

Otrzymano:  
06.12.2019  
Zaakceptowano:  
02.03.2020  
Opublikowano:  
31.03.2020

## Diagnostyka obrazowa zapalenia skórno-mięśniowego u dorosłych i dzieci

### Imaging in dermatomyositis in adults and children

Iwona Sudół-Szopińska<sup>1</sup>, Thibaut Jacques<sup>2</sup>, Piotr Gietka<sup>3</sup>, Anne Cotten<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Zakład Radiologii, Narodowy Instytut Geriatrii, Reumatologii i Rehabilitacji, Warszawa, Polska

<sup>2</sup> Zakład Radiologii Układu Mięśniowo-Szkieletowego, Szpital Uniwersytecki w Lille, Lille, Francja

<sup>3</sup> Zakład Reumatologii Wieku Rozwojowego, Narodowy Instytut Geriatrii, Reumatologii i Rehabilitacji, Warszawa, Polska

Adres do korespondencji: Zakład Radiologii, Narodowy Instytut Geriatrii, Reumatologii i Rehabilitacji, Iwona Sudół-Szopińska, e-mail: sudolszopinska@gmail.com

DOI: 10.15557/JoU.2020.0007

#### Abstract

Dermatomyositis is a rare autoimmune disorder in which an abnormal immune reaction against vascular endothelial antigens and endomysium leads to obstructive inflammatory changes of blood vessels within muscles, skin and other tissues. The disease is characterized by involvement of muscles, and less frequently of other systems, including the gastrointestinal tract, heart and lungs. Dermatomyositis may be diagnosed based on a detailed patient history, through clinical examination, detection of characteristic physical findings and certain specialized tests. Additional imaging studies may be performed to aid in the diagnosis. These include magnetic resonance imaging and ultrasound of the affected muscles. Magnetic resonance imaging is the modality of choice in the diagnostic work-up and monitoring of dermatomyositis affecting muscles, fasciae, and the subcutis. It may recognize acute inflammatory edematous changes in the affected muscles as well fatty replacement and atrophy. The role of ultrasound to diagnose and follow up muscle echogenicity, vascularity, elasticity and volume during treatment has increased over the last years in both adults and children. Ultrasound is used to discriminate between high and low disease activity, may show features of subclinical disease and may be used to confirm remission.

#### Słowa kluczowe

zapalenie  
skórno-mięśniowe,  
młodzieńcze  
zapalenie  
skórno-mięśniowe,  
diagnostyka  
obrazowa,  
ultrasonografia,  
rezonans  
magnetyczny

#### Keywords

dermatomyositis,  
juvenile  
dermatomyositis,  
imaging,  
ultrasound,  
magnetic resonance  
imaging

## Wprowadzenie

Zapalenie skórno-mięśniowe (*dermatomyositis*, DM) to rzadka choroba o podłożu autoimmunologicznym, w przebiegu której nieprawidłowa reakcja układu odpornościowego skierowana przeciwko antygenom śródbłonna naczyniowego i endomysium prowadzi do uszkodzenia i obliteracji drobnych naczyń w obrębie mięśni, skóry i innych tkanek<sup>(1)</sup>.

Zapalenie skórno-mięśniowe należy do grupy idiopatycznych miopatii zapalnych (IMZ), które zgodnie z ostatnimi kryteriami klasyfikacyjnymi EULAR/ACR można podzielić

na sześć grup: zapalenie wielomięśniowe (*polymyositis*, PM), wtórne zapalenie mięśni (*inclusion body myositis*, IBM), zapalenie skórno-mięśniowe (DM), DM bez zajęcia mięśni, młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe (*juvenile DM*, jDM) oraz młodzieńcze zapalenie mięśni inne niż jDM<sup>(2)</sup>.

Wymienione DM, PM i jDM należą również do grupy reumatycznych chorób tkanki łącznej (Tab. 1). Każda z tych jednostek może dodatkowo współwystępować z inną chorobą tkanki łącznej, zwykle z twardziną układową i toczniem rumieniowatym układowym, a rzadziej z reumatoidalnym zapaleniem stawów lub, u dzieci,

**Tab. 1.** Choroby reumatyczne należące do grupy układowych chorób tkanki łącznej, w tym zapalenie skórno-mięśniowe

Rozlane choroby tkanki łącznej	
1	Reumatoidalne zapalenie stawów
2	Młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów
3	Toczeń rumieniowaty układowy
4	Zespół antyfosfolipidowy
5	Twardzina układowa
6	Zapalenie skórno-mięśniowe i wielomięśniowe
7	Układowe waskulopatie
8	Zespół Sjögrena
9	Zespoły nakładania
10	Inne

z młodzieńczym idiopatycznym zapaleniem stawów (MIZS). W takiej sytuacji stosuje się termin *zespół nakładania*<sup>(3,4)</sup>. Autorzy niniejszej pracy przedstawili przegląd dostępnej literatury na temat zapalenia skórno-mięśniowego u osób dorosłych i u dzieci wraz z omówieniem cech radiologicznych tej choroby w badaniu RTG, USG, MR i TK.

## Epidemiologia i objawy kliniczne

Roczną zapadalność na DM szacuje się na 1–10 nowych przypadków na milion mieszkańców, co przekłada się na współczynnik zachorowalności na poziomie od 1/50 000 do 1/10 000. Częściej chorują kobiety (stosunek płci: 2K/1M). Choroba może pojawić się w każdym wieku, ale wyróżnia się dwa szczyty zachorowań: między 40. a 60. rokiem życia (r.ż.) u dorosłych oraz między 5. a 15. r.ż. u dzieci<sup>(5)</sup>.

