

Dermatomiositis clásica. Presentación de dos casos clínicos

Dra. Larissa López,* Dra. Virginia Martínez,* Dr. Alberto Ramos Garibay,**
Dra. Ana Cecilia Arias Godínez,*** Ana Maribel Champet Lima****

RESUMEN

La dermatomiositis es una enfermedad sistémica de origen desconocido cuyas principales manifestaciones son debilidad muscular y alteraciones cutáneas. El pico de incidencia es en la quinta y sexta décadas de la vida. El diagnóstico sospechado clínicamente se confirma con las enzimas musculares séricas, la electromiografía y la biopsia muscular. La mayoría de los pacientes responden a los corticosteroides.

Palabras clave: Dermatomiositis, debilidad muscular, miopatía.

ABSTRACT

Dermatomyositis is a systemic disorder of unknown cause whose principal manifestations are muscle weakness and skin disease. The peak incidence is in the fifth and sixth decades of life. The clinically suspected diagnosis is confirmed by examining the serum muscle enzymes, electromyography findings, and muscle biopsy. Most patients respond to corticosteroids.

Key words: Dermatomyositis, muscle weakness, myopathies.

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad que, junto con la polimiositis (PM) y la miositis de cuerpos de inclusión (MCI), forma parte del grupo de las miopatías idiopáticas inflamatorias (MII) que no afectan la transmisión neuromuscular.^{1,2} Las MII son un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes genéticamente determinadas que afectan principalmente la piel y/o el músculo esquelético, resultando en una enfermedad inflamatoria cutánea, altamente sintomática, y/o en debilidad del músculo esquelético.³

En 1975 Bohan y Peter propusieron los primeros criterios de la DM1-5 (*Cuadro I*). Actualmente se clasifica según se muestra en el *cuadro II*.

Recientemente se han mencionado dos entidades descritas como formas especiales de DM:

1. Síndrome antisintetasa, entidad asociada a anticuerpos específicos de miositis.

CUADRO I. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS PROPUESTOS POR BOHAN Y PETER.

1. Debilidad proximal simétrica que progresa en semanas o meses.
2. Biopsia muscular con evidencia de miopatía inflamatoria.
3. Elevación de enzimas musculares séricas.
4. Electromiografía con características de miopatía.
5. Erupción cutánea típica de dermatomiositis.

Diagnóstico	Número de criterios
Definitivo	4 criterios de 5
Probable	3 criterios de 5
Posible	2 criterios de 5

2. Dermatomiositis amiopática, en la que hay evidencia de manifestaciones cutáneas de la enfermedad de más de 6 meses de duración sin afección muscular.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia se sitúa entre 0.5 a 9 casos por millón de personas y la prevalencia entre 10-60 por millón; predo-

* Dermatóloga Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Dermatopatólogo CDP.

*** Residente 4º año de Dermatología del CDP.

**** Residente 2º año de Dermatología del CDP.

CUADRO II. CLASIFICACIÓN DE DERMATOMIOSITIS.

1. Miopatías inflamatorias idiopáticas.
 - Tipo I. Polimiositis primaria idiopática.
 - Tipo II. Dermatomiositis primaria idiopática.
 - Tipo III. Polimiositis o dermatomiositis asociado con tumor maligno.
 - Tipo IV. Dermatomiositis juvenil.
 - Tipo V. Polimiositis o dermatomiositis relacionada con otra enfermedad colágeno vascular.
 - Tipo VI. Dermatomiositis amiopática.
2. Otras formas de miopatía inflamatoria.
 - Miositis asociadas con eosinofilia.
 - Miositis ossificans.
 - Miositis localizada o focal.
 - Miositis de células gigantes.
3. Miopatías causadas por infección. (VIH, HTLV-1, echovirus, adenovirus, influenza, etc.).
4. Miopatías causadas por fármacos y toxinas. (Hidroxiurea, diclofenaco, triptófano, penicilamina y antimaláricos, entre otros)

mina en mujeres de 1.5-2:1, lo que se iguala en ancianos y cuando se asocia con malignidad.⁶ Es más frecuente en la quinta y sexta décadas de la vida, mas se considera una enfermedad bimodal, con 2 picos: entre los 10 y 15 años y entre los 45 y 60 años. La MCI y la asociada a malignidad suelen presentarse después de los 50 años.⁷

La incidencia de DM juvenil es de 1 a 3.2 por millón de niños; hay 2 picos de presentación: a los 5-9 años y a los 10-14 años, con predominio en la raza negra.

