

DERMATOMIOSITIS JUVENIL. INFORME DE 7 CASOS.

Rodrigo Ibarra-Silva*
 Jaime Gabriel Hurtado-Valenzuela**
 Norberto Sotelo-Cruz***
 Jesús Luciano Uriarte-Félix****

RESUMEN

Introducción: La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) es una enfermedad inflamatoria, idiopática y multisistémica que condiciona debilidad muscular progresiva y exantemas característicos, cuyo diagnóstico y tratamientos tardíos condicionan una alta morbi-mortalidad.

Objetivo: Reportar la evolución de la DMJ en 28 años de labores del Hospital Infantil del Estado de Sonora, y conocer sus aspectos clínicos y epidemiológicos.

Material y Metódos: Se revisaron los expedientes, de pacientes con el diagnóstico de DMJ del Servicio de Medicina Interna, utilizando para ello una hoja de concentración de datos siendo las variables: edad, género, época de inicio, cuadro clínico, estudios de laboratorio, tratamiento y evolución.

Resultados: Se presentan 7 casos de DMJ, en los que se pudo observar predominio del sexo femenino, con edad promedio de 10 años, con cuadro clínico característico de DMJ. La elevación de la CPK fue determinante en el diagnóstico. Todos los casos se manejaron con Prednisona, con buena respuesta clínica y de laboratorio.

Conclusiones: La DMJ es una enfermedad rara en pediatría, pero su desconocimiento, nos lleva a un diagnóstico y tratamientos tardíos con riesgo de complicaciones y secuelas discapacitantes, por lo que su diagnóstico y tratamiento temprano mejoran la calidad de vida de estos pacientes.

Palabras Clave: Dermatomiositis.

SUMMARY

Introduction: Juvenile Dermatomyositis (JDM) is an idiopathic, inflammatory, systemic disease, which conditions to a progressive muscular weakness and characteristic exanthemata, which a tardy diagnosis and treatment has a high morbi-mortality.

Objective: To report JDM in 28 years of work at the Hospital Infantil del Estado de Sonora and to know the clinical aspects and epidemiology.

Material and Methods: We revised the clinical records with the diagnosis for JDM in the Internal Medicine Service using a concentration sheet, with the following variables: age, gender, time of appearance, clinical signs, laboratory findings, treatment and evolution.

Results: We present 7 cases with JDM in which females predominated, the average age was 10 years old, with the characteristic clinical signs of JDM. CPK enzymes elevation was determinant for diagnosis. All cases were treated with prednisone and had a good response.

Conclusions: JDM is a rare pediatric disease and the lack of its knowledge can lead us to a tardy diagnosis and treatment with a high risk of complications and crippling disabilities, thus

* Pediatra Adscrito al Servicio de Medicina Interna del HIES.

** Coordinador de Especialidades Médicas.

*** Jefe del Servicio de Medicina Interna.

**** Ex-Residente de Pediatría.

early diagnosis and treatment can improve the quality of life for this kind of patients.

Key Words: Dermatomyositis.

INTRODUCCIÓN

La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) es una enfermedad inflamatoria, idiopática y multisistémica, con afección clínica de piel y músculos y que condiciona debilidad muscular proximal y exantema característicos¹.

Su causa es desconocida, pero tiene una mayor incidencia en portadores de los antígenos HLA B8 y DR3, teniendo relación su inicio con procesos infecciosos aún no bien determinados, predominando en mujeres de raza negra^{2,3}.

El cuadro clínico puede ser progresivo o bien, agudo y grave. Si es agudo, cursa con síntomas generales incluyendo fiebre, astenia y adinamia.

Los aspectos clínicos característicos incluyen manifestaciones musculares (debilidad simétrica, mialgias, hiperestesia, edema indurado que pueden limitarse a cintura pélvica, escapular, musculatura flexora del cuello o a hipofaringe, condicionando disfagia, odinofagia y trastornos de la deglución); también cursa con manifestaciones cutáneas: eritema periorbitario, eritema en heliotropo y en alas de mariposa (Figura 1), pápulas de Gottron, fotosensibilidad, hipertrofia cuticular con telangiectasias verticales, eritema palmar, rash generalizado y úlceras cutáneas en afecciones graves. También pueden existir: calcinosis y otros síntomas menos frecuentes que generalmente acompañan a las formas graves (artritis simétrica, retinitis, dolor abdominal, neumonía, arritmias, pericarditis o miocarditis, microhematuria, trastornos de la conducta y fenómeno de Raynaud)⁴⁻¹¹.

