

112418

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

2



FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ"

FACTORES PRONOSTICOS EN DERMATOMIOSITIS  
JUVENIL

**T E S I S**

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:  
**REUMATOLOGIA PEDIATRICA**  
P R E S E N T A :  
**DR. ERIC FABIO CONTRERAS VALDOVINOS**

DIRECTOR DE TESIS:

**DR. ROBERTO CARREÑO MANJARREZ  
DRA ROCIO MALDONADO VELAZQUEZ  
DR. JOSE DOMINGO GAMBOA MARRUFO**



MEXICO, D. F.

SEPTIEMBRE 2003

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



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 esta 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.

**TESIS  
CON  
FALLA DE  
ORIGEN**

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO  
"FEDERICO GOMEZ"



FACTORES PRONOSTICOS EN DERMATOMIOSITIS JUVENIL

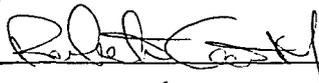
SUBDIRECCION DE  
ENSEÑANZA

2008

TESIS  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE :  
REUMATOLOGIA PEDIATRICA  
PRESENTA:

DR. ERIC FABIO CONTRERAS VALDOVINOS

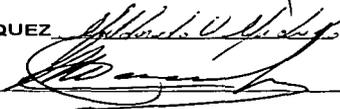
TUTORES:  
DR. ROBERTO CARREÑO MANJARREZ



DRA. MA. DEL ROCIO MALDONADO VELAZQUEZ



DR. JOSE DOMINGO GAMBOA MARRUFO



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**AGRADECIMIENTO:**

A Dios por darme la alegría de vivir y poder alcanzar una meta más.

A mi esposa que siempre ha estado conmigo y quien ha sabido salvaguardar lo más valioso que tenemos: nuestro amor y nuestros niños; por quienes haremos todo lo necesario para que sean felices.

A mis padres y hermanos (as) que siempre me alentaron a seguir adelante

Al Dr. Roberto Carreño, Dra. Ma. del Rocio Maldonado y Dr. José Domingo Gamboa, que han sabido mantener un servicio en donde van de la mano la enseñanza, el respeto, el entusiasmo y el apoyo incondicional.

**INDICE.**

**PAG.**

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Introducción.....	5
Epidemiología.....	5
Etiología.....	6
Patogénesis.....	6
Manifestaciones Clínicas.....	7
Datos de Laboratorio.....	8
Diagnóstico.....	9
Diagnóstico diferencial.....	10
Tratamiento.....	10
Pronóstico.....	11
Planteamiento del problema.....	12
Justificación.....	12
Objetivo.....	13
Material y Métodos.....	13
Criterios de Inclusión.....	13
Criterios de exclusión.....	14
Análisis Estadístico.....	15
Tamaño de la Muestra.....	15
Factibilidad.....	15
Aspectos Éticos.....	16
Resultados.....	16
Discusión.....	19
Conclusiones.....	21
Referencias.....	22
Tablas y Gráficas.....	25

## INTRODUCCION

La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) se define como una enfermedad multisistémica, de etiología desconocida que resulta en una inflamación no piógena del músculo estriado, la piel y el tracto gastrointestinal (1). La Dermatomiositis Juvenil difiere en varios aspectos a la Dermatomiositis del adulto; en primer lugar la vasculitis es frecuente y grave, la calcinosis es común, la presentación de polimiositis es rara y la asociación con malignidad es poco frecuente.(2,3)

## EPIDEMIOLOGIA

La Dermatomiositis Juvenil constituye del 6% al 8% de las enfermedades del tejido conectivo que se presentan en la edad pediátrica. Se estima que la incidencia anual es de 0.15 a 0.3 por 100 000 niños menores de 16 años(4,5,6), sin embargo un estudio epidemiológico reciente sobre enfermedades neuromusculares en niños efectuado en Suecia reveló una prevalencia de 14 por 1 000 000 (7). Collison y cols. sugieren que la enfermedad habitualmente afecta a niños entre 2 y 15 años de edad. (2). Para los hombres la edad más común de inicio es a los 6 años, pero para las mujeres parece haber un pico a los 6 años y otro a los 10 años (8).

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

La distribución por sexos varía según los diferentes estudios consultados, en estados Unidos el predominio de niños caucásicos es 2:1 (9), en Singapur la enfermedad se presenta en ambos sexos por igual, en otros estudios predominan las niñas con una proporción de 1.7 a 2.17:1 o aún mayor, especialmente en el grupo que inicia a los 10 años o más. (10)

## ETIOLOGIA Y PATOGENESIS

La causa de la Dermatomiositis Juvenil es desconocida. La mayoría de los Estudios sugieren que la DMJ es de patogénesis autoinmune y resulta de una angiopatía.

Se considera que participan en la patogénesis anomalías en la inmunidad celular y que se trata de una enfermedad por complejos inmunes; además de la asociación con inmunodeficiencias como hipogammaglobulinemia, deficiencia selectiva de IgA o complemento C2; se ha visto también la relación con algunos agentes infecciosos como Mixovirus, Influenza, parvovirus, virus de la hepatitis B y toxoplasmosis. Así como la predisposición genética con el HLA-DRB1\*0301 y DQA1\*0501.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## MANIFESTACIONES CLINICAS

El curso clínico entre los pacientes puede variar desde una debilidad leve a una discapacidad física profunda e incluso la muerte. De igual manera las manifestaciones cutáneas pueden ir desde una fotosensibilidad sutil intermitente a un exantema eritematoso extenso con vasculitis. (11).

