

Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas

Volumen **11**
Volume

Número **3**
Number

Septiembre-Diciembre **2002**
September-December

Artículo:

Ejercicio clínico de inmunología alergia

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Colegio Mexicano de Alergia, Asma e Inmunología Pediátrica, AC

Otras secciones de
este sitio:

- 👉 Índice de este número
- 👉 Más revistas
- 👉 Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- 👉 *Contents of this number*
- 👉 *More journals*
- 👉 *Search*



Medigraphic.com



Ejercicio clínico de inmuno-alergia

Dr. José Antonio Ortega Martell,* Dra. Rosa Elena Huerta*

Ingreso: Martes 31 de julio del 2001.
Sexo: Femenino Edad: 11 años
Procedencia: Molango, Hgo.

ANTECEDENTE HEREDO-FAMILIARES

Madre 35 años aparentemente sana, padre 41 años tabaquismo + 10/día, tosedor crónico desde hace 1 año sin diagnóstico, 2 hermanas (15 y 14 años) aparentemente sanas, 1 hermano (12 años) aparentemente sano. Abuelo materno con diabetes mellitus tipo II en control médico. Tía paterna con artritis reumatoide bajo control médico.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICOS

Proviene de área rural, contacto con gallinas, perros, gato y caballo. Casa de 3 habitaciones con piso de cemento, techo de lámina de asbesto, paredes de adobe. Obtiene agua de pozo, fosa séptica en extremo opuesto de la casa. Baño cada 3er. día. Alimentación: Recibió seno materno desde el nacimiento y hasta los 4 meses en forma exclusiva. Leche maternizada desde el 4º mes como complemento y ablactación al 5º mes con jugo de naranja. Huevo a los 8 meses de edad, chocolate desde los 10 meses de edad, nueces desde los 2 años de edad. Actualmente tortillas 4-5/día, leche 4/semana, huevo 2/semana, carne 2/semana, frutas 5/semana. Inmunizaciones: Refieren aplicación de BCG (presenta cicatriz) y cartilla completa sin mostrarla.

ANTECEDENTES PERINATALES

Producto de GIV, embarazo no planeado, control irregular pero sin complicaciones aparentes, obtenida de término mediante parto eutócico en clínica particular, ig-

nora Apgar y Silverman pero refiere llanto inmediato al nacer, con peso de 2,900 g, ignora talla. Refiere neonato inmediato sin complicaciones, egresándose con la madre al 2º día.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS

Refieren varicela a los 4 años de edad aparentemente sin complicaciones. Cuadros de IVAS 4/año, cuadros de GEPI 2/año. Caída al montar a caballo a los 8 años de edad, con fractura de cúbito derecho, aparentemente sin complicaciones. Niega otras enfermedades.

PADECIMIENTO ACTUAL

Inicia hace 8 meses con enrojecimiento y edema de párpados por lo que se aplican medicamentos tópicos no especificados sin mejoría. Hace 7 meses notan lesiones papulares eritematosas en cara externa de antebrazos y lesiones hipercrómicas con descamación en base de cuello. Refieren astenia, adinamia e hiporexia desde hace 4 meses por lo que acuden con facultativo quien indica manejo con penicilina procaína 800,000 UI c/24 h durante 10 días y complejo de vitaminas B1, B6 y B12 IM c/24 h 3 días, sin presentar mejoría. Refieren voz nasal desde hace 1 mes y dolor en miembros inferiores desde hace 2 semanas por lo que acuden.

PREGUNTAS PARA EL LECTOR

- ¿Qué otros datos de AHF, APnoP, APP y PA le gustaría saber?
- ¿Tiene alguna posibilidad diagnóstica?
- ¿Propone algún estudio para confirmar este diagnóstico?
- ¿Tiene alguna alternativa terapéutica?

EXPLORACIÓN FÍSICA

Postrada sin poder realizar marcha. Eritema en párpados y en cuello, así como en hombros. Hipertricosis en cara con zonas de hiperpigmentación en frente. Lesiones papulares en articulaciones metacarpofalángicas

* Médico Inmuno-Alergólogo Pediatra, egresado del Instituto Nacional de Pediatría, Médico de la Clínica de Inmunología, Alergia y Dermatología de Pachuca, Hidalgo.



de manos y en codos. Dolor a la palpación de brazos y antebrazos, con aumento de volumen más notorio en antebrazos. Fuerza muscular disminuida en cintura escapular (II/V) y cintura pélvica (III/V). Resto de la exploración sin alteraciones.

EXÁMENES DE LABORATORIO Y GABINETE

Biometría hemática con leucocitosis con neutrofilia y discreta linfopenia. Química sanguínea con elevación de transaminasa glutámico oxalacética (TGO) tres veces más del valor máximo normal, Creatin fosfoquinasa (CPK) en 1,320 mg/dL (normal hasta 180 mg/dL), resto sin alteraciones.

Radiografía de tórax sin alteraciones. Electrocardiograma con acortamiento de PR, ondas T invertidas en V3 y V4. Serie esófago gastroduodenal con retraso en el tránsito del medio de contraste, por esófago, con ondas terciarias de contracción y reflujo hasta tercio superior con maniobras de sifón. Electromiografía con potenciales de acción de descarga espontánea desde la inserción de electrodos y con patrón miopático a la estimulación. Biopsia muscular: no se consideró necesaria para completar el diagnóstico.

