13	10	10	8
Tiempo evolución	1m	1m	12d	3m	2a	2m	2m	3m	18m	5m	1m
Eritema	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Debilidad	+	+	+	+	-	+	+	+	-	+	+
Mialgias	+	+	+	+	-	+	+	+	-	-	+
Disfagia	+	-	+	+	-	-	-	+	-	-	-
Artritis/artralg	+	+	-	+	-	+	-	+	+	+	+
Fotosensibilidad	+	-	-	-	-	-	-	+	+	+	-
S. Gottron	+	-	-	+	+	+	+	+	+	+	-
S. Raynaud	+	-	+	-	-	-	-	+	-	-	-
Edema	-	+	-	+	-	+	-	+	-	+	+

FUENTE: Expediente clínico.

+ = positivo; -- negativo; M= masculino; F= femenino; a= años; m= meses

Laboratorio

Los niveles séricos de las enzimas de escape muscular se determinaron en todos los pacientes, de los cuales 8 (73%) tuvieron elevada cuando menos una de las enzimas estudiadas. El comportamiento de cada una de las enzimas se muestran en la tabla 3 y gráficas de la 1 a la 6.

Los estudios inmunológicos mostraron anticuerpos antinucleares positivos en 4 (57%) de los 7 realizados, los anticuerpos anti-DNA fueron positivos en 2 (33%) de 6 pacientes.

La IgG se encontró elevada en 2 (40%) de los 5 pacientes

en que se realizó, IgA e IgM ambas fueron normales en los 5 pacientes en quienes se determinó.

C3 se realizó en 8 pacientes; en 2 se encontró disminuido, elevado en 2 y normal en 4 pacientes. C4 se mostró disminuido en 2, y normal en los 6 restantes (75%) Tabla 4.

TABLA 3

PACIENTE	DHL*	CPK*	TGO*	TGP*	FA*
1	350	2514	1041	348	415
2	350	915	129	172	215
3	995	5066	221	228	105
4	631	1085	64	54	ND
5	210	56	16	26	97
6	210	90	42	27	110
7	915	2977	184	108	630
8	310	1122	141	100	200
9	215	43	35	33	115
10	212	122	39	15	146
11	401	640	77	48	90

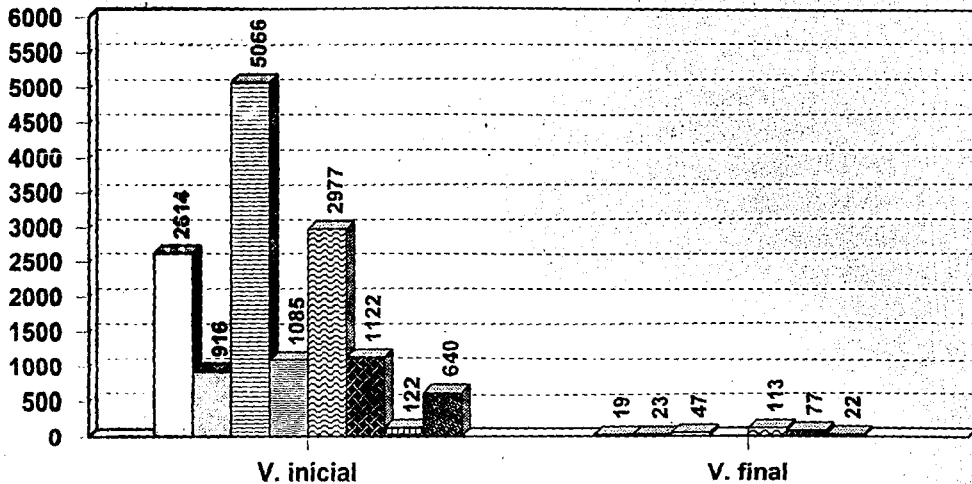
*FUENTE: Expediente clínico.
Valores en Unidades/litro.
ND= No disponible.

TABLA 4

PACIENTE	AAN	IgG	IgA	IgM	C3	C4	Anti-DNA
1	ND	ND	ND	ND	ND	ND	ND
2	ND	E	NL	NL	NL	NL	ND
3	ND	ND	ND	ND	ND	ND	ND
4	+	ND	ND	ND	D	NL	+
5	+	ND	ND	ND	E	NL	-
6	-	ND	ND	ND	E	D	ND
7	ND	ND	ND	ND	ND	ND	ND
8	+	NL	NL	NL	NL	NL	-
9	+	E	NL	NL	D	D	+
10	-	NL	NL	NL	NL	NL	-
11	-	NL	NL	NL	NL	NL	-

