

Inicio de dermatomiositis juvenil en un escolar de 7 años de edad

Debut of juvenile dermatomyositis in a 7-year-old schoolboy

Urbano Solis Cartas^{1,2*} <https://orcid.org/0000-0003-0350-6333>

¹Universidad Nacional de Chimborazo, Ecuador.

²Escuela Superior Politécnica de Chimborazo. Riobamba, Chimborazo, Ecuador.

*Autor para la correspondencia: umsmwork74@gmail.com

RESUMEN

La dermatomiositis es una enfermedad que afecta con mayor frecuencia a pacientes mayores de 60 años y preferiblemente del sexo femenino. Sin embargo, en algunas ocasiones aparece en la edad infantil. Se exponen los elementos medulares que permiten el diagnóstico de esta enfermedad. Se presenta el caso de una escolar de 7 años de edad que acude al servicio de emergencia con manifestaciones clínicas sugerentes de una dermatomiositis juvenil. Las manifestaciones clínicas y los resultados de los exámenes complementarios permitieron llegar al diagnóstico definitivo de la enfermedad. Fue necesario hacer el diagnóstico diferencial con otras afecciones que cursan con síntomas similares. La paciente comenzó a mostrar una evolución favorable, lo que motivó el alta hospitalaria con tratamiento para el hogar y seguimiento por consulta externa con la especialidad de Reumatología.

Conclusiones: A pesar de presentar un patrón epidemiológico predominante en adultos mayores, la dermatomiositis puede aparecer en edades más tempranas. Aunque las manifestaciones clínicas orientan hacia su diagnóstico, este se confirma con la ayuda de determinados exámenes complementarios.

Palabras clave: dermatomiositis; enfermedad reumática, miopatías inflamatorias.

ABSTRACT

Dermatomyositis is a disease that occurs more frequently in patients older than 60 years and preferably female; however, sometimes it occurs in children. To publicize the core

elements that allow the diagnosis of this disease. The case of a 7-year-old schoolgirl who comes to the emergency service with clinical manifestations suggesting a juvenile dermatomyositis is presented. The clinical manifestations and the results of the complementary examinations allowed to reach the definitive diagnosis of the disease, it was necessary to make the differential diagnosis with other conditions that present with similar symptomatology.

Conclusions: despite presenting a predominant epidemiological pattern in older adults, dermatomyositis may occur at earlier ages; although the clinical manifestations are oriented towards its diagnosis, it is confirmed with the help of certain complementary tests.

Keywords: dermatomyositis; rheumatic disease, inflammatory myopathies.

Recibido: 03/09/2019

Aprobado: 06/01/2020

Introducción

Las enfermedades reumáticas son un grupo de entidades clínicas que incluyen patogénicamente la afectación del sistema osteomioarticular. Las manifestaciones clínicas predominantes —dolor, inflamación y debilidad muscular— provocan distintos grados de discapacidad y de disminución de la percepción de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS).^(1,2)

Entre las enfermedades reumáticas existe un subgrupo que se caracteriza clínicamente por la presencia de debilidad muscular, el cual se ha denominado como *miopatías inflamatorias*. Dentro del subgrupo existen tres enfermedades: las miositis, la dermatomiositis y las miopatías por cuerpos de inclusión; todas ellas, como grupo, presentan un pico de incidencia por encima de los 50 años de edad y un predominio de incidencia en el sexo femenino, a excepción de la miopatía por cuerpo de inclusión que afecta con mayor frecuencia a pacientes masculinos.^(3,4)

Un elemento característico es la presencia de manifestaciones dermatológicas en los pacientes con dermatomiositis. Estas se describen como patognomónicas de la enfermedad y parte indispensable para el diagnóstico definitivo: el eritema en heliotropo,

las pápulas de Grotton y las manos de mecánico, aunque es válido mencionar que pueden aparecer muchas otras, sin que su presencia sea sospechosa de dermatomiositis.^(3,5)