El estudio del paciente con DMJ incluye la determinación de enzimas musculares: creatinfosfoquinasa (CPK), tansaminasa glutámico oxalacética (TGO), transaminasa glutámico pirúvica (TGP), deshidrogenasa láctica (DHL), y aldolasa. La CPK es la más específica. También la realización de electromiografía (EMG) cuyos aspectos característicos incluyen: potenciales de corta duración y baja amplitud, actividad espontánea de denervación y descargas positivas de alta frecuencia; así como la toma de biopsia de piel o músculo que son confirmatorias.

Desde 1900 Unverrich describe el primer caso de DMJ, pero es hasta 1975 en que Bohan y Peters¹ proponen los criterios para la confirmación del diagnóstico de DMJ, mis-

mos vigentes hasta hoy, en que se han complementado con los que recientemente propone Tanimoto y cols¹⁹ en 1995 en donde agregan criterios clínicos y de laboratorio, permitiendo una pronta sospecha diagnóstica y terapéutica, (Cuadro 1).

Cuadro 1 Criterios Diagnósticos de la Dermatomiositis Juvenil^{1,19}.

- I Eritema característico.
 - a) eritema en heliotropo.
 - b) signo de Gottron.
 - c) eritema sobre las articulaciones extensoras de las extremidades.
- II Debilidad simétrica en músculos proximales de cintura pélvica y escapular. dolor al tomar objetos.
- III Incremento de las enzimas proveniente de músculos.
- IV Anticuerpos anti-Jo-1 positivos.
- V Cambios histológicos en músculo.
- VI Cambios electromiográficos de miopatía inflamatoria.
- VII Artritis no erosiva o artralgias.
- VIII Signos de afección sistémica (fiebre, elevación de la VSG y PCR).

Los pacientes que presentan por lo menos un criterio del inciso I y 4 de los incisos II al VIII, pueden considerarse con diagnóstico de DMJ.

El tratamiento de la DMJ depende de la cobertura esteroidea, con lo que se ha logrado disminuir su morbilidad, a base de prednisona (1.2 mg/kg/día) por 4-6 semanas con disminución gradual en base a la mejoría clínica. En los casos agudos o graves el uso de metilprednisolona en bolos (20-30 mg/kg/día) por 3 días. Existe la posibilidad del uso de inmunosupresores (metotrexate, ciclosporina, azatioprina) en casos recidivantes de resistencia esteroidea⁴⁻⁸.

MATERIAL Y MÉTODOS

El presente estudio es considerado tipo retrospectivo, observacional y descriptivo, a través de la revisión de los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de DMJ, mismos valorados por el servicio de Medicina Interna del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES) desde el año de 1978

DERMATOMIOSITIS JUVENIL. INFORME DE 7 CASOS.

* Rodrigo Ibarra Silva.
Pediatra Adscrito al Servicio de Medicina Interna del HIES.

** Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela.
Coordinador de Especialidades Médicas.

*** Norberto Sotelo Cruz.
Jefe del Servicio de Medicina Interna.

**** Jesús Luciano Uriarte Félix.
Ex-Residente de Pediatría.

DERMATOMIOSIS JUVENIL. INFORME DE 7 CASOS.

* Rodrigo Ibarra Silva.
Pediatra Adscrito al Servicio de Medicina Interna del HIES.

** Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela.
Coordinador de Especialidades Médicas.

*** Norberto Sotelo Cruz.
Jefe del Servicio de Medicina Interna.

**** Jesús Luciano Uriarte Félix.
Ex-Residente de Pediatría.

al 2005. Se incluyeron aquellos que reunieron los criterios de Bohan y Peters, analizando las variables que pudieran definir la epidemiología de la DMJ en nuestra comunidad de estudio: edad, género, tiempo de evolución, época de presentación y su comportamiento clínico, exámenes de laboratorio, estudios de EMG y biopsia.

RESULTADOS

En el periodo de 28 años de actividades del HIES, se lograron revisar 7 expedientes clínicos con diagnóstico de DMJ, fueron del sexo femenino 4 y 3 del masculino. El inicio de la enfermedad en cinco casos fue durante las épocas soleadas (primavera y verano), los cursos clínicos fueron prolongados, oscilando su evolución antes del diagnóstico confirmatorio de uno a siete meses.

El curso clínico progresivo reveló afectación sistémica inespecífica en cinco pacientes manifestada por astenia, adinamia, fiebre intermitente, fotosensibilidad y artralgias, antes de la manifestación de aspectos clínicos característicos de DMJ.