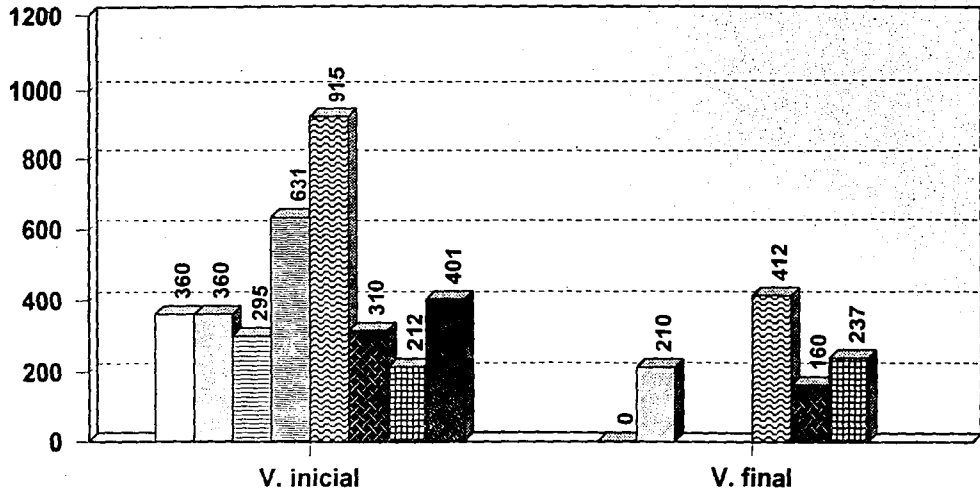
FUENTE: Expediente clínico.
ND= No disponible; E= Elevado; NL= Normal; D= Disminuido;
+= Positivo; -= Negativo.

CPK



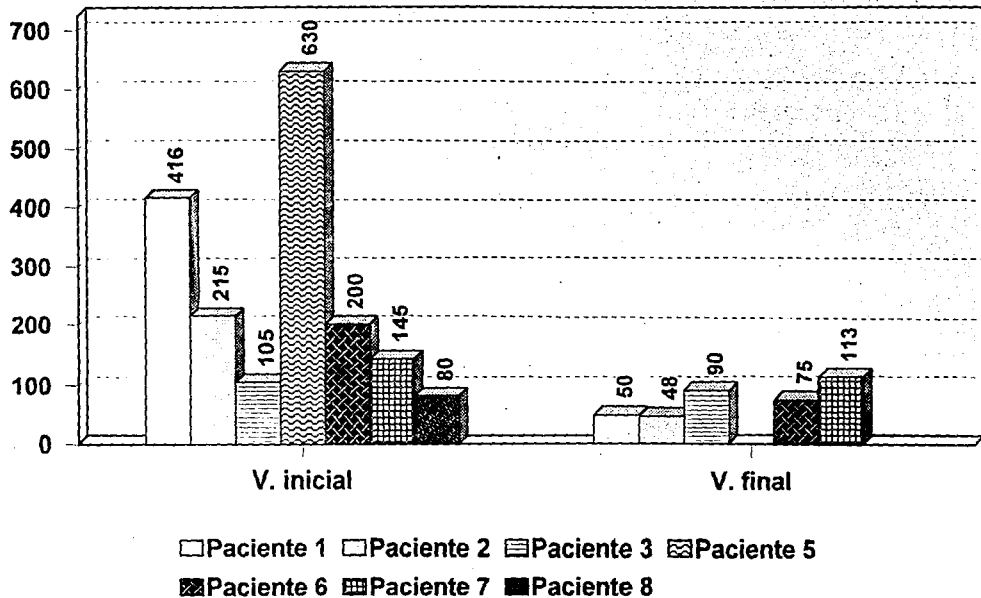
□ Paciente 1 □ Paciente 2 ▨ Paciente 3 ▩ Paciente 4
▤ Paciente 5 ▥ Paciente 6 ▦ Paciente 7 ■ Paciente 8

DHL

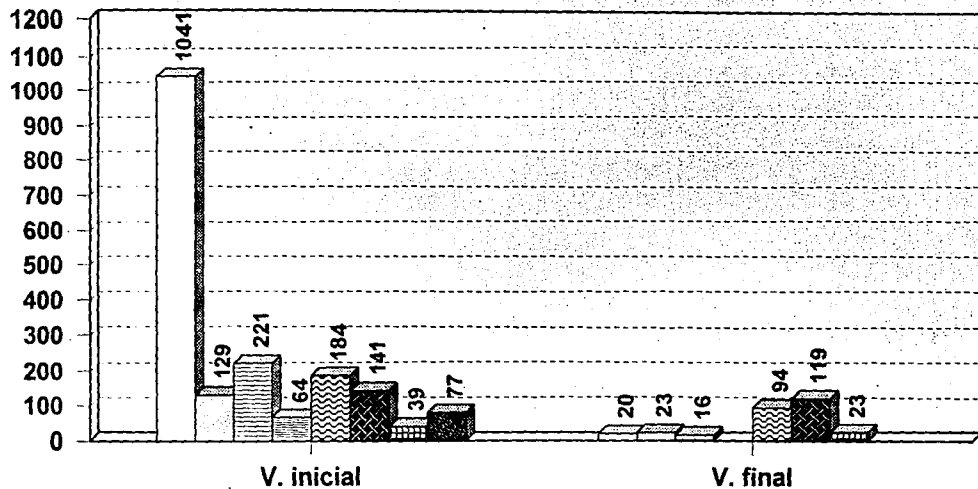


□ Paciente 1 □ Paciente 2 ▨ Paciente 3 ▩ Paciente 4
▤ Paciente 5 ▥ Paciente 6 ▦ Paciente 7 ▧ Paciente 8