La debilidad muscular se notifica como la principal manifestación clínica de la dermatomiositis. Se define como un proceso lento y progresivo que puede desencadenar complicaciones e, incluso, la muerte del paciente por fallo cardiovascular; se puede acompañar de otras manifestaciones clínicas tanto articulares como extraarticulares. El primer grupo comprende mialgia, artralgia y en menor frecuencia artritis; en el proceso de evolución prolongada se ha descrito complicaciones óseas como la osteoporosis, que puede ser secundaria a la enfermedad o a los esteroides que se emplean para su control.⁽⁶⁾

Las manifestaciones extraarticulares están representadas por la afectación de la enfermedad en los restantes órganos y sistemas de órganos del cuerpo humano. Destacan las manifestaciones dermatológicas, neurológicas, oftalmológicas y cardiorrespiratorias, que suelen presentarse en casos avanzados, pero también pueden representar el debut de la enfermedad.^(4,5)

Se describen varios criterios diagnósticos para la enfermedad; pero todos guardan como elemento común la presencia de debilidad muscular proximal y simétrica, la elevación de las enzimas, las alteraciones neuromusculares, las manifestaciones dermatológicas patognomónicas y determinados cambios histopatológicos en la biopsia de músculos. Con la confirmación de tres de los cinco criterios anteriores se corrobora la dermatomiositis.^(4,7,8)

Existen diversos esquemas terapéuticos. Sin embargo, a diferencia de otras enfermedades reumáticas, es una urgencia combatir de forma enérgica la inflamación muscular, de ahí que se comience el tratamiento con dosis elevadas de esteroides y se administren otros fármacos modificadores de la enfermedad (FAME) como es el caso del metotrexato. También se aconseja en caso de complicaciones el uso de antimaláricos, inmunoglobulinas e inmunosupresores.^(3,4)

La terapia biológica, a pesar de su eficacia, se ha reservado para pacientes con respuesta no favorable o contraindicación a los FAME, pues el elevado costo y gran número de eventos adversos es la causa principal de esta decisión.^(3,4)

No es frecuente encontrar esta enfermedad en la edad pediátrica. Son más comunes los diagnósticos de artritis idiopática juvenil, lupus eritematoso sistémico, fibromialgia, espondiloartropatías y las superposiciones; de ahí que revista una especial importancia dar a conocer los elementos clínicos y de laboratorio que posibilitan el diagnóstico definitivo de la dermatomiositis en la edad pediátrica.

Presentación del caso

Se presenta una paciente femenina, blanca, de 7 años de edad, que es traída a Consulta de Emergencia. La madre refirió que 21 días antes la niña había comenzado con un eritema en la cara que interesó mejillas, boca y frente; 3 días después aparecieron edemas en los miembros inferiores, fiebre entre 38 y 39 °C, y un cuadro doloroso articular que afectó manos, rodillas y tobillos fundamentalmente. A estas manifestaciones se adicionó dificultad para caminar por debilidad muscular. Durante los 21 días previos, recibió tratamiento con varios antibióticos (amoxicilina y cefalexina, sin que se precisara la dosis), ibuprofeno 200 mg cada 8 h durante 10 días y 5 mg diarios de prednisona, pero el cuadro clínico continuó sin lograr mejoría clínica. Con estos antecedentes se decidió el ingreso de la paciente para realizar un mejor estudio y seguimiento.

Al examen físico se observaron los datos significativos siguientes:

- eritema facial localizado en el cuello y la cara
- eritema en heliotropo alrededor de ambos ojos
- presencia de pápulas de Grotton en las articulaciones metacarpofalángicas bilaterales
- febrícula de 37,8 °C
- debilidad muscular proximal y simétrica a nivel de la cintura pélvica, grado 3/5
- dolor a la movilización de ambas muñecas y rodillas
- dolor a la digitopresión de la 2da. y 3ra. articulación interfalángica proximal bilateral
- lesiones eritematosas diseminadas en el tronco y los miembros superiores e inferiores.