U chorych dorosłych z DM obserwuje się zwiększone ryzyko rozwoju nowotworu przy ryzyku względnym wynoszącym 5,29 dla mężczyzn i 4,56 dla kobiet. Ryzyko to utrzymuje się nawet po 5 latach od wstępnego rozpoznania<sup>(6)</sup>. Kwestie dotyczące podtypów złośliwych nowotworów, które są w sposób istotny związane z DM, pozostają kontrowersyjne. W przebiegu DM opisywano częstsze występowanie nowotworów płuca, jajnika, trzustki, żołądka i jelita grubego, ale u pacjentów mogą pojawić się różnorodne rodzaje zmian nowotworowych, co może odzwierciedlać różnice dotyczące ryzyka chorób złośliwych w różnych populacjach<sup>(6)</sup>.

Wczesnymi objawami DM zarówno u dorosłych, jak i u dzieci są charakterystyczne zmiany skórne, które mogą poprzedzać osłabienie mięśni, a u nawet 40% pacjentów mogą stanowić jedyny objaw DM (*dermatomyositis sine myositis*). Do zmian skórnych należą: charakterystyczna wysypka mogąca wystąpić na górnej powiece, czole, policzkach i u nasady nosa (wysypka w kształcie motyla/heliotropowa) lub w innych obszarach, a także grudki Gottrona<sup>(3,7,8)</sup>. Kolejnym głównym objawem choroby, obok zajęcia skóry, jest postępujące osłabienie proksymalnych mięśni z towarzyszącym bólem, tkliwością i sztywnością, na początku związane z obrzękiem zapalnym, a następnie z zanikiem tkanki tłuszczowej i włóknieniem mięśni. Zajęcie dużych proksymalnych grup mięśniowych kończyn

górných i dolnych oraz stosunkowe oszczędzenie mięśni tułowia uznaje się za obraz typowy dla DM u dzieci i dorosłych<sup>(3,9)</sup>. Niemniej w praktyce własnej autorzy często obserwują zajęcie także mięśni tułowia. W postaci uogólnionej może dojść do powikłań ze strony układu sercowo-naczyniowego, oddechowego (np. śródmiąższowa choroba płuc) lub trawiennego<sup>(3)</sup>.

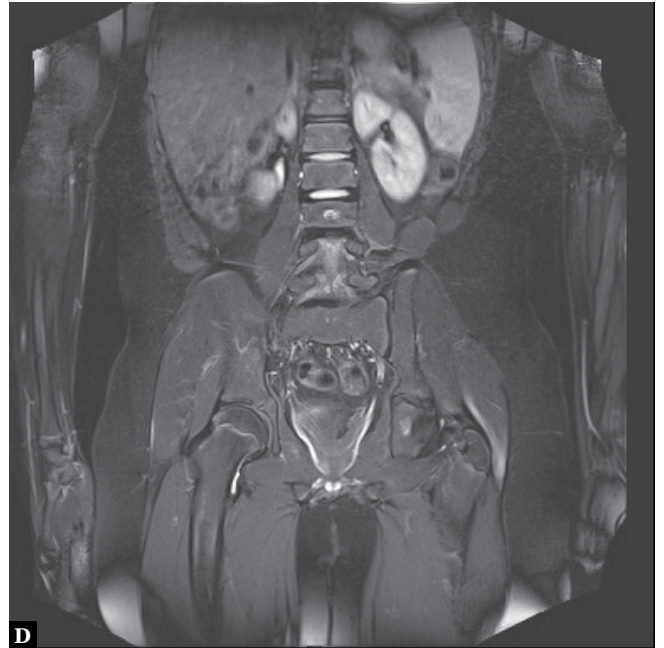
Objawy, a także wyniki badania fizykalnego i obrazowego w jDM są zbliżone do obserwowanych w przebiegu DM rozpoczynającego się w wieku dorosłym. Istnieją jednak pewne różnice<sup>(3,7,10)</sup>. U dzieci DM ma zwykle nagły i bardziej ostry początek niż u dorosłych, często występują zmiany skórne, po których dochodzi do osłabienia mięśni i ich zapalenia. Uważa się, że kluczową rolę w patogenezie jDM odgrywa waskulopatia. Jej dokładny charakter nie został dotąd w pełni zrozumiany, ale stanowi proces złożony, uwzględniający czynniki zapalne i niezapalne prowadzące do zwężenia naczyń. Rozwój waskulopatii wiąże się z występowaniem ciężkich objawów pozamięśniowych w jDM, np. ze strony przewodu pokarmowego i serca, śródmiąższowej choroby płuc, wrzodziejącej choroby skóry lub wapnicy, co zwiastuje złe rokowanie. Dodatkowo u pacjentów z waskulopatią w obrębie przewodu pokarmowego występują bóle



**Ryc. 1.** Radiogramy w projekcji AP stawów kolanowych i skokowych 16-letniego chłopca z DM: charakterystyczne dla DM rozlane zwapnienia tkanek miękkich i uogólniony zanik kostny