La afectación muscular fue variable y progresiva, pero en todos afectó la cintura pélvica, manifestando mialgias, artralgias, debilidad progresiva y simétrica, limitando la deambulación hasta tornarse incapacitante, comprometiendo en forma posterior la región escapular en seis casos. En un caso existió compromiso de los músculos del cuello y en otro afección de los músculos respiratorios que requirió de asistencia ventilatoria mecánica, manifestando además estos dos últimos, disfagia, disfonía y odinofagia.

El eritema en heliotropo como signo patognomónico de la enfermedad, se manifestó en seis casos (Figura 1), acompañándose de eritema y edema periorbitario en los sie-



Figura 1.- Se observa eritema en heliotropo, edema periorbitario y exantema en alas de mariposa.

te paciente, eritema malar en cinco, eritema en extremidades en cuatro y las características pápulas de Gottron en solo cuatro del total de pacientes. Dos pacientes presentaron calcinosis desde el inicio del padecimiento (Cuadro 2).

Cuadro 2
Características clínicas de la DMJ (n=7)

Manifestación	No.	Proporción
Debilidad muscular	7	0.100
Cintura pélvica	7	0.100
Cintura escapular	5	0.71
Cuello	3	0.42
Disfagia	2	0.28
Disfonía	2	0.28
Cutánea	7	0.100
Eritema en heliotropo	5	0.71
Pápulas de Gottron	4	0.57
Edema subcutáneo	5	0.71
Eritema malar	2	0.28
Calcinosis	2	0.28
Artralgias	5	0.71
Fotosensibilidad	4	0.57
Fiebre	6	0.87
Astenia	7	0.100
Adinamia	7	0.100

Todos los pacientes fueron sometidos a estudios de laboratorio incluyendo exámenes generales, inmunológicos y específicos en sospecha de DMJ (enzimas musculares).

En el perfil general, se pudo identificar: anemia normocítica normocrómica leve en solo tres pacientes, no existiendo alteración leucocitaria o plaquetaria en ningún caso, con aumento de la VSG como único marcados inflamatorio en todos los casos.

Los marcadores inmunológicos: anticuerpos antinucleares (ANA) células LE inmunoglobulinas fueron normales y negativos respectivamente, sólo tres pacientes mostraron cifras elevadas de IgG.

Dentro del rubro específico de enzimas musculares, fue determinante el nivel de CPK, resultando aumentada en todos los casos, no así la determinación de las transaminasas, DHL, y la aldolasa que se elevaron sólo en cuatro y cinco casos respectivamente.

La toma de Electromiografía y Biopsia muscular se realizó en 3 y 4 pacientes, respectivamente, siendo compatibles sus resultados al diagnóstico de DMJ.

La realización de serie esófago-gastroduodenal se indicó sólo en los dos casos que manifestaron disfagia y odinofagia, demostrando trastornos del tránsito bucofaríngeo compatibles a afección de los músculos deglutorios.

Tras la confirmación clínica y por exámenes de laboratorio de DMJ, todos los pacientes recibieron prednisona vía oral, como

tratamiento de primera línea, a dosis de 1-2 mg/kg/día como terapia específica, y antiinflamatorio-no esteroideo (AINE) como terapia alternativa en tres casos que manifestaron mialgias y artralgias importantes, además de fotoprotectores, y terapia de rehabilitación; lográndose evidenciar respuesta clínica y de laboratorio dentro la segunda y tercera semanas de manejo.

El tiempo en el uso de esteroides fue variable, en promedio de 4 a 6 meses, así como la remisión de la sintomatología. En tres casos el uso de esteroide fue más prolongado de 8 meses a 1 año, 2 de los cuales aún están con dosis decreciente.

DISCUSIÓN

En los niños, la DMJ y la Polimiositis, son las miopatías inflamatorias más frecuentes, considerándose que la DMJ representa hasta el 85%. Aunque su incidencia global se estima de 0.2/100.000 habitantes menores de 16 años, su importancia radica en el impacto que produce económica, social y familiarmente si no se trata adecuadamente, con secuelas discapacitantes importantes^{4,5,8,11,13}.

En el presente estudio plasmamos los casos tratados en 28 años, en donde podemos corroborar la baja incidencia (0.5 casos de cada 1000 egresos del servicio de Medicina Interna) de la DMJ en nuestra comunidad, similar a lo reportado en otros estudios nacionales, principalmente en el centro de la República mexicana^{9,10}.

Su frecuencia en cuanto al sexo es variable considerándose predominante en el sexo femenino (2:1), compatible a lo que reportamos (1.5:1); aunque de igual manera, con variabilidad al área geográfica de estudio ya que en Japón reportan predominio en varones (1.3:1) y en el Reino Unido es franca la prevalencia en el femenino (5:1). Existen múltiples factores asociados (antígenos HLA B8 y DR3, infecciosos) en donde los ambientales muestran relevancia, encontrándose una mayor disposición al inicio de la enfermedad en épocas soleadas como la primavera y el verano, fenómeno comprobado en este estudio^{4-6,18}.