Las manifestaciones clínicas de la dermatomiositis juvenil en la presentación de la enfermedad se han evaluado en dos amplios registros en Estados Unidos y Japón siendo las más comunes:

Eritema facial (100%), debilidad (84-100%), mialgias (66-73%), alteraciones de la marcha (74%), fiebre (35-65%), artralgias (46%), anomalías capilares del pliegue ungueal (46-100%), disfagia (40-44%), disfonía (43%), dolor abdominal (37%), artritis (35%), calcinosis (4-23%), melena (13%), fenómeno de Raynaud (12%), ulceraciones cutáneas (10%), lipodistrofia (20%), linfadenopatía (50-75%), hepatomegalia (10-20%), fotosensibilidad (35%), úlceras orales (10-45%).

Dentro de los estudios de laboratorio se encontró: Elevación de las enzimas musculares (90%), Electromiografía compatible (81-92%), biopsia muscular compatible (80-92%), niveles de CPK elevados (64-70%), aldolasa, DHL y transaminasas elevadas (50-94%) y ANA (anticuerpos antinucleares) positivo en (80-85%). (12 y 13)

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

La calcinosis se observa con mayor frecuencia en quienes tienen títulos bajos de ANA y en los que tienen una evolución policíclica o que no remite.

Mitchell publicó el caso de un niño con anasarca y DMJ sugiriendo el anasarca como indicador de enfermedad grave. (14) Crowe y cols. encontraron úlceras cutáneas en 11 de 42 pacientes y fue asociado a severidad y enfermedad prolongada. Los niños con exantema generalizado y úlceras cutáneas pueden tener peor pronóstico. (15)

#### DATOS DE LABORATORIO

Durante la fase activa de la enfermedad se incrementan las concentraciones séricas de enzimas musculares como fosfoquinasa de creatina, aldolasa y en menor grado aminotransferasa de aspartato y aminotransferasa de alanina. El intervalo de incremento puede ser hasta 20 a 40 veces más de los valores normales, tanto de fosfoquinasa de creatina como de aminotransferasa de aspartato. Es posible encontrar un ligero incremento de la velocidad de sedimentación globular, pero en muchas ocasiones su valor es normal. Los anticuerpos antinucleares pueden ser positivos de 10 a 80%, este intervalo tan amplio se debe a las diferentes series y técnicas empleadas. Un pequeño porcentaje de niños con DMJ y otras miositis presentan anticuerpos específicos de miositis Mi-2 y anti Jo-1. (16 y 17)

TESIS CON  
FALLA DE COPIEN

## DIAGNOSTICO

Los criterios de Bohan y Peter aún constituyen la guía para un diagnóstico correcto: (18)

- 1.- Debilidad muscular proximal simétrica.
- 2.- Cambios cutáneos característicos: eritema en heliotropo y pápulas de Gottron
- 3.- Elevación de los niveles de una o más de las enzimas musculares: fosfoquinasa de creatina, aldolasa, aminotransferasa de aspartato, aminotransferasa de alanina, deshidrogenasa láctica.
- 4.- Demostración electromiográfica de las características de miopatía y denervación.
- 5.- Biopsia muscular documentando evidencias histológicas de necrosis e inflamación.

Para el diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil se requiere la presencia de los cambios cutáneos característicos y 2 de los otros criterios.

En la resonancia magnética pueden observarse alteraciones indicadoras de enfermedad activa, en ocasiones hay atrofia e infiltración lipóide.

La biopsia, debe practicarse en un músculo clínicamente activo y no atrófico; el mejor sitio para llevarla a cabo es el músculo deltoides o en el cuádriceps.

Y debe efectuarse antes de la electromiografía. (19)

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

En el diagnóstico diferencial deben incluirse enfermedades musculares como:

1. Polimiositis Juvenil
2. Miositis postinfecciosa
3. Miopatías primarias
4. Miositis inflamatoria acompañando a otras enfermedades del tejido conectivo tales como esclerodermia o enfermedad mixta del tejido conectivo

## TRATAMIENTO

El tratamiento adecuado y temprano de la Dermatomiositis Juvenil con glucocorticoides es posiblemente el factor más importante en mejorar el pronóstico. La enfermedad aguda es tratada con dosis altas de glucocorticoide. Se prefiere la Prednisona iniciando con 2 mg/kg/día en 2 o 3 dosis por 4 semanas y de acuerdo a la respuesta clínica y al descenso de los niveles séricos de las enzimas musculares, disminuir a 1 mg/kg/día en dosis divididas.

La terapia con glucocorticoide con pulsos IV de Metilprednisolona se ha usado para un rápido control de la inflamación muscular y vasculitis.

La hidroxicloroquina se ha utilizado como un agente ahorrador de esteroide y como una droga que es efectiva para las manifestaciones cutáneas de la DMJ; en una dosis de 6mg/kg/día (20 )

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Los agentes inmunosupresores, se utilizan en caso de resistencia o dependencia a los esteroides. El Metotrexate es el agente de segunda línea en dosis de 0.35 a 0.65 mg/kg/ semana vía oral o subcutánea.

Se tiene menos experiencia en pacientes pediátricos, sin embargo se han utilizado la Azatioprina a dosis de 1-3 mg/kg/día, Ciclosporina a dosis de 3-5 mg/kg/día y pulsos de Ciclofosfamida a dosis de 500-750mg/M2/ mensual o Vía oral a 1 mg/kg/día e incluso la gammaglobulina IV.

En el manejo de la calcinosis no se conoce un tratamiento cuya eficacia esté demostrada en todos los casos; pueden aplicarse colchicina , bifosfonatos, sales de aluminio, warfarina, probenecid, diltiazem e incluso extirpación quirúrgica.