Con los datos obtenidos durante la anamnesis y el examen físico se sospechó clínicamente el inicio de lupus eritematoso sistémico, una dermatomiositis juvenil o una enfermedad mixta del tejido conectivo. Se orientaron los exámenes complementarios en torno al diagnóstico de estas afecciones para descartar otras afecciones que pudieran cursar con manifestaciones similares.

Se indicaron una serie de exámenes complementarios, cuyos resultados más significativos fueron:

- Hemoquímica:
 - Hemoglobina: 10,6 g/L.
 - Leucograma: 13,6 mm x 10⁹/L.
 - El resto de los parámetros estaban dentro de los valores normales.
- Inmunológicos:
 - Anticuerpos anti-Ro, anti-La, anti-RNP, anti-Smith, anti-ADN de doble cadena, anti-HepB, VDRL y VIH negativos.
 - Valores de complementos: C3, C4 y C1q negativos.
 - Factor reumatoide negativo.
 - Título de antiestreptolisina O (TASO) negativo.
 - Anticuerpos antinucleares (ANA): se determinaron por inmunofluorescencia indirecta (IFI) y se obtuvo un patrón moteado fino con relación 1:5120.
- Enzimas:
 - Transaminasa TGO: 1280 U/L.
 - Transaminasa TGP: 488,60 U/L.
 - Lactato deshidrogenasa (LDH): 3004 U/L.
 - Creatina-fosfoquinasa (CPK): 12430 U/L.
 - CPK, fracción muscular (MB): 317 U/L.

Se indicó también estudios imagenológicos y cultivos. De los primeros se realizó ecografía abdominal, electrocardiograma, ecocardiograma y radiografía de tórax; entre los segundos se hicieron hemocultivos, cultivo de orina, de heces fecales y cultivo faríngeo. Ninguno de ellos mostró datos significativos.

Durante la estadía hospitalaria de la paciente se interconsultó el caso con otras especialidades médicas. En total la niña fue valorada por especialistas de pediatría, reumatología, gastroenterología, cardiología, dermatología, fisioterapia, infectología pediátrica y psicología médica.

Los resultados de las pruebas hemoquímicas e inmunológicas permitieron confirmar el diagnóstico de *dermatomiositis juvenil*. A partir del diagnóstico, y teniendo en cuenta el estado de la paciente, se comenzó el tratamiento con la administración de

gammaglobulina humana a dosis de 200 mg/kg de peso y conjuntamente se administró pulsos de metilprednisolona (650 mg por vía intravenosa) diarios por un total de 3 días, para continuar con prednisona a dosis de 2 mg/kg.

Se adicionaron otras medidas terapéuticas como la administración semanal de 12,5 mg de metotrexato por vía subcutánea, calculado a 15 mg/m²/semana; 100 mg diarios de hidroxiclороquina (dosis de 5 mg/día), paracetamol como analgésico y medidas de protección solar.

La paciente comenzó a mostrar una evolución favorable, lo que motivó que 22 días después del ingreso fue dada de alta hospitalaria con tratamiento para el hogar y seguimiento por consulta externa con la especialidad de Reumatología. Han transcurrido 6 meses desde el diagnóstico de la enfermedad y la paciente se mantiene con el uso del metotrexato a 100 mg diarios de hidroxiclороquina y 10 mg diarios de prednisona.

Durante este periodo no han existido exacerbaciones de la enfermedad ni recaídas de la salud de la paciente. Se ha mantenido un seguimiento estable en la consulta externa y ha existido una normalización paulatina de los valores sanguíneos de las enzimas hepáticas y musculares.