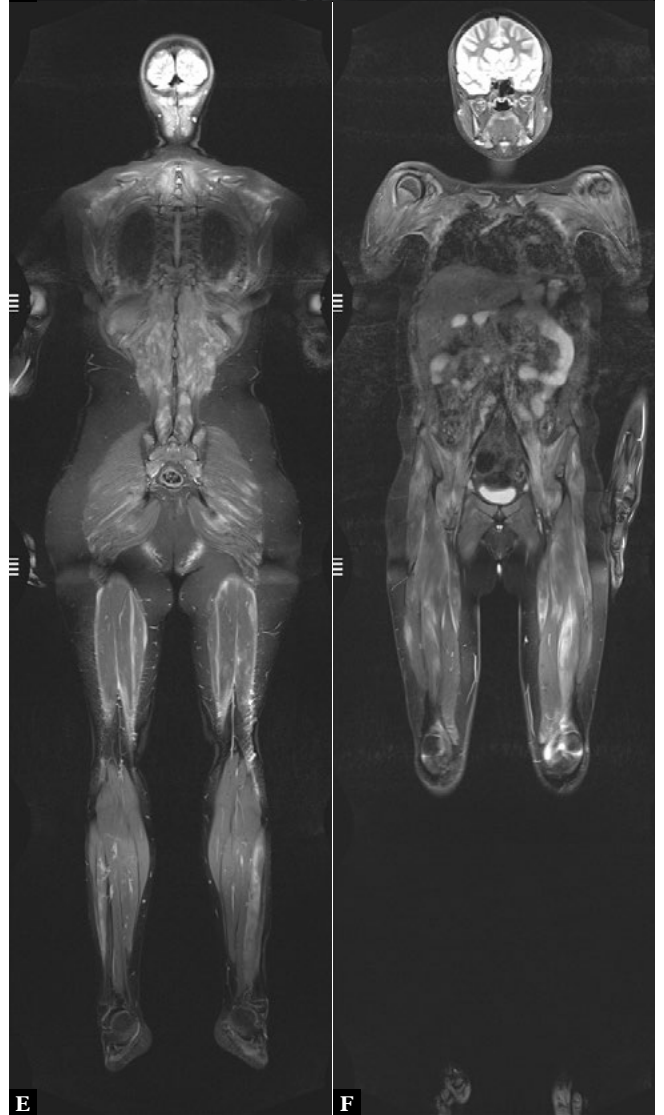
**A**



**D**



**B**



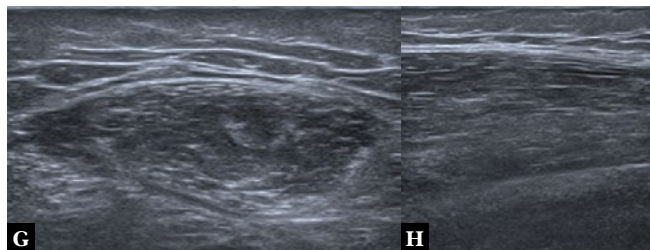
**E**

**F**



**C**





**Ryc. 2.** Dwunastoletni chłopiec z DM. **A.** Grudki Gottrona (hiperkeratotyczne, rumieniowe i płaskie zmiany z centralną atrofią) po stronie grzbietowej stawów śródrečno-paliczkowych i międzypaliczkowych. **B, C, D.** Początkowo w badaniu WB-MRI na obrazach T2-zależnych TIRM w płaszczyźnie czołowej widoczne charakterystyczne, rozlane, obrzękowe zmiany w kilku mięśniach, w tym niewielkie zmiany w okolicy prawego barku, w mięśniu najszerszym grzbietu i okolicy krętarza większego. **E, F.** Badanie MR 3 lata później obrazuje istotną progresję choroby z zajęciem mięśni szyi, całych kończyn, pleców i miednicy. **G, H.** Badanie USG mięśnia dwugłowego ramienia w płaszczyźnie poprzecznej (G) i podłużnej (H) wykazuje obecność rozległych obszarów o zwiększonej echogeniczności i zatarcie echostruktury włókienkowej mięśnia, a także pogrubiałą powięź

brzucha, zaparcia, czarne, smoliste stolce lub wymioty z obecnością krwi wynikające z występowania krwawiących wrzodów żołądka. Zwapnienia mięśni, skóry i tkanki podskórnej są częstsze i bardziej powszechne w postaci młodzieńczej DM; złogi cechują się dużą zawartością wapnia i zwykle są twarde i większe niż u dorosłych z DM. Zwapnienia i patologiczne zmiany w ścięgnach mogą potencjalnie prowadzić do powstania przykurczów i miejscowych zaników mięśni. W przeciwieństwie do DM u dorosłych choroba u dzieci nie wiąże się zwykle z występowaniem nowotworu oraz zmian dotyczących paznokci. Osłabienie i zaburzenie funkcji mięśni może postępować i obejmować nie tylko typowo mięśnie szkieletowe, ale również np. mięśnie w obrębie przewodu pokarmowego, układ sercowo-naczyniowy (tj. serce, naczynia krwionośne i krążenie krwi) czy płuca. U dzieci może pojawić się chód na palcach wtórnie do sztywności stawu skokowego.

