

PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL (DMJ)

C Modesto

Servicio de Reumatología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona

Modesto C. Protocolo de diagnóstico y tratamiento de la dermatomiositis juvenil (DMJ).
Protoc diagn ter pediatri. 2014;1:91-100

INTRODUCCIÓN

El objetivo principal de este protocolo es diseñar un algoritmo diagnóstico para la dermatomiositis juvenil (DMJ; en inglés JDM), y subsecuentemente una guía para su tratamiento. Por esta razón hemos creído oportuno centrar nuestra presentación en estos dos puntos, diagnóstico y tratamiento, si bien no podemos dejar de mencionar que, en los últimos años, se han realizado diversos estudios de investigación con el propósito de buscar de nuevo la causa y conocer mejor la patogenia de la enfermedad¹⁻⁶. Es importante tener en cuenta que lo que aquí describiremos son solo pautas orientativas basadas en la literatura y en la experiencia propia, pero de ningún modo un protocolo establecido, ni a nivel nacional ni a nivel internacional. Dichos protocolos no existen, si bien está en marcha un estudio internacional liderado por el grupo PRINTO en el que se compara el tratamiento corticoideo solo frente a corticoides + otros inmunosupresores (https://www.printo.it/project_ongoing.asp). El artículo de revisión realizado por Feldman *et al.* en 2008 contiene una importante cantidad de información actualizada sobre la enfermedad⁷.

DEFINICIÓN

La DMJ es una vasculopatía sistémica, con fondo autoinmunitario, de comienzo en la infancia, que se caracteriza por la existencia de: 1) debilidad muscular proximal y simétrica; 2) aumento de la concentración sérica de las enzimas musculares; 3) exantema cutáneo característico y patognomónico (exantema en heliotropo sobre los párpados y pápulas de Gottron sobre las áreas de extensión de las pequeñas articulaciones en manos, codos, rodillas). La vasculopatía subyacente da lugar a los cambios característicos en piel y músculo, pero es también la causante de la posible aparición de síntomas en otros órganos de la economía: tracto digestivo, pulmón, riñón, ojos y corazón.

PRESENTACIÓN CLÍNICA AL INICIO DE LA ENFERMEDAD

Los hallazgos clínicos iniciales son extremadamente importantes, ya que el diagnóstico se sigue basando en los criterios establecidos por Bohan y Peter (1975)⁸ (**Tabla 1**). Menos del 5%

Tabla 1. Criterios de Bohan y Peter

Criterios	Dermatomiositis	Polimiositis
Debilidad muscular proximal y simétrica	+	+
Elevación de enzimas musculares	+	+
Cambios en EMG característicos de miositis	+	+
Exantema característico	+	-
Biopsia muscular con miositis inflamatoria	+	+

Para el diagnóstico de dermatomiositis juvenil es imprescindible la presencia de los hallazgos cutáneos. Es seguro el diagnóstico con 4/5 criterios; probable con 3/5 y posible con 2/5. Es importante tener en cuenta que, si bien en ambas entidades se da una alteración inflamatoria del músculo, los hallazgos anatomopatológicos de la dermatomiositis y la polimiositis no son superponibles.

de los pacientes con dermatomiositis no presentarán al inicio la combinación clásica de debilidad muscular proximal + hallazgos cutáneos característicos. De ahí la importancia de saber identificar dichos hallazgos y conocer sus peculiaridades. La dermatomiositis constituye por sí sola el 85% de las miopatías inflamatorias en la infancia.

La debilidad muscular es característicamente proximal y progresiva, de forma que el niño tiene dificultad para correr, al principio, para caminar después, subir o bajar escaleras, levantarse de un asiento o de la cama, hasta hacerse imposible la marcha autónoma. La progresión de esta debilidad quizá sea de instauración más rápida en el niño pequeño, por debajo de los cinco años de vida. El niño puede expresar dolor muscular de forma espontánea, aunque es más frecuente que lo haga durante el examen físico, al palpar las áreas musculares afectas (grupos musculares de la cintura escapular y de la cintura pelviana). La instauración de la debilidad en uno a tres meses nos separa ya la dermatomiositis del grupo de enfermedades en el que existe un daño muscular estructural, no inflamatorio, ya que en ellas la debilidad va incrementándose más lentamente, en meses o años (por ejemplo, en las distrofinopatías) (Tabla 2).

