

Romatolojik Acil (Yumuşak Damak Felci) Gelişen Jüvenil Polimiyozit ve Diğer Jüvenil Polimiyozit ve Dermatomiyozi Vakaları

Müferet ERGÜVEN *, Mehtap HAKTANIR ABUL **, Mehmet MALÇOK **, Asuman KIRAL ***,
Elif ÖZTÜRK **, Yasemin AKIN ****

Romatolojik Acil (Yumuşak Damak Felci) Gelişen Jüvenil Polimiyozit ve Diğer Jüvenil Polimiyozit ve Dermatomiyozi Vakaları

Dermatomiyozi ve polimiyozit çocukluk çağında en sık görülen inflamatuvar kas hastalıklarındandır. Çocuklarda nadir olarak görülmesine karşın ciddi morbidite ve mortalite nedenidir. Son yıllardaki tedavi için pek çok yeni ilaç geliştirme çabaları ve yeni ilaçlarla ilgili çalışmalar yayınlanmakta ise de, tedavisinde diğer romatolojik hastalıklarda kullanılan ilaçlar ve onkolojik ilaçlar kullanılmaktadır. Kliniğimizde izlenen vakalarımız, Ender olarak görülmelerine karşın morbiditesi ve mortalitesi ağır olan bu hastalıkları hatırlatmak, tüm özellikleriyle tartışmak ve seyirleri sırasında romatolojik acil bir durum gelişebileceğini vurgulama amacıyla kliniğimizde izlenen vakalar sunuldu.

Anahtar kelimeler: Juvenil polimiyozit, juvenil dermatomiyozi, romatolojik acil

Çocuk Dergisi 2010; 10(3):139-143

Juvenile Polymyositis with Rheumatologic Emergency (Soft Palate Paralysis) and Other Cases with Juvenile Polymyositis, and Dermatomyositis

Dermatomyositis and polymyositis are the most common inflammatory myopathies of childhood. They are seen rarely in children but they cause important morbidity and mortality. Though in current years, new drug improvement strategies, and studies on new drugs are being published, drugs used for other rheumatological , and also oncological diseases are being used for their treatment. We present the patients followed up in our clinic to remind and discuss the features of these rarely seen diseases with serious morbidity and mortality, and also to emphasize that a rheumatologic emergency might emerge during their course.

Key words: Juvenile polymyositis, juvenile dermatomyositis, rheumatologic emergency

J Child 2010; 10(3):139-143

GİRİŞ

Çocukluk çağının en sık inflamatuvar kas hastalığıdır. Kaslarda simetrik olarak kas güçsüzlüğü, kas kitlesinde azalma ile karakterizedir. Türkiye’de görülme sıklığı bilinmemektedir. Amerika Birleşik Devletleri’nde sıklığı yılda milyonda 2-4 vakadır. Polimiyozitte yalnızca kas tutulumu olmasına karşın dermatomiyozi cilt tutulumu olup, karakteristik

Alındığı tarih: 09.01.10

Kabul tarihi: 10.03.10

* S.B. İstanbul Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Pediatri Klinik Şefi, Uzm. Dr.

** S.B. İstanbul Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ass. Dr.

*** S.B. İstanbul Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Şef Muavini, Uzm. Dr.

**** S.B. İstanbul Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Şef Muavini, Uzm. Dr.

döküntüler mevcuttur. Başlangıç yaşına göre bimodal dağılım gösteren bu hastalık; 5-14 yaş ile 45-64 yaşları aralığında ilkbahar ve yaz aylarında sık görülür⁽¹⁻⁶⁾. Nedeni tam olarak bilinmese de çevresel faktörler ve genetiğin rol aldığı düşünülmektedir. Juvenil Dermatomiyozi (JDM) hastaların kan örneklerinden yapılan çalışmalarda Coxsackie virusu veya antikorları izole edilmiştir. JDM’li hastaların HLA antijenlerinden B8/DR3 ve DQA*0501 alelleri ile ilişki saptanmıştır⁽⁷⁾. Bu etkenlerin rol aldığı mekanizma ile oluşan otoimmün bir hastalıktır. Miyopatinin patogenezi ile ilgili son çalışmalar ise tartışmalıdır. Bazı çalışmalar göstermiştir ki dermatomiyozi ve polimiyozitdeki miyopati patogenezi farklıdır. Dermatomiyozi kompleman aracılı vasküler inflamasyon ile ilişkili iken, polimiyozit kasdaki CD8(+) lenfositlerin direkt sitotoksik etkisi ile oluşmaktadır. Bununla beraber diğer sitokin çalışmaları inflamatu-

