

11237  
148  
2aj



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

División de Estudios Superiores  
Hospital General del Centro Médico "La Raza"  
Instituto Mexicano del Seguro Social

FUNCION CARDIOPULMONAR EN  
DERMATOMIOSITIS JUVENIL

TESIS DE POSTGRADO  
PARA OBTENER EL GRADO DE  
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA  
P R E S E N T A :  
DRA. CLAUDIA RUANO FONT

Asesor: Dra. Guadalupe Ladrón de Guevara S.



MEXICO, D.F.

*(Handwritten signature)*  
TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

1990



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## INDICE

<b>Objetivos</b>	<b>1</b>
<b>Antec. Científicos</b>	<b>2</b>
<b>Planteamiento Problema</b>	<b>7</b>
<b>Material y Métodos</b>	<b>8</b>
<b>Universo de Trabajo</b>	<b>10</b>
<b>Criterios</b>	<b>10</b>
<b>Diseño del Estudio</b>	<b>11</b>
<b>Variables</b>	<b>11</b>
<b>Consideraciones Eticas</b>	<b>11</b>
<b>Resultados</b>	<b>12</b>
<b>Cuadros</b>	<b>15</b>
<b>Discusión</b>	<b>23</b>
<b>Conclusiones</b>	<b>26</b>
<b>Bibliografía</b>	<b>27</b>

**OBJETIVOS:**

Determinar el grado y frecuencia de alteraciones existentes en la función cardiopulmonar en pacientes pediátricos con diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil que se encuentran bajo control en el servicio de Medicina Interna, área de Reumatología del Hospital General y Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza.

## ANTECEDENTES CIENTIFICOS:

La Polimiositis es una miopatía inflamatoria de causa desconocida, a la cual se aplica el término Dermatomiostitis ante la presencia de manifestaciones cutáneas características. Para definir Polimiositis (PM) y Dermatomiostitis (DM) pueden utilizarse cinco criterios mayores, dichos criterios incluyen: La presencia de debilidad muscular proximal; Cambios característicos en la biopsia muscular; Elevación sérica de enzimas musculares; Una tríada de anomalías electromiográficas; y, por último, La afección cutánea característica manifestada por coloración violácea de los párpados (en heliotropo), edema periorbital y la presencia de dermatitis eritematosa en el dorso de las manos (signo de Gottron). (1 y 2)

Los criterios anteriores se utilizan de la siguiente manera: Dermatomiostitis: a) Diagnóstico Definitivo: tres ó cuatro criterios más las manifestaciones cutáneas. b) Diagnóstico probable: dos criterios más las manifestaciones cutáneas. c) Diagnóstico posible: Un criterio más las manifestaciones cutáneas. Para Polimiositis: a) Diagnóstico Definitivo: tres ó cuatro criterios. b) Diagnóstico probable: tres criterios. c) Diagnóstico posible: dos criterios. (1 y 2)

En 1975, Bohan y cols. enunciaron una clasificación para las miopatías inflamatorias agrupándolas de la siguiente manera: 1. Polimiositis Ideopática Primaria. 2. Dermatomiostitis Ideopática Primaria. 3. Dermatomiostitis y Polimiositis asociada con Neoplasia. 4. Dermatomiostitis y Polimiositis de la Niñez asociada con Vasculitis. 5. Síndrome de Sobreposición. (2)

La Dermatomiostitis de la niñez (Dermatomiostitis Juvenil) es una entidad clínica patológica aparte la cual frecuentemente se asocia con vasculitis prominente. La severidad de el espectro complica el estudio de estas alteraciones como una entidad individual (2). La DMSJ es una entidad que se distingue de la forma del adulto por poseer características clínicas diferentes y usualmente se clasifica como una entidad colágeno vascular. (3)

Aunque se desconoce la patogénesis de esta enfermedad, existe evidencia acerca de la posibilidad de una base inmunológica. Dawkins y cols. han observado la presencia de depósitos de IgG, IgM y C3 en la íntima y la media de los vasos musculares de nueve de once niños con DMSJ. Postulando que este cambio puede ser evidencia de formación de complejos inmunes siendo este uno de los mecanismos implicados en el daño muscular. (4)

El daño muscular está asociado con oclusión vascular y con la presencia de infiltrados perifasciculares de células mononucleares. (3) Se ha observado la producción de linfotoxina por linfocitos sensibilizados a músculo en pacientes con DMSJ lo que sugiere una posible respuesta inmune mediada por células. (4)

La Historia Natural de la DMSJ es extremadamente variable, frecuentemente el inicio es insidioso, sin embargo algunos casos son agudos y fulminantes. Cuando ocurre la muerte esta puede deberse a complicaciones gastrointestinales, arritmias cardíacas, miocarditis ó insuficiencia respiratoria. (3)

Durante las dos últimas décadas el curso clínico y el pronóstico de la DMSJ ha mejorado notablemente gracias al advenimiento de los esteroides y otros agentes inmunosupresores. El tratamiento con esteroides mejora el pronóstico, observándose una reducción notable en el índice de mortalidad desde un 33% a menos del 10%.