F - A

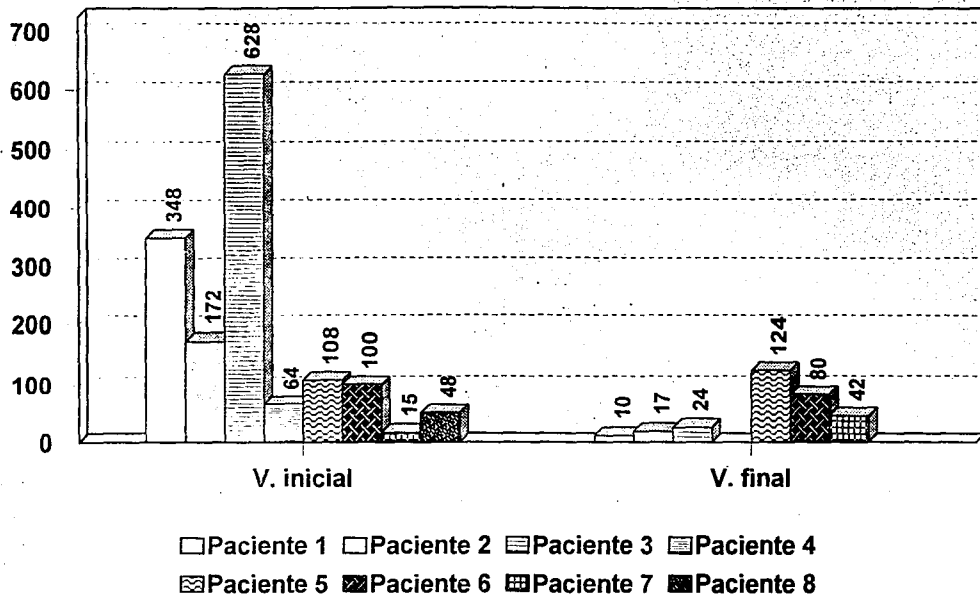


TGO



□ Paciente 1 □ Paciente 2 ▨ Paciente 3 ▩ Paciente 4
▤ Paciente 5 ▥ Paciente 6 ▦ Paciente 7 ▧ Paciente 8

TGP



Gabinete.

El esofagograma con mecánica de la deglución se realizó en 6 pacientes, y se encontraron alteraciones en 3 de ellos: uno (paciente 1) mostró reflujo gastroesofágico grado I; y 2 pacientes (paciente 2 y 8) presentaron reflujo grado IV. En los 3 pacientes restantes, el resultado fué normal (50%).

La electromiografía se llevó a cabo en 10 pacientes y resultó compatible con patrón miopático sugestivo de la enfermedad en grados variables de afección. En todos ellos se encontraron las mismas alteraciones que consistieron en potenciales de fibrilación y ondas positivas agudas, descargas repetitivas complejas y potenciales polifásicos de unidad motora de corta duración y amplitud disminuida.

La radiografía de tórax fué normal en 8 pacientes (73%), 2 pacientes (18%) mostraron datos de neumonitis (pacientes 4 y 8), y en uno no se realizó.

Las pruebas de función respiratoria se practicaron en 3 pacientes; 2 de ellos resultaron con patrón restrictivo leve (pacientes 6 y 9), en el otro paciente fueron normales (paciente 7). Tabla 5.

Tabla 5

PACIENTE	EMG	ESOFAGOGRAMA	RX TORAX	PFR
1	ANORMAL	RGE GI	NORMAL	NR
2	ANORMAL	RGE GIV	NORMAL	NR
3	ANORMAL	NR	NORMAL	NR
4	ANORMAL	NR	NEUMONITIS	NR
5	NR	NR	NR	NR
6	ANORMAL	NR	NORMAL	RESTRICC +
7	ANORMAL	NORMAL	NORMAL	NORMAL
8	ANORMAL	RGE GIV	NEUMONITIS	NR
9	ANORMAL	NORMAL	NORMAL	RESTRICC +
10	ANORMAL	NR	NORMAL	NR
11	ANORMAL	NORMAL	NORMAL	NR

Fuente: expediente clínico.

NR= No realizado; RGE= Reflujo Gastro esofágico.

Electrocardiograma se realizó en 5 pacientes, siendo en todos ellos normal el resultado.

Con respecto a los estudios histológicos, la biopsia muscular se realizó en todos los casos, siendo positiva en 9 casos (pacientes 1,3,4,5,7,8,9,10,11), predominando cambios como edema perimisial, infiltrado inflamatorio mononuclear perimisial y endomisial, con necrosis de algunas fibras. En los 2 pacientes restantes, el resultado fué normal. La biopsia de piel fué positiva en 6 pacientes (pacientes 1,4,5,6,9 y 10), con cambios tales como infiltrado inflamato-mononuclear perivascular, edema e infiltrado polimorfonuclear en arteriolas y vénulas (Tabla 5).

TABLA 6

PACIENTE	BIOPSIA MUSCULAR	BIOPSIA DE PIEL
1	Positiva	Positiva
2	Negativa	Negativa
3	Positiva	Negativa
4	Positiva	Positiva
5	Positiva	Positiva
6	Negativa	Positiva
7	Positiva	Negativa
8	Positiva	Negativa
9	Positiva	Positiva
10	Positiva	Positiva
11	Positiva	Negativa