var yapılanmaların benzer olabildiğini göstermiştir. Son çalışmalar JDM'de tümör nekroz faktör anormalliklerini rapor etmiştir. Çalışmamız polimiyozit ve dermatomyozit vakalarının son derece ender görülmesi nedeniyle, tüm özellikleri ile değerlendirmek ve literatürde daha önce görülmemiş olup, romatolojik bir acil olan yumuşak damak felcinin bir vakada gelişmesi nedeniyle sunuldu.

VAKA SUNUMU

Vaka 1: Üç yaş 4 aylık, erkek hasta, yürüyememe, halsizlik bacaklarda şişlik, ateş yakınmaları nedeniyle yatırıldı. Hastanın yakınmaları 20 gün önce başlamış. Hastaya o dönemde bacak ağrısı, dilinde kızarıklık ve diş etlerinde şişlik yakınmaları nedeniyle antibiyotik tedavisi başlanmış. Hastanın hastanemize başvurusundan 4 gün önce yürümekte güçlük, merdiven çıkamama, kollarında güç kaybı olduğunu öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde el ve ayak üstünde, skrotal bölgesinde ödemi mevcuttu. Solunum sistemi, kardiyovasküler sistem muayeneleri normaldi. Kalp tepe atımı 82 / dk., tansiyonu 90 / 60 mmHg idi. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde annede geçirilmiş nefrotik sendrom dışında özellik yoktu. Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde Hemoglobin (Hb): 10.2 g/dL, Hematokrit (Htc): % 33.4, Lökosit (WBC): 21,200/mm³, Trombosit (Plt): 157,000/mm³, MCV: 80.7, C-reaktif protein (CRP): 13.5 mg/L, Sedimantasyon: 19 mm/h bulundu. Biyokimya tetkiklerinde AST: 323 U/L, ALT: 110 U/L, Kreatin Kinaz (CK): 9554 mEq/L, LDH: 991 U/L olarak bulundu, diğer biyokimya parametrelerinde bir özellik yoktu. Hastanın çekilen elektromiyografisinde (EMG) motor ve duysal sinirlere ait iletim değerleri normal, sol altta daha belirgin olmak üzere kısa süreli, düşük amplitüdü, polifazik potansiyeller izlendi, istemli kasılmada hafif azalma mevcuttu; istirahatte belirgin patoloji saptanmadı. Hastanın yakınmalarının proksimal alt ve üst ekstremitelerde başlaması ve CK enzim yüksekliği ön planda polimiyoziti düşündürdü. Hastaya 2 mg/kg/günden steroid tedavisi oral olarak başlandı. Ancak, tedaviye yanıt alınmaması üzerine hastaya 30 mg/kg/günden pulse steroid tedavisi başlandı. Çekilen lombar manyetik rezonans görüntüleme (MRI) sonucu normal olarak değerlendirildi. Yapılan kas biyopsisi normal olarak değerlendirildi. Beş günlük steroid tedavi ardından kas gücü arttı. DTR alınmaya başlandı. Takibinde ALT, AST,

LDH, CK değerleri normale döndü. Akut faz reaktantları gerileyen hastaya 2 mg/kg/günden idame tedavisi başlandı. Hasta takibe alındı.