## Wyniki badań obrazowych

### Radiogramy

W fazie ostrej radiogramy mogą przedstawiać dyskretne pogrubienie tkanek miękkich w zakresie proksymalnych odcinków kończyn, zwiększoną gęstość tkanki podskórnej i mięśni oraz zatartą granicę między tkanką podskórną a mięśniami<sup>(7-9)</sup>. W fazie przewlekłej najbardziej typowymi cechami na radiogramach są zwapnienia tkanek miękkich, stwierdzane u około 25–50% chorych (Ryc. 1). Zmiany te mogą potencjalnie prowadzić do powstania przykurczów i zlokalizowanych zaników mięśni. Może też wystąpić zanik tkanki kostnej (osteoporoza) w okolicach kości długich i inne powikłania, takie jak złamania w obrębie trzonów kręgowych lub jałowa martwica w następstwie terapii steroidowej.

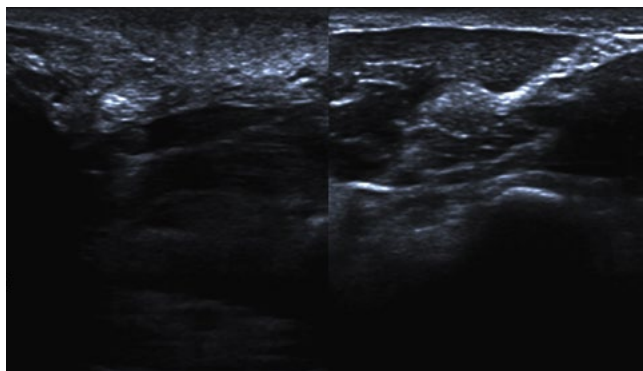
### Ultrasonografia

W badaniu ultrasonograficznym można obserwować zwapnienia we wspomnianych powyżej lokalizacjach, z obecnością tylnego cienia akustycznego.

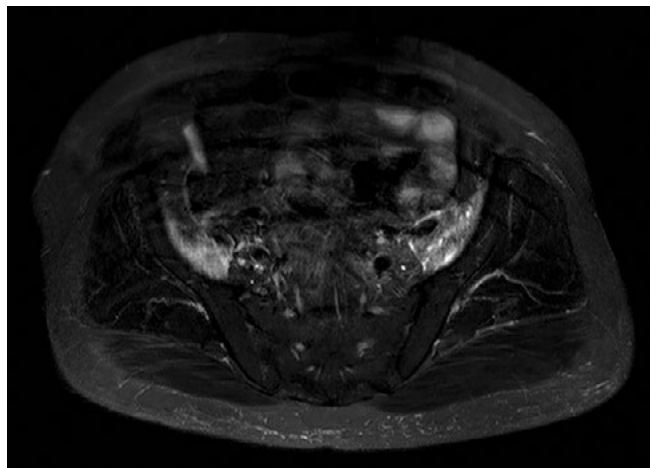
W ostrej fazie niektórzy badacze stwierdzili zwiększenie objętości i obniżoną echogeniczność mięśni<sup>(11-14)</sup>. Jednak w większości opublikowanych danych echogeniczność zajętych mięśni ulega podwyższeniu zarówno w stanie ostrym, jak i przewlekłym DM, przy czym w tym drugim przypadku opisywany obraz jest wynikiem przebudowy tkanki tłuszczowej i włóknienia mięśni<sup>(3,8,11,15-21)</sup> (Ryc. 2). Zbliżona echogeniczność obrzęku zapalnego w mięśniach i inwolucji tkanki tłuszczowej może zatem ograniczać zdolność ultrasonografii do różnicowania między fazami aktywności choroby<sup>(1)</sup>. Zanik mięśni, stanowiący późny objaw w przebiegu choroby, prowadzi do zmniejszenia objętości/grubości mięśni<sup>(11,21-23)</sup> (Ryc. 3).

U osób dorosłych z DM stwierdzono, że echogeniczność mięśni może się normalizować po rozpoczęciu leczenia, co koreluje z poprawą stanu klinicznego<sup>(19)</sup>. Habers i wsp. odnotowali zwiększenie echogeniczności mięśni w czasie pierwszych 3 miesięcy po rozpoczęciu leczenia jDM z następową jej normalizacją, podczas gdy grubość mięśni zmniejszyła się w pierwszym miesiącu po rozpoczęciu leczenia<sup>(12)</sup>. Ponadto Bhansing i wsp. stwierdzili, że na podstawie echogeniczności mięśni można różnicować pomiędzy wysoką a niską aktywnością choroby w jDM<sup>(13)</sup>.

Song i wsp. przeprowadzili badanie elastograficzne u 17 pacjentów z chorobami zapalnymi mięśni<sup>(24)</sup>. Ocenili elastyczność mięśni za pomocą elastografii odkształceniowej i stwierdzili, że w porównaniu z grupą kontrolną zajęte mięśnie były znacznie twardsze zarówno u chorych dzieci, jak i dorosłych. Bachasson i wsp.<sup>(25)</sup> w elastografii fali poprzecznej zaobserwowali mniejszą sztywność mięśni u pacjentów z dużym osłabieniem mięśni. Może to wskazywać na potencjalne znaczenie tej metody w różnicowaniu aktywności DM.