Esta debilidad muscular puede, en los casos graves, afectar de forma rápida a músculos esenciales para algunas funciones vitales: músculos intercostales, deglutorios, diafragma. Esto explica que, en estos casos, se haga necesaria la instauración de ventilación asistida y/o alimentación parenteral o enteral hasta que los fármacos consiguen el inicio de la mejoría y con ello la recuperación funcional.

Las lesiones cutáneas características a las que nos hemos referido consisten en la presencia de: 1) pápulas de hiperqueratosis sobre un fondo eritematoso, situadas en zonas de extensión (nudillos, codos, rodillas) = pápulas de Gottron; 2) eritema en párpados, que se acentúa a medida que nos acercamos al reborde palpebral (heliotropo); 3) asociado o no a edema palpabral; 4) fotosensibilidad; 5) exantema en alas de mariposa; 6) presencia de exantema vasculítico en diversas localizaciones: palmas y plantas, especialmente en el pulpejo de los dedos; dilataciones capilares en el borde ungueal; borde eritematoso en encías; 7) úlceras sobre un fondo vasculítico y 8) calcinosis; calcificaciones en piel, tejido celular subcutáneo y fascias intermusculares (esta manifestación se da, como síntoma de inicio, en menos de un 10% de los casos, si bien puede

Tabla 2. Hallazgos clínicos “al inicio” en la cohorte de 151 pacientes del Reino Unido e Irlanda) (Modificado de McCann, *et al.*).

Hallazgo clínico	Número de pacientes	Porcentaje
Exantema característico/Gottron	133	88
Debilidad muscular proximal	121	82
Afectación sistémica	123	81
Mialgia	98	68
Artralgia/artritis	99	66
Artritis	54	36
Edema	47	32
Disfagia	33	29
Contracturas	38	27
Ulceraciones cutáneas	34	23
Disnea	23	18
Disfonía	22	17
Lipoatrofia	12	10
Calcinosis	9	6

estar presente en un tanto por ciento mayor a lo largo de la evolución de la enfermedad). Algunas de estas manifestaciones quedan ejemplificadas en la **Figura 1**.

La presencia de síntomas sistémicos de enfermedad inflamatoria es casi una constante en la dermatomiositis, aunque no se incluya en los criterios diagnósticos. Existe fiebre, irritabilidad, cansancio, pérdida de peso, dolor abdominal y dolor de cabeza (entre otros) en más del 80% de los casos al inicio. Es importante tenerlo en cuenta, ya que no se dan en las miopatías estructurales.

En la **Tabla 2** se recogen los síntomas **de inicio** en la cohorte de pacientes estudiada por el Grupo de Investigación de la Dermatomiositis Juvenil del Reino Unido.

Cuando los síntomas de inicio se separan “demasiado” de lo que hemos expuesto, tenemos que pensar que no se trata de una dermatomiositis y quizá tampoco de una miositis inflamatoria, en cuyo caso debemos investigar aquellas entidades recogidas en la **Tabla 3**.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Como hemos visto, los criterios de Bohan y Peter exigían que se realizará: determinación de enzimas musculares, electromiograma y biopsia muscular. Solo dos terceras partes de los niños afectados de dermatomiositis tienen elevación en suero de la creatinin-kinasa (CPK); de ahí que sea necesario estudiar todas las enzimas que revelan daño muscular: aldolasa, transaminasas y lactato-deshidrogenasa. Los criterios antes mencionados precisarían tam-

Tabla 3. Miopatías inflamatorias y no inflamatorias más comunes a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la dermatomiositis juvenil