Vaka 2: Beş yaşında kız hasta, iki buçuk ay önce başlayan çömelmede zorluk, merdiven inip çıkmada güçlük yakınmaları nedeniyle başvurdukları merkezden takipli olup, ileri tetkik ve tedavi amacıyla tarafımıza yönlendirilmişti. Hastanın yapılan fizik muayenesinde solunum sesleri doğal, bilateral solunuma eşit katılmakta. Kardiyovasküler sistem muayenesinde kalp sesleri doğal ek ses veya üfürüm yok. Gastrointestinal sistem muayenesi normal. Hepatosplenomegalisi yok. Genitoüriner sistemi haricen kız, doğal. Hastanın anemnezinde yakınmaları nedeniyle başvurduğu merkezde rutin tetkikleri sonrası konsülte edilmiş. Hastaya Juvenil Polimiyozit (JPM) tanısı ile oral steroid tedavisi başlanmış ve yakınmalarının devam etmesi üzerine ailesinin isteğiyle hasta ileri tetkik için tarafımıza yönlendirilmişti. Başvurusunda yapılan tetkiklerinde Hb: 10.6 g/dL, Htc: 34, WBC: 13,400/mm³, Plt: 379,000/mm³, akut faz reaktantları negatif olarak saptandı. Biyokimya incelemesinde AST: 283U/L, ALT: 219U/L, Kreatin Kinaz: 1556 mEq/L, LDH: 757 U/L bulundu, diğer parametrelerde bir özellik yoktu. Anti-dsDNA, ASMA, LKM-1, AntiJo-1, AntiSm, Anti SSA negatifti. Çekilen EMG'si miyozit ile uyumlu olarak gelen hastanın yatış öncesi bakılan tetkiklerinde kas enzimlerinin çok yüksek seviyelerde seyretmesinden dolayı öncelikli olarak 2000 cc/m²/gün sıvı tedavisi başlandı. Yatışının 2. günü nazone konuşması fark edilen ve gıdaları yutmakta zorlanan hasta için istenen Kulak Burun Boğaz (KBB) konsültasyonu sonucu yumuşak damak felci geliştiği (yutma kaslarının tutulduğu) tespit edildi. Hastaya pulse steroid tedavisi başlandı. Tedavisine intravenöz immünglobülin (IVIG) eklenen hastanın tedavinin 3. gününde nazone konuşması düzeldi. Steroid, metotreksat ve IVIG ile tedavisi devam eden hastaya kas biyopsisi yapıldı. Sonuç normal olarak geldi. Pulse steroid tedavisi 5 güne tamamlanılıp kesildi. Oral steroid tedavisine geçildi. Oral steroid tedavisi 12. günden itibaren azaltılmaya başlandı. Semptomları 1 mg/kg/gün steroid dozu ile düzelen hasta takibe alındı.

Vaka 3: Yirmi iki aylık kız hasta, ekstremitelerinde şişlik nedeniyle başvurduğu poliklinikten yatırıldı. Hastanın fizik muayenesinde kol ve bacaklarda ödem,



Resim 1. Hastamızın elindeki nonspesifik döküntü ve ödem.



Resim 2. Hastamızın kolundaki nonspesifik döküntü ve ödem.

kas güçsüzlüğü, ekstremitelerde psödoparalizi ve oturamadığı saptandı. Hastada malar ve nonspesifik döküntü saptandı (Resim 1, 2). Yapılan tetkiklerinde Hb: 9.3 g/dL, Plt: 75,000/mm³, WBC: 8,000/mm³, ESR: 118 mm/h, CRP: (-), SGPT:259 U/L, SGOT: 1139 U/L, LDH: 907 U/L, GGT: 391 U/L, kolesterol: 346 mg/dL, trigliserit: 716 mg/dL, CK: 1389U/L, CK-MB: 53U/L tespit edildi. Kollajen doku hastalığı ayırıcı tanısı için bakılan belirteçler negatifti. Kemik iliği aspirasyonunda patoloji saptanmadı. Kas enzim yüksekliği ve proksimal kas güçsüzlüğü saptanan hastaya Juvenil dermatomiyoziit (JDM) ön tanısı ile EMG yapıldı, EMG'de kas tutulumu saptandı. 30 mg/kg/günden pulse steroid başlanan hasta 3 günlük pulse steroid tedavisi ardından haftalık MTX tedavisi başlandı. Hastanın semptom ve laboratuvar bulguları geriledi. Düşük doz steroid tedavisi ile takibe alındı.