Discusión

Las miopatías inflamatorias son enfermedades con un pico de incidencia por encima de los 40 o 50 años de edad. Sin embargo, se describe un segundo pico de incidencia en la edad infantil, en este caso se denomina como dermatomiositis juvenil.^(5,9)

La dermatomiositis juvenil es una enfermedad inflamatoria que afecta los músculos, la piel y los vasos sanguíneos fundamentalmente. Se refiere un pico de incidencia entre los 5 y 10 años y predominio de afectación en el sexo femenino.^(9,10) En el caso que se presenta también se diagnosticó la enfermedad, al igual que en los reportes de *Chávez González* y otros y de *Álvarez Mena* y otros, en una niña entre 5 y 10 años, que es lo notificado internacionalmente como edad y sexo más frecuente de afectación.^(9,10)

Internacionalmente, se describe la presencia de debilidad muscular y lesiones dermatológicas como las principales manifestaciones clínicas de la enfermedad. En este caso se presentó una debilidad muscular proximal y simétrica de la cintura pélvica y manifestaciones dermatológicas.

En este sentido es importante destacar que la presencia de eritema en heliotropo y las pápulas de Grotton identificadas en la paciente son patognomónicas de la dermatomiositis. Sin embargo, también se describen otras manifestaciones como es el caso del eritema malar localizado en el cuello y la cara y las lesiones eritematosas en el tronco y los miembros inferiores y superiores.

Otros autores como *Álvarez Mena* y otros también han notificado estos resultados y basaron el diagnóstico de la enfermedad en los hallazgos dermatológicos.⁽⁹⁾ De igual forma *Chávez González* y otros resaltan la importancia semiológica y diagnóstica de este tipo de lesiones en pacientes con debilidad muscular.⁽¹⁰⁾

El diagnóstico de la enfermedad se realizó por la confirmación de varios criterios; en este caso coincidieron la debilidad muscular proximal y simétrica, de evolución lenta y progresiva, la presencia de manifestaciones dermatológicas patognomónicas como el eritema en heliotropo y las pápulas de Grotton y la elevación de las enzimas hepáticas y musculares. Estos tres criterios, más las alteraciones en la electromiografía y la biopsia muscular, se emplean en la práctica médica para el diagnóstico de la enfermedad.⁽¹¹⁾

La elevación de las enzimas hepáticas y musculares es un elemento de gran valor diagnóstico; en este caso no se pudo realizar pruebas de electromiografía ni biopsia sinovial; pero la elevación de las enzimas musculares (CPK y LDH) es un elemento que facilita el diagnóstico de la enfermedad, ya que son exámenes más accesibles que las otras pruebas.

Para el tratamiento de la enfermedad se describe el uso de esteroides y FAME como los fármacos principales.^(3,5,6) En este caso se adicionó la administración de gammaglobulina humana, una opción terapéutica descrita en este tipo de casos.⁽¹²⁾ Los antimaláricos (hidroxicloroquina o cloroquina) se han catalogado como eficaces para el tratamiento de enfermedades que cursan con sintomatología dermatológica importante.⁽¹¹⁾

La evolución de esta enfermedad es impredecible. Autores como *Chávez González* y otros plantean que la mayoría de los casos evolucionan sin complicaciones. En cambio, otros autores como *Álvarez Mena* y otros consideran que la dermatomiositis juvenil puede ser una enfermedad puente hacia otras enfermedades reumáticas en la adultez, como la artritis reumatoide, la enfermedad mixta del tejido conectivo y más frecuentemente el lupus eritematoso sistémico.^(9,10)

Existe un consenso mundial de la necesidad de realizar el diagnóstico definitivo de la enfermedad de forma precoz. Esto, unido a un tratamiento enérgico y una adecuada

adherencia farmacológica ha logrado reducir las complicaciones, lo que demuestra la importancia de este tipo de informe.

Conclusiones

La dermatomiositis, a pesar de ser una enfermedad rara que predomina en pacientes mayores de 40 o 50 años de edad, también puede presentarse en la edad pediátrica. La debilidad muscular y las lesiones en la piel son las manifestaciones clínicas de la enfermedad que con mayor frecuencia se observan en los pacientes.

El diagnóstico definitivo se basa fundamentalmente en la combinación de elementos clínicos y de exámenes complementarios, donde estos últimos desempeñan un papel fundamental. El uso de esteroides y de FAME son los grupos farmacológicos más empleados en los esquemas terapéuticos de esta enfermedad.

