

112418

**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MÉXICO**

SUBDIVISION DE INVESTIGACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

**EXPERIENCIA CLINICA DE LA
DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN UN HOSPITAL
DE TERCER NIVEL**

**TRABAJO DE TESIS DEL
DR. ARTURO JOEL MARTÍNEZ HERNÁNDEZ.**

PARA OBTENER EL TITULO DE
REUMATOLOGO PEDIATRA

V. B. R.
**TUTOR: DR. VICENTE BACA RUIZ.
JEFE DEL SERVICIO DE REUMATOLOGÍA**

**Hospital de Pediatría
Centro Médico Nacional Siglo XXI**





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 esta 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.

**INSTITUTO MEXICANO DEL
SEGURO SOCIAL**

**Hospital de Pediatría
Centro Médico Nacional Siglo XXI**

**EXPERIENCIA CLINICA DE LA
DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN UN
HOSPITAL DE TERCER NIVEL**

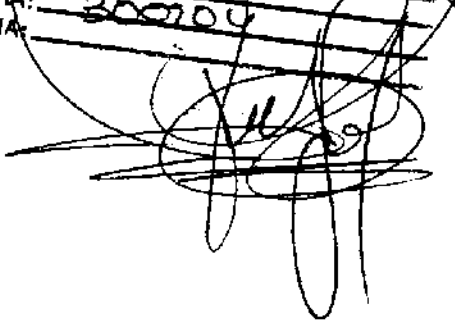
**TRABAJO DE TESIS DEL
DR. ARTURO JOEL MARTÍNEZ HERNÁNDEZ.**

**TUTOR: DR. VICENTE BACA RUIZ.
JEFE DEL SERVICIO DE REUMATOLOGÍA**

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a digitalizar en formato electrónico e imprimir el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Arturo Joel Martínez

FECHA: 200704

FIRMA: 

INTRODUCCIÓN

La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) fue descrita por primera vez por Unverricht en 1981(15) es una enfermedad inflamatoria crónica, de etiología desconocida que afecta principalmente sistema músculoesquelético y piel (1), pero pueden ser involucrados algunos otros órganos como tracto gastrointestinal, corazón y pulmones, es clásicamente caracterizada por ser simétrica, frecuentemente progresiva, con debilidad de los músculos proximales y lesiones inflamatorias cutáneas eritemato-escamosas sobre las articulaciones metacárpofalángas e interfalángicas (pápulas de Gottron), coloración violácea sobre los párpados (heliotropo) con o sin edema periorbitario, telangiectasias periungueales y un rash eritematoso en cuello, dorso y regiones extensoras superficiales de las extremidades (2).

Se caracteriza también por ser una vasculopatía oclusiva de pequeños vasos que involucra arteriolas y capilares, es la más común de las miopatías inflamatorias de la infancia ocupando aproximadamente el 85% del grupo de las miopatías inflamatorias pediátricas (3), dentro de estas de un 3-5% tienen un subtipo amiotópico (sin evidencia clínica de debilidad muscular) pero con manifestaciones cutáneas patognomónicas de la enfermedad (4-5). Se ha establecido que aproximadamente de un 34-40% de los niños afectados tienen un curso agudo, resolviéndose el cuadro después de 2 años y manteniéndose en remisión indefinida, a estos niños se les considera que tienen una enfermedad de curso monocíclico (6) y de un 60-66% tienen una enfermedad crónica requiriendo

de una terapia inmunosupresora por más de 2 años, presentando remisiones y exacerbaciones, por lo tanto se considera que es una enfermedad de curso policíclico.

Los 5 criterios diagnósticos originalmente fueron propuestos por Bohan y Peter en 1975 y estos siguen siendo usados como criterios estándar para el diagnóstico de DMJ (9-10).