Vaka 4: On yedi yaşında, erkek hasta. Bir ay önce başlayan halsizlik, yanaklarda döküntü, alt ve üst ekstremitelerde güçsüzlük yakınması ile başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde akraba evliliği dışında bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde yanaklarda döküntü, proksimal kaslarda güçsüzlük mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde Hb: 13 gr/dL, Htc: % 38, CK: 5380 U/L, LDH: 1202 U/L, Aldolaz: 18.2 U/L, AST: 216 U/L, ALT: 50 U/L bulundu. Kollajen doku hastalığı belirteçleri negatifti. EMG'de yaygın miyojen tutulum tespit edildi. Solunum fonksiyon testi ve ekokardiyografik inceleme normal bulundu. Viral serolojide *Leptospirinin icterohemorajika* ve *Leptospirinin autommalis* tüp aglütinasyonu pozitif bulundu. Klinik, laboratuvar ve EMG bulguları ile

JDM tanısı alan hastaya pulse steroid 30 mg/kg/gün (3 gün) ve methotreksat 10 mg/m²/hf dozunda başlandı. Leptospirozis infeksiyonu nedeniyle doksisiklin 400 mg/gün (7 gün) verildi. Pulse steroid tedavisini takiben oral steroid ile takibe alındı.

TARTIŞMA

Çocukluk çağının en sık inflamatuvar kas hastalığıdır. Polimiyozit primer olarak kası tutarken, JDM primer olarak cilt ve kas sistemini tutar. Daha az sıklıkla özafagus, akciğerler ve daha ender olarak kalp bu hastalıklardan etkilenebilir (Tablo 1). Hastalar proksimal kaslarında güçsüzlük ve kas ağrısı ile hekime başvurur. Kaslarda mononükleer hücre infiltrasyonu, kas fibrillerinde yıkım ve rejenerasyon vardır⁽⁶⁾. Bohan ve Peter 1975 yılında myozitin 5 sub grubunu dermatomiyoziit, polimiyozit, maliniteye eşlik eden miyoziit, çocukluk çağının dermatomiyoziit/polimiyoziti ve diğer kollajen vasküler hastalıklar ile birliktelik gösteren miyoziit olarak tanımladı^(8,9). Nedeni tam olarak bilinmesede çevresel faktörler ve genetiğin rol aldığı düşünülmektedir. Her ikisinin de rol aldığı mekanizma ile oluşan otoimmün bir hasta-

Tablo 1. Juvenil dermatomiyoziit veya polimiyozitin tanısında kullanılan tam kriterleri.

	JDM	JPM
1. Karakteristik döküntü	+	-
2. Sistemik proksimal kaslarda güçsüzlük	+	+
3. Kas enzimlerinde yükselme	+	+
4. Kas biyopsisi	+	+
5. EMG de inflamatuvar değişiklik	+	+
6. Miyoziit spesifik antikor varlığı	+	+

Tablo 2. Kesin ve olası JDM - JPM tanımlamaları.

