



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

DESCRIPCIÓN DE LA FRECUENCIA DE CALCINOSIS
EN PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL

TRABAJO DE FIN DE CURSO

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA
QUE PRESENTA:
JOSE ALONSO GUTIÉRREZ HERNÁNDEZ



TUTOR DE TESIS:
DR. FRANCISCO ESPINOSA ROSALES

MÉXICO, D.F.

2005



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

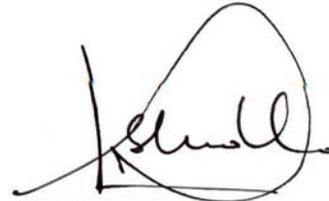
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

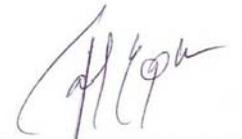
DESCRIPCIÓN DE LA FRECUENCIA DE CALCINOSIS EN
PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL



DR. PEDRO A. SÁNCHEZ MARQUEZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO



DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. FRANCISCO J. ESPINOSA ROSALES
TUTOR DE TESIS
JEFE DEL SERVICIO DE INMUNOLOGIA

DEDICATORIA

A mi familia, que me apoyan con cada proyecto, gracias por estar conmigo, to mismo para festejar mis alegrías, que para enjugar mis lágrimas.

A mi tia Juana Isidra, que continua siendo un fuerte bastbn en mi camino, me enseno a llevar la vida y la muerte con dignidad, todo mi carino to llegue donde estes.

Al Dr. Jesus Angel Samano, que ha sabido ser amigo, maestro, guiando mis pasos, con la sutileza de una brisa, pero con la claridad de un faro. Espero siga conmigo mucho tiempo mas para no encallar.

Al Dr. Francisco Espinosa, gracias por el tiempo y la paciencia para alcanzar este objetivo.

En un punto especial a Tania y Dante a quienes la vida nos puso jugando para trabajar en equipo sin saber que terminaríamos haciendo una hermandad.

INDICE:

DEDICATORIA	3
INDICE	4
INTRODUCCION	5
JUSTIFICACION :	9
OBJETIVOS	9
HIPOTESIS	9
CLASIFICACION DE LA INVESTIGACION	9
MATERIAL Y METODOS	10
CRITERIOS DE INCLUSION	10
CRITERIOS DE EXCLUSION	10
UBICACION DEL ESTUDIO	10
VARIABLES DEL ESTUDIO	10
ANALISIS ESTADISTICO E INTERPRETACION DE DATOS	11
CONSIDERACIONES ETICAS	11
CRONOGRAMA	11
RESULTADOS	12
DISCUSION	14
ANEXOS	15
HOJA DE RECOLECCION DE DATOS	15
GRAFICOS	16
FOTOGRAFIAS	21
BIBLIOGRAFIA	23

DESCRIPCION DE LA FRECUENCIA DE CALCINOSIS EN PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL.

INTRODUCCION

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad sistémica auto inmune, caracterizada por debilidad e inflamación muscular y con manifestaciones cutáneas características, considerando el eritema heliotropo y las pápulas de Gottron como posiblemente patognomónicas (1, 3, 10, 12,19). La etiología de la DMJ no se conoce por completo.

Se atribuye a Wagner y Unvemcht las primeras descripciones de dermatomiositis en el año de 1880, pero no fue sino hasta 1891 que Unverricht senalo la asociación entre debilidad muscular y eritema que han llegado a definir esta enfermedad (21). En 1975 Bohan y Peter postulan los criterios diagnósticos que todavía hoy son aceptados. (21)

Se refiere una incidencia de 3 niños por millón por año en los EE.UU., con una edad de presentación entre los 5 y los 14 años (2,10, 20, 22), en México, se describió en 1996, las Características clínicas de los pacientes atendidos por el servicio de Inmunología del INP (22). En nuestra experiencia, los pacientes con DMJ tienen una edad promedio de 9 años. En relación con el sexo, hay una relación de 2:1 siendo mas frecuente en las mujeres.