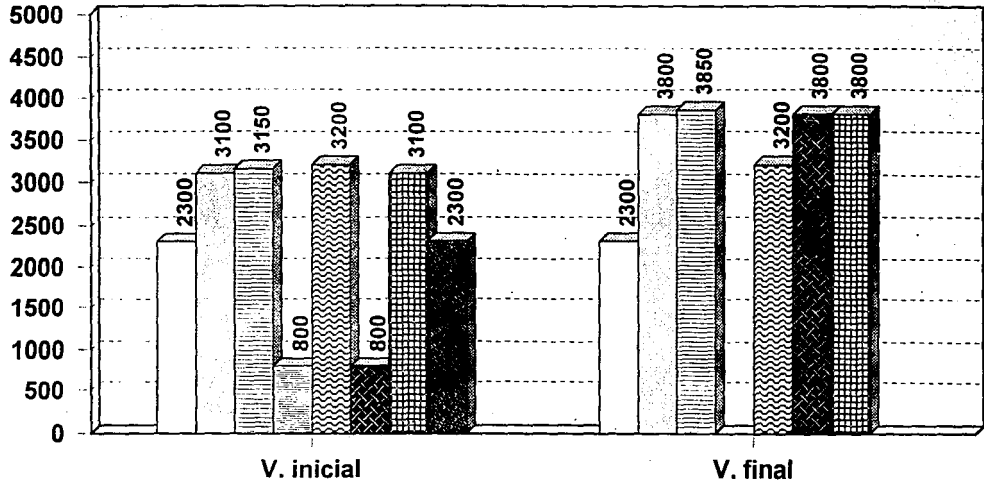
FUENTE: Expediente clínico.

En cuanto a complicaciones; 5 pacientes las presentaron durante su enfermedad, siendo infección de vías urinarias, herpes simple bucal y meningoencefalitis bacteriana (paciente 1) otro paciente presentó IVU y neumonía (paciente 4). Los pacientes 2, 6 y 8 sufrieron IVU en algún momento de su enfermedad.

La clase funcional en los pacientes 2, 3, 5, 7, 9 y 10 correspondió a clase I; en los pacientes 1 y 11 fué clase II; en el paciente 6 a clase III y, clase IV en los pacientes 4 y 8.

Con respecto a la influencia estacional, se encontró mayor incidencia de inicio en el mes de septiembre con 4 casos (36%); en julio 2 casos (18%); junio, noviembre, diciembre, enero y febrero: 1 caso por mes (9% por mes). Lo que corresponde a lo reportado por la literatura en que se menciona mayor incidencia de junio a enero (4).

Fuerza Muscular



□ Paciente 1 □ Paciente 2 ▨ Paciente 3 ▩ Paciente 4
▤ Paciente 5 ▥ Paciente 6 ▦ Paciente 7 ▧ Paciente 8

TABLA 7

PACIENTE	EKG	CLASE FUNC.	ESTACIONAL	COMPLICACION
1	NR	II	NOVIEMBRE	IVU, HS. ME
2	NORMAL	I	DICIEMBRE	IVU
3	NORMAL	I	JULIO	---
4	NR	IV	FEBRERO	IVU, NEUMONIA
5	NR	I	SEPTIEMBRE	---
6	NR	III	SEPTIEMBRE	IVU
7	NORMAL	I	SEPTIEMBRE	---
8	NR	IV	JULIO	IVU
9	NR	I	SEPTIEMBRE	---
10	NORMAL	I	JUNIO	---
11	NORMAL	II	ENERO	---

Fuente: Expediente clínico.

NR= No realizado; IVU= Infección de vías urinarias;

HS= Herpes simple; ME= Meningoencefalitis.

DISCUSION

La DM es una enfermedad rara, se ha estimado la presencia de 1 a 2.5 nuevos casos/año/millón de habitantes. Es más frecuente en la quinta y sexta década de la vida; en menores de 15 años corresponde al 17% los casos.

En los 4 años que incluyó este estudio, acudieron al Hospital de Pediatría, 2.2 casos nuevos con DM en cada año.

La relación mujer:hombre, correspondió a lo reportado por otros autores (3,4); siendo 2.6:1 lo encontrado por nosotros.

Las manifestaciones clínicas en estos niños no difiere de lo informado en la literatura (1,2). La marca que caracteriza a la dermatomiositis juvenil es el exantema que acompaña o precede a la debilidad muscular. El principio puede ser in-

sidioso con presencia de fiebre y malestar general solamente, o puede ser fulminante con debilidad muscular progresiva, fatigabilidad fácil y manifestaciones cutáneas de rápida evolución. De nuestros pacientes, 4 de ellos (1,2,3,11) evolucionaron en forma fulminante (36%); y los restantes (64%) se comportaron en forma insidiosa (98). Sin embargo al momento del diagnóstico compartían manifestaciones clínicas similares. Tabla 1.

De acuerdo con otros autores, todos o la mayoría de los niños con esta enfermedad, tienen alteraciones cutáneas, presentándose en todos los casos, zonas de eritema rojo violáceo (heliotropo), con sequedad y descamación fina de la piel de los párpados superiores y frente, y en las superficies de extensión de las articulaciones, además de signo de Gottron y edema facial (1-3,40,43).

Podemos decir que se obtuvo el diagnóstico definitivo de DM en un promedio de 8 meses después de iniciada la sintomatología. La mayoría de los pacientes (91%), obtuvieron un diagnóstico inmediato y el retardo que implicó, fué debido a confusión diagnóstica por la presencia de signos y síntomas de tumoración en cuello con síndrome de vena cava superior secundario y hepatomegalia asociada.

Todos los pacientes reunieron al menos 4 de los criterios de Bohan y Peter (73).

Tres de nuestros pacientes presentaron coloración rojiza de los lechos ungueales de los dedos de las manos que desapareció en el transcurso del tratamiento. Evidentemente se tra-

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

tó de una manifestación vasculítica, caracterizada por vasodilatación de las asas capilares en la base de las uñas.