La DMJ tiene una incidencia anual de 3.2 niños por millón en los Estados Unidos (E.U.) (1), en estudios más recientes se encontró una incidencia en 3.1 casos por millón (3) en otros países, como Finlandia se reporta 0.5 por 100 mil niños, en Suecia 14 niños por millón, en Reino Unido e Irlanda es de 1.9 por millón de niños (7-8), aunque recientemente en el centro de Inglaterra se ha reportado 4 casos por millón de niños por año (18). En E.U. se afectan 2 veces más las niñas que los niños, mientras que en el Reino Unido e Irlanda es de 5 niñas por 1 niño, en India la relación niña-niño es de 1:1.7 respectivamente, en Japón se reporta mayor afección en los niños que en las niñas 1.3:1 y en China se reporta igual que Reino Unido (4). La edad media al diagnóstico en E.U. es de 6.3 años (Desviación estándar = 3.4 años)(1) aunque recientemente se ha reportado edad promedio al diagnóstico de 12 años con un rango de 2.5 años a 16 años, con una media de tiempo de evolución de la enfermedad al momento del diagnóstico de 12 meses (19), aunque en el centro de Inglaterra la enfermedad presenta 2 picos, uno por debajo de los 5 años y otro entre los 12 y 13 años de edad (con una media de 7.1 años), Pachman et al. reporta que el 18% de los pacientes son diagnosticados a los 4 años de edad. En estudios realizados por etnias en E.U. se ven afectados en un 71% los niños caucásicos, 12% Hispánicos, 9% Afro-Americanos (18).

En un estudio prospectivo realizado por Pachman et al.(8) reporta rash y debilidad muscular en un 100%, fiebre 65%, dolor muscular 73%, disfagia 44%, disfonía 43%, dolor abdominal 37% y artritis 35%. Al inicio del cuadro, éste puede manifestarse solo con debilidad muscular antes de presentar lesiones en piel por lo que su diagnóstico puede ser un desafío (16).

Una de las complicaciones mas frecuentes de la DMJ en los niños, es la calcinosis localizada principalmente en sitios expuestos a trauma (codos, rodillas y glúteos), se reporta esta complicación hasta en 2/3 partes de los pacientes adultos(11) y en estudios recientes se refiere desde un 23% a un 70% en niños (22-24), la calcinosis en los niños tiene mas probabilidad de presentarse en aquellos que tienen un intervalo largo de tiempo entre el inicio de los síntomas y el inicio de un tratamiento adecuado (16) o bien cuando pasan mas de 6 meses del inicio de los síntomas. Otra de las complicaciones es la lipodistrofia su prevalencia se reporta de un 20 a un 25% (24-26). A nivel músculo-esquelético se complica con la presencia de contracturas en flexión especialmente en caderas, tobillos, rodillas, muñecas y manos (17), también se reportan persistencia de ulceraciones e infecciones secundarias, formación de abscesos, complicaciones sistémicas incluyendo la muerte. Se ha observado que esta enfermedad en los niños no se encuentra asociada a enfermedades neoplásicas , solamente se han reportado 3 casos en la literatura mundial (12,13,14).

En los últimos 40 años el porcentaje de niños con DMJ de curso monocíclico no tuvieron cambios significativos con el advenimiento de los corticoesteroides y las terapias inmunosupresoras, sin embargo para los que tenían curso policíclico una tercera parte se recuperaban, la otra tercera parte moría y la tercera parte

restante tenían discapacidad importante(20), en estos últimos años la morbimortalidad ha ido disminuyendo de un 33% a menos de un 5% reportado recientemente (4).

Sin embargo, estos estudios recientes también sugieren que el tratamiento agresivo y temprano disminuye las secuelas a largo plazo, especialmente con la aplicación de pulsos a dosis altas de metilprednisolona, mostrando gran eficacia en el tratamiento de la DMJ, especialmente al acortar el tiempo de duración del rash, incrementa la fuerza muscular y previendo la calcinosis (27-29). Callen et al (30) encontró en su estudio que ninguno de sus pacientes que recibió pulsos de metilprednisolona mas prednisona oral experimentó calcinosis sistémica comparado con 36% de los pacientes que solamente recibieron prednisona oral.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La Dermatomiositis en adultos se reporta con una morbilidad del 5 al 33 %, pero en pacientes pediátricos con DMJ son pocos los estudios realizados para determinar la morbilidad y mortalidad de esta patología. Por otra parte en los casos diagnosticados en esta unidad se desconoce la incidencia, morbilidad y mortalidad.

JUSTIFICACIÓN

La DMJ se encuentra relativamente poco estudiada en pacientes pediátricos a nivel mundial, y más aún en pacientes pediátricos mexicanos, ya que no existen estudios sobre esta entidad, donde se reporte la frecuencia, características clínicas, alteraciones de laboratorio, tratamientos aplicados y complicaciones. Por lo que es necesario evaluar nuestra experiencia clínica en los pacientes con el diagnóstico de DMJ.

