

Dermatomiositis juvenil. Reporte de dos casos y revisión de la literatura

Youth dermathomyositis. Two cases report and literature revision.

ALEJANDRO DIAZ DIAZ¹, LUZ STELLA LOPEZ RAMÍREZ², MÓNICA MARQUEZ CADAVID³, JUAN PABLO GONZÁLEZ GONZALEZ⁴, MARTHA LUCIA BOTERO ARANGO⁵, JORGE ENRIQUE GUZMAN VÉLEZ⁶

Forma de citar: Díaz A, López LS, Márquez M., González JP, Botero ML, Gúzman JE. Dermatomiositis juvenil. Reporte de dos casos y revisión de la literatura. Rev CES Med 2006; 20 (2):83-95

RESUMEN

La dermatomiositis es una enfermedad inflamatoria idiopática del músculo y de la piel, que esta incluida dentro del grupo de las miopatias inflamatorias adquiridas, las cuales son la principal causa de debilidad músculo esquelética adquirida y reversible con un tratamiento adecuado. La forma Juvenil de esta entidad representa la miopatia inflamatoria mas frecuente en el paciente pediátrico. Sin embargo, es un trastorno raro, con una tasa de incidencia de 2,5 a 4,1 casos por cada millón de niños por año en los Estados Unidos. El 20 % del total de casos de dermatomiositis es encontrado en pacientes menores de 15 años, los casos restantes se presentan en adultos mayores. Se presenta con mayor frecuencia en el sexo femenino con una relación 2:1 y no hay una mayor predilección por la raza negra a diferencia de cómo se describe en otras enfermedades inflamatorias sistémicas. En este trabajo reportamos el caso de un niño de 13 años de edad y el de una niña de 6 años, ambos de piel oscura y con cuadro clínico típico de dermatomiositis juvenil.

¹⁻³ Residentes de Pediatría CES

⁴⁻⁵ Pediatra - Docente de Pediatría CES- grupo Pediatría

⁶ Pediatra Clínica Infantil Santa Ana

Recibido: 8 agosto / 2006. Revisado: 14 septiembre / 2006. Aceptado: 10 octubre / 2006

PALABRAS CLAVE

Dermatomiositis juvenil

Miopatías inflamatorias

Niños

Incidencia

Prevalencia

SUMMARY

Dermatomyositis is an idiopathic inflammatory disease of the muscle and the skin, that is included in the group of the inflammatory acquired myopathies, which are the main reason of acquired and reversible muscle skeletal weakness with a suitable treatment. The juvenile form of this entity represents the most frequent inflammatory myopathy in the pediatric patient. Nevertheless, it is a rare disorder, with an incidence from 2,5 to 4,1 cases by every million children by year in the United States. 20 % of the entire cases are found in patients younger than 15 years old, the remaining cases appear in adults. It appears with major frequency in the females with a 2:1 relation and there is no a major predilection for the black race unlike how it is described in other systemic inflammatory diseases.

In this paper we report the case of a 13 year old boy and the one of a 6 year old girl, both of dark skin and with Juvenile Dermatomyositis typical clinical presentation.

KEY WORDS

Juvenile Dermatomyositis

Inflammatory myopathies

Children

Incidence

Prevalence

CASO CLÍNICO 1

El día 19 de abril de 2006 ingresa a la consulta externa pediátrica de un centro de segundo nivel de Medellín, un paciente de 13 años, masculino, residente en la ciudad, estudiante de bachillerato, raza negra, con incapacidad para caminar y en brazos de su madre. Relata cuadro clínico de 2 meses de evolución que inicia con edema periorbitario asociado a eritema en cara y manos. Posteriormente comienza con debilidad simétrica y progresiva de la cintura escapular y pélvica, que le produjeron incapacidad creciente para realizar labores de la vida diaria y que evolucionaron hasta imposibilitar la marcha y la incorporación. En la revisión por sistemas manifestaba artralgias en muñecas, articulaciones metacarpofalángicas (MSF) e interfalángicas proximales (IFP), tobillos y rodillas, y además fiebre subjetiva del mismo tiempo de evolución. Así mismo hace un mes venía con disfonía y disfagia para alimentos sólidos. Sin antecedentes personales de importancia. Antecedente familiar positivo para enfermedad articular desconocida en un hermano mayor. En el examen físico de ingreso se encontró un paciente en aceptable estado de salud, decaído, con presión arterial de 100/60, 88 latidos/minuto, 22 respiraciones/minuto, sin dificultad respiratoria pero con aleteo nasal, afebril. Sin alteraciones motoras en cara y nervios craneales conservados. Mucosas hidratadas. No se evidenciaron lesiones activas en cara. Cuello sin alteraciones ni adenopatías. Voz ligeramente disfónica. Corazón rítmico, con soplo sistólico mínimo en foco pulmonar. Murmullo vesicular conservado sin ruidos patológicos sobreañadidos. No presentaba retracciones torácicas. Abdomen blando sin dolor ni megalias. Pulsos periféricos conservados, con edema mínimo proximal de miembros inferiores y con buena perfusión distal, sin signos inflamatorios. A nivel osteomuscular presentaba debilidad generalizada en las 4 extremidades, con una fuerza de 2/5. No había hallazgos sugestivos de calcinosis. No tenía disminución de reflejos osteotendinosos ni de sensibilidad. Neurologicamente era un paciente

conciente, orientado y colaborador. No se evidenciaron otras alteraciones en piel.