La vasculitis puede afectar también al tubo digestivo causando úlceras y perforaciones intestinales graves (28,30, 32,48,49,51,58). Estas complicaciones no se presentaron en nuestros pacientes a pesar de la vasculitis en algunos de ellos.

Calcinosis como complicación no se observó en nuestros pacientes.

En lo que respecta a laboratorio; la elevación de las enzimas musculares indica una enfermedad muscular no siempre inflamatoria y con cierta frecuencia pueden ser normales (3, 41), como se observó en 3 de nuestros pacientes, lo que corresponde a un 27.2%. De estas enzimas la que llegó a cifras más elevadas, así como en forma más frecuente, fué la CPK. Coincidiendo frecuentemente con afectación muscular intensa.

De los estudios inmunológicos se encontró elevación de anticuerpos antinucleares en 57% de los casos; y en menor proporción de los anticuerpos anti-DNA. Desafortunadamente no se realizaron en todos los pacientes.

Disfagia se manifestó en 4 pacientes, y la mecánica de la deglución se realizó en 6, mostrando alteraciones en 3 pacientes (27.2%).

En nuestros pacientes no se observó asociación a enfermedades neoplásicas ni en sobreposición con otras enfermedades del tejido conectivo.

La electromiografía es anormal en la mayoría de los ca-

sos y sugiere miopatía. Una tríada de anomalías electro-miográficas descritas por Buchtal y Pinelli, aparece en la miositis no tratada (99), especialmente cuando se encuentra debilidad muscular clínica, y estas son: 1) potenciales de fibrilación y ondas positivas agudas, 2) descargas repetitivas complejas y 3) potenciales polifásicos de unidad motora de corta duración y baja amplitud con reclutamiento rápido (3,40,67,99). Nosotros encontramos un patrón similar en los 10 pacientes en los que se realizó EMG (91%).

La biopsia muscular generalmente es diagnóstica, pero en ocasiones puede ser normal o con cambios inespecíficos (3,4, 46,47,63,64,68-73); como lo demuestra la tabla 5, en que se demuestra un 82% de biopsias positivas a cambios patológicos y un 64% de positividad a la biopsia de piel.

El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con lupus eritematoso sistémico. En ocasiones las artralgiás o artritis pueden sugerir artritis reumatoide juvenil; al respecto nosotros encontramos artralgiás/artritis en 73% de los casos, afectando a diversas articulaciones como codos, rodillas y/o articulaciones metacarpofalángicas.

El edema facial puede hacer pensar en nefritis. Puede confundirse con diversas enfermedades neuromusculares (principalmente polirradiculoneuritis), dermatológicas y otras.

A veces la piel de las extremidades está engrosada y aumentada de consistencia y puede haber esclerosis sugiriendo esclerosis sistémica progresiva.

Cuando la dermatosis coexiste con caracteres definidos

de otras 2 o más enfermedades del tejido conectivo (LES, esclerodemia, ARJ, síndrome de Sjögren), el diagnóstico probable es de enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) (80); aunque en nuestra serie ninguno lo presentó.

Banker (29), encontró en sus casos alteraciones vasculares prominentes en el tubo digestivo, los músculos y los pequeños nervios, consistentes en infiltrado inflamatorio, hiperplasia de la íntima, trombos de fibrina y oclusión de arterias y venas.

Con base en estos hallazgos, se sugiere que las lesiones destructivas de los músculos y otros tejidos son secundarias a la oclusión vascular.

Antes del tratamiento difundido con esteroides, la mortalidad de la DM en los niños era de 30% o más (1,3,75-79), principalmente por insuficiencia respiratoria secundaria a la afección de los músculos respiratorios, a neumonías, por vasculitis y/o por perforación de esófago o del estómago, con mediastinitis o peritonitis secundaria, hemorragia del tubo digestivo y raramente por fibrosis pulmonar o vasculitis cerebral (43,48). En la serie actual se presentó una mortalidad del 18% (pacientes 1 y 4) debidas a meningoencefalitis bacteriana y neumonía respectivamente.

Un gran número de pacientes quedan con secuelas (42,97) que interfieren con sus funciones en algún grado; dependiendo la recuperación, grado de destrucción y fibrosis muscular. En nuestra serie ningún paciente presenta actualmente secuelas importantes que impidan la realización de sus actividades de

la vida diaria.

La dermatomiositis juvenil difiere de la del adulto en varias características (4,5,7,39). Tabla 6.

TABLA 8

DATOS CLINICOS	V A R I E D A D		GPO ESTUDIO
	DEL ADULTO	INFANTIL	
Calcinosis	No frecuente	Frecuente	No observado
Asoc. a malignidad	Si	No	No observado
Pronóstico	Malo	Bueno	Bueno
Dermatosis	45%	100%	100%
Vasculitis grave	Si	No	No observado

BIBLIOGRAFIA:

1. Tuffanelli DL. Dermatomyositis. *Conn Tiss Dis* 1987;6:935-939
2. Dalakas CM. Polymyositis, Dermatomyositis and inclusion body myositis. *N Engl J Med* 1991;325:1487-1498
3. Frati MAC, Martinez CCS. Dermatomiositis en pediatria. *Bol Med Hosp Infant Mx* 1978;35:421-432
4. Pachman ML. Juvenile Dermatomyositis. *Mount Sinai J Med* 1988;55:465-470
5. Hiketa T, Matsumoto Y, Ohashi M. Juvenile Dermatomyositis: A Statistical Study of 114 patients with dermatomyositis. *J Dermatol* 1992;19:470-476
6. De Vere R, Bradlex WG. Polymyositis; its presentation, morbidity and mortality. *Brain* 1975;98:637
7. Koch MJ, Brody JA, Gillespie MM. Childhood polymyositis: A case control study. *A J Epidemiol* 1976;104:627-631
8. Dalakas M, Leff LR. Current Concepts in the Idiopathic Inflammatory Myopathies: Polymyositis, Dermatomyositis and related disorders. *Ann Intern Med* 1989;111:143-157
9. Benbassat J, Geffel D, Slotnick A. Epidemiology of polymyositis-Dermatomyositis in Israel. *Isr J Med* 1980;16:197-200
10. Friedman JM, Pachman LM, Maryjowski MC. Immunogenetic studies of Juvenile Dermatomyositis: HLA antigens in patients and their families: *Tissue Antigens* 1983;21:45-49
11. Friedman JM, Pachman LM, Maryjowsky MC. Immunogenetic Studies of Juvenile Dermatomyositis; HLA-DR Frequencies: *Arthritis Rheum* 1985;26:210-216
12. Giordano M. Polymyositis/Dermatomyositis: Etiology and pathogenesis. *Conn Tiss Dis* 1986;5:57-69
13. Plotz PH, Miller WF. Animal models of Myositis. *Mount Sinai J Med* 1988;55:501-505
14. Carlisle JW. Dermatomyositis in Childhood: Report of Studies on 7 cases and Review of the literature. *Lancet* 1959;79:266
15. Reichlin M, Arnett FC. Multiplicity of Antibodies in Myositis sera. *Arthritis Rheum* 1984;27:1150
16. Wolfe JF, Aldstein E, Sharp GC. Disease Pattern of Patients with PM-1 Antibody: *Arthritis Rheum* 1978;21:604
17. Wolfe JF, Aldstein E, Sharp GC. Antinuclear Antibody With Distinct Specificity for Polymyositis. *J Clin Invest* 1977;59:176-178
18. Treadwell EL, Alspaugh MA. Clinical Relevance of PM-1 antibody and Physicochemical Characterization of PM-1 antigens. *J Rheumatol* 1984;11:658
19. Mimori T, Akisuki M, Yamagata H. Characterization of a high autoantibodies in sera from patients with polymyositis - scleroderma overlap. *J Clin Invest* 1981;68:611-620

20. Nakamura M, Mimori T, Hardin JA. Anti-Ku antibodies in American patients with SLE: detection with ELISA, immunoblotting and immunodiffusion assays. *Arthritis Rheum* 1985;28:96
21. Arnett FC, Hirsch TJ, Bias WB. The Jo-1 antibody system in myositis: Relationships to clinical features and HLA. *J Rheumatology* 1981;8:925
22. Hochberg MC, Feldman D, Stevens MB. Antibody to Jo-1 in Polymyositis / Dermatomyositis: Association with interstitial pulmonary Disease. *J Rheumatol* 1984;11:663
23. Reichlin M, Maddison PJ, Targoff I. Antibodies to a nuclear-nucleolar antigen in patients with polymyositis-overlap syndrome. *J Clin Immunol* 1984;4:40-44
24. Bernstein RM, Bunn CC, Hughes GR. Cellular Protein and RNA antigens in Autoimmune disease: *Mol Biol Med* 1984;2:105-120
25. Yoshida S, Akizuki M, Mimori. The Precipitating Antibody to an Acidic Nuclear Protein Antigen, the Jo-1, in Connective Tissue Diseases: A Marker for a Subset of Polymyositis with Interstitial Pulmonary Fibrosis. *Arthritis Rheum* 1983;26:604-611
26. Reichlin M, Mattioli M. Description of a Serological Reaction Characteristic of Polymyositis. *Clin Immunol Immunopathol* 1976;5:12
27. Targoff IN, Reichlin M. The association of MI-2 Antibody with Dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1984;27:26
28. Whitaker JN, Engel WK. Vascular Deposits of Immunoglobulin and complement in idiopathic inflammatory Myopathy. *N Engl J Med* 1992;286:333-338
29. Banker BQ. Dermatomyositis of Childhood: Ultrastructural alterations of muscle and Intramuscular Blood Vessels. *J Neuropathol Exp Neurol* 1975;34:46
30. Crowe WE, Bove KE, Levinson JE. Clinical and Pathogenetic Implications of Histopathology in Childhood Polydermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1982;25:126
31. Kissel JT, Mendell JR, Rammohan KW. Microvascular deposition of Complement Membrane Attack Complex in Dermatomyositis. *N Engl J Med* 1986;313:329-334
32. Lundberg I, Nennesmo I, Hedfors E. A clinical, serological, and Histopathological study of Myositis patients with and without anti-RNP antibodies. *Semin-Arthritis-Rheum* 1992;22:127-138
33. Rowe D, Isemberg DA, Beverly PC. Monoclonal Antibodies to Leucocyte Antigens in Polymyositis and muscular Dystrophy. *Clin Exp Immunol* 1983;54:327
34. Gonzalez AR, Alcocer VJ, Alarcon SD. Natural Killer Cell Activity in Dermatomyositis/Polymyositis. *J Rheumatol* 1987;14:307-310
35. Caspary EA, Currie S, Field J. Sensitized Lymphocytes in muscular Dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1971;34:353
36. Whitaker JN. Inflammatory Myopathy: A review of Etiologic and pathologic Factor. *Muscle Nerve* 1982;5:573-592