Cuando el paciente mejora se inicia de manera gradual terapia física, primero pasiva y después activa. En caso de contracturas musculares, la rehabilitación será más intensa y se requiere de férulas correctoras.(21 y 25)

## PRONOSTICO

Sesenta por ciento de los niños sólo sufre una o dos exacerbaciones de la enfermedad en el transcurso dos años, el 40% restante sigue sufriendo exacerbaciones agudas y remisiones. La mayoría de los pacientes responden al tratamiento con esteroides; la recuperación es total en un máximo de 2 años. En la actualidad la supervivencia puede ser hasta 90% o más. El mayor riesgo de muerte se corre en los primeros 2 años de la enfermedad.(22)

## JUSTIFICACION

Si bien se han descrito los factores pronósticos en algunas enfermedades reumáticas de la infancia , como en la Artritis Idiopática Juvenil en la que se sabe: el inicio sistémico, el curso poliarticular de la enfermedad, y Factor Reumatoide positivo; en el inicio sistémico la persistencia de síntomas sistémicos después de 6 meses del inicio empeora el pronóstico (23). Así como también se han descrito los factores pronósticos en la Dermatomiositis en pacientes adultos como son: edad al inicio (> 50 años), tiempo de evolución de los síntomas (> 4 meses) y el tiempo de evolución al diagnóstico (> 12 meses). (24)

En la Dermatomiositis Juvenil existen pocos estudios en relación a factores pronósticos para esta enfermedad; los cuales de existir permitirían una vez diagnosticada la enfermedad iniciar un tratamiento agresivo apropiado en aquellos pacientes con características de mal pronóstico para mejorar los resultados y la calidad de vida de los mismos.

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuales con los factores de riesgo de mal pronóstico en pacientes con diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil de la Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico del Hospital Infantil de México "Federico Gómez"?

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## OBJETIVO

Conocer los factores de riesgo de mal pronósticos en la Dermatomiositis Juvenil, en pacientes que acuden a la Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico (CEDI) del Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

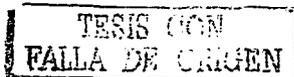
## MATERIAL Y METODOS

DISEÑO: Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo.

Se revisaron los expedientes clínicos de todos los pacientes con diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil que acudieron a la Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico (CEDI) del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" durante el periodo comprendido entre enero de 1990 al mes de julio del 2003.

## CRITERIOS DE INCLUSION

1. Pacientes menores de 18 años de edad con diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil (que cumplieran con los criterios establecidos por Bohan y Peter) atendidos en la Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez".



## CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

1. Aquellos pacientes cuyo expediente clínico se encuentre incompleto.
2. Pacientes que no cumplan con todos los criterios para diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil.

En todos los pacientes se revisaron los expedientes clínicos y se recolectaron los siguientes datos: edad al inicio de la enfermedad, sexo, tiempo evolución al diagnóstico, tiempo de evolución desde el inicio al momento actual, tiempo de evolución desde el inicio del padecimiento hasta el inicio del tratamiento, gottron, heliotro, eritema facial, cambios capilares en el lecho ungueal, calcinosis, gingivitis, úlceras orales/nasales, alopecia, esclerodactilia, lugar de origen, cambios en la pigmentación, lipodistrofia, acantosis nigricans, Raynaud, livedo reticularis, úlceras cutáneas, artritis/artralgias, fiebre, úlceras en epicanto, nodulos, adenopatía, anorexia, pobre ganancia ponderal, letargia, mialgias, edema, disfonía, disfagia, contracturas, cataratas, hepatomegalia, reflujo, dispepsia, alteraciones pulmonares, hipertensión, cefalea, alteraciones en la conducta, fuerza muscular, CPK, TGO, TGP, aldolasa, DHL, ANA, biopsia muscular, electromiografía, fotosensibilidad, muerte, patologías asociadas, tipo de DMJ, número de recaídas, tipo de infecciones, número de infecciones, tipo de tratamiento, debilidad muscular proximal, alteraciones cardíacas, tratamiento previo, signo de Gower.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **ANALISIS ESTADISTICO**

Se calcularon frecuencias y porcentajes para las diferentes variables analizadas en el estudio. Se usó para el análisis el programa SPSS versión 11.0

Para identificar los factores de riesgo de mal pronóstico, se utilizará análisis univariado para obtener la relación entre los resultados, características de los pacientes y variables de enfermedad. El valor de P menor a 0.05 (95% IC) será considerado estadísticamente significativo al realizar la comparación entre las variables.

## **FACTIBILIDAD**

El estudio puede llevarse a cabo ya que se requiere únicamente de expedientes clínicos del Hospital Infantil de México, la información será recolectada directamente por el autor y se cuenta con los programas estadísticos para analizar la información.

## **ASPECTOS ETICOS**

Por tratarse de revisión de expedientes clínicos, no se requerirá manipulaciones de ningún tipo a los pacientes por lo que no representa riesgo para ellos y la información que se recolecte de los mismos será confidencial.

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

## RESULTADOS:

Se revisaron un total de 95 expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil del CEDI del Hospital Infantil de México, de los cuales 71 cumplieron los criterios de inclusión.

Treinta y cuatro ( 47.9%) de 71 pacientes incluidos eran del sexo masculino y 37 (52.1%) del sexo femenino (Tabla. 1), con una relación 1:1; Diez y siete de los pacientes (23.9%) correspondió a menores de 5 años, de entre 6-11 años 40 (56.3%) y con más de 12 años 14 (19.7%) (Tabla 2).

En cuanto al tiempo de evolución al diagnóstico correspondió a menores de 3 meses 22 pacientes (31%), entre 3 y 6 meses 24 (33.8%), entre 6 y 12 meses 8 (11.3%), y con más de 12 meses 17pacientes (23.9%)(tabla 3). El tiempo de evolución transcurrido desde el inicio de los síntomas al momento actual, en menos de 1 año un paciente (1.4%), de 1 a 3 años 14 (19.7%) y más de 3 años 56 pacientes (78.9%) (Tabla 4). En cuanto al tiempo de evolución desde el inicio del padecimiento hasta el inicio del tratamiento, 21 pacientes (29.6%) fueron menos de 3 meses, 28 pacientes (39.4%) de 3 a 6 meses, 9 pacientes (12.7%) de 6 a 12 meses y más de 12 meses 13 pacientes (18.3%) (Tabla 5). Con la realización del análisis univariado, se documento que el tiempo de evolución desde el inicio de la enfermedad al momento actual como la variable dependiente y el tiempo de evolución al diagnóstico mostraron una significancia estadística importante ( $P<0.024$ ). De igual forma las pápulas de Gottron las cuales estuvieron presentes en 60 pacientes (84.5%) mostraron un valor estadístico significativo ( $P<0.36$ ) (Gráfica 2) . El eritema en heliotropo estuvo presente en 60 pacientes (88.7%). El eritema facial lo presentaron 57 pacientes (80.3%).