En forma irregular, se ha encontrado afectación a otros órganos y sistemas en la DMSJ siendo estos el gastrointestinal, el cardiopulmonar y el renal. (3) En cerca del 50% de los adultos afectados se produce enfermedad pulmonar con evidencia clínica y en el 5-10% de los casos hay evidencia radiográfica de Enfermedad Pulmonar Intersticial (EPI). La fibrosis pulmonar y los cambios radiográficos se producen tanto en adultos como en niños aún en ausencia de síntomas respiratorios. (5)

En un estudio realizado por Pachman y Cooke, se determinó que el 78% de los pacientes tenían una disminución restrictiva de la capacidad ventilatoria la cual era significativa aunque clínicamente no hubieran manifestaciones de disnea. En la DMSJ también se han descrito las alteraciones cardíacas. En pacientes con Polimiositis Dermatomiocitis (PM-DM) se ha reportado evidencia electrocardiográfica de pericarditis, miocarditis y arritmias. (6)

Oppenheim en 1899 fue el primero en describir la presencia de lesiones cardíacas asociadas a este padecimiento. Shear en 1951 señaló que en algunos casos ocurre PM con afectación al pericardio. En 1951 Radermaecker y Van Bogaert describieron la presencia de lesiones cardíacas en PM aguda. Walton y Adams en 1958 encontraron evidencia clínica y ECG de daño pericárdico en cuatro de cuarenta casos clasificados como PM. En 1960 Barnard y cols. describieron cambios patológicos en el corazón de una adolescente africana que falleció durante la fase aguda de PM. (7)

Lynch, en 1971, reportó un caso de PM asociada con insuficiencia cardíaca congestiva y bloqueo cardíaco completo. Concluyendo que la relación observada entre los cambios histológicos encontrados en el miocardio y los músculos voluntarios es oscura. Siendo tentador el postular la posibilidad de que exista un agente etiológico común que afecte a ambos tejidos.

En 1973, Babka y Pepine describen un caso de PM asociado con un estado cardiovascular hiperdinámico refractario al tratamiento. Postulándose que en la PM esto puede ocurrir secundario a varias causas: aumento de las demandas metabólicas, liberación de sustancia metabólicamente activas (catecolaminas) y la producción de productos de degradación con efecto estimulador a nivel cardíaco. Otra posibilidad es la de que exista una anomalía subcelular miocárdica más directa y relacionada con el síndrome de miositis. Se ha sugerido que en la PM puede ocurrir un estado sutil de gasto elevado. (8)

Se ha observado la presencia de cambios histológicos idénticos en músculo esquelético y músculo cardíaco consistentes en fibrosis y degeneración sarcolémica, además se ha demostrado que la fibrosis del sistema de conducción puede provocar defectos progresivos de la conducción cardíaca. (9)

En 1976 Singen y cols. reportan la asociación de PM con trastornos del ritmo cardíaco en una niña de 30 meses de edad ocasionalmente, han sido reportadas las complicaciones cardíacas de la DM de la infancia, sin embargo, resulta difícil hacer una correlación entre la afectación clínica y los hallazgos patológicos. La revisión de tres autopsias de niños con DM mostró que todos los pacientes tenían miocarditis focal intersticial moderada cuya evolución parecía ser crónica. Observándose además pericarditis. Ninguno tenía manifestaciones clínicas de enfermedad. Estos hallazgos sugieren que la afectación cardíaca en la DMSJ es más común de lo que se sospecha en base a la clínica. (9)

Lightfoot en 1977 publica un caso de DM asociada con síncope recurrente y bloqueo completo. Siguir y cols. fueron los primeros en reportar la asociación de DM complicada con bloqueo cardíaco completo. (10)

Oka y Rasaakka en Finlandia, reportan una incidencia de afectación cardíaca del 69% en sus pacientes con PM. Mencionando además que el pronóstico de los pacientes con PM sin afectación cardíaca parece ser mejor. (11)

Gottdiener en 1978 prospectivamente estudió a 21 pacientes con PM para determinar función cardíaca encontrando que en la PM son frecuentes las arritmias y las anomalías de conducción, además de observar aumento en el trabajo del ventrículo izquierdo y prolapso de la válvula mitral en ausencia de síntomas cardiovasculares. (12)