	Olası JDM	Kesin JDM	Olası JPM	Kesin JPM
Bohan ve Peter	Tipik döküntüye ilave olarak 2-5. arası olanlardan 2 tanesi	Tipik döküntüye ilave olarak 2-5. arası olanlardan 3 tanesi	2-5. arası olanlardan 2 tanesi	2-5. arası olanlardan 3 tanesi
Rider ve Targoff	Tipik döküntüye ilave olarak 2-6. arası olanlardan 2 tanesi	Tipik döküntüye ilave olarak 2-6. arası olanlardan 3 tanesi	2-6. arası olanlardan 2 tanesi	2-6. arası olanlardan 3 tanesi
PRES	Tipik döküntüye ilave olarak 2-7. arası olanlardan 2 tanesi	Tipik döküntüye ilave olarak 2-7. arası olanlardan 3 tanesi	2-7. arası olanlardan 2 tanesi	2-7. arası olanlardan 3 tanesi

lıktır. JDM'li hastaların kan örneklerinden yapılan çalışmalarda Coxsackie virusu veya antikorları izole edilmiştir. Bunun yanı sıra diğer viruslar (parvovirus, echovirus, human t-hücre lenfotropik virus tip 1, HIV), toxoplasma ve borrelia subgrupları hastalığın olası tetik çekicileri olarak gösterilmiştir⁽¹⁰⁻¹³⁾. Bizde de bir hastamızda olası etken olduğunu düşündüğümüz leptospira infeksiyonu mevcuttu.

Bu tabloda verilen bulgular ile JDM veya JPM tanıları konulmaktadır. Bu kriterlerden hangilerinin varlığı ile tanı konulacağı hakkında çeşitli görüşler vardır. Hepsinde ortak olan görüş JDM tanısı için kesinlikle cilt döküntüsü olmasıdır. JPM tanısı ise cilt döküntüsü olmadan diğer belirti ve bulguların olması ile konur (Tablo 2).

Hastalar akut dönemde % 50'sinde halsizlik ve döküntü gelişir. Hastalarımızdan 3'ü döküntü, dördü halsizlik ile başvurdu. Başlangıçta hafif olarak başlayan semptomlar, kademeli olarak ilerleyip eklem kontraktürüne kadar ilerlemektedir. Semptomların başlangıcından tanı konulana kadar 3 aylık bir dönem geçebilir. Yalnızca kas güçsüzlüğü ile başvuran hastalarda bu süre 12 ay ve/veya daha uzun olabilir. Bizim hastalarımızın da başvuru süresi ortalama 1 aydı.

Hastalarda proksimal kas güçsüzlüğü majör özelliktir. Kolları yukarı kaldıramama, saçlarını tarayamama, merdiven çıkamama gibi. Boyun fleksör kaslarının güçsüzlüğü sensitif bir kas güçsüzlüğü göstergesidir. Kas ağrısı sık görülmez. Çok ender olarak yumuşak damağın tutulumuna bağlı olarak; yutma güçlüğü, nazone konuşma, regürjitasyon görülebilir. İzlemi sırasında daha önce steroid almış olan hastamızda nazone konuşma gelişmesi üzerine yapılan kulak burun boğaz konsültasyonu sonucunda yumuşak damak felci varlığı tespit edildi. Romatolojik acil sayılan bu durum yüksek doz pulse steroid, methot-

reksat ve IVIG ile tedavi edildi. Diğer sistem tutulumlarına bağlı olarak farklı semptomlar görülür. Bazen, artrit, artralji ya da romatoid artrite benzer biçimde dirsek, diz ve parmak eklemlerinde yerleşmiş efüzyonlu artritler görülür. Tüm hastalarımızda kas ve iskelet sisteminin tutulduğu görüldü.

Hafif anemi, normal veya orta derecede yüksek eritrosit sedimentasyon hızı (30-50 mm/saat), akut faz reaktiflerinin (CRP, a2 globülin gibi) artımı ve kas enzimlerinde artış görülür. Hastalığın aktif döneminde kreatin fosfokinaz, aldolaz, aspartik aminotransferaz, laktik dehidrogenaz, alanin aminotransferaz ve glutamikoksaloasetik transaminaz yükselir. Hastalarımızın tümünde var olan hafif anemi ve yüksek kas enzim düzeyleri, klinik bulgular ile birlikte tanıyı destekledi.