Miopatía	Hallazgos importantes
Inflamatorias	
Dermatomiositis	Lesiones características (pápulas de Gottron) sobre las superficies de extensión; heliotropo; debilidad muscular proximal junto con múltiples posibles manifestaciones sistémicas; constituye por sí misma el 85% de las miopatías inflamatorias en el niño
Miositis asociada a otra enfermedad autoinmunitaria (sobreapamiento)	El síndrome de sobreapamiento más frecuente en niños es el de miositis-esclerodermia, pero cualquier otra enfermedad autoinmunitaria puede asociarse (lupus eritematoso, vasculitis idiopática, enfermedad mixta del tejido conectivo) (3-10%)
Polimiositis	Característicamente no hay lesión cutánea, mientras que puede haber una debilidad muscular grave (2-8%)
Dermatomiositis amiopática	Exantema cutáneo típico de la dermatomiositis juvenil sin afectación muscular (sin embargo, puede no apreciarse una debilidad muscular subyacente leve)
Miositis por cuerpos de inclusión	Caracterizada por la presencia de debilidad muscular proximal y distal de instauración lenta, niveles bajos de creatinín-kinasa, presencia de vacuolas intracelulares en la tinción de tricrómico. Pocos casos en niños
Miositis eosinofílica	Infiltrados eosinofílicos prominentes en la biopsia muscular asociados con eosinofilia periférica; generalmente precisa tratamiento con corticoides. Pocos casos en niños (algunos de ellos en realidad portadores de una miopatía estructural por alteración de la calpaína)
No-inflamatorias	
Distrofias musculares	Distrofinopatías, distrofia fascioescapular, ditrofia de cintura-pelviaria, otras distrofias
Miopatías metabólicas	Enfermedades de depósito de glucógeno, de depósito de lípidos, miopatías mitocondriales
Miopatías endocrinológicas	Hipotiroidismo, hipertiroidismo, síndrome de Cushing o miopatía esteroidea (exógena), diabetes mellitus
Miopatías inducidas por fármacos	Estatinas, interferón-alfa, glucocorticoides, hidroxicloquina, diuréticos, anfotericina B, anestésicos, hormona de crecimiento, cimetidina y vincristina
Miositis parainfecciosa	Viral (enterovirus, influenza, coxsackievirus, echovirus, parvovirus, poliovirus); bacterias y parásitos: estafilococo, estreptococo, toxoplasmosis, triquinosis, enfermedad de Lyme
Otras enfermedades inflamatorias	Enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad celíaca

(Modificado de Feldman *et al.*, 2008)

bién de la realización de un electromiograma y una biopsia muscular. En la práctica, cuando un paciente presenta el exantema característico y debilidad muscular proximal, solo el 56% de los reumatólogos pediatras realizan electromiografía (EMG) y el 61% biopsia muscular (datos provenientes de un estudio internacional de evaluación de la práctica clínica¹¹), lo que sugiere que los criterios necesitarían hoy una revisión. Ambas técnicas, EMG y biop-

sia muscular, son técnicas cruentas, y, como hemos dicho, en la práctica se reservan para los casos en los que se duda razonablemente del diagnóstico de DMJ.

Contamos hoy con tres técnicas no-invasivas que pueden ayudar al diagnóstico: resonancia nuclear magnética (RNM), ecografía muscular y capilaroscopia. En RNM, para valorar si existe o no afectación inflamatoria muscular que se

refleja en la existencia de edema muscular, al contrario de lo que ocurre en el caso del estudio de las articulaciones, interesa realizar un barrido amplio que muestre qué grupos musculares y con qué intensidad se hallan afectados (secuencias STIR, T2-w con supresión grasa). La afectación muscular en la dermatomiositis es parcheada, discontinua. La RNM puede ayudar al diagnóstico, en primer lugar, al mostrar dicha discontinuidad de la lesión, y en segundo lugar, al servir como guía para la realización de la biopsia muscular. De esta forma disminuye el número de biopsias “blancas” o normales, de un músculo que sabemos está afecto¹².

Por otra parte, la ecografía va abriéndose camino también en el estudio del músculo enfermo. La ecografía en escala de grises es capaz de identificar las áreas de edema muscular como zonas en las que el músculo se muestra más hipoeoico con respecto al músculo sano; en la técnica con contraste (microburbujas de gas estabilizadas por proteínas o lípidos), las regiones musculares afectas muestran una perfusión aumentada que puede ser cuantificada. Esta es una técnica útil para diferenciar las distintas causas de edema, por ejemplo, edema de la miopatía inflamatoria frente a edema de la miopatía estructural. En la miopatía estructural, el músculo edematoso no muestra un incremento de perfusión tras la administración del contraste ecográfico¹³.

La dermatomiositis es una de las pocas entidades para la que el estudio de los capilares del lecho ungueal es altamente sensible y específico, al verse este desprovisto de la densidad capilar normal junto con la presencia de dilataciones capilares y hemorragias¹⁴. No siempre los hallazgos pueden diferenciarse de

otras conectivopatías que afectan al músculo, como la esclerodermia o la enfermedad mixta del tejido conectivo; sin embargo, si presenta la imagen característica, esta es de gran ayuda al diagnóstico. En nuestra experiencia la dermatomiositis es la enfermedad que menos dudas suscita al capilaroscopista, mientras que en otros casos nos alerta de la existencia de una capilaroscopia anormal, pero sin poder precisar la causa de las alteraciones.