**Ryc. 3.** Badanie ultrasonograficzne kłębow kciuka. Po lewej stronie obrazu widoczny obrzęk tkanki podskórnej kłębu kciuka w prawej dłoni z zanikiem powierzchniowej głowy mięśnia zginacza krótkiego kciuka (strzałka wskazuje ścięgno mięśnia zginacza długiego kciuka). Po prawej stronie widoczna zdrowa, lewa dłoń



Ryc. 4. Badanie MR miednicy ujawnia obustronne aktywne zapalenie mięśni biodrowo-łędźwiowego u chorego dorosłego z DM

Meng i wsp.<sup>(18)</sup> obliczyli wskaźniki unaczynienia w zajętych mięśniach w badaniu USG z opcją dopplera mocy i stwierdzili wyższe wartości w podgrupach z krótszym czasem trwania choroby.

Ocena echogeniczności mięśni może także pozwolić na monitorowanie wyników leczenia. W niektórych badaniach pozostawała ona podwyższona pomimo normalizacji wartości enzymów mięśniowych, wskazując na występowanie choroby subklinicznej<sup>(17)</sup>. U dzieci z jDM zaobserwowano, że po około 10 latach od wystąpienia pierwszych objawów choroby u większości pacjentów utrzymywała się podwyższona echogeniczność w co najmniej jednej grupie mięśni pomimo zastosowania leczenia i stwierdzenia remisji<sup>(26)</sup>.

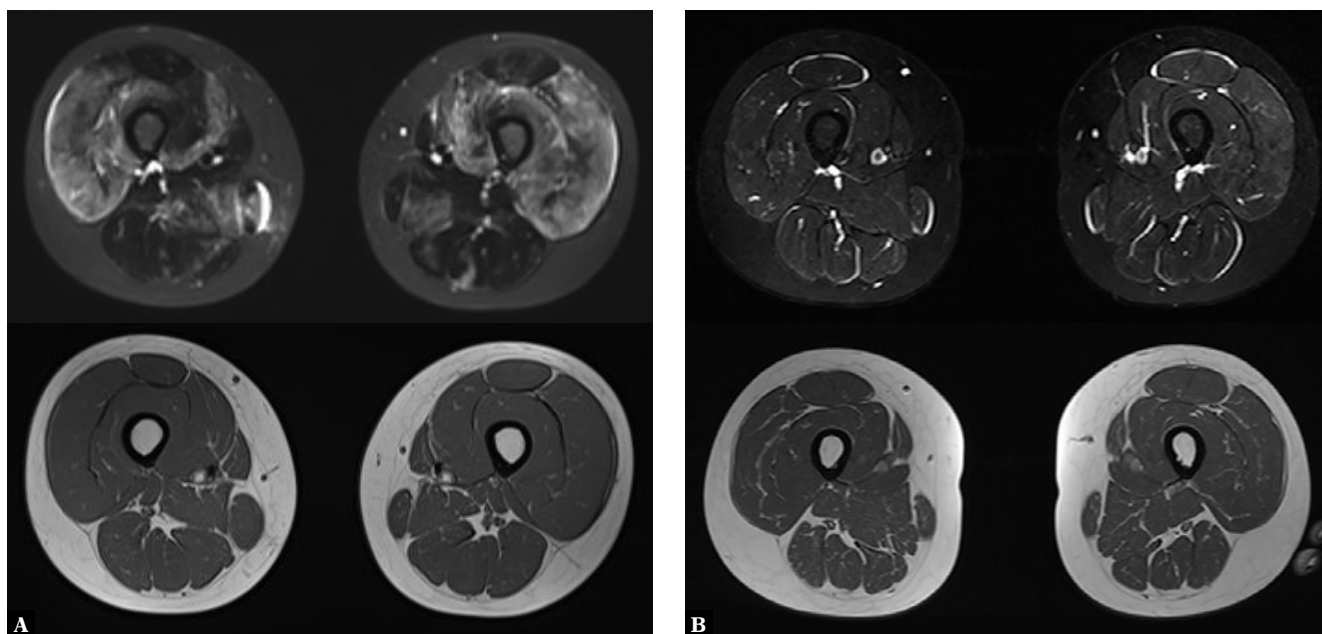
## Rezonans magnetyczny

Chociaż obrazowanie metodą rezonansu magnetycznego (*magnetic resonance imaging*, MRI) nie stanowi kryterium diagnostycznego IMZ, jest ono narzędziem referencyjnym w diagnostyce obrazowej i umożliwia najlepszą ocenę nieprawidłowości tkanek miękkich, w tym mięśni<sup>(8)</sup>. W płaszczyznach czołowych i poprzecznych w sekwencji odwróconej inwersji (*short tau inversion recovery*, STIR) lub na obrazach T2-zależnych, szczególnie z supresją tkanki tłuszczowej (*fat suppression*, FS), można zaobserwować zmiany obrzękowe o zwiększonej intensywności sygnału, odpowiadające zapaleniu mięśni, powięzi i tkanki podskórnej<sup>(3,8,27)</sup>. Chociaż objawy te są nieswoiste, rezonans magnetyczny jest szczególnie użyteczny w obrazowaniu zmian zapalnych w obrębie mięśni, powierzchownych i głębokich warstw powięzi oraz w tkance podskórnej, które korelują z aktywnością choroby (Ryc. 4).