OBJETIVO GENERAL

Conocer las características de la Dermatomiositis Juvenil de la casuística de los pacientes del Departamento de Reumatología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional, Siglo XXI.

OBJETIVOS ESPECIFICO.

1. Determino la frecuencia de Dermatomiositis Juvenil en los pacientes del Departamento de Reumatología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS.
2. Se identifico las características clínicas de la Dermatomiositis Juvenil en los pacientes del Departamento de Reumatología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS.
3. Se evaluó el tratamiento en los pacientes con Dermatomiositis Juvenil del Departamento de Reumatología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS.
4. Se identificaron las complicaciones en los pacientes con Dermatomiositis Juvenil del Departamento de Reumatología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS.

MATERIAL Y METODOS

UNIVERSO DE TRABAJO

Todos los niños con diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil que ingresaron al Hospital de Pediatría del CMNSXXI en el periodo comprendido de enero de 1991 a agosto de 2004.

DISEÑO DEL ESTUDIO

Transversal descriptivo

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Pacientes diagnosticados con Dermatomiositis Juvenil antes de los 16 años de edad, que cumplan con 4 o con los 5 criterios de clasificación propuestos por Bohan y Peter (9-10).

CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN

1. Pacientes en quienes se efectuó el diagnóstico fuera del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS.
2. Pacientes que recibieron tratamiento inmunosupresor por mas de 6 meses previos al diagnóstico

CRITERIOS DE ELIMINACION

- 1 Paciente que ingresaron por sospecha de Dermatomiositis Juvenil y que recibió tratamiento antes de integrar el diagnóstico definitivo.
- 2 Pacientes con datos incompletos en el expediente clínico.
- 3 Pacientes que no asistieron al servicio en dos o más citas consecutivas posterior a su diagnóstico

DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES

1. Dermatomiositis.- Pacientes con diagnostico de Dermatomiositis juvenil antes de los 16 años de edad, que cumplan con 4 o los 5 criterios de clasificación de Bohan y Peter (9-10).
2. Género. Escala nominal dicotómica (masculino o femenino).
3. Edad al inicio de la Dermatomiositis Juvenil. Escala continua (en meses).

4. Tiempo de evolución de la enfermedad al momento del diagnóstico. Escala nominal continua (en meses)
5. Presencia de manifestaciones dermatológicas características. Coloración lila de los párpados (heliotropo) con edema periorbitario, dermatitis eritematosa descamativa del dorso de las manos (Especialmente de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, pápulas de Gottron), afección de las rodillas, codos y maleolos internos, así como la cara cuello y torso superior (9-10) Escala nominal dicotómica (Si-No).
6. Se evaluará la debilidad de los músculos de la cintura escapular y pélvica y de los flexores anteriores del cuello, progresando en semanas o meses, con o sin disfagia y afección de los músculos respiratorios. Por medio de la escala de gradientes de fuerza muscular (31) Escala nominal dicotómica (Si-No)
7. En la biopsia muscular se busco la evidencia de necrosis de fibras tipo I y II, Fagocitosis, regeneración con basofilia, núcleos grandes vesiculares en el sarcolema y nucleolos prominentes, atrofia con distribución perifascicular, variación en el tamaño de las fibras y exudado inflamatorioa menudo perivascular. Escala nominal dicotómica (Si-No)
8. Elevación de las enzimas del músculo esquelético particularmente creatina fosfocinasa rango normal de 21-232 U/L y/o incremento de la enzima Transaminasa glutámico oxalacética TGO (15-37U/L), Transaminasa glutámico pirúvica TGP (30-65U/L) y la deshidrogenasa láctica DHL(100-190U/L). Se tomara como positiva cuando se rebase este rango en alguna de estas enzimas (32-33). Escala nominal dicotómico(Si-No)

9. En la electromiografía se buscará la triada electromiográfica de unidades motoras polifásicas cortas pequeñas y fibrilación, ondas agudas positivas e irritabilidad insercional y descargas repetitivas bizarras de alta frecuencia.