ETIOLOGÍA

Hay varias teorías. La más aceptada es que la DM resulta de una respuesta autoinmune aberrante, determinada genéticamente, a agentes ambientales. El origen autoinmune es apoyado por la presencia de varios autoanticuerpos, por su asociación con otras enfermedades autoinmunitarias (enfermedad de Graves, LES, tiroiditis de Hashimoto, miastenia gravis, diabetes mellitus juvenil, dermatitis herpetiforme y vitíligo, entre otras) y con agentes infecciosos (la influenza A o B, la hepatitis B, virus de la leucemia T humana (HTLV), virus Coxsackie); también algunos estudios han relacionado la DM con el complejo mayor de histocompatibilidad (HLA) B8, B14, DR3, DRW52, DQA1; la DM inducida por drogas al HLA-B18, B35, DR4, y mientras que la dermatomiositis juvenil al HLA-DR3. Apoya también la respuesta

autoinmune aberrante la evidencia de miocitotoxicidad mediada por células T activadas o la microangiopatía mediada por complemento; y su respuesta a inmunoterapias. Sin embargo, aún no está claro cómo se hace la presentación de antígenos y el inicio de la respuesta inmunitaria.

También se ha asociado con implantes de silicona y la presencia de antígenos de *Toxoplasma gondii*.

La mayoría de las manifestaciones cutáneas se precipitan con la radiación UV.

CUADRO CLÍNICO

1. Dermatomiositis primaria idiopática del adulto.

A. Manifestaciones cutáneas: Se dividen en patognomónicas, características y compatibles.

Manifestaciones patognomónicas

1. Pápulas de Gottron. Son pápulas violáceas que aparecen en el dorso de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas.
2. Signo de Gottron. Son máculas o placas eritematosas o violáceas que aparecen en el dorso de las articulaciones interfalángicas, metacarpofalángicas, codos y rodillas.

Lesiones clínicas características

1. Telangiectasias periungueales. (Algunos autores no la consideran característica, ya que también se presentan en el LES y en la ESP).⁸
2. Eritema en heliotropo. Son máculas eritematosas periorbitales.
3. Eritema maculovioláceo simétrico en manos, brazos y antebrazos, zona central de cara, cuello y tronco superior (región posterior: signo del chal, región anterior: signo en V).
4. Manos de mecánico, con presencia de hiperqueratosis bilateral y simétrica confluyente con hiperpigmentación en palmas y dedos.

Lesiones compatibles

1. Poiquilodermia atrófica vascular. Eritema circunscrito violáceo asociado a telangiectasias, cambios en la pigmentación y atrofia asimétrica en mejillas, cuello, región en V, hombros, espalda y cadera.
2. Calcinosis cutis. Pápulas o nódulos subcutáneos en "palomitas de maíz" o dérmicos, prominentes en codos, manos, rodillas y tronco.

Se puede observar con menor frecuencia fotosensibilidad y eritema malar, fenómeno de Raynaud, vasculitis cutánea (asociada como factor predictivo de malignidad), eritema confluente en cuero cabelludo y alopecia difusa no cicatrizal, ampollas o vesículas en áreas de intensa inflamación, paniculitis, ictiosis adquirida, infiltración mucinosa en manos y papulosis atrófica maligna, entre otros. Las lesiones antiguas pueden simular un liquen plano con estrías de Wickham.⁹

B. Manifestaciones no cutáneas

La afección muscular es simétrica, con debilidad que se inicia en semanas o meses, se presenta con afección de las cinturas pélvica y escapular.

El compromiso gastrointestinal puede ir desde el reflujo gastroesofágico, con disminución del vaciamiento gástrico, disfagia y dismotilidad esofágica, hasta la disminución de la motilidad intestinal, la incontinencia rectal y la perforación secundaria a vasculopatía.