En lo que respecta a la calcinosis no la presentaron 30 pacientes (42.3%), en los que si se documento la distribución fue la siguiente: en cráneo 1 (1.4%), tronco 23 (32.4%), en extremidades superiores 13 (18.3%), y en extremidades inferiores 4 (5.6%) (Gráfica 3). Los cambios capilares en el lecho ungueal se presentaron en solo 3 (4.2%) de los pacientes.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

La gingivitis estuvo presente en 2 pacientes (2.8%). (Tabla 7) Las úlceras orales o nasales se presentaron en solo 4 pacientes (5.6%) (tabla 8). Sesenta y cuatro pacientes (90.1%) cursaron con alopecia (Tabla 9). La esclerodactilia se manifestó solo en 4 pacientes (5.6%) (Tabla 10). Los cambios de pigmentación cutánea solo los presentaron 13 pacientes (18.3%) (tabla 11). En un único paciente (1.4%) se encontró acantosis nigricans.(Tabla 12)

En relación al lugar de procedencia de los pacientes se encontró que la mayoría eran originarios del Estado de México con 24 pacientes ( 33.8%), seguido del D.F. con 19 pacientes (26.8%), Veracruz 5 (7%), Hidalgo y Chiapas con 4 (5.6%), Oaxaca 3 (4.2%), Guanajuato, Michoacán y Tlaxcala con 2.(2.8%), y con un paciente (1.4%) los estados de Chiapas, Querétaro, Aguascalientes, Campeche, Puebla, San Luis Potosí y Tampico sin encontrarse ninguna relación en cuanto a esta variable y las características y evolución de la enfermedad. (Gráfica 1)

En cuanto algunas otras variables también presentes dentro de la evolución de la enfermedad la lipodistrofia estuvo presente en 2 pacientes (2.8%) (Tabla 13), el Fenómeno de Raynaud en 23 (32.4%) pacientes ( 9 en manos , 10 en los pies , y tanto en manos como en pies 4 ).(Raynaud 14) Livedo reticularis presente en 9 (12.6%) pacientes, 5 en extremidades superiores (7%) y 4 en inferiores (5.6%).(Tabla 15) Las úlceras cutáneas solamente en 3 pacientes (4.2%).(Tabla 16). Manifestaciones musculoesqueléticas estuvieron presentes en 26 pacientes (36.6%) a nivel articular (artritis y artralgias)(Tabla 17), contracturas musculares en 7 (9.9%) y mialgias en 24 (33.8%). Veinte (28.2%) de los pacientes cursaron con fiebre al inicio de la enfermedad. Solamente un paciente presentó úlceras en epicanto (1.4%) (Tabla 18), dos nódulos subcutáneos (2.8%) (Tabla 19) y 6 pacientes (8.5%) adenopatías(Tabla 20). En relación a alteraciones gastrointestinales en 15 pacientes (21.1%) se documentó anorexia, disfagia en 16 (22.5%), reflujo en 12 (16.9%), dispepsia 3 (4.2%) (Tablas 21 ) y hepatomegalia 6 (8.5%). En cuanto a pobre ganancia ponderal 14 pacientes (19.7%) la refirieron.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

(tabla 22) . Edema presente en 19 (26.8%) de los pacientes (Tabla 25). Disfonía presente en 4 (5.6%) (Tabla 26). Alteraciones pulmonares solamente 1 paciente (1.4%)(Tabla 32). Hipertensión únicamente presente en 2 pacientes (2.8%). La cefalea la presentaron 5 pacientes (7%). Alteraciones en la conducta solamente 4 pacientes (5.6%).

La fuerza muscular estuvo distribuida de la siguiente manera de acuerdo a la siguiente escala : con un valor de 5/5 en seis pacientes (8.5%), 4/5 en 17 pacientes (23.9%), con 3/5 y 2/5 el mayor porcentaje de pacientes 46.5% y 21.1% respectivamente. En cuanto a la debilidad muscular el 97.2% de los pacientes la presentaron al inicio de la enfermedad. El signo de Gower se manifestó únicamente en 44 pacientes.(Tabla 50)

Las pruebas de laboratorio mostraron lo siguiente; La CPK antes del 2003, tomando como valor normal menos de 90 U/L 22 pacientes (31.1%) y en 46 pacientes se encontró en niveles superiores a los normales (64.8%)(Tabla 37) . En cuanto a las transaminasas la TGO se encontró por arriba de los niveles normales(<40U/L) en el 61.9% de los pacientes siendo superior en relación a TGP la cual se elevó únicamente en 27 pacientes (38%). La DHL se encontró elevada (<149U/L) en 60 pacientes (84.6%). (Tablas 38,39 y 40)

La biopsia muscular únicamente se realizó en 23 pacientes (32.4%) en los cuales los criterios diagnósticos no eran concluyentes para DMJ (Tabla 42). La EMG mostró cambios sugestivos de DMJ en el 100% de los pacientes (Tabla 43). Tres de los pacientes fallecieron (4.2%) por complicaciones infecciosas secundarias al manejo inmunosupresor (Tabla 45). En relación a las patologías asociadas con la DMJ se documentó lo siguiente: Lupus Eritematoso Sistémico en 3 (4.2%), Artritis Idiopática Juvenil en 12 (16.9%) y Esclerodermia en 1 (1.4%).(Tabla 46)