Se hace una impresión diagnóstica de: enfermedad inflamatoria sistémica en estudio (lupus, miopatía inflamatoria (dermatomiositis – polimiositis), artritis reumatoide), y se decide hospitalizar al paciente para toma de exámenes y vigilancia clínica.

El hemograma completo, sedimentación, proteína C reactiva, citoquímico de orina y función renal fueron normales. También el nivel de bilirrubinas y de complemento. Se tomaron ANAs, los cuales fueron positivos 1:1280 con un patrón homogéneo. El factor reumatoideo fue negativo. La creatina fosfoquinasa total (CPKt) fue de 6460 U/L (valor normal 24–195), con fracción MB 510, aspartato aminotransferasa (AST) 266 U/L (VN 10–40), alanino aminotransferasa (ALT) 190 U/L (VN 10–50), lactato deshidrogenada 3 295 U/L (VN 110–270). Con estos hallazgos de laboratorio, se incremento la sospecha clínica inicial de miopatía inflamatoria, por lo cual se inició manejo con megadosis de metil prednisolona a 30 mg/kg/día por 3 dosis, ad-

· cionalmente se empezó prednisona 1 mg/kg/día.
· Como terapia adicional, se comenzaron sesiones de terapia respiratoria y terapia física diaria. Se solicitó Electromiografía de extremidades, la cual reportó Irritabilidad a nivel insercional, con descargas motoras de alta frecuencia y baja amplitud. No se tomaron muestras para biopsia de músculo. Adicionalmente se tomó ecocardiografía para estudio de soplo cardiaco, la cual fue normal. A la semana de tratamiento, el paciente había comenzado a mostrar mejoría en su función muscular. Se realizó control de CPKt la cual había descendido a 2 594 U/L aunque persistía por encima del nivel normal. Se solicitó Interconsulta con reumatología pediátrica la cual se llevó a cabo el día 04 de mayo. Encuentran adicionalmente al examen físico, cambios poiquilodérmicos generalizados principalmente en brazos y tórax. También pápulas de Gottron (máculo violáceas que pueden evolucionar a pápulas y liquenificación con descamación en zonas características del cuerpo (articulaciones MCF, IFP)) localizadas en articulaciones metacarpofalángicas bilaterales e interfalángicas proximales (imágenes 1 y 2).

Imágenes 1 y 2. Pápulas de Gottron en articulaciones metacarpofalángicas e interfalánficas proximales.



Mínimo eritema heliotropo en párpados residual. No presentaba manifestaciones ungueales. A nivel muscular, se encontró mejoría de la fuerza muscular con relación al ingreso, pero se demostró signo de Gowers positivo (dificultad para incorporarse al estar en decúbito prono y requiriendo ayuda de musculatura distal). Con estos nuevos hallazgos y el estudio inicial, se realizó el diagnóstico definitivo de dermatomiositis juvenil. Se reajustó tratamiento con: prednisona a 1 mg/kg/día. Se inició metotrexate 12,5 mg semanales, cloroquina 150mg diarios, antisolar y calcio + vitamina D 1,2gr diarios. El 10 de mayo el paciente ya caminaba, realizaba sin inconvenientes sus actividades corporales de la vida diaria y realizaba deporte, no tenía disfonía, disfagia ni signos de dificultad respiratoria. Con mínima debilidad muscular residual. Se definió egreso con tratamiento ordenado, terapia física ambulatoria. Continuaría en controles por pediatría y reumatología pediátrica, con próxima revisión al mes del alta, con exámenes paraclínicos de control (CPKt, ALT, AST y LDH)

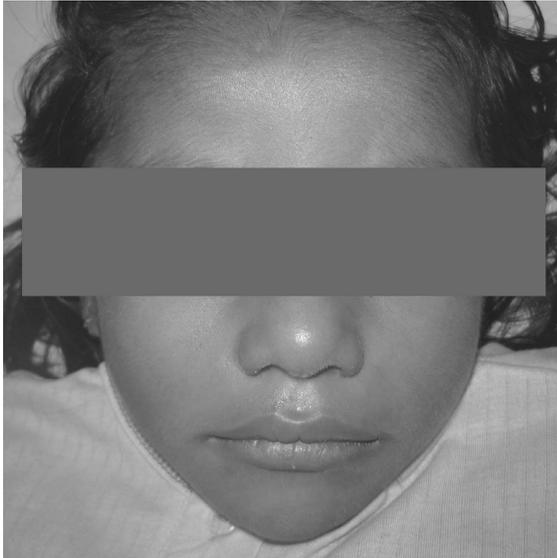
CASO CLÍNICO 2

Preescolar femenino de 6 años de edad, natural y procedente de Buriticá - Antioquia, quien cursa primero de primaria, de piel oscura. Su madre relata un cuadro de 2 meses de evolución de astenia, adinamia, hiporexia, dolores musculares en piernas y brazos, fiebre subjetiva y disminución de fuerza en miembros inferiores y superiores, que se intensificó en las últimas dos semanas hasta imposibilitarla para la marcha y movimientos como peinarse y cepillarse los dientes. No se mencionó disfonía ni disfagia. Ingresó al servicio de urgencias de un hospital de tercer nivel de la ciudad, en brazos de su madre por limitación para la marcha. Al examen físico de ingreso estaba en aceptables condiciones, hidratada y afebril. Peso de 25 kilos y talla 118 cms, frecuencia cardiaca de 120 latidos/minuto y respiratoria de 25 respiraciones/minuto, hemodinámicamente estable. En cara, se encontraron mucos-