El compromiso del sistema respiratorio se ve reflejado por la enfermedad pulmonar intersticial tipo bronquiolitis, neumonía y daño alveolar difuso que conduce hacia disnea y tos. Puede haber neumonitis por aspiración, derrame pleural, hipertensión pulmonar y neumotórax espontáneo.

Las alteraciones cardíacas incluyen cambios en la conducción con arritmia, miocarditis, insuficiencia cardíaca congestiva, derrame pericárdico y pericarditis.

2. Dermatomiositis juvenil

Las lesiones en piel son similares, excepto por el incremento en la incidencia de calcinosis cutis del 30 al 70% frente al 10% en adultos. Puede haber hipertrichosis y lipoatrofia. Es común la presencia de febrícula, artritis simétrica deformante de pequeñas y grandes articulaciones, compromiso del tracto gastrointestinal con tendencia a la ulceración y hemorragia, afección pulmonar intersticial y alteraciones en el ECG, principalmente bloqueo de la rama derecha (50% de los pacientes).¹⁰

Tiene dos formas de presentación. Alrededor de la mitad de los pacientes tiene la tipo Banker, una enfermedad rápidamente progresiva con alta mortalidad, con manifestaciones clásicas cutáneas y musculares, a las que se agregan fiebre, anorexia y vasculitis, capaz de producir hemorragias gastrointestinales y hasta perforación. Los restantes tienen la tipo Brunsing, más subaguda, con debilidad muscular progresiva y posterior calcificación, contracturas y otros signos funcionales.

3. Dermatomiositis amiopática

Se define como una DM confirmada por biopsia cutánea durante 6 meses o más, sin evidencia clínica de debilidad muscular proximal ni alteraciones enzimáticas ni cambios en la electromiografía. En el caso de que se encuentre alguna alteración electromiográfica, se clasifica como DM hipomiopática.¹¹ Se habla de DM amiopática confirmada cuando estos cambios persisten más de 24 meses.¹²

4. Dermatomiositis asociada con enfermedad colágeno vascular

El 11 al 40% de los casos de DM se asocian con otras ECV, esto es más común en mujeres con relación 9 a 1. Las principales asociaciones son con enfermedad mixta del tejido conectivo, esclerosis sistémica progresiva, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, síndrome de Sjögren y panarteritis nodosa, entre otras.

5. DM/PM asociada a malignidad

Si se trata de una DM primaria idiopática en un paciente mayor de 45 años hay un mayor riesgo de sufrir carcinoma asociado, especialmente nasofaríngeo.¹³ En el estudio de Hill et al las formas más comunes de neoplasias fueron el cáncer de ovario, de pulmón, de páncreas, de estómago, colorrectal y linfoma no Hodgkin.¹⁴

TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS

- 1. Enzimas musculares.** Las enzimas musculares elevadas, la creatinfosfoquinasa (CPK) fracción MM, las transaminasas (ALT y AST), la deshidrogenasa láctica y la aldolasa, se relacionan con el daño muscular. Sus fluctuaciones se correlacionan con el estado clínico y puede elevarse meses antes de que haya manifestaciones clínicas. La presencia de CPK elevada se relaciona con el peor pronóstico y se asocia con enfermedad pulmonar y con malignidad.
- 2. Electromiografía.** Muestra potenciales de unidades motoras cortas, polifásicas y fibrilaciones. En el 10 al 15% de los pacientes puede ser normal.
- 3. Resonancia magnética.** La RM con técnica de supresión grasa en T2 es útil en las miopatías inflamatorias. Identifica claramente los músculos afectados.
- 4. Velocidad de sedimentación globular (VSG).** Si supera los 35 mm/h se relaciona con malignidad.
- 5. Biopsia muscular.** Se observa inflamación perifascicular y atrofia, infiltrado linfocitario perivascular e intersticial, daño vascular, isquemia y necrosis de la fibrina segmentaria. La desventaja de esta exploración es que los cambios suelen ser parcheados y pueden obtenerse resultados falsos negativos.