En cuanto a la evolución de la enfermedad 53 pacientes (74.6%) cursaron con una presentación monocíclica y 18 (25.4%) policíclica. El 29.5% manifestaron de una a tres recaídas.(Tabla47)

En cuanto al tipo de infecciones el órgano más afectado fue pulmón en 8 pacientes (11.3%), seguido de infecciones a nivel de vías urinarias y piel con 7 pacientes cada una (9.9%), y uno con afección gastrointestinal (1.4%). El número

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

de infecciones documentadas se distribuyó de la siguiente manera: con una infección 16 pacientes (22.5%), con 2 cuatro (5.6%), con 4 o más 3 pacientes (4.2%). Tablas 49 y 50)

El tratamiento recibido en la mayoría de los pacientes fue la combinación de Prednisona + Azatioprina en el 100%, de los cuales se administró únicamente Prednisona en 11 (15.5%) durante las primeras 6 semanas del inicio de la enfermedad, en 4 pacientes se utilizó inicialmente prednisona y azatioprina pero por falta de respuesta se cambió esta última por metotrexato. En 7 pacientes hubo la necesidad de aplicar pulsos con MPS durante el curso de la enfermedad por mala evolución (presencia de debilidad muscular importante y calcinosis generalizada). Del total de pacientes el 56.3% no habían recibido tratamiento antes de su ingreso. (Gráfica 4)

#### DISCUSIÓN:

En nuestro estudio, al igual que lo reportado en la literatura encontramos que no hubo predominio en cuanto al sexo, manteniendo una relación 1:1.

La edad en la que nuestros pacientes fueron diagnosticados con mayor frecuencia fue entre los 6 y 11 años, coincidiendo con los datos reportados por Symmons (9) quien encontró mayor frecuencia entre los 6 y 10 años.

Pachman (27) en 1998, en un estudio de 79 niños con DMJ encontró como factores de mal pronóstico el retraso en el diagnóstico y en el inicio del tratamiento; en nuestro estudio con los resultados del análisis realizado el tiempo de evolución desde el inicio al momento actual en relación con el tiempo de evolución al diagnóstico mostró una significancia estadística importante, encontrándose como factores de mal pronóstico para la evolución de la enfermedad (Tabla III), no mostrándose relevancia significativa el retraso en diagnóstico e inicio de tratamiento ( $p > 0.05$ ).

Resultó interesante en este estudio que las pápulas de Gottron presentes en el 84.5% de los pacientes, mostraron también una significancia estadística ( $p < 0.036$ ), lo cual no se había reportado en la literatura como factor de mal pronóstico

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

para la evolución de la enfermedad, aunque como sabemos forman parte de los criterios para su diagnóstico y de alguna forma tal vez no deba ser considerado como tal. (Tabla II)

Comparando las manifestaciones clínicas de nuestros pacientes con las series publicadas por Pachman, Spencer-Green (27) y colaboradores, encontramos el eritema en heliotropo y el eritema facial en la misma proporción que lo reportado por éstos autores. Los cambios capilares en el lecho ungueal contrario a lo reportado por otras series, el porcentaje fue bajo 4.2% vs. 50-100%, al igual que la lipodistrofia con una frecuencia de 2.8% contra un 14-20% reportado en la literatura. La calcinosis como manifestación que puede llegar a ser incapacitante en algunos pacientes a pesar del tratamiento fue elevado encontrándose en el 57.7% prácticamente el doble a lo reportado por varios autores. La fiebre en menor frecuencia 28.2% vs. 50-80%. Tanto las manifestaciones gastrointestinales como músculo-esqueléticas y pulmonares coincidieron con lo reportado previamente.

La Grado de debilidad muscular proximal se manifestó como una constante en casi todos nuestros pacientes (97.8% ) al igual a lo reportado por Crowe y colaboradores.

En lo que se refiere a los estudios de laboratorio se documentó que la CPK se encontró elevada en el 64.8% de nuestros pacientes, mostrando una significancia estadística ( $p < 0.016$ ) como factor de riesgo para mal pronóstico para evolución. (Tabla I)

La biopsia muscular y la electromiografía que son métodos invasivos, son solamente requeridos en un pequeño porcentaje de pacientes en quienes el diagnóstico no es obvio, se realizaron en el 32.4% y 76.1% de los pacientes respectivamente siendo únicamente importantes como criterios diagnósticos.

La DMJ es una causa potencial de discapacidad a largo plazo, pero también puede remitir sin o con secuelas menores; la piedra angular del tratamiento lo constituyen los esteroides, aunque en el momento actual todos los niños requieren terapia inmunosupresora adicional no solo por resistencia o intolerancia los esteroides sino como parte fundamental del manejo.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## CONCLUSIONES

De acuerdo con lo documentado en nuestra revisión podemos concluir que:

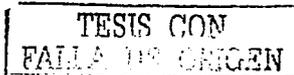
Tanto las pápulas de Gottron, los niveles elevados de CPK al inicio de la enfermedad y el tiempo de evolución al diagnóstico son factores de riesgo para mal pronóstico en pacientes con DMJ, lo cual no se había reportado con anterioridad en los estudios reportados hasta el momento actual en la literatura.