Yemek borusundaki kaslar etkilenmişse, kilo verip zayıflamaya neden olacak yutma (disfaji) sorunları, disfaji aynı zamanda; aspirasyon pnömonisine yol açar. Göğüs kasları da tutulmuşsa, nefes almada bazı problemler görülebilir. Kas, deri ve bağ dokularının altında oluşan kalsiyum birikmesi hastalığın seyri sırasında geç ortaya çıkabilir.

Çocukluk çağı dermatomyozitinin en önemli özelliği, vaskülitin ön planda olması, kontraktürler ve kas içi kalsifikasyonlar ile seyretmesidir. Gastrointestinal sistem tutulumu ve yaşamı tehdit eden kanamalar görülebilir. Geç dönemdeki dermatomyozit % 30 oranında malignite ile birlikte dir. Tanıda EEG ile etkilenmiş miyopatik ünitelerde kısa süreli azalmış amplitüd, denervasyon potansiyeli (keskin dalgalar) yüksek frekanslı yineleyen deşarjlar görülür. Çocuk hastalarda kullanım zorluğu ve ağrılı bir işlem olmasına rağmen, Manyetik Rezonans görüntüleme (MRI) ve ultrasonografiye (USG) göre tanı koymada daha yararlıdır⁽¹⁴⁾. Kas biyopsisi daha az kullanılmasına rağmen, tanısı kesin olmayan, atipik klinik tablosu

olan veya tedaviye yanıtı yeterli olmayan hastalarda göz önünde bulundurulmalıdır. Tipik olarak perifasi-küler atrofi, dejeneratif fibriller, fokal alanlarda perimisyum ve perifasi-küler infiltratif değişiklikler gözlenir⁽¹⁴⁾. MRI biyopsi alanının seçiminde yardımcı olup, kas enzimlerinin yükselmediği dönemde aktif miyopatiyi göstermekte ve tedavi yanıtının değerlendirilmesinde kullanılır⁽¹⁴⁾. Ultrasonografi hastalığın ilerleyişinin takibinde kullanılır. Düşük maliyet avantajına rağmen yapan kişiye bağlı olması dezavantajdır^(15,16).

İntravenöz immunglobulin JDM, JPM tedavisinde adjuvan tedavi olarak verilebilir. Hastada kullanılan steroid tedavi dozunda % 50 doz azaltılmasını sağlar⁽¹⁷⁾. Tam bir protokol olmamada 2 g/kg/doz 2 haftada bir beş uygulamadan sonra aylık olarak verilir.

Kortikosteroidler pek çok kişiye göre tedavinin merkezinde yer almaktadır⁽¹⁸⁻²⁰⁾. Tedavi ile ilgili yayınların başlaması üzerinden 20 yıla yakın zaman geçmiş olmasına rağmen, hâlâ günümüzde kullanılmakta olan bir protokol yoktur. Bir tedavi yaklaşımında, tanısı 12 ayı geçmiş ikinci bir ilaç gereksinimi olması veya verilen steroid tedavisine tam yanıt alınmaması durumunda yüksek doz 2 mg/kg /günden steroid verilmesini önermektedir. Diğer bir görüşte GİS hasarlanması olan hastalarda steroid emiliminin bozulacağı düşünülerek tedavinin İV olarak verilmesini önermektedir (IVMP). Şiddetli disfaji ve şiddetli cilt vaskülitli olanlarda MTX kullanılabilir. Altı hafta yüksek doz steroide yanıt alınmayan hastalarda MTX kullanılmaya başlanabilir. Diğer bir görüşte GİS hasarlanması olan hastalarda steroid emiliminin bozulacağı düşünülerek tedavinin İV olarak verilmesini önermektedir. Siklofosfamid mortalitesi ve morbiditesi yüksek olan GİS ve solunum sistemi tutulumu olan hastalarda diğer romatolojik ilaçlarla kombine edilerek kullanılabilir. Etanercept ve infliximab için yapılan küçük serilerde ki çalışmalarda tedavi için yararlı olmakla birlikte tedavideki yeri net olarak belli değildir.