La edad de presentación es variable, entre los 5 y 14 años de edad, de acuerdo con lo encontrado, tuvimos un promedio de 9.5 años⁸⁻¹⁰.

El inicio de la enfermedad puede ser muy grave y catastrófico, o puede ser progresivo, los 7 casos reportados presentaron una forma de afección progresiva.

La debilidad crónica y progresiva de los músculos proximales, que puede afectar

cualquier área, es una de las características clínicas fundamentales de la DMJ siendo el motivo inicial de estudio del paciente. Se pudo corroborar esta apreciación en nuestros pacientes siendo compatible con lo reportado por Reynés¹⁰ en un grupo de 32 pacientes. Su progresión puede ser tal que puede comprometer los músculos respiratorios condicionando la necesidad de apoyo respiratorio, como en uno nuestros casos. Afecta, de igual manera, musculatura flexora del cuello, faríngea, hipofaríngea y velopalatina, fenómenos que presentaron dos de los casos.

El 75% de los pacientes cursan además con síntomas cutáneos que pueden ser incluso la primera manifestación de la enfermedad. El signo inicial puede ser el eritema y edema periorbitario. Las pápulas de Gottron y el eritema en heliotropo, como signos patognomónicos de la enfermedad, se presentan variablemente; los encontramos en 4 y 6 pacientes respectivamente, compatible a lo reportado por otros autores. La fotosensibilidad puede manifestarse como eritema en áreas expuestas, hecho apreciado en la mitad de nuestros casos. Existen otros signos de afección cutánea como lesiones periungueales (telangiectásicas), úlceras cutáneas, orales, placas psoriasisiformes en codos o rodillas y placas alopecicas, que traducen grado de severidad de la enfermedad, en los siete pacientes estuvieron ausentes.

La calcinosis como signo de afección crónica y tratamiento tardío presente en el 30-70% de los casos, se manifestó en sólo dos de los pacientes reportados.

En los estudios para el diagnóstico se incluye la determinación de reactantes de fase aguda en donde la proteína C reactiva (PCR) y la velocidad de sedimentación globular (VSG) pueden ser sensibles pero no específicas de la enfermedad (tres y cinco casos respectivamente); no así la determinación de enzimas musculares, de las que la CPK es la más específica y muestra niveles elevados desde la fase inicial aguda (todos los casos). La aldolasa se eleva de forma más significativa en niños que en adultos y es un indicador útil para el diagnóstico precoz, ya que su elevación precede a los síntomas musculares, por diferentes factores en nuestro estudio, fue realizada solo en 3 pacientes resultando elevada. La determinación de TGO, TGP, DHL también son estudios complementarios pero no específicos de DMJ^{1,4,10,19}.

Dado el trasfondo inmunológico de la DMJ y su sintomatología, es menester diferenciar patologías inmunitarias agregadas, por lo que es conveniente la determinación de FR, Células LE, ANA, Anti-Smith para su dife-

DERMATOMIOSITIS JUVENIL. INFORME DE 7 CASOS.

* Rodrigo Ibarra Silva.
Pediatra Adscrito al Servicio de Medicina Interna del HIES.

** Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela.
Coordinador de Especialidades Médicas.

*** Norberto Sotelo Cruz.
Jefe del Servicio de Medicina Interna.

**** Jesús Luciano Uriarte Félix.
Ex-Residente de Pediatría.

DERMATOMIOSIS JUVENIL. INFORME DE 7 CASOS.

* Rodrigo Ibarra Silva.
Pediatra Adscrito al Servicio de Medicina Interna del HIES.

** Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela.
Coordinador de Especialidades Médicas.

*** Norberto Sotelo Cruz.
Jefe del Servicio de Medicina Interna.

**** Jesús Luciano Uriarte Félix.
Ex-Residente de Pediatría.

renciación; existiendo series con positividad de éstos dentro la DMJ en un 10-50%, hecho no comprobado en este estudio.

La electromiografía confirma el diagnóstico, sin embargo, la accesibilidad mediata a su realización, así como la toma de biopsia de piel o músculo y posteriormente su resultado, pueden retrasar el diagnóstico y el tratamiento y con ello favorecer el riesgo a complicaciones y secuelas^{19,20}. Es por ello, que en esta serie, la EMG y Biopsias no fueron los determinantes para el inicio del tratamiento realizándose sólo en la mitad de los casos.