· sas rosadas, discreto edema palpebral con lesión
· macular hipopigmentada bilateral (imagen 3). Den-
· tadura en mal estado. Examen otoscópico y faringeo
· normales. Cuello sin adenopatías, auscultación
· cardiopulmonar normal. Abdomen globoso, no dis-
· tendido, con hígado 4 centímetros debajo de re-
· borde costal derecho, no esplenomegalia. En ex-
· tremidades presentaba edema leve sin fovea, dolor
· e induración generalizada a la palpación de muslos
· y brazos, sin otros signos inflamatorios, asociado a
· hipotonía y disminución de la fuerza segmentaria
· con un nivel de 4/5 en extremidades superiores e
· inferiores, reflejos ligeramente disminuidos, babinski
· negativo. En piel se encontraron lesiones hiperpig-
· mentadas xeróticas en codos y rodillas (imagen 4),
· lesiones micropapulares aperladas en todas las ar-
· ticulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas
· proximales bilaterales e hipertrofia y eritema dis-
· creto a nivel de la cutícula ungueal de ambas ma-
· nos. Se hospitaliza con impresión diagnóstica de
· neuropatía vs miopatía por esclarecer y enferme-
· dad sistémica (reumatológica). Se solicitan para-
· clínicos como hemograma, coprograma, ionograma
· y función renal, los cuales fueron normales y sedi-
· mentación de 40. CPKt: 20 781 U/L, LDH: 7 088,
· AST/GOT: 912 U/L. Con estos paraclínicos se orienta
· mas el caso hacia un proceso miopático. Se inicia
· manejo con megadosis de metil prednisolona.

· A nivel inmunológico se solicitaron ANAs, los cua-
· les dieron positivos de 1:1 280 ENAS: AntiRo,
· AntiLA, AntiSmith, Rnp, VDRL fueron negativos. Los
· rayos X de tórax y ecocardiografía fueron norma-
· les. Se solicitó electromiografía, la cual informó irri-
· tabilidad insercional sin compromiso neurológico,
· sugestivo de miopatía. Se tomaron muestras para
· biopsia de piel, la cual informó ligera hiperqueratosis
· sin paraqueratosis, dilatación de infundíbulos
· foliculares con tapones córneos, daño de la basal e
· infiltrado de mononucleares (imagenes 5 y 6). La
· biopsia muscular informó infiltrado inflamatorio
· principalmente mononuclear alrededor de fibras
· individuales con necrosis y degeneración, sin fenó-
· meno vasculítico. Ambas biopsias fueron compati-
· bles con el diagnóstico de dermatomiositis. (ima-
· gen 7)

Imágen 3. Se observa el discreto eritema heliotropo



Imágenes 5 y 6. Biopsia de piel

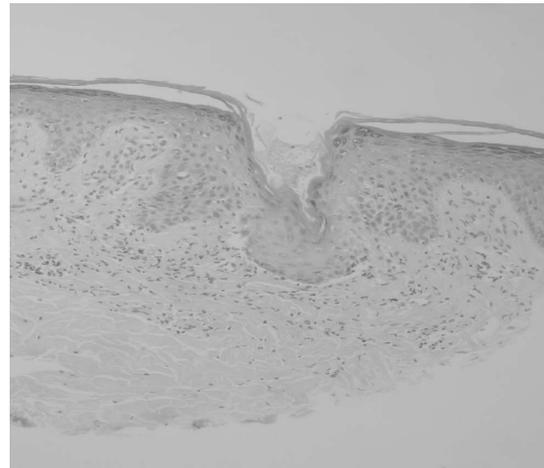
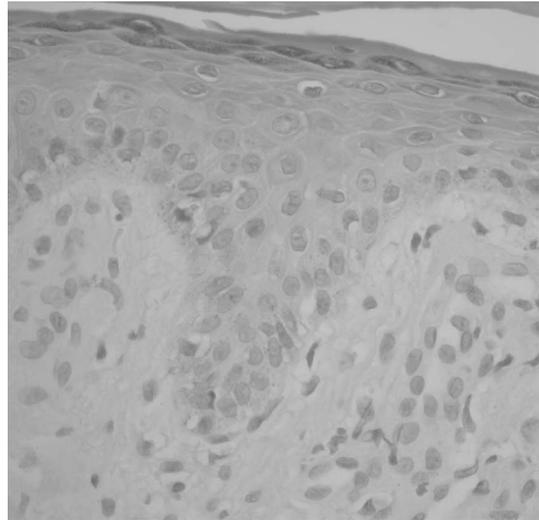
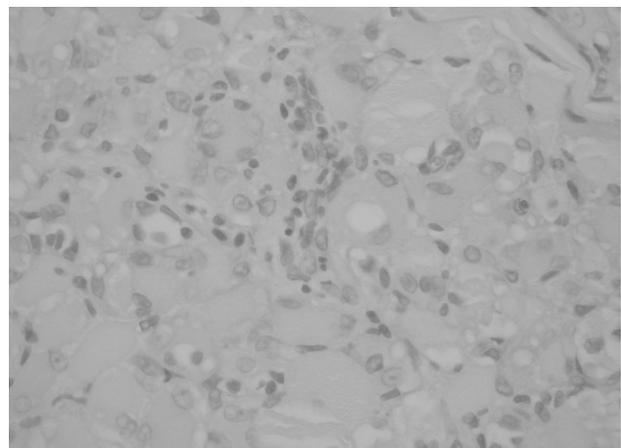


Imagen 4. Hiperpigmentacion hiperqueratósica de rodillas



Imagen 7. Biopsia de músculo



Durante la hospitalización se evidenció Signo de Gowers y dificultad para subir escaleras. Después de recibir las megadosis de esteroide, se inició manejo con prednisolona 2mg/kg/día, calcio y calcitriol, presentando una evolución satisfactoria. Solo hasta unos días previos al alta se decidió iniciar metotrexate 10mg semanales. Al egreso la paciente ya caminaba por sus medios y no refería sintomatología. Se continuaría seguimiento clínico por pediatría y reumatología infantil.