Denbow y Lic realizaron un estudio clinicopatológico en 20 pacientes con PM observando evidencia histológica de miocarditis activa en el 30% de los casos. La presencia ó ausencia de miocarditis estaba en relación con la duración de la enfermedad pero era independiente del tratamiento con esteroides. Se enfatiza en la prevalencia de anomalías electrocardiográficas asociadas, la cual fué del 72%. (13)

Las manifestaciones sugestivas de afectación cardíaca en la PM incluyen arritmias auriculares y ventriculares, cambios inespecíficos del segmento St-T, anomalías de conducción, desviación del eje hacia la izquierda, insuficiencia cardíaca congestiva, prolapso de la válvula mitral y estado cardiovascular hiperdinámico. (14)

Haupt encontró evidencia patológica de afectación cardíaca en el 44% de sus pacientes con PM. Encontrando miocarditis activa, fibrosis focal, vasculitis, proliferación de la íntima y esclerosis de la media de los vasos a nivel miocárdico. Los cambios del sistema de conducción se observaron en el 18% de los casos. (14)

Stern reportó las anomalías ECG encontradas en un grupo de 77 pacientes con PM, de estos 13 pacientes estaban en edad pediátrica. Observando una incidencia aproximada del 32% de esta frecuencia similar entre ambos grupos. Las anomalías más comunes fueron hemibloqueo fascículoanterior izquierdo y bloqueo de rama derecha. (15)

Con respecto a la afectación pulmonar en pacientes con PM-DM Hepper y cols. observaron tres mecanismos implicados en la aparición de complicaciones pulmonares, los cuales son: 1. Aspiración del contenido esofágico secundario a alteraciones en la motilidad del esófago. 2. Hipoventilación y retención de secreciones secundario a debilidad de los músculos respiratorios. 3. Enfermedad a nivel del parénquima pulmonar en la forma de Fibrosis Pulmonar Intersticial (FPI). (16)

Además de enunciarse dos posibles mecanismos iatrogénicos de complicaciones pulmonares: infecciones pulmonares oportunistas y neumonitis por hipersensibilidad inducida por drogas.

En 1984, Dickey estudió a 42 pacientes con PM-DM encontrando que el 48% de los pacientes desarrolló una forma de enfermedad pulmonar evidente. El 31% de todos los pacientes examinados prospectivamente tuvieron evidencia fisiológica de EPI. (16)

La EPI asociada con enfermedades del tejido conectivo fue descrita por primera vez en los años cuarenta. En la actualidad hay un total de 65 casos descritos. Se observó una prevalencia de EPI con evidencia radiológica del 10% y del 31% -- cuando se realizaron pruebas de función pulmonar. De los 65 casos descritos, el 55% se asoció a PM y el 45% a DM. (17)

La patogénesis de la EPI asociada a PM-DM es oscura. Se cree que la lesión pulmonar inicial está mediada inmunológicamente, esto en base a la observación de la gran infiltración de células inmunofectoras en las lesiones iniciales. Aún no se ha aclarado la relativa importancia de la inmunidad celular los anticuerpos citotóxicos y el daño por complejos inmunes.

Una importante causa de mortalidad en pacientes con PM-DM es la neumonía por aspiración. El 14% de los pacientes en esta serie desarrolló cuando menos un episodio de neumonía por aspiración durante el período de seguimiento. En todos los paciente, con excepción de uno, se encontró disfunción faringea

La insuficiencia ventilatoria en la PM-DM se caracteriza por la presencia de disfunción inspiratoria y espiratoria. La debilidad de los músculos inspiratorios resulta en una respiración poco profunda, episódica e insuficiente la cual favorece la formación de atelectasias. La debilidad de los músculos espiratorios se refleja en la existencia de un mecanismo defectuoso de la tos lo cual contribuye al aumento de la incidencia de aspiración, atelectasia y neumonía. (17) El mecanismo de retención crónica de CO<sub>2</sub> en la insuficiencia respiratoria neuromuscular probablemente se debe a una disminución de el esfuerzo inspiratorio secundario al trabajo respiratorio aumentado. (16)

Martin y cols. realizaron pruebas de función pulmonar (Capacidad pulmonar total, Capacidad Vital Forzada y Volumen espiratorio forzado en un segundo) en 10 pacientes con PM-DM encontrando que el poder muscular respiratorio disminuido es una manifestación común de PM-DM activa. Enfatizando en el hecho de que el poder respiratorio puede estar marcadamente disminuido sin causar cambios significativos en las PFP rutinarias. La determinación de las presiones respiratorias máximas constituye otra medida objetiva que puede utilizarse para evaluar el curso clínico del paciente, aportando al clínico in-

formación acerca del poder respiratorio y de la capacidad del paciente para generar una tos efectiva. Siendo esto de utilidad para identificar pacientes con mayor riesgo de sufrir neumonía por aspiración ó neumonitis. (18)