37. Denman AM. Aetiology; Inflammatory Disorders of Muscle. Clin Rheum Dis 1984;10:9-33
38. Cook CD, Rosen FS, Banker BQ. Dermatomyositis and Focal Scleroderma. Pediatr Clin North Am 1963;10:979-1016
39. Miller CL, Michel FA, Kim Y. Childhood Dermatomyositis. Clinical Pediatrics 1987;26:561-566
40. Keil H. The manifestations in the Skin and Mucous membranes in Dermatomyositis with specific reference to the differential diagnosis from systemic lupus erythematosus: Ann Intern Med 1942;16:828-871
41. Giordano M, Tirri G, Capelli L. Clinical Manifestations, Polymyositis/Dermatomyositis: Pathology and laboratory findings. Conn Tiss Dis 1986;5:71-101
42. Franks AG. Important Cutaneous Markers of Dermatomyositis. J Musculoskeletal Med 1988;5:39-63
43. Sthal NI, Klippel JH, Decker JL. A Cutaneous Lesion Associated with Myositis: Ann Intern Med 1979;91:577-579
44. Ostrov EB, Goldsmith PD, Eichenfield DA. Hypercalcemia During the resolution of calcinosis Universalis in Juvenile Dermatomyositis. J Rheumatol 1991;18:1730-1734
45. Plotz PH, Dalakas Leff RL. Current Concepts in the Idiopathic Inflammatory Myopathies: Polymyositis, Dermatomyositis and Related Disorders. Ann Intern Med 1989;111:143-157
46. Karpát G, Carpenter S. Idiopathic Inflammatory Myopathies. Curr Opin Neurol Neurosurg 1988;1:806-814
47. Lotz BP, Engel AG. Inclusion Body Myositis. Brain 1983;33:1109-1114
48. Dietz, Logeman JA, Sahgal V. Cricopharyngeal muscle Dysfunctions in the differential diagnosis of dysphagia in polymyositis. Arthritis Rheum 1980;23:491-495
49. Musaevev SN, Novikova AV, Klimanskaia. Clinic-endoscopic and Morphometric Characteristics of gastric and duodenal Mucosa in children with Dermatomyositis. Revmatologija 1991;4:21-25
50. Demerieux P, Verity MA. Esophageal Abnormalities and Dysphagia in Polymyositis and Dermatomyositis. Clinical; Radiographic and Pathologic Features. Arthritis Rheum 1983;26:961-968
51. Denbow CE, Ive JT, Tancredi RG. Cardiac Involvement in Polymyositis: A Clinicopathologic Study of 20 autopsied patients. Arthritis Rheum 1979;25:1088-1092
52. Haupt HM, Hutchins GM. The Heart and Cardiac Conductions System in Polymyositis - Dermatomyositis: A clinicopathologic Study of 10 Autopsied Patients. Am J Cardiol 1992;50:998-1006
53. Askari AD. Cardiac Abnormalities. Clin Rheum Dis 1984;10:31-149
54. Tymms KE, Webb J. Dermatopolymyositis and other Connective Tissue Diseases: A review of 105 casos. J Rheumatol 1985;12:1140-1148

55. Salmeron G, Greenberg SD, Lidsky MD. Polymyositis and Diffuse Interstitial Lung Disease a review of the Pulmonary Histopathologic Findings. Arch Intern Med 1981;141:1005-1010
56. Tazelar HD, Viggiano RW. Interstitial Lung Disease in Polymyositis and Dermatomyositis. Clinical Features and Prognosis as Correlated with Histologic findings. Am Rev Respir Dis 1990;141:727-735
57. Caro I. Dermatomyositis as a Systemic Disease. Med Clin North Am 1989;73:1181-1192
58. Lakhnopal S, Lie JT, Conn DL. Pulmonary Disease in Polymyositis / Dermatomyositis: A clinicopathological analysis of 65 autopsy cases. Ann Rheum Dis 1987;46:23-29
59. Nishikai M, Reichlin M. Heterogeneity of precipitating antibodies in Polymyositis and Dermatomyositis. Characterization of the Jo-1 antibody system. Arthritis Rheum 1980;23:881
60. Kagen LJ. Myoglobinemia in inflammatory Myopathies. JAMA 1977;237:1448-1452
61. Bromberg BM, Albers WJ. Electromyography in idiopathic myositis. Mount Sinai J. Med 1988;55:459-464
62. Dalakas MC. Polymyositis and Dermatomyositis. Boston: Butterworths, 1988
63. Banker BQ, Engel AG. The Polymyositis and Dermatomyositis Syndromes, in: Engel AG, Banker BQ, Eds. Myology; New York: Mc Graw-Hill, 1986:1385-1442
64. Barkhaus PE, Nanderkar SD, Sanders DB. Quantitative electromyography in inflammatory myopathy. Muscle Nerve 1990;13:247-253
65. Uncini A, Lange DJ, Hayes AP. Long -Duration Polyphasic motor Unit potentialis in Myopathies: A quantitative Study with pathological correlations. Muscle Nerve 1990;13:263-267
66. Robinson LR. Polymyositis. Muscle Nerve 1991;14:310-5
67. Carpenter S, Karpati G. The Major Inflammatory Myopathies of unknown cause. Pathol annu 1981;16:205-237
68. Engel AG, Emslie-Smith AM. Inflammatory Myopathies. Curr Opin Neurol Neurosurg 1989;2:695-700
69. Walton J. The Idiopathic Inflammatory Myopathies and their treatment. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991;54:285-287
70. Dalakas MC. A Clasification of Polymyositis and Dermatomyositis in: Dalakas MC, ed. Polymyositis and Dermatomyositis. Boston; Butterworths 1988:1-16
71. Dalakas MC. A Clasification of Polymyositis and Dermatomyositis in: Dalakas MC, ed. Polymyositis and Dermatomyositis. Boston; Butterworths 1988:327-336
72. Carpenter S. Histology and Electron Microscopy in Inflammatory myopathies in: Dalakas MC, Ed, Polymyositis and Dermatomyositis; Boston: Butterworths;1988:195-215
73. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and Dermatomyositis. N Engl J Med 1975;292:344-347, 403-407