6. **Biopsia cutánea.** Se observa hiperqueratosis, acantosis, atrofia epidérmica, degeneración hidrópica de la capa basal, engrosamiento de la misma, aumento de la vasculatura dérmica y depósitos de mucina en la dermis papilar. Estos datos no son específicos y se pueden observar igualmente en el LES.
7. **Autoanticuerpos:** se dividen en específicos y no específicos:

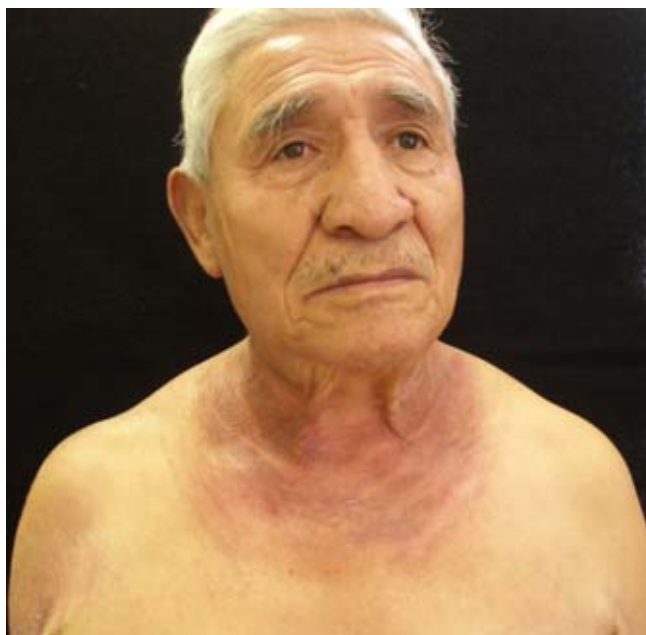


Figura 1. Eritema en heliotropo y eritema violáceo en zona "V" del escote.



Figura 2. Manchas y pápulas eritematovioláceas, cubiertas por fina escama, en tercio proximal de brazos.



Figura 3. Pápulas de Gottron.

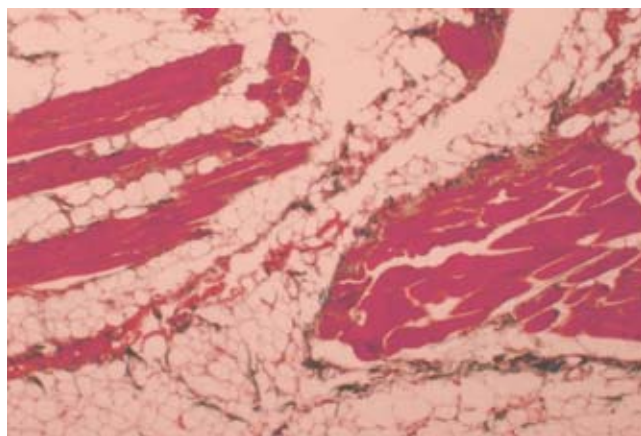


Figura 4. Tinción tricrómica de Masson. Pérdida de la afinidad tintorial y de estriación.

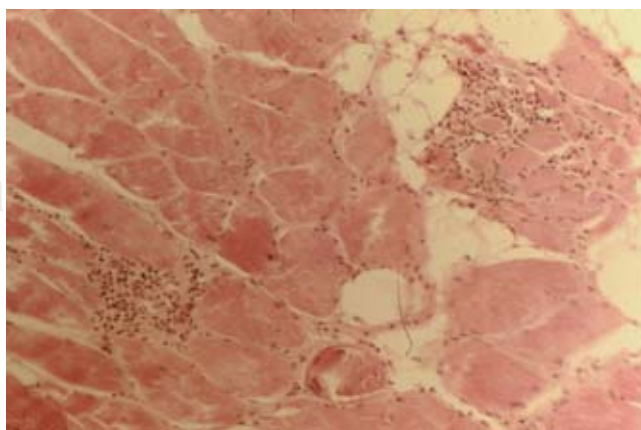


Figura 5. Tinción con HE. Presencia de linfocitos que se infiltran entre haces musculares.



Figura 6. Placas eritematosas en una distribución lineal en el dorso de dedos.



Figura 7. Eritema facial extenso, que incluye un eritema palpebral no edematoso.

A. Anticuerpos específicos:

1. Anti aminoacil-ARNt sintetasa. Se trata de anticuerpos dirigidos contra las enzimas que catalizan la unión del aminoácido con sus respectivos ARNt. Se han descrito 6, y todos forman parte del síndrome antisintetasa (*Cuadro III*).
2. Anti ARNt. Son anticuerpos dirigidos contra el ARN de transferencia.