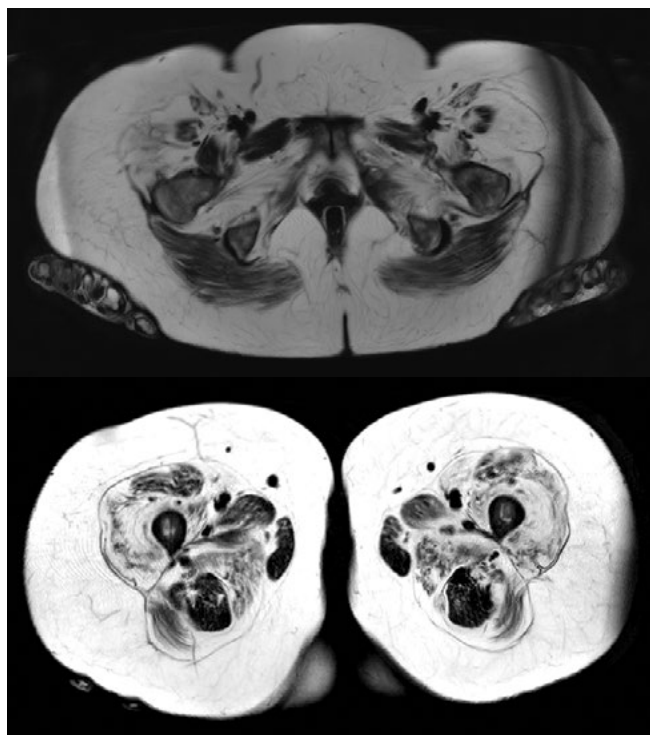
Rezonans magnetyczny stosuje się ponadto w celu wytypowania najbardziej optymalnego miejsca do wykonania biopsji i pobrania materiału do badania histopatologicznego, które stanowi złoty standard w diagnostyce DM<sup>(9)</sup>. Również wykrycie klinicznie niemego zajęcia grup mięśni lub zapalenia powięzi jest możliwe za pomocą MRI.

Badanie MRI całego ciała (*whole-body MRI*, WB-MRI), umożliwiające pełną ocenę stanu zapalnego, wykonywane jest w celu monitorowania przebiegu choroby oraz oceny wyników leczenia, w tym działań niepożądanych (martwica jądowa i złamania) (Ryc. 3)<sup>(3,7,9)</sup>. Jest ono szczególnie cennym narzędziem w wykrywaniu zajęcia tkanek (mięśni, powięzi) przykregostupowych, czy miednicy.

Skuteczne leczenie zapobiega atrofii tłuszczowej mięśni. Na obrazach T1-zależnych uwidacznia się ona w postaci wysokiego sygnału odpowiadającego degeneracji tłuszczowej



Ryc. 5. Obrazy MR T2-zależne w sekwencji FS pokazują ewolucję zmian w mięśniach u pacjenta dorosłego z DM w stadium początkowym (A) oraz po 4 miesiącach od rozpoczęcia terapii kortykosteroidowej (B); cechy involucji tkanki tłuszczowej pomimo wdrożenia leczenia



Ryc. 6. Obrazy T1-zależne w badaniu MR ukazują obustronny zanik mięśni i zajęcie tkanki tłuszczowej w obrębie mięśni miednicy i uda; DM w późnym stadium zaawansowania

mięśni, co ma miejsce w przewlekłej fazie choroby i wskazuje na uszkodzenie mięśni<sup>(3,7,28,29)</sup> (Ryc. 5, Ryc. 6).

### Tomografia komputerowa

Tomografia komputerowa jest badaniem mniej dokładnym w ocenie obrzęku/stanu zapalnego mięśni. Można rozważyć

jej wykonanie, gdy podejrzewa się zakaźne podłoże choroby, w celu wykluczenia ropnego zapalenia mięśni lub ropnia<sup>(3)</sup>. Tomografia komputerowa jest też bardziej czuła niż rezonans magnetyczny w wykrywaniu wapnicy (Ryc. 7).

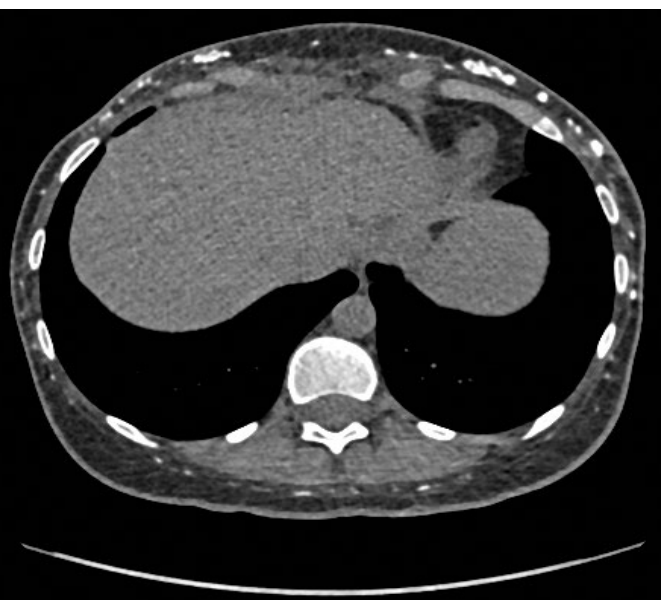
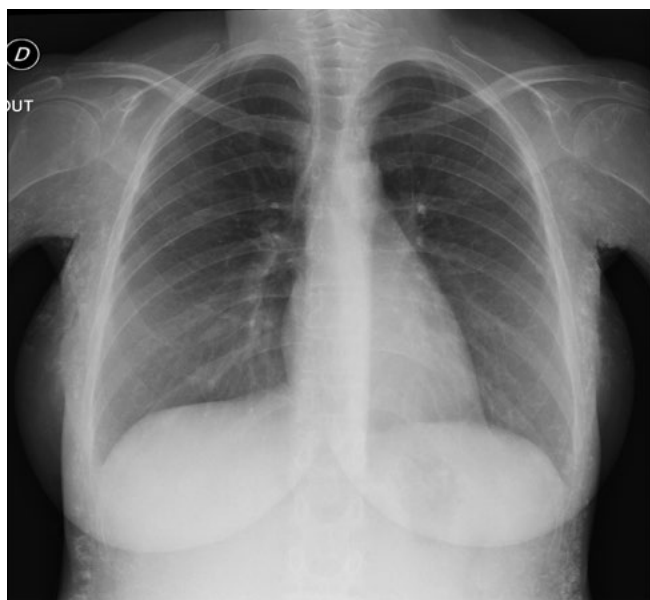
### Leczenie i rokowanie u chorych z zapaleniem skórno-mięśniowym