Takizawa y cols. estudiaron a catorce pacientes con PM-DM encontrando que el 64% de los pacientes tenían EPI, todos los pacientes tenían diagnóstico definitivo de Dermatomiositis. (19)

La EPI ocurre más frecuentemente de lo que previamente se había reportado y es muy importante determinar su existencia para la evaluación del curso clínico del paciente. (20)

Aproximadamente el 50% de los pacientes con DM desarrollan complicaciones pulmonares, estimándose que entre el 5 y 10% de los pacientes fallecen a consecuencia de alguna complicación pulmonar. (21)

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

A través de los años, estudios hechos principalmente en adultos, muestran evidencia acerca de el hecho de que en la Polimiositis Dermatomiositis puede haber afectación importante de los sistemas cardiovascular y respiratorio existiendo la posibilidad de que estas alteraciones pasen desapercibidas desde el punto de vista clínico con el consiguiente incremento de la morbi-mortalidad según lo mencionado en diferentes reportes en los cuales además se sugiere que el pronóstico de los pacientes con DM-PM sin afectación cardíaca ó pulmonar suele ser mejor.

El interés de nosotros al realizar este estudio radica en la posibilidad de lograr que mediante este se logre mejorar el tratamiento y pronóstico de este tipo de pacientes haciendo una detección temprana de las posibles complicaciones.

### MATERIAL Y METODOS:

Se realizó interrogatorio detallado, exploración física completa y revisión de los expedientes de todos los pacientes catalogados como portadores de DMSJ. Se revisaron biopsias musculares y electromiografías verificando que se reunieran los criterios de Bohan para Dermatomiositis Juvenil.

Se informó a los padres de los pacientes acerca de los procedimientos a realizarse y se citaron los niños para la realización de los estudios.

Con respecto a la función cardíaca esta se determinó mediante:

- a) Placa de tórax: determinando índice cardíaco y la presencia ó ausencia de hipertensión venocapilar.
- b) ECG: de superficie, con 12 derivaciones en las cuales se analizó: P-R, QRS, ritmo, trastornos de repolarización ó arritmias, así como crecimiento de cavidades.
- c) Ecocardiograma: modo M y bidimensional valorando morfología de las válvulas, calculando fracción de eyección, además de buscar alteraciones estructurales.
- d) Holter: se les colocó Holter con registro continuo durante 24 hrs. determinando trastornos del ritmo y conducción.
- e) Medicina Nuclear: se determinó fracción de expulsión mediante Gammagrafía. Se utilizó una cámara de centelleo acoplada a una computadora con un polimador de baja energía para todos los propósitos. El programa utilizado fue el específico para determinar fracción de expulsión. La dosis de material radioactivo utilizado fue de 1.5 mgs. de solución de pirofosfatos disuelto en 2 ml. de solución fisiológica, para marcado de eritrocitos. Inyectando a los 20 minutos 20 milicurios de tecnecio 99. Colocándose al paciente los electrodos para el ECG que va acoplado a la cámara de centelleo. Tomando las imágenes con el paciente en decúbito dorsal en proyección oblicua izquierda anterior.

Con respecto a la función respiratoria esta se determinó mediante:

- a) Placa de tórax: evaluando la presencia ó ausencia de Enfermedad Pulmonar Intersticial.
- b) Pruebas de función respiratoria: estas se efectuaron con el fin de cuantificar parámetros de Mecánica Respiratoria y de Ventilación e Intercambio gaseoso.

### **UNIVERSO DE TRABAJO:**

Se estudiaron todos los pacientes pediátricos (0-16 años) con diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil (DMSJ) que se encuentran en control en el Servicio de Medicina Interna Pediátrica, Area de Reumatología del Hospital General y Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza.

### **CRITERIOS DE INCLUSION:**

Se incluyeron en el estudios todos los pacientes menores de 16 años de edad con diagnóstico de DMSJ catalogado como tal de acuerdo a los criterios de Bohan y Peter independientemente del sexo y el estado nutricional.

### **CRITERIOS DE EXCLUSION:**

Se excluyeron los pacientes que durante el período de estudio desarrollaran enfermedades cardiopulmonares que no se relacionaban con el diagnóstico de DMSJ. No se excluyó ningún paciente.

### **CRITERIOS DE NO INCLUSION:**

No se incluyeron en el estudio los pacientes que cursaban con otras enfermedades cardiopulmonares así como aquellos con otras enfermedades del tejido conectivo ó síndrome de sobreposición.