En el cuadro 1 se ve la comparación de los hallazgos en ambos casos con relación a lo que se ha descrito para la enfermedad.

**CUADRO 1
MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA
DERMATOMIOSITIS JUVENIL**

Manifestaciones clínicas	DMJ	Caso 1	Caso 2
Eritema heliotropo	+	+/-	-
Signo de Gottron	+	+	+
Edema periorbitario	+	+	+
Debilidad proximal simétrica	+	+	+
Disfagia	+	+	-
Signo Gowers	+	+	+
Melenas	+	-	-
Hepatoesplenomegalia	+	-	+
Artritis	+	-	-
Paraclínicos			
CPK elevada	+	+	+
LDH elevada	+	+	+
Aldolasa	+	-	-
AST/GOT	+	+	+
Cambios electromiográficos	+	+	+
Biopsia compatible	+	-	+

REVISIÓN DE LA LITERATURA

La dermatomiositis se define como una inflamación no supurativa aguda y crónica del músculo estriado y de la piel, adquirida, homogénea y reversible

con tratamiento. (3) Clínicamente se describe como un cuadro de debilidad muscular proximal, simétrica y progresiva acompañada de hallazgos dermatológicos característicos y patognomónicos. (2-4) Afecta a los adultos en un 75–80 % de los casos y los restantes correspondiendo a la forma juvenil. Tiene una distribución bimodal con relación a la edad: en menores de 15 años, con una edad promedio de inicio a los 7 años de la forma juvenil, y entre los 45 a 60 años para la forma adulta. En niños igualmente puede tener dos picos de aparición. Entre los 5 a 9 años y entre los 11 a los 14. Es rara antes de los 2 años, pero existen reportes de casos desde los 6 meses. (1,5) Con características epidemiológicas establecidas, como su mayor incidencia en mujeres y sin relación con la raza, con una incidencia relativamente baja de 5 casos por cada millón de niños al año, (2) aunque se cree que puede aumentar en los próximos años por la creciente preocupación y un mejor diagnóstico del problema. (6) La etiología y patogenia de la dermatomiositis juvenil es desconocida. Se han sugerido múltiples mecanismos. Entre ellos una posible predisposición genética, ciertos factores desencadenantes, como por ejemplo agentes infecciosos o ambientales, así como la participación de factores inmunológicos como el complemento y moléculas de adhesión celular. (2,7,8) Existen tres líneas de evidencia que sugieren la predisposición genética. En primer lugar, la fuerte asociación de ciertos alelos del complejo mayor de histocompatibilidad con el desarrollo de miositis. Segundo, han sido descubiertos microquimerismos maternos (persistencia de células maternas transferidas por la placenta durante el desarrollo fetal) con frecuencia en niños con miositis. Y tercero, la herencia de genes que predisponen a una alta producción de factor de necrosis tumoral produce formas más severas y prolongadas de la enfermedad. (7) La relación con factores infecciosos y ambientales es poco clara. Se cree que pueden inducir un fenómeno inmunológico anormal por medio de mecanismos como el mimetismo molecular. En este grupo se han relacionado principalmente a patógenos virales como los Cocksakie y los Echovirus así como microorganismos bacterianos y parásitos. (cuadro 2)

Actualmente no hay fuerte evidencia epidemiológica o clínica que sustente algún factor ambiental. (9)

CUADRO 2.
FACTORES DESENCADENANTES ASOCIADOS A MIOSITIS INFLAMATORIA

Bacterias	Estreptococo Beta hemolítico, Borrelia Sp.
Virus	Cocksakie B, Echovirus, Hepatitis B, influenza, Parainfluenza Parvovirus, HTLV 1
Parásitos	Toxoplasma, Triquinosis, Filariasis
Vacunas	Hepatitis B, MMR
Medicamentos	D Penicilamina, Hormona del Crecimiento
Trasplante	Injerto contra huésped
Luz UV	Exposición solar inusual

El componente inmunológico se ha explicado a partir de la asociación de la dermatomiositis con otras enfermedades autoinmunes, en especial con otras patologías del tejido conectivo, así como a la presencia de anticuerpos circulantes en mas del 20 % de los pacientes.(8) También se conoce la importante participación del complemento en el proceso de daño vascular, endotelial y muscular, así como la del sistema humoral (fundamentada en un predominio de linfocitos B sobre los T) en los procesos vasculíticos por depósito de inmunocomplejos e inmunoglobulinas. (10)

La enfermedad pediátrica, a diferencia del adulto está marcada por un proceso vasculítico temprano, el cual es el responsable de las manifestaciones clínicas y por el desarrollo de calcinosis en forma tardía. (3) Está descrita dentro de cuatro estadios clínicos que evolucionan en un largo tiempo (cuadro 3). (11)

Mientras mas temprano se haga el diagnóstico y se inicie el tratamiento, mejor será la evolución y el pronóstico de los pacientes a largo plazo, (12) puede evitarse la progresión a calcinosis y otras complicaciones y discapacidades. (2,3,7) El cuadro clí-