Compatibles con patrón miopático, Escala nominal dicotómica (Si/No)

10. Disfagia. Escala nominal dicotómica (Si-No)

11. Disfonía. Escala nominal dicotómica (Si-No)

12. Tratamiento. Escala nominal dicotómica

Prednisona y Metotrexate (Si-No)

Metilprednisolona intravenosa (Si-No)

Cloroquina (Si-No)

Ciclosporina A (Si-No)

12. Curso de la enfermedad: Escala nominal dicotómica

Monocíclico, es cuando se ha documentado solo una ocasión la presencia de la enfermedad (Si-No)

Policíclico, es cuando hay recaída de la enfermedad en más de una ocasión (Si-No)

13. Complicaciones: Escribir el nombre de cada una de ellas.

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

El estudio se realizó en el Departamento de Reumatología del Hospital de Pediatría del CMN SXXI, y se evaluaron todos los pacientes que cumplan con los criterios de Bohan y Peter (9-10) y que hayan sido atendidos en el Departamento de Reumatología en el periodo comprendido de enero de 1991 a agosto del 2004. La información clínica, datos de laboratorio, el tipo de tratamiento recibido y la

evolución clínica de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil se obtuvo del expediente clínico.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

-Se describieron todas las variables de interés con medidas de resumen adecuadas para el tipo de variable, se presentarán frecuencias simples en tablas y gráficas.

INFRAESTRUCTURA Y APOYO TÉCNICO DISPONIBLE

El desarrollo del proyecto se llevó a cabo en el Departamento de Reumatología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Se revisaron los expedientes correspondientes en el archivo clínico y el procesamiento de los datos y el análisis estadístico de la información se realizó por medio del programa SPSS.

RESULTADOS.

De 28 pacientes, solo 21 cumplieron con los criterios de inclusión, se excluyen cuatro por ser diagnosticados en otro hospital, uno por no tener los datos completos en el expediente, uno por tener más de 16 años al momento del diagnóstico y uno por tener el diagnóstico de Polimiositis. Todos cumplieron los criterios de clasificación de Bohan y Peter. De los 21 pacientes incluidos en el estudio, 17 son niñas y 4 niños con una relación de 4.21:1 respectivamente.

Con una media de edad actual de 171 meses con una desviación estándar (DE) de ± 71.79 meses (rango de 45 a 295 meses), la edad media al inicio de los

síntomas es de 101.67 ± 48.15 meses (rango, de 28 a 178 meses), la edad media al momento del diagnóstico es de 107.19 ± 47.34 meses (rango, de 33 a 191 meses) , el tiempo medio de evolución al momento del diagnóstico 5.57 meses, con una DE ± 5.95 (rango de, 1 a 26 meses), el tiempo de evolución de la DM al momento de este estudio es de 65.43 meses, con una DE ± 55.61 meses (rango, de 1 a 154 meses). Hay una amplia variedad de características clínicas que presentan los pacientes antes de establecer el diagnóstico, los mas evidentes son la debilidad muscular, manifestaciones cutáneas, artralgias y síntomas generales entre otros. (ver la tabla 1).

CARACTERÍSTICAS CLINICAS AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO (tabla 1)

	No. de Pacientes	%
Cutáneas	21	100
Debilidad Muscular	20	95.23
Mialgias	10	47.61
Hepato esplenomegalia	1	4.76
Adenomegalias	1	4.76
Artralgias	11	52.38
Artritis	2	9.52
Disfonia	3	14.28
Generales (fatiga, etc)	11	52.38
Prurito	2	9.52
Fotosensibilidad	8	38.09
Alopecia	5	23.80

Fiebre	5	23.80
Labios hiperémicos	1	4.76
Pérdida de peso	3	14.28
Mucositis	1	4.76

La debilidad muscular, se manifiesta a nivel de los músculos del cuello, los músculos de la cintura pélvica y escapular en mayor porcentaje, seguido se síntomas faríngeos como es la disfagia.(ver tabla 2).

Debilidad muscular (tabla 2)

	No.	%
Debilidad de los músculos de la cintura escapular	20	95.23
Debilidad muscular de la cintura pelvica	20	95.23
Debilidad de los músculos flexores del cuello	20	95.23
Debilidad de los músculos respiratorios	1	4.76
Disfagia	8	38.09

Las manifestaciones cutáneas se encuentran en un 100% de los pacientes que ingresaron a este estudio, siendo las mas frecuentes las pápulas de Gottron y el eritema facial. (ver tabla 3).