Se refiere que el cuadro clínico puede ser agudo, aunque con mayor frecuencia es insidioso y se presenta con fatiga, febrícula y exantema intermitente, frecuentemente precedido de artralgias, debilidad muscular y dolor, pudiendo presentar hiporexia y pérdida de peso (2, 10, 12,19). Estas manifestaciones pueden ser precipitadas por la exposición solar.

Dentro de las manifestaciones cutáneas se encuentran el exantema violáceo heliotropo, que se hace más prominente en el área de los ojos, puede presentarse edema peri-orbitario y telangiectasias palpebrales. El eritema también puede presentarse en las áreas altas del cuerpo y en las superficies extensoras de brazos y piernas. Las pápulas de Gottron son lesiones dérmicas elevadas y eritematosas que se presentan en nudillos. También se han descrito placas eritematosas con descamación Se puede encontrar también livedo reticularis en las extremidades. Los signos de vasculitis se pueden encontrar como telangiectasias ungueales, infartos en el epitelio oral o como áreas de ulceración digital. Se ha descrito también paniculitis y áreas de hipertrichosis como menos frecuentes (2, 3, 10,11).

En cuanto al sistema músculo esquelético, la debilidad de músculos proximales es el hallazgo mas frecuente, refiriéndose como dificultad para elevar los brazos o actividades como el peinarse, o dificultad para subir escaleras. El dolor muscular no es un síntoma frecuente. Los niños frecuentemente prefieren mantener las extremidades en flexión, lo que favorece el desarrollo de contracturas en flexión y calcificación en tejidos blandos. Se refiere también disfagia por debilidad de los músculos del paladar con regurgitación y voz nasal, así como disfunción esofágica que pueden verse en una serie esófago-gastro-duodenal (2, 3, 10,19).

La miopatía puede ser focal, sobre todo al inicio de la enfermedad. Se encuentra también disminución de la densidad Ósea, que lleva a mayor incidencia de fracturas. Se refieren síntomas gastrointestinales, que llevan a dificultad en el manejo de secreciones, la debilidad de los maseteros lleva a mala masticación y secundariamente a mala digestión. La vasculitis trae como consecuencia úlceras en la mucosa que pueden incluso llegar a perforaciones intestinales (2, 3,10). Las alteraciones cardíacas se han descrito como alteraciones en el EKG. La miocarditis de forma más común lleva a anormalidades, generalmente sintomáticas, de la conducción (2,3). Los hallazgos pulmonares incluyen disminución en la capacidad ventilatoria en ausencia de complicaciones respiratorias. Puede ocurrir fibrosis pulmonar, siendo mas común en los niños con anticuerpos a Jo-1 (2,3).

Los problemas oftálmicos descritos incluyen trombosis de los vasos en los márgenes del ojo, exudados retinianos cotonosos por la oclusión de pequeños vasos. El edema intrarretineal causa lesiones a la retina, con atrofia Óptica y pérdida de la visión. El diagnóstico definitivo se establece cuando se tiene alguna de las alteraciones cutáneas características y tres de los cuatro criterios adicionales establecidos por Bohan y Peter en 1975, que son: a) debilidad muscular proximal y simétrica, b) elevación de enzimas musculares, c) cambios electromiográficos compatibles con miopatía inflamatoria y d) biopsia muscular compatible (2,3).

Para el tratamiento de esta enfermedad se utilizan los corticoesteroides como base (2, 3, 9, 19,20). En los niños con vasculitis severa se recomienda el use de metilprednisolona IV a dosis de 30mg/Kg. (dosis máxima 1g) pudiendo aplicarse cada tercer día hasta que las enzimas musculares regresen a la normalidad. La terapia oral posterior con prednisona se inicia con dosis de 2 mg/kg/día Se refiere mejoría en las primeras 4 semanas de tratamiento esferoide, después de esto, la dosis de esteroide oral se reduce gradualmente hasta llegar a un régimen de días alternos.