74. Hudgson P, Peter JB. Clasification; in Ansell BM. Ed, Inflammatory Disorders of Muscle. Clin Rheum Dis 1984;10:3
75. Wang JW, Lo LW, Wong C. Calcinosis Cutis in Juvenile Dermatomyositis: Remarkable Response to Aluminum Hydroxide Therapy. Arch Dermatol 1988;124:1721-1722
76. Heela BR, Karlson KL, McCauley KG. Milk of Calcium Fluid Collection in Dermatomyositis: Ultrasound Findings. Pediatr Radiol 1990;20:344-346.
77. Ostrov EB, Goldsmith PD, Eichenfield HA. Hypercalcemia During the resolution of calcinosis Universalis in Juvenile Dermatomyositis. J Rheumatol 1991;18:1730-1734
78. Casademont J, Roger N, Pedrol E. Streptococcal Myositis as a complication of juvenile Dermatomyositis. Neuromuscul Disord 1991;1:375-377
79. Moore EC, Cohen F, Douglas SD. Staphylococcal Infections in Childhood Dermatomyositis-association with the development of calcinosis; raised IgE concentrations and Granulocyte Chemotactic Defect. Ann Rheum Dis 1992;51:378-383
80. Giordano M, Tirri G. Polymyositis/Dermatomyositis: Diagnosis. Conn Tiss Dis 1986;5:117-119
81. Hrnčir Z. Priznivy Vliv Pulsni Lecby Metylprednisolonem na Dysfagii u Primarni Idiopaticke Polymyozitide/Dermatomyozitidy. Cas-Lek-Cesk 1992;131:399-401
82. Metzger AL, Bohan A, Goldberg LS. Plymyositis and Dermatomyositis: Comined Methotrexate and Corticosteroid Therapy. Ann Intern Med 1974;81:182-189
83. Dalakas MC. Clinical Immunopathologic and Therapeutic considerations on Inflammatory Myopathies. Clin-Neuropharmacol 1992;15:327-351
84. Miller LC, Sisson BA, Tucker LB. Methotrexate Treatment of Recalcitrant Childhood Dermatomyositis. Arthritis Rheum 1992;35:1143-1149
85. Al Janadi, Smith DC, Karah J. Cyclophosphamide Treatment of Interstitial Pulmonary Fibrosis in Polymyositis/Dermatomyositis. J Rheumatol 1989;16:1592-1596
86. Cherin P, Herson S, Wechsler B. Intravenous Immunoglobulin for Polymyositis. Lancet 1990;336:116-117
87. Peter Ru, Ruzicka T. Ciclosporin a in the teraphy of inflammatory Dermatoses. Hautarzt 1992;43:687-694
88. Permin H, Herlin T, Koch HG. Klinisk Anvendelse af Intravenost Immunoglobulin IgG. Ugeskr-Laeger 1992;154:3411-3416
89. Stoll T, Michel BA, Naidhart M. Polymyositis: Krankheitsverlauf und Therapie uit intravenost Applizierten Immunoglobulinen. Schweiz-Med-Wochenschr 1992;26:1458-1465
90. Miller FW, Leitman SF, Cronin ME. Controled trial of plasma exchange and Leukopheresis in polymyositis and Dermatomyositis. N Engl J Med 1992;326:1380-1384

91. Leong KH, Boey ML. Inflammatory Myopathies. Singapore-Med J 1992;33:186-188
92. Barron KS, Sher MR, Silverman ED. Intravenous Immunoglobulin Therapy: Magic o Black Magic. J Rheumatol 1992;33:94-97
93. Lueck CJ, Trend P, Swas M. Cyclosporin in the Management of Polymyositis and Dermatomyositis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991;54:1007-1008
94. Cordone G, Buoncopagni A, Ciclone O. Dermatomiosite Infantile. Aspetti Clinici e Prospettive Terapeutiche. Minerva Pediatr 1991;43:621-630
95. Olson YN, Lindsley BC. Adjunctive Use of Hidroxychloroquine in Childhood Dermatomyositis. J Rheumatol 1989;16:1545-1547
96. Lience E, Sans J, Vilardeil M. Dermatomyositis and penicilamina. Rev Esp reumatol 1980;7:32-34
97. Hubbard WN, Walport JJ, Halnan KE. Remission from polymyositis after total irradiation. Brit Med J 1982;284:1915
98. Amparo FM, Rodriguez SR, Sierra MJ. Dermatopolimiositis juvenil: características clínicas, inmunológicas y terapéuticas. 1993;50:717-725
99. Buchtal F, Pinelli P. Muscle action potentialis in polymyositis. Neurology 1953;3:424