El resto de las manifestaciones tanto clínicas como laboratoriales son muy similares a lo reportado en la literatura, aunque nuestra población cuenta con características demográficas y socioeconómicas diferentes.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

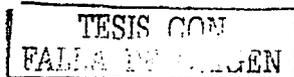
## REFERENCIAS:

1. Cassidy JT. Rheumatic Diseases of Childhood. 4<sup>th</sup> ed eEn: Kelliy's Textbook of Rheumatology. Saunders,2001: 465-504
2. Collison CH, Sinal SH, Jorizzo JL, Walker FO, Snyder J. Juvenile dermatomyositis and polimyositis: a follow up study of long term sequelae. Sout Med J 1998;91:17-22
3. Tina M. Peloro MD, Fred Miller H. MD, Thomas F. Hahn. MD, Juvenile dermatomyositis: A retrospective review of a 30-year experience J Am Acad Dermatol 2001;45:28-34
4. Pelkonen PM, Jalanco HJ, Lantto RK, et al. Incidence of systemic connective tissue diseases in children: a nationwide propective study in Finland. J Rheumatol 1994;21:2143-46
5. Malleson PN, For the Canadian Pediatric Rheumatology Association (CPRA) . The incidence of childhood rheumatic diseases in Canada. Arthritis Rheum 1995;38 (Suppl)S230
6. Symmons DPM, Siils JA, Davis SM. The incidence of juvenile dermatomyositis: results from a nation-wide study from western Swden: Neuromusc Disorders 2000;10:1-9.
7. Pachman LM, Hayford JR, Chung A. et al. Juvenile Dermatomyositis at diagnosis: clinical characteristic of 79 chiildren. J Rheumatol 1998;25:1998-204
8. Symmons DP, Sills JA, Davis SM: The incidence of Juvenile Dermatomyositis: Br J Rheumatol 1995; 34:732-736
9. See Y. Giam YC, Chng HH. A retrospective study of 13 oriental children with juvenile dermatomyositis. Ann Acad Med Singapore 1997;26:210-14



10. Pachman LM, Myositis. En: Isenberg DA, Miller JJ. Adolescent Rheumatology. Martin Dunitz, 1999:127-46
11. Woo TY, Callen JP, Voorhees JJ, et al: Cutaneous lesions of Juvenile Dermatomyositis are improved by hydroxycicloroquin. J Am Acad Dermatol 1984;10:592-600
12. Pachman LM, Hayford JR, Chung A. et al. Juvenile dermatomyositis at diagnostic: clinic characteristics of 79 children. J Rheumatol 1998;25:1198-1204
13. Kobayashi S, Higuchi K, Tamaki H et al. Characteristics of juvenile dermatomyositis in japan. Acta Paediatr Jap 1997;39:257-262 Mitchell JP, Dennis GJ, Rider LG. Juvenile dermatomyositis presenting with anasarca: A possible indicator of severe disease activity J pediatri 2001;138:942-5
14. Mitchell JP, Dennis GJ, Rider LG Juvenile Dermatomyositis presenting with anasarca: A possible indicator of severe disease activity. J Pediatr 2001; 138:942-5
15. Crowe WE, Bve KE, Levinson JE, Hilton PK. Clinical and pathogenetic implications of histopathology in childhood polydermatomyositis. Arthritis Rheum 1982;25:126-139
16. Guzman J, Malleson PN, Petty RE. Monitoring disease activity in juvenile dermatomyositis. J Rheumatol 1994;21:739
17. Pachman LM, Maduzia L, Chung A, Donovan M, Ramsey-Goldman R. Juvenile dermatomyositis (JDMS) Arthritis Rheum 1995;38:R16
18. Bohan A, Peter JB. Polymiositis and dermatomyositis. N Engl J Med 1975;292:344-7
19. Hernandez RJ, Sullivan DB, Chenevert TL, MR imagin in children with dermatomyositis: musculoskeletal findings and correlation with clinical and laboratory findings. Am J Roentgenol 1993;161:359-66
20. Rider LG, Miller FW. Classification and treatment of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. Rheum Dis Clin North Am 1997;23:619-55
21. Pachman LM, Myositis. En: Isenberg DA, Miller JJ, Adolescent Rheumatology. Martin Dunitz, 1999:127-46

22. Kitson H, Malleson PN, Sanderson S, Cabral DA, Petty RE. Lipodystrophy in juvenile dermatomyositis patients: evaluation of clinical and metabolic abnormalities. Arthritis Rheum 1997;40:S140
23. Takei S, Imana KH, Shigemori M, et al. Incidence of factors related to remission in children with juvenile rheumatoid arthritis: [abstract]. Arthritis Rheum, 1998;41(suppl):S48
24. Lilley H MSc, Dennett PhD, Byrne MD. Biopsy proven polymyositis in Victoria 1982-1987: analysis of prognostic factors J of the Royal Society of Med 1994;87:323-327
25. Ramanan AV, Feldman BM; Clinical outcomes in Juvenile dermatomyositis 2002; 14:658-662
26. Bowler SL, Blane CE, Sullivan BC, Cassidy JJ: Childhood Dermatomyositis: factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. J Pediatr 1983;103:882-88
27. Spencer-Green G, Crowe WE, Levinson JE: Nailfold capillaries as indicators of disease activity in juvenile idiopathic inflammatory myopathies. Arthritis Rheum 1982;25:954-958



## TABLAS Y GRAFICAS

TESIS CON  
FALLA DE CARGEN

Tabla 1	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SEXO		
MASCULINO	34	47,9
FEMENINO	37	52,1
Total	71	100,0

Tabla 2	FRECUENCIA	PORCENTAJE
EDAD AL INICIO DE LA ENFERMEDAD		
< 5 AÑOS	17	23,9
6 A 11 AÑOS	40	56,3
> 12 AÑOS	14	19,7
Total	71	100,0

Tabla 3	FRECUENCIA	PORCENTAJE
TIEMPO EVOLUCION AL DX		
< 3 MESES	22	31,0
3-6 MESES	24	33,8
6-12 MESES	8	11,3
> 12 MESES	17	23,9
Total	71	100,0