DIAGNÓSTICO

Con los datos anteriores tanto de clínica como de apoyo con exámenes auxiliares se pudo hacer el diagnóstico de: Dermatomiositis juvenil. Continuando con nuestro caso clínico quisiera exponer algunas consideraciones de interés sobre este tema.

1. Bohan y Peter describieron en la década de los 70 los criterios que hasta la actualidad se siguen usando para el Dx de dermatomiositis. Se debe cumplir con 4 de los siguientes:
 - a. Pérdida de fuerza muscular (simétrica y de predominio en grupos proximales). Por esto es que los pacientes inicialmente no pueden peinarse solos y después no pueden caminar, y finalmente pueden tener falla respiratoria.
 - b. Erupción cutánea característica (eritema en heliotropo, signo del chal, pápulas de Gottron). El eritema violáceo en párpados (sobre todo en párpados superiores) se ha llamado en heliotropo porque recuerda al Girasol (*Helianthus*) que "gira alrededor del sol" (eritema alrededor del ojo). Se llega a confundir con edema renal o con conjuntivitis, así como con dermatitis por contacto. El signo del chal es un eritema que se encuentra en la base del cuello, tórax superior y los hombros. Las pápulas de Gottron se han llegado a considerar como patognomóni-

cas de la enfermedad y consisten en lesiones papulares en zonas de extensión, sobre todo en nudillos de manos, codos y rodillas.

- c. Enzimas musculares elevadas (CPK, Aldolasa, DHL, TGO). En raras ocasiones se han descrito cuadros de dermatomiositis con enzimas normales. La elevación de CPK puede orientar a la gravedad, cronicidad y evolución del padecimiento.
 - d. Electromiografía anormal (patrón miopático). Este patrón consiste en actividad insercional elevada, descargas raras de alta frecuencia y potenciales de poca intensidad cuando el paciente intenta mover un grupo muscular. Debemos diferenciarlo del patrón miasténico en el cual inicialmente los trazos son normales pero van disminuyendo de intensidad conforme se sigue estimulando (fatiga miasténica).
 - e. Biopsia muscular con inflamación y/o necrosis. Frecuentemente se observa infiltrado linfocitario perivascular, inflamación y destrucción de fibras musculares y cuando existe mucha cronicidad zonas de fibrosis o calcinosis. Este criterio rara vez se tiene que cumplir cuando tenemos un cuadro clínico florido que nos evite la agresión quirúrgica de la toma de biopsia muscular.
2. En cuanto al tratamiento, el uso de esteroides sistémicos ha cambiado radicalmente el pronóstico de la enfermedad, ya que antes de la década de los 60 la mortalidad en niños, era del 30% y después del uso de esteroides ha disminuido hasta un 5%. Las complicaciones por el uso de esteroides a dosis altas (prednisona 2 mg/kg/día durante 3-6 meses) han disminuido considerablemente desde que se agregó el uso de inmunosupresores como la ciclofosfamida, (CFA), lo cual permitió bajar la dosis de esteroide. El tratamiento combinado con prednisona y CFA se usa en los casos de mayor gravedad (dermatomiositis tipo Banker o con vasculitis sistémica), mayor cronicidad (más de 6 meses de evolución) o cuando no hay respuesta adecuada al uso de esteroide (pobre respuesta o dependencia al mismo).
 3. La asociación con toxoplasma ha sido cada vez más frecuentemente reportada y se cree que tenga una relación causal con la fisiopatogenia de la enfermedad autoinmune. Se recomienda dar tratamiento concomitante para la toxoplasmosis (espiramicina, pirimetamina o TMP/SMZ) antes de iniciar el inmunosupresor cuando se requiera este último.

Espero que estos datos sean útiles ya que en el Instituto Nacional de Pediatría tuvimos varios casos de niños con esta enfermedad, en la cual muchos médicos en sus consultorios no habían pensado en ella y se había retrasa-



do en forma considerable su tratamiento aumentando el riesgo de complicaciones por la enfermedad y por el tratamiento. Afortunadamente, la esperanza de vida es muy buena cuando se diagnostica a tiempo y las secuelas pueden evitarse cuando se hace además un programa de rehabilitación adecuado, incluyendo en algunos casos severos electroestimulación de grupos musculares.

Bibliografía recomendada

1. Drake LA, Dinehart SM, Farmer ER, Goltz RW et al. Guidelines of care for dermatomyositis. American Academy of Dermatology. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35(3 Pt 1): 458-61. (96209199).

2. Executive Committee of the American College of Rheumatology Pediatric Section. Position statement of the American College of Rheumatology regarding referral of children and adolescents to pediatric rheumatologists. *Arthritis Care Res* 1999; 12: 48-51. (99442981).

Dirección para correspondencia:

Dr. José Antonio Ortega Martell,
Dra. Rosa Elena Huerta Hernández
Alergólogos, Inmunólogos, Pediatras.
Pachuca de Soto, Hidalgo,
E-mail: ortehuer@hotmail.com