Sonuç olarak JDM ve JPM ender olarak görülseler bile ağır komplikasyonları ve gelişebilecek romatolojik aciliyet nedeniyle tedavisi ve sıkı takip edilmesi gerekmektedir. Bizde bu yazımızda ender görülen

hastalıklar olmasına rağmen, kas güçsüzlüğü yakınması başvuran hastalarda aciliyetleriyle birlikte bu hastalıkları hatırlatmak istedik.

KAYNAKLAR

1. Conte, CG, Steen, VD, Medsger, TA Jr. Incidence of polymyositis-dermatomyositis: a 20 -year study of hospital diagnosed cases in Allegheny County, PA 1963-1982 J Rheumatol 1990 17:1329.
2. Pelkonen PM, Jalanko HJ, Lantto RK et al. Incidence of systemic connective tissue diseases in children: a nationwide prospective study in Finland. J Rheumatol 1994; 21:2143.
3. Symmons DP, Sills JA, Davis SM. The incidence of Juvenile dermatomyositis: results from a nationwide study. Br J Rheumatol 1995; 34:732.
4. Mendez EP, Lipton R, Ramsey-Goldman R, et al. US incidence of juvenile dermatomyositis, 1995-1998: results from the National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases Registry. Arthritis Rheum 2003; 49:300.
5. Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. Lancet 2002; 360:1197.
6. Lundberg IE. Clinical symptoms in patients with myositis an acquired metabolic myopathy. Curr Opin Rheumatol 2003; 15:675-8.
7. Pachman LM. An update on juvenile dermatomyositis. Current Opin in Rheumatol 1995; 7:437-41.
8. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). N Engl J Med 1975; 292(8):403-7.
9. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts).
10. Christensen ML, Pachman LM, Schneiderman R, et al. Prevalence of Coxsackie B virus antibodies in patients with juvenile dermatomyositis. Arthritis Rheum 1986; 29:1365.
11. Tang TT, Sedmak GV, Siegesmund KA, McCreadie SR. Chronic myopathy associated with coxsackievirus type A9. A combined electron microscopical and viral isolation study. N Engl J Med 1975; 292:608.
12. Webster AD, Tripp JH, Hayward AR, et al. Echovirus encephalitis and myositis in primary immunoglobulin deficiency. Arch Dis Child 1978; 53:33.
13. Pachman LM, Hayford JR, Hochberg MC, et al. New-onset juvenile dermatomyositis: comparisons with a healthy cohort and children with juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum 1997; 40:1526.
14. Targoff IN. Polymyositis and dermatomyositis in adults. In: Maddison PJ, Isenberg DA, Woo P, Glass DN eds. Oxford Textbook of Rheumatology. 2nd ed. Oxford University Press, 1998; 1249-86.
15. Owen NJ, Owens CM, Bose S, Machado C, Murray KJ. The role of musculoskeletal ultrasound at diagnosis and follow-up in patients with juvenile dermatomyositis. Radiology 2002; 217:495.
16. Stonecipher MR, Jorizzo JL, Monu J, Walker F, Sutej PG. Dermatomyositis with normal muscle enzyme concentrations. A single-blind study of the diagnostic value of magnetic resonance imaging and ultrasound. Arch Dermatol 1994; 129:4-9.
17. Al-Mayouf SM, Laxer RM, Schneider R, et al. Intravenous immunoglobulin therapy for juvenile dermatomyositis: efficacy and safety. J Rheumatol 2000; 27:2498-503.
18. Bowyer SL, Blane CE, Sullivan DB, Cassidy JT. Childhood dermatomyositis: factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. J Pediatr 1983; 103:882-8.
19. Spencer CH, Hanson V, Singsen BH, et al. Course of treated juvenile dermatomyositis. J Pediatr 1984; 105:399-408.
20. Miller LC, Michael AF, Kim Y. Childhood dermatomyositis: clinical course and long-term follow-up. Clin Pediatr (Phila) 1987; 26:561-6.