Referencias bibliográficas

1. Solis Cartas U, Calvopiá Bejarano SJ, Nuñez Sánchez BL, Yartú Couceiro R. Relación entre adiposidad corporal y presión arterial en niños y adolescentes con enfermedades reumáticas. Rev Cubana Reumatol. 2019 [Acceso 20/08/2019];21(1):e51. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000100002&lng=es
2. Solis Cartas U, García González V, Bascó EL, Barbón Pérez OG, Quintero Chacón G, Muñoz Balbín M. Manifestaciones bucales relacionadas con el diagnóstico de enfermedades reumáticas. Rev Cubana Estomatol. 2017 [Acceso 23/08/2019];54(1):72-83. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75072017000100007&lng=es
3. Acosta I, Matamala JM, Jara P, Pino F, Gallardo A, Verdugo R. Miopatías inflamatorias idiopáticas: una mirada actualizada al diagnóstico y el manejo. Rev Med Chile. 2019 [Acceso 22/08/2019];147(3):342-55. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872019000300342&lng=es y <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872019000300342>
4. Solis Cartas U, de Armas Hernandez A, Amador García D. Dermatopolimiositis y queratitis herpética: asociación poco frecuente. Rev Cubana Reumatol. 2014 [Acceso 26/08/2019];16(1):52-5. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962014000100009&lng=es

5. Pila Pérez R, Artola González J, Pila Peláez R, León Acosta P, Rosales Torres P. Dermatomiositis y colitis ulcerosa: una asociación infrecuente. Rev Cubana Reumatol. 2018 [Acceso 24/08/2019];20(2):e19. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962018000200006&lng=es

6. Fernández Báez F, Solís Cartas U, Serrano Espinosa I. Stevens Johnson como complicación de un síndrome de Sjögren. Rev Cubana Reumatol. 2016 [Acceso 26/08/2019];18(Suppl 1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962016000400008&lng=es

7. Mejía Navarro AA, Mejía Navarro JC, Tenorio Correa SM. Utilidad de la determinación de anticuerpos en el diagnóstico de las enfermedades reumáticas. Rev Cubana Reumatol. 2019 [Acceso 26/08/2019];21(2):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/712>

8. Fernández IC, Montmeterme AJ. Miopatía inflamatoria asociada a timoma: reporte de un caso. Rev Colomb Reumatol. 2017 [Acceso 24/08/2019];24(3):193-5. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232017000300193&lng=en

9. Álvarez Mena P, Sánchez Villacís L, Benavides Bautist P, Manzano Pérez V, Zambrano Jordán D. Dermatomiositis juvenil. Sistematización de casos. Rev Cubana Reumatol. 2019 [Acceso 24/08/2019];0(0):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/620>

10. Chávez-González N, Sánchez-Pérez Y, Elías-Montes Y. Dermatomiositis. Presentación de un caso pediátrico. MULTIMED. 2017 [Acceso 24/08/2019];16(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.revmultimed.sld.cu/index.php/mtm/article/view/521>

11. Caggiani M, Puente L de la, Guariglia R, Jurado R, Cameto J, Suárez Rodrigo I. Dermatomiositis juvenil: experiencia de 13 años en un hospital de atención terciaria. Análisis de 17 casos clínicos. Arch Pediatr Urug. 2018 [Acceso 22/08/2019];89(2):99-107. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492018000200099&lng=en; <http://dx.doi.org/10.31134/ap.89.2.4>

12. Espinosa Rosales FJ, Bergés García A, Coronado Zarco IA, Dávila Gutiérrez G, Faugier Fuentes E, García Campos JA, *et al.* Consenso mexicano para la prescripción de inmunoglobulina G como tratamiento de reemplazo e inmunomodulación. Acta Pediátrica de México. 2018 [Acceso 23/08/2019];39(2):134-71. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.18233/apm39no2pp134-1711574>

Conflicto de interés

El autor declara que no tiene conflictos de interés.