CUADRO 3.
FASES CLÍNICAS DE LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL

1. Prodrómica (semanas a meses)
2. Debilidad muscular progresiva y rash (días a semanas)
3. Miositis activa, rash, debilidad persistente (1-2 años)
4. Recuperación con o sin atrofia residual, contracturas y calcinosis

nico puede iniciar con síntomas generales como anorexia, fatiga, pérdida de peso, artralgias y rigidez matutina transitorias. Estos se presentan en el casi 100 % de los pacientes. (7,13)

Como en todas las enfermedades reumatológicas y sistémicas, el diagnóstico está basado en la reunión de ciertos criterios diseñados específicamente para cada enfermedad. Bohan y Peter en 1975 desarrollaron los criterios para dermatomiositis y polimiositis. (14) Estos consisten en la presencia de manifestaciones musculares, dermatológicas, hallazgos histopatológicos, electromiográficos y enzimáticos (cuadro 4).

Con la presencia de cuatro criterios, incluidas las manifestaciones dermatológicas, se hace el diagnóstico de dermatomiositis. Si estas están ausentes, entonces el diagnóstico será polimiositis. (1,2,9) Son entonces los hallazgos cutáneos, el sello diagnóstico de la enfermedad. Los mas tradicionales, ósea el eritema en heliotropo y las pápulas de Gottron pueden verse en mas del 80 % de los pacientes. Existen inclusive, reportes de casos que muestran pacientes con diagnóstico de dermatomiositis sólo con manifestaciones cutáneas, siendo la mas importante el rash,(15) estos pacientes fueron estudiados hasta la adolescencia y ninguno tuvo manifestaciones musculares, lo que llevó a que no requirieran ningún tipo de manejo. (12) El hallazgo miopático más importante es la debilidad de los músculos proximales, pudiéndose encontrar hasta en un 90 % de los pacientes.(4) Al examen físico se encuentran indurados, edematosos

**CUADRO 4.
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS PARA
DERMATOMIOSITIS. BORGAN Y PETER 1975**

Compromiso muscular	Debilidad proximal simétrica y progresiva extremidades, cuello anterior con o sin disfagia y/o músculos respiratorios
Biopsia muscular	Necrosis fibras I y II
	Atrofia perifascicular
	Variación en el tamaño de la fibra
	Fagocitosis, regeneración con basofilia, nucleolo prominente
	Exudado inflamatorio perivascular
Electromiografía	Descargas alta frecuencia
	Irritabilidad insercional
	Potenciales motores polifásicos de corta duración y amplitud anormalmente baja
Enzimas musculares	CK, AST, ALT, Aldolasa, LDH elevadas
Compromiso dermatológico	Decoloración heliotropa y edema periorbitario
	Signo de Gottron
	Eritema rodillas, maleolo, en V, hombros y cuello (Shawl)

y dolorosos y característicamente no hay alteración de reflejos osteotendinosos. Otros músculos afectados como los cervicales anteriores y posteriores del tronco (cabeza y postura), músculos faríngeos, hipofaríngeos y palatinos (disfagia, disfonía), músculo esofágico (broncoaspiración) y músculos respiratorios son encontrados con una frecuencia variable. (2) La afectación distal tardía y el compromiso facial y ocular prácticamente descarta el diagnóstico. (2) La calcinosis, como ya se reportó, es tardía, habla de la severidad del cuadro y de un manejo inapropiado. Se presenta en 30 a 70 % de los pacientes y aparece principalmente en

zonas acrales o expuestas a presión aunque puede ocurrir en cualquier parte. (16) La literatura reporta elevaciones de la CPK y LDH por encima de 50 veces su valor normal. (3) La Electromiografía no es específica, sin embargo es muy útil para diferenciar la miositis de procesos neuropáticos. Ésta debe ser realizada después de tomar muestras para las enzimas musculares, pues ésto puede dar falsos positivos, (1,6) La biopsia dará el diagnóstico definitivo. El hallazgo patognomónico es una vasculopatía inflamatoria progresiva, donde puede observarse desde infiltrados de polimorfos nucleares y linfocitos B, depósito de inmunocomplejos y complemento, pasando por estadios de isquemia y necrosis, hasta infartos musculares y atrofia perifascicular. (3,4,6,10)

Debe recalarse que la enfermedad no necesariamente se limita al compromiso muscular y cutáneo, ya que por ser un proceso vasculítico y autoinmune de base, puede presentar manifestaciones clínicas en múltiples órganos y sistemas (cuadro 5). (2,3,13,14)

Igualmente puede haber hallazgos relacionados con el tratamiento farmacológico, el cual como se verá mas adelante es prolongado y puede ser deletéreo para el paciente. Cuando el cuadro clínico no es típico, pueden existir mas de 100 entidades diferentes que podrían considerarse como diagnósticos diferenciales. (3) Entre ellas, otras formas de miopatías no inflamatorias, distrofias congénitas o adquiridas, neuropatías periféricas o centrales, enfermedades infecciosas virales, bacterianas o parasitarias, trastornos metabólicos y endocrinopatías, consumo de medicamentos y drogas como los fibratos, estatinas y alcohol, rabdomiolisis de cualquier etiología, neoplasias; además de otras enfermedades dermatológicas como la psoriasis, los líquenes, morfea, erupción solar polimorfa entre otras. (3,4,8) En 11 a 40 % de los pacientes con dermatomiositis puede reportarse de forma concomitante otro desorden del tejido conectivo. (3,4,17) Entre ellos: artritis reumatoide, lupus, enfermedad mixta del tejido conectivo, esclerodermia, poliarteritis nodosa, entre otras. (14)