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS (tabla 3)

	No.	%
Coloración en heliotropo de los párpados	18	85.71
Edema periorbitario	12	57.14
Pápulas de Gottron	19	90.47
Eritema facial	19	90.47
Telangiectasias periungueales	15	71.42
Hiperqueratosis palmar (manos de mecánico)	0	0
Vasculitis cutánea	0	0

La clase funcional al momento del diagnóstico se muestra en la tabla 4, observándose en la mayoría de pacientes que hay una clase funcional III, es decir que son capaces de llevar a cabo sus cuidados personales habituales, pero limitados para realizar otras actividades.

CLASE FUNCIONAL (tabla 4)

	No.	%
Clase funcional I	1	4.76
Clase funcional II	5	23.80
Clase funcional III	9	42.85
Clase funcional IV	6	28.51

El estudio de electromiografía anormal indicativo de enfermedad miopática se reporta en 18 pacientes, la biopsia muscular se reporta como compatible con miopatía inflamatoria en 16 pacientes, el curso de la enfermedad ha sido monocíclico en 16 pacientes, policíclico en 4 y crónico en 1. Las enzimas musculares se encontraron CPK 4029 U/L, con una DE ± 4528.8 (rango de, 65 a 17350 U/L), DHL 876 U/L, con una DE ± 533.3 (rango de, 156 a 2268 U/L), TGO 290.05 U/L, con una DE ± 246 (rango de, 42 a 906 U/L), TGP 164 U/L, con una DE ± 132.49 (rango de, 22 a 546 U/L). Se reporto que en 16 pacientes se encontró al momento del diagnóstico elevada la CPK, de los cuales 3 pacientes son de reciente diagnóstico y 2 tienen curso policíclico, por lo tanto, solamente en los 11 pacientes restantes se puede determinar la normalización de la CPK exclusivamente en su rango que va de 1 a 18 meses y la recuperación total de la fuerza muscular es en 9.13 meses, con una DE ± 6.85 (rango de, 2 a 23 meses).

El tratamiento se estableció inmediatamente después del diagnóstico basado en las condiciones clínicas del paciente, las alteraciones de las enzimas musculares y los estudios paraclínicos. En el periodo comprendido de enero de 1991 a agosto del 2004, se han establecido esquemas terapéuticos, los cuales se analizan en las tablas 5 y 6, indicando también la dosis promedio, rango y DE de cada uno de ellos.

ESQUEMA TEURAPEUTICO (tabla 5)

	No.21	%
Cloroquina	1	5
Prednisona+Metotrexate	1	5
Prednisona+Metotrexate+ Cloroquina	3	14
Prednisona+Metotrexate+Metilprednisolona IV	7	33
Prednisona+Metotrexate+Cloroquina+ Metilprednisolona IV	8	38
Prednisona+Metotrexate+Ciclosporina A+Metilprednisolona IV	1	5

TRATAMIENTO INICIAL (tabla 6)

	No. de Pacientes	%	Dosis Promedio Rango Desviación Estandar
Prednisona	20	95.23	32.25mg/dl 15 - 75 18.90
Metilprednisonona IV	16	76.19	128.48 .00 - 500
Mextotrexate	20	95.23	0.24 0 - 0.46 0.10
Cloroquina	12	57.14	51.63 37.5-51.63 49.6
Ciclosporina "A"	1	4.76	- - -

Se administró prednisona y metotrexate a mas del 95% de los pacientes, solo un paciente fue al que no se le administró de inicio la metilprednisolona.

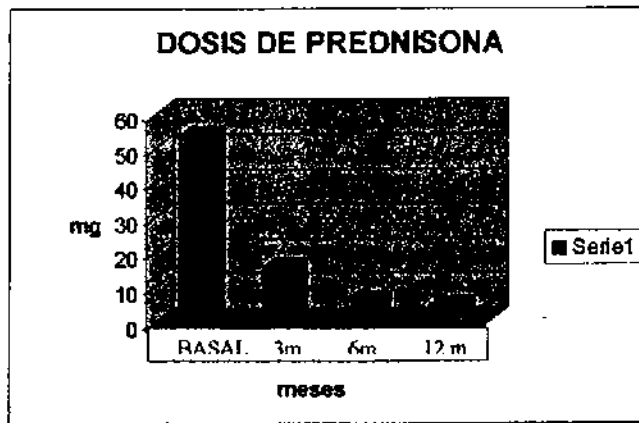


Figura 1. Se muestra la dosis de prednisona que va en descenso en el lapso de de un año.