Así pues, las pruebas complementarias necesarias han variado desde la creación de los criterios de Bohan y Peter, desde pruebas dolorosas e invasivas a otras incruentas y de realización más sencilla y menor costo. Sin embargo, dado que el diagnóstico de dermatomiositis comportará un tratamiento prolongado con corticoides e inmunosupresores, no debe dudarse en la realización de EMG y biopsia en los casos dudosos.

TRATAMIENTO

Como en otras enfermedades reumáticas de la infancia, es difícil establecer una línea de tratamiento común e igual para todos los pacientes. En los años 70 y 80 del siglo XX, el tratamiento estandarizado o unificado para todos los pacientes con DMJ consistía en dosis altas de corticoides orales, diarios, administrados habitualmente de forma fraccionada. La dosis de 2 mg/kg/día se mantenía durante seis meses, y posteriormente se realizaba un descenso lento para poder suspender el tratamiento corticoideo (si no había rebotes), a los dos años. Este tratamiento, seguido por prácticamente todas las escuelas anglosajonas, conseguía la mejoría de la afectación cutánea y muscular pero conllevaba en muchos casos

efectos secundarios graves: ganancia ponderal importante, aspecto cushingoide, cataratas, hipertensión, osteoporosis grave, aplastamientos vertebrales múltiples, necrosis avascular. Por algún motivo, además, los pacientes con DMJ tienden a presentar estos efectos adversos de una forma más grave que pacientes con otras enfermedades (por ejemplo, lupus eritematoso) a igual dosis de corticoides. Desde los años 90, la utilización de metotrexato como primer fármaco ahorrador de corticoides en la dermatomiositis se ha ido imponiendo, de forma que, para algunos reumatólogos infantiles con mucha experiencia en este campo, sea difícil admitir el tratamiento de la enfermedad con corticoides en monoterapia. De hecho, en la práctica clínica diaria, hemos olvidado el aspecto deforme que estos niños presentaban durante el tiempo de tratamiento corticoideo en dosis altas*.

Independientemente del curso que vaya a seguir la enfermedad (solo un brote, brotes repetidos o persistencia de actividad inflamatoria), podríamos dividir a los pacientes en tres grupos para establecer mejor una estrategia terapéutica:

- a) Dermatomiositis de inicio subagudo con afectación funcional leve, con mayor o menor afectación cutánea.
- b) Dermatomiositis de inicio subagudo con afectación funcional grave, pero sin riesgo vital para el paciente (sin afectación de los músculos respiratorios/diafragma/cardíaca/vasculitis intestinal).

- c) Dermatomiositis de inicio agudo-subagudo con afectación funcional grave, cuyo tratamiento supone una urgencia médica.

Los fármacos inmunosupresores utilizados y los agentes biológicos ensayados hasta el momento se encuentran enumerados en la **Tabla 4**. Todos los fármacos se utilizan a la dosis pediátrica de uso común en otras enfermedades, por ejemplo, metotrexato en dosis de 0,3-0,5 mg/kg/semana (o bien 15 mg/m²/semana) administrados de forma subcutánea.

Tratamiento en pacientes del grupo a)

- Corticoides orales en dosis moderada (1 mg/kg peso/día) en dosis dividida (mañana y noche por ejemplo) durante al menos un mes, hasta que el segundo fármaco (ahorrador de corticoides) comience su acción terapéutica.
- Metotrexato, de la forma indicada. Como ocurre en la artritis idiopática juvenil, podemos necesitar aumentar la dosis hasta 0,6-0,8 mg/kg/semana. No se recomienda aumentar más, ya que no obtendremos mejor respuesta clínica y sin embargo podemos tener más efectos adversos (infecciones).
- Dependiendo del grado de afectación cutánea, podemos utilizar, asociados a metotrexato, hidroxicloroquina o bien tacrolimus oral. Este fármaco es especialmente eficaz para los cambios cutáneos, aunque puede tardar en conseguir su efecto máximo. Mantenemos niveles séricos entre 5-8 ng/ml (niveles iguales a los de mantenimiento del postransplante crónico).

*En el momento actual se está llevando a cabo un estudio multicéntrico europeo, con la coordinación del grupo PRINTO, que compara pacientes en tres ramas de tratamiento: corticoides, corticoides + metotrexato y corticoides + ciclosporina A.