### **DISEÑO DEL ESTUDIO:**

El estudio realizado fue de tipo Observacional, Descriptivo y Transversal.

### **VARIABLES:**

Variable Independiente: Dermatomiositis Juvenil.

Variable Dependiente: Función Cardiopulmonar.

### **CONSIDERACIONES ETICAS:**

Se consideró que este tipo de estudios forman parte del protocolo de vigilancia de los pacientes con DMSJ por lo cual unicamente se informó y se solicitó autorización verbal a los padres de los pacientes.

## RESULTADOS

Se estudiaron un total de ocho pacientes de los cuales siete pertenecían al sexo femenino y uno al sexo masculino, las pruebas se realizaron durante un período de tiempo comprendido de Junio a Diciembre de 1989. Se observó que el promedio de duración de la enfermedad era de cuatro años. Tres pacientes tenían una evolución del padecimiento mayor de un año. Tres pacientes tenían un padecimiento con evolución mayor de cinco años y dos pacientes tenían una evolución de dos años. (cuadro 1)

El tratamiento administrado a todos los pacientes fue con medicamentos inmunosupresores del tipo de Prednisona - (PDN), Azatioprina (Azat.), y Metrotexate (MTX), además de - Warfarina (Warf.) en tres niñas que tenían calcinosis. (cuadro 2)

Hasta el momento de finalizar el seguimiento, todos los niños estudiados se mantenían estables con respecto a su padecimiento de fondo. (cuadro 2)

De los pacientes evaluados, tres tenían manifestaciones respiratorias previas, del tipo de tos en los tres casos, esta se refería como tos productiva, con expectoración blanquecina en accesos ocasionales y rebelde al manejo médico. En uno de los pacientes además se reportó la presencia de hemoptisis en su primera hospitalización, cabe mencionar que este es el único paciente del sexo masculino del estudio. En relación a las manifestaciones cardíacas, únicamente una paciente había tenido disnea paroxística y taquicardia hace cinco años recuperándose posteriormente; cabe mencionar que esta es la paciente que tiene el mayor tiempo de evolución. (cuadro 3)

Las radiografías de tórax no mostraron evidencia de - cardiomegalia ó hipertensión venocapilar en ninguno de los pacientes estudiados.

Se efectuó Electrocardiograma en siete pacientes, ob-

servando la presencia de hipertrofia de ventriculo derecho en dos casos. En ninguno de los pacientes se observaron alteraciones en el ritmo, en el QRS o en el P-R, tampoco hubo evidencia de bloqueo. (cuadro 4)

Se tomó ecocardiograma a los ocho pacientes, observamos fracción de eyección normal en cinco casos y disminuida en tres pacientes. En dos de los pacientes además se observó pulmonar aplanada y en uno, función ventricular disminuida. En ninguno de los casos estudiados se reportó atracción valvular ó alguna otra alteración estructural. (cuadro 5)

En relación al Holter, dicho estudio no fue valorable en dos casos debido a problemas inherentes al aparato de registro. En los seis pacientes restantes los resultados encontrados fueron: cuatro pacientes con taquicardia sinusal siendo el reporte oficial como estudio normal. En una paciente se reportó migración del marcapaso ocasional y arritmia sinusal. Los otros dos estudios fueron normales. (cuadro 6)

La ventriculogramografía se realizó en cinco pacientes observandose alteración en tres casos. Los hallazgos fueron disminución de la fracción de expulsión en los tres, en dos pacientes se determinó fracción de expulsión de ventriculo derecho siendo esta de 41 y 33% respectivamente, y en una paciente se había determinado fracción de expulsión de ventriculo izquierdo, siendo esta de 53% (los rangos normales aceptados son: para ventriculo derecho: 45-55% y para ventriculo izquierdo: 55-65%). Se observó disminución de la intensidad de contracción en dos casos. (cuadro 7)

Las radiografías de tórax mostraron evidencia de fibrosis pulmonar intersticial (FPI) en tres niños, casos: 1, 4 y 6. Las demás radiografías no evidenciaron alteración de este tipo.

Las pruebas de función respiratoria (PFR) se efectuaron en todos los pacientes con hallazgos del tipo de obstrucción de mínima a moderada en tres casos. En cuatro pacientes se reportó restricción que iba de leve a moderada. En uno de los pacientes esta restricción condicionaba hipoxemia leve.

En otra paciente se reportó hiperreactividad moderada a nivel central y periférico. Se observó mejoría con administración de broncodilatador en un caso. (cuadro 8)

Se considera que los ocho casos en el momento actual se encuentran en periodo de remisión de la patología de fondo.