**CUADRO 5.
MANIFESTACIONES EN OTROS ÓRGANOS Y SISTEMAS**

<p>Vasculitis</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cutánea - ungueal • Visceral <p>Lipodistrofia hemicuerpo superior</p> <p>Gastrointestinal</p> <ul style="list-style-type: none"> • Motilidad esofágica • Ulceración - Hemorragia digestiva (vasculitis) <p>Pulmonar</p> <ul style="list-style-type: none"> • Debilidad músculos respiratorios • Anti Jo 1: Enfermedad pulmonar intersticial difusa • Neumonitis por metotrexate • Aspiración 	<p>Oftalmológico</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ulceras corneanas • Exudados algodonosos • Esteroides - cloroquina <p>Cardiaco</p> <ul style="list-style-type: none"> • Defectos conduccion atrioventricular • Falla cardiaca, pericarditis <p>Neurológico (vasculitis)</p> <p>Malignidad (mas en adultos)</p> <p>"Overlap" con otras enfermedades reumatológicas</p>
---	--

El manejo de estos pacientes requiere de medidas generales encaminadas a evitar complicaciones por hospitalizaciones prolongadas y compromiso respiratorio. Entre ellas el manejo de la piel con humectantes y emolientes, manejo de infecciones secundarias y uso de antisolares. También el tratamiento de complicaciones respiratorias que puedan presentarse y manejo nutricional en pacientes con disfagia.(3,15) Adicionalmente, los pacientes requieren de terapia física y rehabilitación desde el primer día para evitar contracturas y pérdidas de rango de movimiento, seguidas por una fase de recuperación funcional.(3)

En la terapia farmacológica, la piedra angular en el manejo, son los esteroides sistémicos como la prednisona a dosis de 1 – 2 mg/kg/día en tres dosis diarias, de forma continua hasta que haya mejoría completa de la función muscular (en promedio 6 semanas). (2) Luego debe comenzarse a disminuir la dosis a dos y una vez al día, para comenzar a desmontar 10 % de la dosis cada dos semanas hasta suspender. Con este esquema, un 90 % de los pacientes presentaran remisión parcial y hasta un 75 % completa. Las megadosis de esteroides están indicadas en casos refractarios, y de forma inicial cuando el paciente tiene compromiso pulmonar,

gastrointestinal o disfagia. Se utiliza metil prednisolona a 30 mg/kg/día por vía venosa por 3 dosis.(2,18,19,20) El tratamiento con esteroides debe ser complementado con un Inmunosupresor como el metotrexate en dosis de 10 a 25mg semanales, y antimaláricos como la cloroquina. (2,20,21) Estos medicamentos van a participar principalmente como ahorradores de la dosis final de esteroides, aunque también tienen efecto en la mejoría de los signos y síntomas, principalmente los dermatológicos y en un 25 % de los pacientes que no responden al esteroide solo. (2,20,21) La inmunoglobulina intravenosa puede usarse en casos de respuesta incompleta o en recaídas, 2gr/kg IV cada 2 semanas por 5 dosis. Si hay mejoría, se continúa cada mes por un año y luego se distancia progresivamente hasta retirar. (22) Viejas y nuevas terapias inmunosupresoras como la azatriopina, micofenolato, clorambucilo, ciclofosfamida, plasmaferesis y rapamicina (23,24,25), están indicados cuando la terapia convencional falla. Nuevos medicamentos como los inhibidores del factor de necrosis tumoral (etanercept, infliximab) (26) y depletadores de linfocitos B (Rituximab), están en experimentación. (23) La calcinosis, si se presenta, es de difícil manejo. La mejor forma de prevenir su aparición es con un tratamiento temprano y agre-

sivo. (27) Ya establecida, es poco lo que puede hacerse con fármacos. Se han utilizado algunos como el diltiazem, bifosfonatos, colchicina, probenecid y warfarina con resultados variables. (28,29) En casos de interferencia mecánica con las articulaciones, se requerirán intervenciones de tipo quirúrgico.

En cuanto al pronóstico, en general es bueno. Los pacientes pueden tener recaídas en cualquier momento, y requieren manejo farmacológico no inferior a 18 a 24 meses y hasta un 35 % pueden necesitarlo por mas de 3 años. (2,3,8) Las lesiones cutáneas pueden persistir en un 40 % de los casos. (3) Sin embargo, la funcionalidad a largo plazo será normal hasta en un 78 % de los pacientes. El enfoque diagnóstico y terapéutico adecuado permitirá que los pacientes tengan una baja tasa de complicaciones y de discapacidad, como debilidad residual (aunque hasta un 30 % de los pacientes la manifiestan), (8,11,12) atrofas, contracturas, necesidad de silla de ruedas y limitaciones secundarias al desarrollo de calcinosis. (2,8,17,30) La mortalidad por la enfermedad o alguna de sus complicaciones (siendo las pulmonares, cardiacas, gastrointestinales e infecciosas las mas importantes) ocurre en 7 % de los pacientes. (3) Los pacientes deberán continuar en seguimiento por reumatología infantil, con el fin de evaluar la respuesta al tratamiento y vigilar la aparición de complicaciones. (31) Debe prestarse una atención especial a los efectos secundarios derivados de los esteroides sistémicos como por ejemplo su acción sobre el crecimiento, el desarrollo de osteoporosis, cataratas y la inhibición del eje hipotalámico – hipofisario – suprarrenal. También debe tenerse en cuenta la miopatía por esteroides, fenómeno que se produce tardíamente y que se manifiesta como debilidad muscular persistente, a pesar de que las enzimas se encuentran en rango normal, pudiéndose confundir fácilmente con una pobre respuesta al manejo, en caso de que nuestro paciente persista con debilidad muscular a pesar que sus enzimas estén en rango normal. (2,8,31) Debe evaluarse periódicamente la función hepática y pulmonar para controlar los efectos del metotrexate en estos órganos, (2,20); además, idealmente debe ser eva-