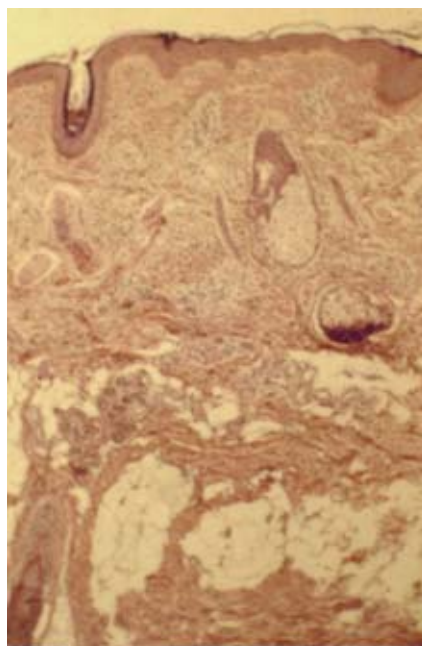


Figura 8. Epidermis con capa córnea laminar, tapones córneos y aplanamiento de los procesos interpapilares. En dermis superficial y media se observa infiltrado linfocitario leve alrededor de los vasos dilatados y congestionados.



Figura 9. Se observan fibras musculares que presentan infiltrados linfocitarios moderados dispuestos en focos, así como vasos sanguíneos dilatados.

3. Anticuerpos contra partículas de reconocimiento de señales (SRP). Participa en el transporte de las proteínas al retículo endoplásmico. Se han asociado con DM fulminante, afección cardíaca, pobre respuesta a inmunosupresores y alta mortalidad.

CUADRO III. TIPOS DE ANTICUERPOS ANTI AMINOACIL-ARNT SINTETASA Y FRECUENCIA DE PRESENTACIÓN.

Tipo de anticuerpo	Frecuencia de presentación(%)
Histidina (Jo-1)	11-20
Treonina (PI-7)	2
Alanina (PI-2)	1
Glicina (EJ)	1-3
Asparagina (KS)	< 1
Isoleucina (OJ)	1

4. Anti Mi-2. Es el único anticuerpo dirigido contra el núcleo. Se asocia con el signo del chal y la distrofia cuticular.
5. Otros anticuerpos son el anti KJ (factor de translocación) y el anti FER (factor de elongación 1 α).

b. Anticuerpos no específicos:

- Anticuerpos antinucleares (ANAs). Son positivos en el 85% de los casos a títulos bajos.
- Anticuerpos antirribonucleoproteína (Anti RNP), anti PM-Scl y anti Ku. Se asocian con síndrome de sobreposición.

TRATAMIENTO

Los corticoides orales son la primera línea del tratamiento. Se recomienda una dosis inicial de prednisona de 0.5 a 1.5 mg/kg/día, que se mantiene hasta que la CPK se vaya normalizando y en este momento se inicia la disminución de la dosis hasta que finalmente se establece una dosis de 5 a 10 mg/día durante un año.

Si no ocurre mejoría del estado muscular al tercer mes se debe usar otro inmunosupresor. El metotrexato es el primer tratamiento adyuvante recomendado. Se recomienda iniciar con dosis de 7.5 a 10 mg/semana hasta llegar a un total de 25 mg/semana. La azatioprina es otra alternativa pero el inicio de acción es más lento, se administra en dosis de 2 a 3 mg/kg/día, con reducciones mensuales de 25 mg, hasta llegar a la dosis de mantenimiento de 50 mg/día.¹⁵ La ciclofosfamida se utiliza sobre todo en casos de enfermedad pulmonar intersticial, se usa junto con prednisona a dosis de 0.5 a 1 g/m². La ciclosporina ha sido usada con buenos resultados en casos refractarios a dosis de 2.5 a 10 mg/kg. En los últimos años se ha demostrado la efectividad de las inmunoglobulinas intravenosas, su inconveniente es su alto costo.^{16,17}

A menudo las lesiones cutáneas son refractarias al tratamiento, los antimaláricos, en especial la hidroxiclo-roquina, son de elección a dosis de 200 a 400 mg al día. El metotrexato a dosis de 2.5 a 3 mg/semana sólo y/o junto con el micofenolato mofetilo han sido útiles para el tratamiento de lesiones cutáneas resistentes al manejo convencional.¹⁸ También se han reportado buenos resultados con la dapsona.