CUADRO No. 1

CARACTERISTICAS DE LOS PACIENTES CON DMSJ:

<u>CASO</u>	<u>EDAD</u>	<u>SEXO</u>	<u>TIEMPO DE EVOLUCION</u>
1	13a	F	1 año 2 meses.
2	15a	F	7 años.
3	13a	F	2 años 8 meses.
4	16a	F	1 año 4 meses.
5	12a	F	2 años 5 meses.
6	11a	F	6 años.
7	15a	F	10 años.
8	12a	M	1 año 6 meses.

CUADRO No. 2

CARACTERISTICAS DE LOS PACIENTES CON DMSJ:

<u>CASO</u>	<u>CALCINOSIS</u>	<u>TRATAMIENTO RECIBIDO</u>	<u>ESTADO ACTUAL</u>
1	•	PDN, MTX, Warf.	Estable
2	••	PDN, Azat., Warf.	Estable
3	-	PDN, Azat.	Estable
4	-	PDN, Azat.	Estable
5	-	PDN, Azat.	Estable
6	•••	PDN, Warf.	Estable
7	••••	PDN, Azat., MTX, Warf.	Estable
8	-	PDN, Azat.	Estable

•

PDN: Prednisona.

MTX: Metrotexate.

Azat.: Azatioprina.

Warf.: Warfarina.

CUADRO No. 3

MANIFESTACIONES CARDIOPULMONARES PREVIAS:

<u>CASO:</u>	<u>RESPIRATORIAS</u>	<u>CARDIACAS</u>
1	Tos en accesos.	No.
2	No.	No.
3	Tos ocasional.	No.
4	No.	No.
5	No.	No.
6	No.	No.
7	No.	Disnea parox., taquicardia
8	Tos y hemoptisis.	No.

CUADRO No. 4

CARACTERISTICAS ELECTROCARDIOGRAFICAS DE PACIENTES CON DMSJ:

<u>CASO</u>	<u>F.C.</u>	<u>RITMO</u>	<u>P-R</u>	<u>QRS</u>	<u>CREC. CAVIDADES</u>
1	60x'	Sinusal.	0.16	0.08	No.
2	84x'	Sinusal.	0.16	0.08	Sokolov 35.
3	64x'	Sinusal.	0.14	0.09	No.
4	-	-	-	-	-
5	80x'	Sinusal.	0.12	0.08	No.
6	82x'	Sinusal.	0.14	0.10	No.
7	80x'	Sinusal.	0.16	0.10	Hipert. V.D.
8	75x'	Sinusal.	0.18	0.08	No.

P-R Normal: 0.12-0.18

QRS Normal: 0.08-0.10

CUADRO No. 5

RESULTADOS DE ECOCARDIOGRAFIA EN PACIENTES CON DMSJ:

<u>CASO</u>	<u>F. E.</u>	<u>ANORMALIDADES OBSERVADAS</u>
1	72%	Ninguna.
2	73%	Hipertrofia tabique IV.
3	68%	Ninguna.
4	65%	Función ventricular disminuida .
5	57%	Función ventricular disminuida . *
6	67%	Ninguna.
7	66%	Pulmonar aplanada.
8	53%	Ninguna.

\* En esta paciente además se observó pulmonar ligeramente aplanada.

- Fracción de Expulsión Normal: Mayor del 60%

**ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

CUADRO No. 6

RESULTADOS DE EL HOLTER EN PACIENTES CON DMSJ:

<u>CASO</u>	<u>ALTERACIONES OBSERVADAS</u>
1	Ninguna.
2	Arritmia Sinusal ocasional.
3	No valorable, falla batería.
4	Arritmia sinusal, migración de marcapaso
5	Ninguna.
6	Taquicardia sinusal frecuente.
7	Taquicardia sinusal ocasional.
8	No valorable, falla de batería.

CUADRO No. 7

RESULTADOS DE VENTRICULOGAMMAGRAFIA EN PACIENTES CON DMSJ:

<u>CASO</u>	<u>F. E. V. D.</u>	<u>F. E. V. I.</u>	<u>ALTERACIONES OBSERVADAS</u>
1	----	57%	Ninguna.
2	----	----	----
3	46%	----	Ninguna.
4	41%	----	Dism. intens. contracción
5	33%	----	Dism. intens. cont., **
6	----	----	----
7	----	53%	Ninguna.
8	----	----	----

\*\* En esta paciente se observó además volumen latido bajo.