luado por oftalmología, no sólo por los efectos del esteroide sobre el cristalino, sino por la toxicidad retiniana relacionada con la cloroquina. (21,32) Finalmente, con un adecuado manejo, hay una sobrevida superior al 80 % a los 5 años, la cual no llegaba ni al 40 % en la era pre – esteroides. Existen ciertos factores que alteran negativamente el pronóstico, como por ejemplo el rápido inicio e instauración de la enfermedad, vasculitis extensa al momento del diagnóstico, endarteropatías e infartos en la biopsia muscular, retardo en el diagnóstico e inicio del tratamiento, empleo de esteroides a dosis y por tiempo inadecuados y una respuesta mínima al manejo farmacológico. (3,11,31).

DISCUSIÓN

CASO CLÍNICO 1

El primer paciente es un varón de 13 años y de raza negra, lo cual habla de una situación poco frecuente dentro de una entidad que estadísticamente es rara, con menos de 5 casos por cada millón de niños al año. (2) La forma de presentación del cuadro fue fundamental en la orientación clínica, ya que permitió realizar una impresión diagnóstica precisa desde el momento de la primera evaluación. Al momento del ingreso se encontraba entre la segunda y la tercera fase de la enfermedad, momento en el cual si se inicia un manejo oportuno, puede evitarse, o por lo menos disminuirse de forma importante, el riesgo de progresión a calcinosis, hallazgo descrito dentro de la historia natural de la dermatomiositis, especialmente en la forma juvenil y que se relaciona con la severidad del cuadro y con un tratamiento inadecuado. (2,3,16,27). Al contar con los exámenes paraclínicos solicitados y basados en los criterios de Bohan y Peter, (14) se comprobó que el paciente cumplía con los criterios muscular, dermatológico, electromiográfico y enzimático. Con cuatro de cinco criterios, incluido el dermatológico, se confirma el diagnóstico. La biopsia, que debe ser solicitada para confirmar un

diagnóstico difícil, no fue solicitada en este caso por dificultades técnicas y económicas. Sin embargo, no fue necesaria su realización pues el diagnóstico estaba soportado por los otros hallazgos y solo habría aportado al caso con un fin académico.

La típica presentación en el cuadro del paciente del primer caso, permitió un enfoque clínico inicial acertado y dirigido a descartar una miopatía inflamatoria. Con los hallazgos paraclínicos encontrados, se decidió de forma acertada iniciar esteroides a dosis altas, ya que el paciente tenía una indicación clara para su utilización (disfagia, compromiso respiratorio incipiente). (18,19,20). Adicionalmente se inició la prednisona como tratamiento de base. Luego, al ser evaluado por reumatología, soportados en la literatura descrita hasta el momento, (20,21) se decidió iniciar metotrexate y cloroquina. Además desde el principio, el paciente contó con medidas de soporte y fisioterapia para evitar complicaciones, logrando un enfoque diagnóstico y terapéutico adecuado que se espera a futuro, tenga repercusión en una baja tasa de complicaciones y discapacidad, como ya fue descrito.

CASO CLÍNICO 2

La comprobación del diagnóstico en esta paciente fue un poco más demorada que en el caso anterior, ya que aunque en la impresión diagnóstica del ingreso figuraba una miopatía por esclarecer como posible origen del problema, la orientación hacia dermatomiositis requirió de un análisis retrospectivo de la historia clínica una vez se tuvieron los resultados de las enzimas musculares, pues hasta ese momento se tenían muchas dudas con relación al diagnóstico y se pensaba más en un proceso de origen neuropático. Con estos resultados y reagrupando la información, se decidió iniciar manejo con esteroides y se procedió a confirmar el diagnóstico con la electromiografía y las biopsias de piel y de músculo. Estas últimas fueron concluyentes. La niña cumplía entonces con los 5 criterios anteriormente descritos, lo cual no dejó dudas en cuanto a la entidad miopática inflamatoria. El

estudio de este caso presentó ciertas dificultades, entre otras, la imposibilidad de haber recibido una evaluación por reumatología infantil durante el tiempo que permaneció hospitalizada. De todas maneras, fue solicitada la interconsulta para ser controlada de forma ambulatoria. Al igual que en el caso anterior, esta paciente se encontraba en un punto medio entre la segunda y tercera fase de la enfermedad. Sin embargo, el hecho de ser una niña de 6 años, implica que debe administrarse un tratamiento adecuado y hacer una vigilancia oportuna, pues el desarrollo de complicaciones y calcinosis a una edad más temprana, puede tener un impacto alto en cuanto a morbilidad y calidad de vida de la paciente.