Para tratar la calcinosis se han utilizado, por su efecto quelante, el hidróxido de aluminio, el probenecid, el ácido potásico para-amino-benzoico, la warfarina, el EDTA, la colchicina y el diltiazem.¹⁹

PRONÓSTICO

La expectativa de vida a 5 años es del 80%, y a 8 años del 73%. Si el anti SRP es positivo, el pronóstico a 5 años es pobre (30% de supervivencia), si el anti sintetasa es positivo la expectativa de vida a 5 años es moderada (más del 65%), si hay anti M1-2 se infiere buen pronóstico a 5 años (más del 90% de supervivencia).

Las principales causas de muerte son por malignidad, alteraciones pulmonares y por iatrogenia.

PRIMER CASO CLÍNICO

Hombre de 72 años de edad, originario y residente de la Ciudad de México. APP: refiere "artritis" en manos de 15 años de evolución posterior a traumatismo. Presenta una dermatosis de 18 meses de evolución, diseminada a: cara en región periorcular, cuello, tronco en la zona "V" del escote y abdomen, y extremidades superiores (*Figuras 1, 2 y 3*), caracterizada por máculas y pápulas eritematovioláceas, cubiertas por escama fina, pruriginosas que conflúan en placas de diversas formas y tamaños, acompañados de debilidad para la deambulación, dificultad para adoptar la posición supina y para levantar los brazos (*Figuras 1, 2 y 3*).

Con el diagnóstico inicial de dermatomiositis se realizaron exámenes de laboratorio, encontrando BH, QS y perfil de lípidos normales, TGP: 57 mg/dL, TGO: 60 mg/dL, CPK 181, VSG: 37 mm/HR. El estudio electromiográfico de los músculos deltoides, bíceps braquial y tibial anterior, fue compatible con miopatía inflamatoria. Se tomó biopsia de músculo de la región deltoidea en donde se observan algunos haces musculares con pérdida de la afinidad tintorial y de estriación, situación que se hace más evidente con tinción tricrómica de Masson. Hay presencia de linfocitos en cantidad moderada que se infiltran entre los haces musculares (*Figuras 4 y 5*).

En cuanto a su enfermedad articular de manos, no cumplió con los criterios de diagnóstico de artritis reumatoide, por lo que se descartó esta última.

Los diagnósticos finales fueron dermatomiositis y enfermedad articular degenerativa. Posteriormente, en el servicio de enfermedades colágeno-vasculares, se solicitaron determinación de antígeno prostático y ultrasonido abdominal, ambos con normalidad. El tratamiento fue con base en azatioprina 50 mg cada 12 h, hidroxiclороquina 200 mg por las mañanas, prednisona 50 mg diarios, paracetamol 500 mg en caso de artralgias y bloqueador solar, con respuesta favorable desde el primer mes. Actualmente presenta mejoría considerable de su dermatosis y debilidad muscular, por lo que sólo es manejado con paracetamol, bloqueador solar y vigilancia periódica.

DISCUSIÓN

Se trata de paciente masculino en la octava década de la vida con dermatomiositis idiopática, lo cual aumenta el riesgo de sufrir carcinoma asociado. En este caso se descartaron neoplasias abdominales y prostática, sin embargo permanece en vigilancia en la clínica de enfermedades colágeno-vasculares de esta unidad. Actualmente presenta mejoría considerable, tanto de su dermatosis como en la movilidad muscular.

En el caso aquí presentado hubo sospechas de DM asociada a artritis reumatoide, no obstante los estudios descartaron esta posibilidad, lo cual representa mejor pronóstico.

Debemos considerar que la mayoría de los pacientes tienen una larga evolución antes de que se les realice su diagnóstico, lo que disminuye las expectativas de vida y dificulta su tratamiento, el cual debe ser multidisciplinario con los servicios de dermatología, reumatología y rehabilitación.