Tabla 4	DEFRECUENCIA	PORCENTAJE
TIEMPO EVOLUCION DESDE EL INICIO AL MOMENTO ACTUAL		
< 1 AÑO	1	1,4
1-3 AÑOS	14	19,7

TESIS CON  
 FALLA DE ORIGEN

>3 AÑOS	56	78,9
Total	71	100,0

Tabla 5. TIEMPO DE EVOLUCION DESDE EL INICIO DEL PADECIMIENTO HASTA EL INICIO DEL TRATAMIENTO

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
< 3 MESES	21	29,6
3-6 MESES	28	39,4
6-12 MESES	9	12,7
> 12 MESES	13	18,3
Total	71	100,0

Tabla 6

CAMBIOS EN EL UNGUEAL	CAPILARES LECHO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI		3	4,2
NO		68	95,8
Total		71	100,0

Tabla (7)

GINGIVITIS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	2	2,8
NO	69	97,2
Total	71	100,0

Tabla 8

TESIS CON  
FALLA DE CIEGEN

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
ULCERAS ORALES/NASALES		
SI	4	5,6
NO	67	94,4
Total	71	100,0

Tabla 9  
ALOPECIA

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	7	9,9
NO	64	90,1
Total	71	100,0

Tabla 10  
ESCLERODACTILIA

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	4	5,6
NO	67	94,4
Total	71	100,0

Tabla 11

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
CAMBIOS EN PIGMENTACION SI	13	18,3
NO	58	81,7
Total	71	100,0

Tabla 12

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
ACANTOSIS NIGRIGANS SI	1	1,4
NO	70	98,6
Total	71	100,0

TESIS DE  
FALLA DE ORIGEN

Tabla 13

LIPODISTROFIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	2	2,8
NO	69	97,2
Total	71	100,0

Tabla 14

FENOMENO DE	FRECUENCIA	PORCENTAJE
RAYNAUD	47	66,2
SIN RAUNAUD	9	12,7
MANOS	10	14,1
PIES	4	5,6
AMBOS	4	5,6
Total	71	100,0

Tabla 15

LIVIDO RETICULARIS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
NO	62	87,3
EXTREMIDADES SUPERIORES	5	7,0
EXTREMIDADES INFERIORES	4	5,6
Total	71	100,0

Tabla 16

ULCERAS CUTÁNEAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	3	4,2
NO	68	95,8
Total	71	100,0

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Tabla 17

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
ARTRITIS/ARTRALGIAS		
SI	26	36,6
NO	45	63,4
Total	71	100,0

Tabla 18  
ULCERAS  
EPICANTO

	ENFRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	1	1,4
NO	70	98,6
Total	71	100,0

Tabla 19  
NODULOS

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	2	2,8
NO	69	97,2
Total	71	100,0

Tabla 20  
ADENOPATIA

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	6	8,5
NO	65	91,5
Total	71	100,0

Tabla 21  
ANOREXIA

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	15	21,1
NO	56	78,9
Total	71	100,0

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Tabla 22  
POBRE  
PONDERAL

	GANANCIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI		14	19,7
NO		57	80,3
Total		71	100,0

Tabla 23  
LETARGIA

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	1	1,4
NO	70	98,6
Total	71	100,0

Tabla 24

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
MIALGIAS		
SI	24	33,8
NO	47	66,2
Total	71	100,0

Tabla 25  
EDEMA

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	19	26,8
NO	52	73,2
Total	71	100,0

Tabla 26  
DISFONIA

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	4	5,6
NO	67	94,4
Total	71	100,0

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Tabla 27

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
DISFAGIA		
SI	16	22,5
NO	55	77,5
Total	71	100,0

Tabla 28

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
CONTRACTURAS		
SI	7	9,9
NO	64	90,1
Total	71	100,0

Tabla 29

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
HEPATOMEGALIA		
SI	6	8,5
NO	65	91,5
Total	71	100,0

Tabla 30

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
REFLUJO		
SI	12	16,9
NO	59	83,1
Total	71	100,0

Tabla 31

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
DISPEPSIA		
SI	3	4,2
NO	68	95,8
Total	71	100,0

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Tabla 32  
ALTERACIONES  
PULMONARES

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	1	1,4
NO	70	98,6
Total	71	100,0

Tabla 33

CPK APARTIR 2003

SIN DATO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
< 140 U/L	68	95,8
141-500 U/L	1	1,4
>1000 U/L	1	1,4
Total	71	100,0

HIPERTENSION

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	2	2,8
NO	69	97,2
Total	71	100,0

Tabla 34  
CEFALEA

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	5	7,0
NO	66	93,0
Total	71	100,0

Tabla 35

ALTERACIONES EN  
CONDUCTA

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	4	5,6
NO	67	94,4
Total	71	100,0

Tabla 36

FUERZA MUSCULAR

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
5	6	8,5
4	17	23,9
3	33	46,5
2	15	21,1
Total	71	100,0

Tabla 37  
CPK ANTES 2003

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SIN DATO	3	4,2
< 90 U/L	22	31,0
91-500 U/L	19	26,8
501-1000 U/L	11	15,5
>1000 U/L	16	22,5
Total	71	100,0

Tabla 38  
TGO

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
< 40 U/L	27	38,0
41-99 U/L	28	39,4
100-300 U/L	13	18,3
> 500 U/L	3	4,2
Total	71	100,0

Tabla 39  
TGP

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
< 40 U/L	44	62,0
41-99 U/L	13	18,3
100-300 U/L	13	18,3
301-500 U/L	1	1,4
Total	71	100,0

Tabla 40

DHL	FRECUENCIA	PORCENTAJE
0-149 U/L	11	1,5
150-300 U/L	20	28,2
301-500 U/L	19	26,8
> 500 U/L	21	29,6
Total	71	100,0

Tabla 41

ANA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
O	3	4,2
SI	19	26,8
NO	49	69,0
Total	71	100,0

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Tabla 42		
BIOPSIA MUSCULAR	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	23	32,4
NO	48	67,6
Total	71	100,0