BIBLIOGRAFIA

1. Klippel JH. Inflammatory and Metabolic Diseases of the muscle. En: Klippel JH. Primer on the Rheumatic Diseases. 12th ed. Atlanta, Georgia: Arthritis Foundation; 2001. p. 369–377.
2. Compeyrot-Lacassagne S, Feldman B. Inflammatory myopathies in children. *Pediatr Clin N Am.* 2005;52:493–520.
3. Cassidy JT, Petty RE. Juvenil dermatomyositis. En: Cassidy JT, Petty RE. *Textbook of pediatric rheumatology.* 4ta ed. Philadelphia: WB Saunders; 2000. p. 465-504.
4. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet.* 2000;355 (9197):53-57.
5. Taken E, Elst E, Spermon N. The physiological and physical determinants of functional ability measures in children with juvenile dermatomyositis. *Rheumatology.* 2003; 42:591-595.
6. Callen JP. Collagen Vascular Diseases. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:427-439.

7. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology and disease expression. *Rheum Dis Clin North Am.* 2002; 28:579-602.
8. Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion body myositis. En: Braunwald E, Hauser SL, Fauci AS, Longo DL, Jameson JL, Kasper DL. *Harrison's Principles of Internal Medicine.* 15th ed. McGraw Hill; 2001. p. 2524-2528.
9. Rider LG, Miller FW. Classification and treatment of the juvenile myopathies. *Rheum Dis Clin North Am.* 1997; 23(3):619-55.
10. Wargula JC. Update on juvenile dermatomyositis: New advances in understanding its etiopathogenesis. *Curr Opin Rheumatol.* 2003; 15(5):595-601.
11. Hanson V. Dermatomyositis, scleroderma and polyarteritis nodosa. *Clin Rheum Dis.* 1976;2: 445.
12. Pachman L, Abbott K, Sinacore J, Amoruso L, Dyer A, Lipton R, Ilowite N, et al. Duration of illness is an important variable for untreated children with Juvenile Dermatomyositis. *J Pediatr.* 2006;148:247-253.
13. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis. *Pediatr Clin North Am.* 1995; 42:1071-1098.
14. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med.* 1975;292 (7): 34-37.
15. Eisenstein D, Paller AS, Pachman L. Juvenile dermatomyositis presenting with rash alone. *Pediatrics.* 1997;100(3):391.
16. Blane CE, White SJ, Braunstein EM, Bowyer SL, Sullivan DB. Patterns of calcification in childhood dermatomyositis. *Am J Roentgenol.* 1984;142(2):397-400.
17. Tymms DE, Webb J. Dermatomyositis and other connective tissue disease: A review of 105 cases. *J Rheumatol.* 1985;12:1140-1148.
18. Laxer RM, Stein LD, Petty RE. Intravenous pulse methylprednisolone treatment of juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 1987;30 (3):328-334.
19. Paller AS. The use of pulse corticosteroid therapy for juvenile dermatomyositis. *Pediatr Dermatol.* 1996;13(4):347-348.
20. Al-Mayouf S, Al-Mazyed A, Bahabri S. Efficacy of early treatment of severe juvenile dermatomyositis with intravenous methylprednisolone and methotrexate. *Clin Rheumatol* 2000;19:138-141.
21. Olson NY, Lindsley CB. Adjunctive use of hydroxychloroquine in childhood dermatomyositis. *J Rheumatol.* 1989;16(12):1545-1547.
22. Al-Mayouf SM, Laxer RM, Schneider R, Silverman ED, Feldman BM. Intravenous immunoglobulin therapy for juvenile dermatomyositis: efficacy and safety. *J Rheumatol.* 2000;27(10):2498-2503.
23. Di Martino SJ, Kagen LJ. Newer therapeutic approaches: inflammatory muscle disorders. *Rheum Dis Clin N Am.* 2006;32:121-128.
24. Rowin J, Amato AA, Deisher N, Cursio J, Meriggioli MN. Mycophenolate mofetil in dermatomyositis: it is safe?. *Neurology.* 2006; 66:1245-1247.
25. Nadiminti U, Arbiser JL. Rapamycin (Sirolimus) as a steroid sparing agent in Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:S17-S19.
26. Hengstman GJ, Van den Hoogen FH, Barrera P, Neteo MG, Pieterse A, Van de Putte LB, Van Engelen BG. Successful treatment of

- dermatomyositis and polymyositis with anti-tumor-necrosis-factor-alpha: preliminary observations. *Eur Neurol.* 2003;50(1): 10-15.
27. Fislser RE, Liang MG, Fuhlbrigge RC, Yalcindag A, Sundel RP. Aggressive management of juvenile dermatomyositis results in improved outcome and decreases incidence of calcinosis. *J Am Acad Dermatol.* 2002; 47(4): 505-511.
 28. Eddy MC, McAlister WH, Whyte MP. Calcinosis universalis complicating juvenile dermatomyositis: resolution during probenecid therapy 1997. *J Clin Endocrinol Metab.* 1997; 82(11):3536-3542
 29. Lassoued K, Saiag P, Anglade MC, Roujeau JC, Touraine RL. Failure of warfarin in treatment of calcinosis universalis. *Am J Med.* 1988; 84 (4):795-796.
 30. Shehata R, al-Mayouf S, al-Dalaan A, al-Mazaid A, al-Balaa S, Bahabri S. Juvenile dermatomyositis: clinical profile and disease course in 25 patients. *Clin Exp Rheumatol.* 1999;17(1):115-118.
 31. Huber AM, Lang B, Leblanc CM, Birdi N, Bolaria RK, Malleson P, et al. Medium and long term functional outcomes in a multicenter cohort of children with juvenil dermatomiositis. *Arthritis Rheum.* 2000; 43(3):541-149.
 32. Block JA. Hydroxychloroquine and retinal safety. *Lancet.* 1998; 351(9105):771.