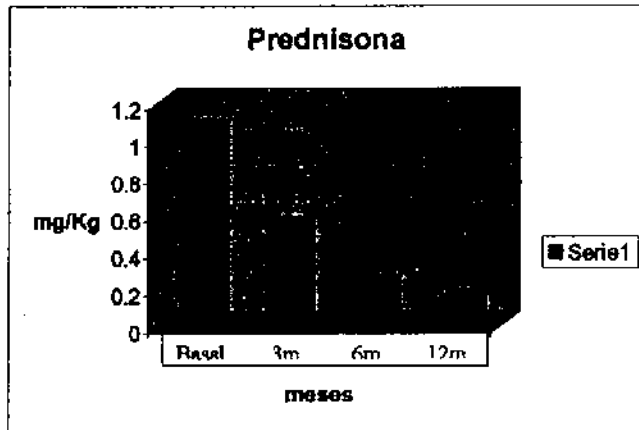


Figura 2.- La dosis administrada de Prednisona en mg por kilo, también descende en forma paulatina a los 3, 6 y 12 meses de evolución en el tratamiento.

Las complicaciones que se manifiestan con mayor número son los procesos infecciosos se identifican en diferentes sitios en 5 pacientes (23.80%), seguido de las contracturas articulares, especialmente en interfalángicas proximales y codos, para la calcinosis leve y moderada se encontró un paciente para cada una de ellas (ver tabla 7), no se reporta calcinosis severa, y estos niños con calcinosis, no tienen antecedente de mayor tiempo de evolución con la sintomatología de la DM antes de recibir tratamiento específico, como se reporta en la literatura mundial, pero si tienen en común el ser curso policíclico y crónico respectivamente y también secundario a este curso recibieron el mayor número de pulsos con Metilprednisolona IV.

COMPLICACIONES (tabla 7)

	No.	%
Calcinosis	3	14.28
Contracturas musculares	4	19.04
Otitis Media Aguda	1	4.76
Absceso del psoas	1	4.76
Celulitis preseptal	1	4.76
Neumonía por aspiración	2	9.52
Varicela	1	4.76
Neumonía por aspiración	1	4.76
Abscesos en codo	1	4.76
Hipertensión arterial S.	1	4.76

DISCUSIÓN.

La evaluación de este estudio se observa que efectivamente es un padecimiento poco frecuente en los niños, afectando predominantemente al sexo femenino y se reportan en este centro de estudio 4 nuevos casos en lo que va del año, las manifestaciones clínicas que predominan son las afecciones a nivel de piel al igual que la debilidad muscular. De las complicaciones más frecuentes reportadas en la literatura es la calcinosis, con un porcentaje de 23 a 70% en los pacientes con Dermatomiositis juvenil (DMJ), sin embargo, en estudios recientes sugieren que el tratamiento agresivo y temprano disminuye las secuelas a largo plazo, por lo que coincide con los resultados de este estudio, ya que la calcinosis solamente se presentó en 2 pacientes y en estos pacientes se presenta un curso policíclico de a pesar del tratamiento administrados

Los datos obtenidos en este estudio sugieren, que si se trata a los niños con DM en forma agresiva y temprana, permiten un control rápido del proceso inflamatorio muscular, disminuyendo el tiempo y la dosis de corticoesteroides vía oral y reduciendo las secuelas propias de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Ramanam A, Feldman B. Clinical outcomes in juvenile dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 2002; 14: 658-662.
2. Wargula J. Update juvenile dermatomyositis: new advances in derstanding its etiopathogenesis *Curr Opin Rheumatol* 2003; 15: 595-601.
3. Mendez EP, Lipton RB, Dyer A, Ramsey-Goldman R, Rofitcher P, Bower S, et al. Incidence of JDM 1995-1998 from the NIAMS Registry, *Arthritis Rheum (Arthritis Care Res)*. In press
4. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology and disease expression. *Rheum Dis Clin North Am* 2002; 28:579-602.
5. el-Azhary RA, Pkzad SY. Amiopathic dermatomyositis: retrospective review of 37 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2002; 46:560-565.
6. Rennebohm R. Juvenile dermatomyositis. *Pediatr Ann* 2002; 31:426-433.
7. Pachman LM, Mendez E, Lou H, Chung A, Davis V, Ramsey-Goldman R, et al. At diagnosis, African American children with juvenile dermatomyositis (JDM) may have a different presentation than Caucasian or Hispanic children: physician reported data from NIAMS JDM research registry (abstract). *Arthritis Rheum* 1999;42 Suppl 9:S184.
8. Pachman LM, Hayford JR, Chung A, Daugherty, Pallansch MA, Fink CW, et al. Juvenile dermatomyositis at diagnosis: clinical characteristics of 79 children. *J Rheumatol* 1998;25: 1198-204.
9. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med* 1975, 292:403-407.
10. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975, 292:344-347.