Chociaż zapalenie skórno-mięśniowe jest chorobą nieuleczalną, możliwe jest uzyskanie długofalowej remisji<sup>(30)</sup>. Śmiertelność szacuje się na 10% w populacji pacjentów dorosłych, a przyczyna zgonu zwykle jest związana z nowotworem lub powikłaniami ze strony płuc. Mogą wystąpić też powikłania związane z leczeniem, a zajęcie mięśni może znacznie pogorszyć jakość życia pacjentów.

U dzieci wyróżnia się 3 typy przebiegu choroby:

1. Monocykliczny, gdzie występuje tylko jeden epizod choroby w ciągu 2 lat od rozpoczęcia leczenia, po którym następuje remisja i nie notuje się nawrotów;
2. Policykliczny, w którym długie okresy remisji są przerywane nawrotami;
3. Ze stałą, przewlekłą aktywnością.

Leczenie DM opiera się na glikokortykosteroidach (głównie prednizonie) lub lekach niesteroidowych, takich jak metotrexat (MTX) lub azatiopryna. Ponieważ działanie MTX staje się zauważalne po 3 miesiącach od wdrożenia, szczególnie dzieci z ciężkim osłabieniem mięśni (niektóre z nich nie są w stanie stać, siedzieć itp.) mogą początkowo wymagać leczenia z zastosowaniem dużych dawek prednizonu, który zaczyna działać natychmiast. Terapia dużymi dawkami glikokortykoidów może jednak powodować działania niepożądane, szczególnie przy długotrwałym podawaniu. Z tego powodu z chwilą wystąpienia poprawy klinicznej dawki kortykosteroidów można stopniowo zmniejszać do najmniejszej, wystarczającej do utrzymania prawidłowych poziomów enzymów i poprawy objawów. Terapie



Ryc. 7. WTK i na radiogramach klatki piersiowej widoczne rozlane, grudkowe zwapnienia w tkankach miękkich u pacjenta z rozpoznaniem DM



biologiczne (rytuksymab i terapia anty-TNF) stosuje się rzadko, wyłącznie w trudnych, opornych na leczenie przypadkach.

Według ekspertów, dzieci z DM mogą z reguły odstawić prednizon po około dwóch latach od ustąpienia objawów (czyli po 2 latach remisji). Brakuje jednak dokładnej metody umożliwiającej monitorowanie choroby, a w szczególności, potwierdzenie remisji.

## Wnioski

Zapalenie skórno-mięśniowe jest rzadką chorobą układową, która przed lekarzem stawia wiele wyzwań zarówno na etapie diagnostyki, jak i leczenia. Na chwilę obecną MR jest metodą

z wyboru w diagnostyce i monitorowaniu DM, które zajmuje mięśnie, powięzi i tkankę podskórną. W ostatnich latach wzrosło znaczenie ultrasonografii w diagnostyce wszystkich chorób z grupy IMZ w monitorowaniu echogeniczności, elastyczności i grubości mięśni w czasie leczenia. Oczekuje się, że dalszy rozwój ultrasonografii i obrazowania MR przyczynią się do poprawy postępowania z chorymi na DM oraz jDM.

## Konflikt interesów

*Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść niniejszej publikacji oraz rościć sobie do niej prawo.*