F. E. V. D. Normal: 45-55%

F. E. V. I. Normal: 55-65%

CUADRO No. 8

RESULTADOS DE LAS PRUEBAS DE FUNCION RESPIRATORIA EN DMSJ:

<u>CASO</u>	<u>PATRON OBSERVADO</u>	<u>VOLUMENES</u>
1	Obstrucción central moderada.	Normales.
2	Restricción moderada.	Normales.
3	Restricción mínima.	Normales.
4	Hiperreactividad moderada.	Normales.
5	Obst. central mínima.*	Normales.
6	Obst. central moderada.	Normales.
7	Restricción moderada**	Normales.
8	Restricción + obst. perif.***	Normales.

\* En esta paciente la obst. no corrige con broncodilatador.

\*\* La obst. se torna mínima con broncodilatador.

\*\*\* Que provoca hipoxemia leve.

## DISCUSION

La historia natural de la Dermatomiositis Juvenil (DMSJ) es extremadamente variable, frecuentemente el inicio es insidioso, sin embargo en algunos casos es aguda y fulminante. Cuando ocurre la muerte esta puede ser debida a complicaciones gastrointestinales, arritmias cardíacas, miocarditis ó insuficiencia respiratoria. (3)

En cerca del 50% de los pacientes adultos afectados con Polimiositis/Dermatomiositis se produce enfermedad pulmonar con evidencia clinica, y en el 5-10% de los casos hay evidencia radiográfica de enfermedad pulmonar intersticial (EPI). La fibrosis pulmonar y los cambios respiratorios se producen tanto en adultos como en niños con el padecimiento aún en ausencia de síntomas respiratorios. (5)

La Enfermedad Pulmonar Intersticial (EPI) asociada con enfermedades del tejido conectivo fue descrita por primera vez en los años cuarenta. Se observó una prevalencia de EPI con evidencia radiológica del 10% y del 31% cuando se realizaron pruebas de función pulmonar. (17)

En el presente estudio, la evidencia radiográfica de fibrosis pulmonar se encontró en tres casos (37.5%). Por otro lado, mediante las pruebas de función respiratoria se encontró que los ocho pacientes estudiados tenían algún grado de afectación, lo cual sugiere que el daño pulmonar debe tenerse presente aún en ausencia de datos clínicos que sugieran problema respiratorio. No se encontró relación entre el tiempo de evolución de la enfermedad y el grado de afectación pulmonar.

Pachman y Cooke en un estudio hecho a 21 pacientes portadores de DMSJ encontraron que en el 78% de los casos existía disminución restrictiva de la capacidad ventilatoria. (3). Con respecto a el estudio hecho encontramos que el patrón restrictivo se manifestó en cuatro pacientes (50%), hubo patrón res-

obstructivo en tres casos (37.5%) y datos de hiperreactividad bronquial en un caso (12.5%). Tres pacientes (37.5%) tenían manifestaciones respiratorias iniciales, siendo el único síntoma manifestado la presencia de tos productiva con expectoración blanquecina y rebelde al manejo médico. En un caso además, se reportó la presencia de hemoptisis la cual muy probablemente se asociaba con vasculitis. Sin embargo, estos tres pacientes no mostraban traducción radiográfica en el momento del cuadro. Ninguno de los pacientes estudiados ha cursado con neumonía. Únicamente un paciente del grupo presentó además alteraciones de la mecánica de la deglución (caso 8).

Oka y Rassakka en Finlandia, reportan una incidencia de afectación cardíaca del 69% en sus pacientes con dermatomiositis (trece pacientes), mencionando además que el pronóstico de los pacientes con polimiositis sin afectación cardíaca parece ser mejor. (11) Gottdiener realizó un estudio en 19 pacientes, encontrando que en la DM son frecuentes las arritmias y las anomalías de conducción además de observarse aumento del trabajo ventricular izquierdo y prolapso de la válvula mitral en ausencia de síntomas cardiovasculares (12)

En la presente investigación se observó la presencia de taquicardia sinusal en cuatro casos (66%), y migración del marcapaso en dos casos (33%), lo cual de cierto modo apoya lo enunciado por este autor. Con respecto al ecocardiograma se observó disminución de la fracción de expulsión en tres pacientes (25%). Aplanamiento de la pulmonar en dos casos, en los demás pacientes el estudio fue normal. No se demostró alteración valvular. En relación a la ventriculogramografía se observó alteración en tres casos (60%) de cinco a los que se les efectuó el estudio, esta alteración se caracterizaba por la presencia de fracción de expulsión disminuida y disminución de la intensidad de contracción en dos casos.

De las anomalías electrocardiográficas descritas en la literatura tales como cambios inespecíficos del segmento ST, anomalías de conducción, desviación del eje hacia la iz-

quierda y estado cardiovascular hiperdinámico (14) nosotros observamos únicamente hipertrofia del ventrículo derecho en dos casos, no se evidenciaron otras alteraciones electrocardiográficas. Siendo interesante este hallazgo dado que el estudio -revisado había sido prácticamente en adultos.