En presencia de lesiones dérmicas muy prominentes, se inicia hidrox-cloroquina (arriba de 7 mg/kg/día), además de esteroides tópicos, lubricantes y el uso de pantallas solares. En los niños con miopatía, disfagia persistente o disnea, se sugiere el uso temprano de ciclosporina A, a dosis de 6-8 mg/Kg./día, así como el uso de terapia citotóxica, mencionando azatioprima a dosis de 2 a 3mg/kg/día, por vía oral o metotrexate tanto vía oral como parenteral. Se sugiere el uso de ciclofosfamida en aquellos con vasculitis severa. Se ha utilizado de forma anecdótica la gammaglobulina intravenosa.

La calcinosis ocurre como una manifestación tardía de la dermatomiositis juvenil. Se caracteriza por la acumulación de calcio en los tejidos blandos, se considera como distrófica, y ocurriendo en sitios de tejidos lesionados, con niveles séricos de calcio y fósforo simultáneos generalmente normales (1,13,16,17). La frecuencia de la calcinosis es muy variable, con rangos de prevalencia que oscilan entre el 10 y 50% (1,2,3,10,11,13,17,19,20). En México, en un estudio del INP en 1996, se reporta del 15%, con una tendencia al decremento, la cual no está bien clara (23). Los sitios más afectados son rodillas, codos, glúteos y dedos, aunque puede ocurrir virtualmente en todo el cuerpo. El inicio de la calcinosis se refiere más a menudo entre 1 y 3 años después del inicio de la enfermedad. Previo a la terapia con corticosteroides, el desarrollo de calcinosis se consideraba como signo de buen pronóstico; hoy en día se considera como un marcador de la enfermedad y, posiblemente de un tratamiento inadecuado (1). Se han descrito 4 tipos de calcificaciones distróficas reconocidas en la literatura -dermatológica y presentes en la dermatomiositis juvenil, que son las siguientes: a) calcinosis circunscrita, en la cual se presentan pequeños nódulos confinados a piel o a tejido celular subcutáneo, se describe hasta en el 33% de los pacientes, b) calcinosis universalis, o tumoral, con grandes depósitos nodulares, que se extienden hasta tejidos profundos, incluyendo músculo, presente en el 20% de pacientes, c) calcinosis a lo largo de la fascia muscular y de los tendones, observada hasta en el 16% de los pacientes, y d) exoesqueleto con depósitos extensos duros de calcio sobre todas las superficies del área del cuerpo, vistas en el 10%(1,11,17).

El entendimiento de los factores de riesgo para el desarrollo de calcinosis es limitado. Se ha asociado con un retraso en el diagnóstico, o iniciación inapropiada del tratamiento con corticosteroides (<2 mg/kg/día), en los pacientes con enfermedad crónica o poli cíclica.

También se ha asociado a pacientes con títulos bajos de anticuerpos antinucleares. Los pacientes con niveles bajos iniciales de creatinincinasa se relacionan menos frecuentemente con calcinosis, mientras que los pacientes con mayor tiempo con enzimas musculares elevadas tienden más a desarrollarla.