11. Ansell B. Juvenile Dermatomyositis. *J Rheumatol* 1992;(suppl 33)19:60-2.
12. Cook CD, Rosen FS, Banker BQ. Dermatomyositis and focal scleroderma. *Pediatr Clin North Am* 1963;10:979-982.
13. Sude H. Dermatomyositis in children. *Acta Pediatr* 1949;37:287-308.
14. Sheldon JH, Young F, Dyke SC. Acute dermatomyositis associated with reticuloendotheliosis. *Lancet* 1939;1:82-84.
15. Unverricht H. Dermatomyositis acuta. *Dtsch Med Wochenschr* 1981;17:41-44.
16. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: Pathophysiology and disease expression. *Rheum Dis Clin North Am* 1995; 42:1071-1098.
17. Lian JB, Skinner MS, Glimcher MJ, et al. Presence of gamma-carboxyglutamic acid in the proteins associated with ectopic calcification. *Biochem Biophys Res Commun* 1976;73:349-355.
18. Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, et al. Incidence of Henoch Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* 2002; 360:1197-1202.
19. Chowdhary V, Wakhlu A, Agarwal A, et al. Outcome in juvenile dermatomyositis. *Indian Pediatr* 2002;39:931-935.
20. Bitnum S, Daeschner CW, Travis LB, et al. Dermatopolymyositis. *J Pediatr* 1964;64:101-130.
21. Pachman LM, Friedman JM, Maryjowski-Sweeney ML, et al. Immunogenetic studies of juvenile dermatomyositis III, study of antibody to organ-specific and nuclear antigens. *Arthritis Rheum* 1985; 28:151-157.
22. Bowyer SL, Clark RA, Ragadale CG, et al. Juvenile dermatomyositis: histologic findings and pathogenetic hypothesis for the associated skin changes. *J Rheumatol* 1986;13:753-759.
23. Walton J. The inflammatory myopathies. *J R Soc Med* 1983;76:996-1010.
24. Huang C, Kitson H, Malleson PN, et al. Juvenile dermatomyositis associated with partial lipodystrophy. *Br J Clin Endocrinol Metab* 1996;50:112-113.
25. Huemer C, Kitson H, Malleson PN, et al. Lipodystrophy in patients with juvenile dermatomyositis: evaluation of clinical and metabolic abnormalities. *J Rheumatol* 2001;28:610-615.
26. Quecedo E, Febrer I, Serrano G, et al. Partial lipodystrophy associated with juvenile dermatomyositis: report of two cases. *Pediatr Dermatol* 1996; 13:477-482
27. Laxer RM, Stein LD, Petty RE. Intravenous pulse methylprednisolone therapy treatment of juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1987;30:328-34.
28. Pachman LM, Callen AM, Hayford J, Chung A, Ramsey-Goldman R. Juvenile dermatomyositis: decreased calcinosis with intermittent high-dose intravenous methylprednisolone therapy. *Arthritis Rheum* 1994; 37 (Suppl):429.
29. Paller AS. The use of pulse corticosteroid therapy for juvenile dermatomyositis. *Pediatr Dermatol* 1996;13:347-8
30. Callen AM, Pachman LM, Hayford J, Chung A, Ramsey-Goldman R. Intermittent high-dose intravenous methylprednisolone (IV pulse) therapy prevents calcinosis and shortens disease course in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1994;37:R10.
31. Resnick JS, Mammel M, Mundale MO, Kottke FJ. Muscular strength as an index of response to therapy in childhood dermatomyositis. *Arch Phys Med Rehabil* 1981;62:12-19.

32. Oliver IT. A spectrophotometric method for the determination of creatine phosphokinase. *Biochem* 1955;61:116
33. Rosalki SB, An improved procedure for serum creatine phosphokinase determination. *J Lab Clin Med* 1967;69:696-705.