## CONCLUSIONES

Con este estudio se logra demostrar que, al igual que en el paciente adulto afectado por Dermatomiositis, en el niño también son observables alteraciones a nivel cardiopulmonar, que en la mayoría de las ocasiones, no muestran traducción clínica, siendo de especial importancia el detectarlas tempranamente mediante la realización de los estudios descritos con el fin de poder brindar un tratamiento temprano y eficaz para estas complicaciones, como lo sería el adiestrar a los niños afectados en el manejo de secreciones y la realización de ejercicios respiratorios. Demostrado esta en la literatura que su detección modifica de manera importante el pronóstico.

Es interesante observar el hecho de que, en este estudio las alteraciones a nivel cardiovascular son mínimas en comparación con las reportadas en los pacientes adultos afectados.

Por supuesto que este estudio debe considerarse como preliminar ya que para que se realice una valoración completa y adecuada es necesario efectuar todas las pruebas en el momento del cuadro agudo cuando se efectúa el diagnóstico y continuar posteriormente realizando valoraciones periódicas que nos determinen cuanto se modifica el pronóstico y su relación con afección muscular generalizada, niveles enzimáticos y las modificaciones que pueden provocarse con el tratamiento utilizado, lo que hace necesario continuarlo en forma lineal para enunciar conclusiones definitivas.

BIBLIOGRAFIA:

1. Bohan and Peters; Polymyositis and Dermatomyositis (First of two parts). The New England Journal of Medicine; 1975; 292:344-347.
2. Bohan and Peters; Polymyositis and Dermatomyositis (Second of two parts); The New England Journal of Medicine; 1975; - 292:403-407.
3. Pachman, Cooke; Juvenile Dermatomyositis: A clinical and immunologic study.; The Journal of Pediatrics; 1980; ---- 96:226-234.
4. Sullivan, Cassidy, Petty; Dermatomyositis in the Pediatric Patient.; Arthritis and Rheumatism; 1977; 20(Suppl) 332-337
5. Spencer, Hanson, Sinsen; Course of Treated Juvenile Dermatomyositis.; The Journal of Pediatrics; 1984; 60:236-244.
6. Pachman; Dermatomyositis Juvenil; Clinicas Pediátricas de Norteamérica; 1987; 1150-1171.
7. P.G. Lynch; Cardiac Involvement in Chronic Polymyositis; British Heart Journal; 1971; 33:416-419.
8. Babka, Pepine; Hyperkinetic Cardiovascular State in Polymyositis; Chest; 1973; 64:243-246.
9. Singsen, Golveyer; Childhood Polymyositis with cardiac conduction defects; American Journal of Diseases in Children; - 1976; 130:72-74.
10. Lightfoot, Bharati; Chronic Dermatomyositis with intermittent trifascicular block; Chest; 1977; 71:413-416.
11. Oka, Raasakka; Cardiac Involvement in Polymyositis; Scandinavian Journal of Rheumatology; 1978; 7:203-208.
12. Gottdiener, Sherber; Cardiac manifestations in Polymyositis; The American Journal of Cardiology; 1978; 41:1141-1149.
13. Denbow, Lie; Cardiac Involvement in Polymyositis: Arthritis and Rheumatism; 1979; 22:1086-1092.
14. Haupt, Grover; The Heart and Cardiac Conduction System in Polymyositis Dermatomyositis; American Journal of Cardiology; 1982; 50:998-1006.
15. Stern, Godbold; ECG abnormalities in Polymyositis; Archives of Internal Medicine; 1984; 144:2185-2189.
16. Dickey, Myers; Pulmonary Disease in Polymyositis Dermatomyositis; Seminars in Arthritis and Rheumatism; 1984; --- 14:60-74.
17. Park, Nyhan; Pulmonary Involvement in Dermatomyositis; American Journal of Diseases in Children; 1975; 129:723-726.
18. Frazier, Miller; Interstitial Pneumonitis: An association with Polymyositis and Dermatomyositis; Chest; 1974; ---- 65:403-407.
19. Martin, Chalmers; Measurement of maximum respiratory pressures in Polymyositis and Dermatomyositis; Journal of Rheumatology; 1985; 12:104-107.
20. Takizawa, Shiga; Interstitial Lung Disease in Dermatomyositis; Clinicopathologic Correlation; Journal of Rheumatology

1987; 14:102-107.

21. Korda, Gonti; Succesful treatment of respiratory failure associated with Dermatomyositis; The Journal of Rheumatology; 1987; 14:1073-1076.