En cuanto al tratamiento, pese a la variabilidad reflejada en las diversas series publicadas^{4,10,11}, los siete pacientes recibieron esteroide oral (Prednisona 1-2 mg/kg/día), por 4-6 semanas y reducción gradual en base a la mejoría clínica y de laboratorio, ameritando pe-

riodos de 6 a 8 meses de tratamiento, con terapia de rehabilitación agregada, limitando la presencia de secuelas a largo plazo con calidad de vida favorable.

Hasta el momento el uso de pulsos de metilprednisolona, inmunosupresores (metotrexate, azatioprina, ciclofosfamida o ciclosporina A) u otras modalidades terapéuticas (plasmáferesis, radiación corporal, inmunoglobulina) son protocolos terapéuticos no utilizados en el Hospital ante la respuesta favorable al uso de prednisona.

La presencia de complicaciones crónicas tipo calcinosis, lipodistrofia, atrofias musculares, acantosis nigricans, no se registraron en los pacientes, considerándose la presencia de calcinosis, en dos casos, parte de la forma aguda por retraso en el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Bohan A, Peters JB. Polimyositis and Dermatomyositis. N Engl Med 1975; 292: 344-7.
- 2.- Turner TL, Boom JA, Keyes RS, Brady RC, cols. Dermatomyositis Pediatrics in Review. 2000; 21: 389-92.
- 3.- Oski's Pediatrics principales and practice. Ed Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, USA. 1999: 2166-9.
- 4.- Pachman LM. Dermatomiositis Juvenil. Fisiología y expresión de la enfermedad. Pediatr Clin North Am. 1995; 92: 1071-98.
- 5.- Pachman LM. Dermatomiositis Juvenil. Texbook Pediatrics Nelson. Ed Saunders Company. EU. 2000: 717-9.
- 6.- Faure FMA, Rodríguez SR, Sienra MJ, Del Rio NB, cols. Dermatomiositis Juvenil: Características clínicas e inmunológicas. Bol Med Hosp Mex. 1993; 50: 717-25.
- 7.- Cassidy JT, Petty RD. Pediatric Rheumatology. Juvenile Dermatomiositis. 2da. Ed. New York: Churchill-Livingstone, 1991: 331-75.
- 8.- Rodriguez HR, Reynes MIN. Dermatomiositis Juvenil. Medicina Interna Pediátrica. Ed Méjico: Interamericana Mc Graw Hill; 1997: p. 372-88.
- 9.- Burgos VR, Vásquez MJ, Gómez GM. Estudio clínico de la Dermatomiositis de inicio en la infancia. Bol Med Hosp Infant Mex. 1987; 44: 463-70.
- 10.- Reynes MJN, Rodríguez HR, Loredo AA y cols. Aspectos clínicos y terapéuticos de la dermatomiositis juvenil. Bol Med Hosp Infant Mex. 1994; 51: 256-66.
- 11.- Laskin BJ. Novel Gastrointestinal Tract Manifestation in Juvenile Dermatomyositis. J Pediatr. 1999; 135: 371-4.
- 12.- Rider LE, Miller FW. Clasification an Treatment of the Juvenile Idiopathic inflammatory miopathies. Rheum Dis North Am. 1997, 23: 619-55.
- 13.- Mitchell JP, Dennis GJ. Juvenile Dermatomyositis presenting with anasarca: A possible indicator of severe disease activity. J Pediatric. 2001; 138: 942-5.
- 14.- Arenas R. Dermatomiositis. Dermatología-Atlas, diagnóstico y tratamiento. Ed McGraw-Hill. Méx. DF. 1987: 140-3.
- 15.- Bowyer SL, Ragsdale CG, Sullivan DB. Childhood Dermatomyositis: Factor predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. J Pediatr. 1983; 103: 8882.
- 16.- Dalakas MC. Polimyositis, Dermatomyositis and inclusion body myositis. N Engl J Med. 1991; 325: 1487-98.
- 17.- Targoff ON. Myositis and Myopathies. current Opinion in Rheumatology. 1999; 11: 453-5.
- 18.- Miranda M, Carballo A. Dermatomiositis Juvenil: Manifestaciones clínicas y de laboratorio, Rev Chil Pediatr. 1991; 62: 28-33.
- 19.- Tanimoto K, Nakama K, Kano S, cols. Criterios de clasificación de la polimiositis y dermatomiositis. The Journ of Rheumath. 1995; 22: 4.
- 20.- Lauren M, Pachman MD. Rheumatic Disease Clinics of North America. Dermatomiositis Juvenil: Inminogénética, Fisiopatología y Manifestaciones Clínicas. Núm. 3-2002: 495-515.