## Piśmiennictwo

- Thompson C, Piguet V, Choy E: The pathogenesis of dermatomyositis. *Br J Dermatol* 2018; 179: 1256–1262.
- Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, de Visser M *et al.*: 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Arthritis Rheumatol* 2017; 69: 2271–2282.
- Yao L, Rider LG: Idiopathic inflammatory myopathy. In: Pope, Bloem, Beltran, Morrison, Wilson (ed.): *Imaging of the Musculoskeletal System*. Saunders Elsevier, Philadelphia 2008: 1171–1179.
- Znajdek M, Gazda A, Gietka P, Wymolek M, Sudół-Szopińska I: Juvenile spondyloarthritis and CRMO overlap syndrome in a 16-year old adolescent. *J Ultrason* 2019; 19: 152–157.
- Jakubaszek M, Kwiatkowska B, Maślińska M: Polymyositis and dermatomyositis as a risk of developing cancer. *Reumatologia* 2015; 53: 101–105.
- Qiang JK, Kim WB, Baibergenova A, Alhusayen R: Risk of malignancy in dermatomyositis and polymyositis: a systematic review and meta-analysis. *J Cutan Med Surg* 2017; 21: 131–136.
- Resnick D, Kransdorf MJ: *Dermatomyositis, polymyositis, and other inflammatory myopathies*. In: *Bone and joint imaging*. Elsevier Saunders, Philadelphia 2005: 337–343.
- Doria AS, Babyn P: Imaging investigation of arthritis in children. In: Weissman BN. *Saunders Elsevier, Philadelphia* 2009: 428–456.
- Greenspan A, Gershwin ME: *Connective tissue arthropathies*. In: Greenspan A, Gershwin ME (ed.): *Imaging in Rheumatology*. Wolters Kluwer, Philadelphia 2018: 316–320.
- Filli L, Winklhofer S, Andreisek G, Del Grande F: Imaging of myopathies. *Radiol Clin North Am* 2017; 55: 1055–1070.
- Reimers CD, Fleckenstein JL, Witt TN, Müller-Felber W, Pongratz DE: Muscular ultrasound in idiopathic inflammatory myopathies of adults. *J Neurol Sci* 1993; 116: 82–92.
- Habers GE, Van Brussel M, Bhansing KJ, Hoppenreijns EP, Janssen AJ, van Royen-Kerkhof A *et al.*: Quantitative muscle ultrasonography in the follow-up of juvenile dermatomyositis. *Muscle Nerve* 2015; 52: 540–546.
- Bhansing KJ, Hoppenreijns EP, Janssen AJ, van Royen-Kerkhof A, Nijhuis-Van der Sanden MW, van Riel PL *et al.*: Quantitative muscle ultrasound: a potential tool for assessment of disease activity in juvenile. *Scand J Rheumatol* 2014; 43: 339–341.
- Weber MA: Ultrasound in the inflammatory myopathies. *Ann N Y Acad Sci* 2009; 1154: 159–170.
- 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; 130: 1294–1299.
- Meng C, Adler R, Peterson M, Kagen L: Combined use of power Doppler and gray-scale sonography: a new technique for the assessment of inflammatory myopathy. *J Rheumatol* 2001; 28: 1271–1282.
- Mittal GA, Wadhvani R, Shroff M, Sukthankar R, Pathan E, Joshi VR: Ultrasonography in the diagnosis and follow-up of idiopathic inflammatory myopathies—a preliminary study. *J Assoc Physicians India* 2003; 51: 252–256.
- Noto Y, Shiga K, Tsuji Y, Kondo M, Tokuda T, Mizuno T *et al.*: Contrasting echogenicity in flexor digitorum profundus/flexor carpi ulnaris: a diagnostic ultrasound pattern in sporadic inclusion body myositis. *Muscle Nerve* 2014; 49: 745–748.
- Nodera H, Takamatsu N, Matsui N, Mori A, Terasawa Y, Shimatani Y *et al.*: Intramuscular dissociation of echogenicity in the triceps surae characterizes sporadic inclusion body myositis. *Eur J Neurol* 2016; 23: 588–596.
- Heckmatt JZ, Pier N, Dubowitz V: Real-time ultrasound imaging of muscles. *Muscle Nerve* 1988; 11: 56–65.
- Heckmatt JZ, Dubowitz V, Leeman S: Detection of pathological change in dystrophic muscle with B-scan ultrasound imaging. *Lancet* 1980; 1: 1389–1390.
- Maurits NM, Bollen AE, Windhausen A, De Jager AE, Van Der Hoeven JH: Muscle ultrasound analysis: normal values and differentiation between myopathies and neuropathies. *Ultrasound Med Biol* 2003; 29: 215–225.
- Bhansing KJ, Van Rosmalen MH, Van Engelen BG, Vonk MC, Van Riel PL, Pillen S: Increased fascial thickness of the deltoid muscle in dermatomyositis and polymyositis: An ultrasound study. *Muscle Nerve* 2015; 52: 534–539.
- Song Y, Lee S, Yoo DH, Jang KS, Bae J: Strain sonoelastography of inflammatory myopathies: comparison with clinical examination, magnetic resonance imaging and pathologic findings. *Br J Radiol* 2016; 89: 20160283.
- Bachasson D, Dubois GJR, Allenbach Y, Benveniste O, Hogrel JY: Muscle shear wave elastography in inclusion body myositis: feasibility, reliability and relationships with muscle impairments. *Ultrasound Med Biol* 2018; 44: 1423–1432.
- Collison CH, Sinal SH, Jorizzo JL, Walker FO, Monu Ju, Snyder J: Juvenile dermatomyositis and polymyositis: a follow-up study of long-term sequelae. *South Med J* 1998; 91: 17–22.
- Walker UA: Imaging tools for the clinical assessment of idiopathic inflammatory myositis. *Curr Opin Rheumatol* 2008; 20: 656–661.
- Malattia C, Damasio MB, Madeo A, Pistorio A, Providenti A, Pederzoli S *et al.*: Whole-body MRI in the assessment of disease activity in juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2014; 73: 1083–1090.
- Schulze M, Kötter I, Ernemann U, Fenchel M, Tzaribatchev N, Claussen CD *et al.*: MRI findings in inflammatory muscle diseases and their non-inflammatory mimics. *AJR Am J Roentgenol* 2009; 192: 1708–1716.
- Enders FB, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, Dolezalova P, Feldman BM *et al.*: Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2017; 76: 329–340.