Tabla 4. Principales fármacos usados en el tratamiento de la dermatomiositis

Tratamientos iniciales	Inmunosupresores	Agentes biológicos
Corticosteroides en pulsos	Metotrexato	Etanercept
Corticosteroides orales	Ciclosporina	Infliximab
Inmunoglobulinas	Hidroxicloroquina	Rituximab
	Tacrolimus oral	
	Azatioprina	
	Mofetil micofenolato	
	Ciclofosfamida	

- Micofenolato mofetil es otro fármaco a considerar en algunos pacientes que no responden a la asociación metotrexato + tacrolimus.

Los cambios de tratamiento se hacen en función de: 1) poder disminuir la dosis de corticoides con una cadencia razonable de forma que, en seis meses, el paciente pueda estar con dosis bajas-muy bajas de prednisona (por ejemplo, 2,5 mg/12 horas); 2) la evaluación de la fuerza muscular a través de una medida objetiva, y a ser posible siempre por el mismo examinador. Existen múltiples escalas de medición de la fuerza, algunas bastante complejas y de difícil aplicación en la clínica diaria. En el **Anexo** adjuntamos una escala de medida de fuerza manual (Manual Muscle Test [MMT]), quizá más simple y que usamos de forma rutinaria; 3) la evaluación clínica de las lesiones cutáneas, y 4) la capacidad para realizar actividades diarias medida por la escala CHAQ (Childhood Health Assessment Questionnaire), de la misma forma que se realiza en la artritis idiopática juvenil.

Tratamiento en pacientes del grupo b)

Además de lo expuesto para pacientes del grupo a), podría estar indicado:

- Corticosteroides en forma de *bolus*: 30 mg/kg/*bolus* hasta un máximo de 1 g, administrados de forma endovenosa. Dependiendo de la clínica del paciente se ha utilizado un *bolus* al mes, tres *bolus* seguidos en una semana cada mes, etc.
- Gammaglobulina endovenosa: 1-2 g/kg/infusión. Está indicada en algunas afecciones particulares de la dermatomiositis, basándonos siempre en casos aislados o grupos pequeños de pacientes. Por ejemplo, en la incompetencia del velo del paladar, que provoca el reflujo de los alimentos líquidos hacia la nariz y puede ser la causa de aspiración del alimento hacia la vía respiratoria. Tampoco hay pautas fijas en cuanto a la frecuencia de administración: una infusión al día durante tres días una vez al mes, a veces cada tres semanas, según la clínica del paciente.
- Agentes biológicos: etanercept se ha mostrado eficaz en algunos casos comunicados en la literatura, en los que no se conseguía la recuperación de la fuerza muscular con tratamiento inmunosupresor clásico (también lo hemos podido comprobar en algunos de nuestros pacientes).

Anexo 1. Manual muscle testing (MMT) (Kendall)

Grupos musculares	
Flexores cuello	Glúteo mayor
Deltoides	Glúteo medio
Biceps	Cuádriceps
Extensores muñeca	Dorsiflexores tobillo

No movimiento	No contracción	0
	Tendón prominente o débil contracción palpable sin movimiento visible	0
Evaluación del movimiento	Movimiento en plano horizontal sin gravedad	
	Movimiento parcial	1
	Movimiento completo	2
	Movimiento completo contra resistencia o movimiento completo y se mantiene contra presión	3
Evaluación de la posición	Posición antigraavitatoria	
	Movimiento parcial antigraavitatorio	3
	Inicio de movimiento desde posición de evaluación	4
	Mantiene posición sin aplicar presión	5
	Mantiene posición contra ligera presión	6
	Mantiene posición contra ligera-moderada presión	7
	Mantiene posición contra moderada presión	8
	Mantiene posición contra moderada-intensa presión	9
Mantiene posición contra intensa presión	10	

Tratamiento en pacientes del grupo c)

Para estos pacientes se requiere el ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos con el fin de asegurar la permeabilidad de la vía aérea y la ventilación adecuada en todo momento + alimentación parenteral. En cuanto al tratamiento médico, en este caso estaría indicado:

- Corticosteroides en forma de *bolus*: 30 mg/kg/*bolus* hasta un máximo de 1 g administrados de forma endovenosa.

- Ciclofosfamida endovenosa, 750 mg/m²/infusión (remitimos a la publicación del grupo inglés para el estudio de dermatomiositis, para la valoración de la utilización de este inmunosupresor en un paciente concreto¹⁵).