Tabla 43		
ELECTROMIOGRAFIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	54	76,1
NO	17	23,9
Total	71	100,0

Tabla 44		
FOTOSENSIBILIDAD	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	43	60,6
NO	28	39,4
Total	71	100,0

Tabla 45		
MUERTE	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	3	4,2
NO	68	95,8
Total	71	100,0

Tabla 46		
PATOLOGIAS ASOCIADAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
NINGUNA	48	67,6
LES	3	4,2
ARJ	12	16,9
ESCLERODERMIA	1	1,4

TESIS CON  
 FALLA DE CUBRIR

OTRAS	7	9,9
Total	71	100,0

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
TIPO DE DMJ MONOCICLICA	53	74,6
POLICICLICA	18	25,4
Total	71	100,0

Tabla 48		
NUMERO DE RECAIDAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
NINGUNA	50	70,4
1	15	21,1
2	5	7,0
3	1	1,4
Total	71	100,0

Tabla 49		
TIPO DE INFECCIONES	FRECUENCIA	PORCENTAJE
NINGUNA	48	67,5
PULMONAR	8	11,3
GASTROINTESTINAL	1	1,4
VÍAS URINARIAS	7	9,9
PIEL	7	9,9
Total	71	100,0

Tabla 50		
NUMERO INFECCIONES	DEFRECUENCIA	PORCENTAJE
NINGUNA	48	67,5
1	16	22,5
2	4	5,6
4	1	1,4
> 4	2	2,8
Total	71	100,0

Tabla 51		
SIGNO DE GOWER	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	44	62,0
NO	27	38,0

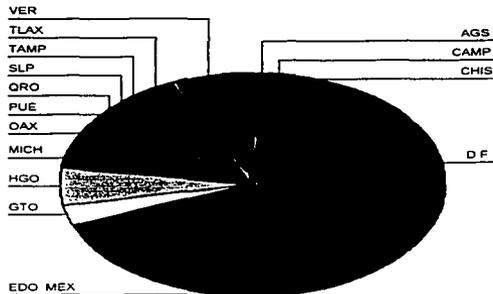
TESIS CON  
 FALLA DE ORIGEN

Total

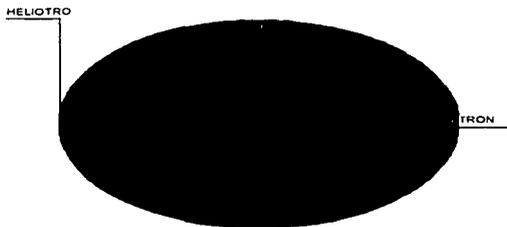
71

100,0

Gráfica 1. DISTRIBUICION DE ACUERDO AL LUGAR DE ORIGEN

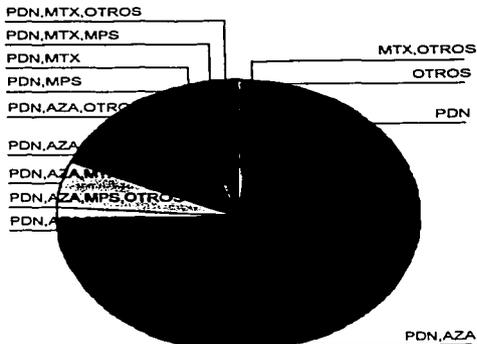
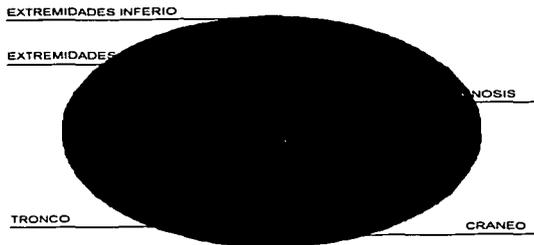


Gráfica 2. DISTRIBUICION DE MANIFESTACIONES CUTANEAS



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Gráfica 3, DISTRIBUCIÓN DE LA CALCINOSIS



TIPO DE TRATAMIENTO

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Tabla I  
Variable dependiente: TIEMPO DE EVOLUCION DESDE EL INICIO AL MOMENTO ACTUAL

TIEMPO DE EVOLUCION DESDE EL INICIO AL MOMENTO ACTUAL	SIN DATO	< U/L	9091-500 U/L	501-1000 U/L	> 1000 U/L	Total	ANALISIS UNIVARIABLE OR (95% IC)* P
< 1 AÑO				1		1	0.016
1-3 AÑOS	1	2	3	5	3	14	
>3 AÑOS	2	20	16	5	13	56	
TOTAL	3	22	19	11	16	71	

Tabla II  
Variable dependiente: TIEMPO DE EVOLUCION DESDE EL INICIO AL MOMENTO ACTUAL

TIEMPO DE EVOLUCION DESDE EL INICIO AL MOMENTO ACTUAL	SI	NO	Total	ANALISIS UNIVARIABLE OR (95% IC)* P
< 1 AÑO		1	1	0.036
1-3 AÑOS	11	3	14	
>3 AÑOS	49	7	56	
TOTAL	60	11	71	

Tabla III  
Variable dependiente: TIEMPO DE EVOLUCION DESDE EL INICIO AL MOMENTO ACTUAL

TIEMPO DE EVOLUCION DESDE EL INICIO AL MOMENTO ACTUAL	< 3 MESES	3-6 MESES	6-12 MESES	> 12 MESES	Total	ANALISIS UNIVARIABLE OR (95% IC)* P
< 1 AÑO	1				1	0.024
1-3 AÑOS	4	4	5	1	14	
>3 AÑOS	17	20	3	16	56	
	22	24	8	17	71	

\*Resultados del análisis de regresión logística, con el tiempo de evolución desde el inicio al momento actual como la variable dependiente. Niveles de significancia P=0.05 (95% IC).

TESIS CON  
FALLA EN EL EXAMEN