SEGUNDO CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 20 años de edad, con una dermatosis diseminada a cabeza y extremidades superiores e inferiores. De cabeza afecta a cara en frente y mejillas; y de extremidades, afecta a dorso de ambas manos y muslos, es bilateral y simétrica. Morfológicamente está constituida por eritema, pápulas y livedo reticularis (*Figuras 6 y 7*). Además al examen físico, tono y fuerza de músculos proximales, 3 de 5. Al interrogatorio la paciente refirió que hace 1 año inició con "irritación de piel" en cara y debilidad general, lo cual desde hace 2 meses dicho

cuadro clínico fue progresando. No recibió tratamiento previo.

Se realizó estudio histopatológico con el diagnóstico presuntivo de dermatomiositis, se realizó por medio de biopsia de piel y músculo (*Figuras 8 y 9*) el cual fue compatible.

Biopsia de piel 128406 biopsia de músculo 1305/06

Se realizó además pruebas de laboratorio, determinando una CPK= 10,690 UI/L, DHL = 3,029UI/L (normal = 30-135), TGO = 714UI/L (normal = 10-46), TGP = 382UI/L (normal = 11-66); el resto de laboratorios son normales.

Se inicia tratamiento con inmunosupresores y cloroquinas en las siguientes dosis: prednisona 40 mg/día, azatioprina 100 mg/día en dos tomas, ibuprofeno 400 mg en dos tomas, con una evolución favorable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Londoño AM. Dermatomiositis. *Piel* 2005; 6: 174-182.
2. Kovacs S, Kovacs SC. Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 899-920.
3. Sontheimer RD, Costner MI. *Dermatomyositis*. Freedberg I, Eisen A, Wolf K, Arsten K, Goldsmith L, Katz S, et al, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 6th ed. Mc Graw-Hill, 2003; p.1694-1707.
4. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975; 292: 344-7.
5. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975; 292: 403-7.
6. Hachulla E. Dermatomyositis and polymyositis: clinical aspects and treatment. *Ann Med Intern* 2001; 152: 455-64.
7. Gallais V, Crickx B, Belaich S. Prognostic factors and predictive signs of malignancy in adult dermatomyositis. *Ann Dermatol Venereol* 1996; 123: 722-6.
8. Leon G, Blancas F. *Dermatomiositis*. PAC Dermatología, 1a ed. Intersistemas, 2001:21-24.
9. Parodi A, Caproni M, Marzano AV et al. Dermatomyositis in 132 patients with different clinical subtypes; cutaneous signs, constitutional symptoms and circulating antibodies. *Acta Derm Venereol* 2002; 82: 48-51.
10. Hann T, Newman E. Juvenile dermatomyositis. A retrospective review of 30 year experience. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: 28-34.
11. Sontheimer R. Would a new name hasten the acceptance of amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis) as a distinctive subset within the idiopathic inflammatory dermatomyopathies spectrum of clinical illness? *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 626-36.
12. Caproni M, Cardinali C et al. Amyopathic dermatomyositis: a review by the Italian Group of Immunodermatology. *Arch Dermatol* 2002; 138: 23-7.
13. Chen YJ, Wu CY, Shen JL. Predicting factors of malignancy in dermatomyositis and polymyositis: a case-control study. *Br J Dermatol* 2001; 144: 825-31.

14. Hill CL, Zhang Y et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet* 2001; 357: 96-100.
15. Dalakas M, Honfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003, 362: 971-82.
16. Dalakas Mc, Illa I et al. A controlled trial of high-dose intravenous immune globulin infusions as treatment of Dermatomyositis. *N Engl J Med* 1993; 329: 1993-2000.
17. Peake MF, Perkins P et al. Cutaneous ulcers of refractory polymyositis responsive to intravenous immunoglobulin. *Cutis* 1998; 62: 89-93.
18. Kasteler JS, Callen JP. Low-dose methotrexate administered weekly is an affective corticosteroid-sparing gent for the treatment of the cutaneous manifestations of dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 67-71.
19. Ichiki Y, Akiyama T et al. An extremely severe case of cutaneous calcinosis with juvenile dermatomyositis, and successful treatment with diltiazem. *Br J Dermatol* 2001; 144: 894-7.