El número de infusiones endovenosas de cada uno de los fármacos mencionados depende de la respuesta clínica. En cuanto al tratamiento tras el período crítico debe aplicarse lo referido anteriormente para los pacientes del grupo a) y b).

TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES

Gracias a la utilización de una terapia inmunosupresora más agresiva y eficaz desde el comienzo de la enfermedad, las complicaciones de esta y de la terapia corticoidea han disminuído de forma importante. Tan solo citar, como particular de la dermatomiositis, el tratamiento de la calcinosis secundaria. A pesar de todos los fármacos ensayados y de las comunicaciones de casos aislados con respuesta a alguno de los fármacos que mencionaremos,

sigue sin existir un tratamiento seguro para esta complicación. Se han utilizado, con éxito en algunos casos: colchicina, diltiazem, probenecid, hidróxido de aluminio, pamidronato. Quizá lo más importante a tener en cuenta es que, ante la presencia de calcinosis, hay que realizar una evaluación minuciosa, clínica y analítica, del paciente, para descartar la existencia de una actividad inflamatoria persistente de bajo grado, muchas veces presente, principal causa de la aparición de esta complicación.



FALTA LA FIGURA 1

BIBLIOGRAFÍA

1. Mamyrova G, O'Hanlon TP, Monroe JB, Carrick DM, Malley JD, Adams S, *et al.* Immunogenetic risk and protective factors for juvenile dermatomyositis in Caucasians. *Arthritis Rheum.* 2006;54:3979-87.
2. Baechler EC, Bauer JW, Slattery CA, Ortman WA, Espe KJ, Novitzke J, *et al.* An interferon signature in peripheral blood of dermatomyositis patients is associated with disease activity. *Mol Med.* 2007;13:59-68.
3. López de Padilla CM, Vallejo AN, McNallan KT, Vehe R, Smith SA, Dietz AB, *et al.* Plasmacytoid dendritic cells in inflamed muscle of patients with dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 2007; 56:1658-68.
4. Gunawardena H, Betteridge ZE, McHugh NJ. Newly identified aut antibodies: relationship to idiopathic inflammatory myopathy subsets and pathogenesis. *Curr Opin Rheumatol.* 2008;20: 675-80.
5. Targoff IN, Mamyrova G, Trieu EP, Perurena O, Koneru B, O'Hanlon TP, *et al.* A novel autoantibody to a 155-kd protein is associated with dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 2006;54:3682-89.
6. Targoff IN, Trieu EP, Levy-Neto M. Sera with autoantibodies to the MJ antigen react with NXP2 [abstract]. *Arthritis Rheum.* 2007;56:S787.
7. Feldman BM, Rider LG, Reed AM, Pachman LM. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet.* 2008;371:2201-12.
8. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med.* 1975; 292:344-7.
9. McCann LJ, Juggins AD, Maillard SM, Wedderburn LR, Davidson JE, Murray KJ, *et al.* The Juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland) clinical characteristics of children recruited within the first 5 yr. *Rheumatology.* 2006;45:1255-60.
10. Kendall FP, McCreary EK, Provance PG. *Muscles: testing and function*, 4th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1993.
11. Brown VE, Pilkington CA, Feldman BM, Davidson JE; Network for Juvenile Dermatomyositis, Paediatric Rheumatology European Society (PREs). Network for Juvenile Dermatomyositis PRES. An international consensus survey of the diagnostic criteria for juvenile dermatomyositis (JDM). *Rheumatology.* 2006;45:990-3.
12. McGrae Gardner-Medwin JM, Irwin G, Johnson K. MRI in juvenile arthritis and juvenile dermatomyositis. *Ann NY Acad Sci.* 2009;1154:52-83.
13. Weber M-A. Ultrasound in the inflammatory myopathies. *Ann NY Acad Sci.* 2009;1154:159-70.
14. Ingegnoli F, Zeni S, Gerloni V, Fantini F. Capillaroscopic observations in childhood rheumatic diseases and healthy controls. *Clin Exp Rheumatol.* 2005;23:905-11.
15. Riley P, Maillard SM, Wedderburn LR, Woo P, Murray KJ, Pilkington CA. *et al.* Intravenous cyclophosphamide pulse therapy in juvenile dermatomyositis. A review of efficacy and safety. *Rheumatology.* 2004;43:491-96.