Los pacientes que desarrollan lipodistrofia como complicación de DMJ, generalmente tienen calcinosis (1,11,17) En cuanto a la patogenia de la calcinosis en DMJ, es muy limitada, y se basa en reportes anecdóticos (1,4,6,13,14,15,16,18). Así aparecen reportes en los que relacionan la aparición de calcinosis en sitios de lesión por traumas menores, particularmente la miositis subyacente este aun activa. La calcinosis por si misma también se asocia con inflamación, habiéndose descrito en el fluido calcico de pacientes macrófagos y citocinas pro-inflamatorias que incluyen la IL-6, IL-1, TNF α La calcinosis ha sido frecuentemente asociada al TNF α -308^a promotor de polimorfismo, el cual también se asocia a producción incrementada de TNF α por las células mononucleares periféricas, que sugiere una predisposición genética no bien descrita. En cuanto a los estudios histopatológicos de piezas removidas quirúrgicamente, se han demostrado células inflamatorias encapsulando el material mineral, incluyendo macrófagos, células gigantes, linfocitos y eosinofilos, sin evidencia de osteoblastos, osteoclastos ni de centros de osificación. Finalmente se ha mencionado tejido conectivo y proteínas asociadas a mineralización en calcinosis y tejido muscular de pacientes con DMJ, mencionando la presencia de osteocalcina, sialoproteína Ósea, glicoproteína 75 acida Ósea, osteopontina of • esten activas en músculos de pacientes con DMJ. Algunas de estas proteínas podrían mediar y promover la mineralización (1). El tratamiento de la calcinosis no esta bien establecido y no hay datos publicados sobre la efectividad de diferentes agentes, así se han mencionado el use de una terapia intensiva anti-inflamatoria en miras de prevenir el desarrollo de calcinosis (1,4,6,13,14,15,16 18). De los agentes que podemos mencionar que se han relacionado con el tratamiento de la calcinosis se encuentran la inmunoglobulina IV, ciclosporina, hidroxi-cloroquina, diltiazem, hidroxido de aluminio y probenecid. Sin embargo, no hay datos publicados sobre la efectividad de estos agentes, incluyendo los corticoesteroides, metotrexate o azatioprima en el tratamiento de la calcinosis y solo tenemos pocos casos anecdóticos de pacientes que han recibido estos agentes (1,4,6,13,14,15,16,18).

JUSTIFICACION:

La calcinosis se describe como una secuela frecuente que afecta a los pacientes con DMJ, sin embargo, no ha sido suficientemente estudiada, teniendo al momento una limitada información en cuanto a los factores de riesgo para su desarrollo, ni tampoco bases firmes para su tratamiento. En el servicio de inmunología del INP se tiene una experiencia de más de treinta años de atender esta patología y no se ha estudiado la frecuencia y factores relacionados con el desarrollo de calcinosis. Este estudio servirá como base para futuros estudios prospectivos controlados que puedan fundamentar el conocimiento en este tópico.

OBJETIVOS:

> Conocer la frecuencia de presentación de calcinosis en los pacientes con DMJ

atendidos por el servicio de inmunología del Instituto Nacional de Pediatría, entre

1970 y 2003

> Describir el tipo de calcinosis que presenta esta población.

> Identificar los factores de riesgo en los pacientes con dermatomiositis que acudieron al Instituto

Nacional de Pediatría para el desarrollo de calcinosis.

> Describir la evolución clínica de los pacientes según el tipo de calcinosis que presentan y el tratamiento a que fueron sometidos.

HIPOTESIS

> La calcinosis se observa en menos del 15% de los pacientes atendidos por el servicio de inmunología del INP.

> El desarrollo de calcinosis se relaciona con un tiempo de evolución prolongado antes del diagnóstico de DMJ

MATERIAL Y METODOS

Se diseñó un estudio retrospectivo, longitudinal, descriptivo y observacional para investigar los casos de DMJ y su asociación con calcinosis, que fueron atendidos en el servicio de inmunología del Instituto Nacional de Pediatría comprendidos en el periodo de 1970-2003, a los cuales se les realizó el diagnóstico de DMJ de acuerdo a los criterios de Peter y Bohan, y que presentaron calcinosis.

Se buscarán los expedientes clínicos en el archivo del Instituto de los pacientes que acudieron al servicio de inmunología que fueron diagnosticados mediante los criterios de Peter y Bohan, se buscarán en ellos las variables correspondientes a edad al diagnóstico de DMJ, tiempo desde el inicio de los síntomas, sexo, tiempo al inicio de la calcinosis, reversión; si esta se da, con que tratamiento y tiempo desde su instauración, clasificación de la calcinosis de acuerdo a su descripción.

CRITERIOS DE INCLUSION:

- > Pacientes menores de 18 años al momento del diagnóstico.
- > Cualquier género.
- > Diagnóstico de DMJ por medio de los criterios de Peter y Bohan

CRITERIOS DE EXCLUSION:

- > Pacientes que no cuenten con expediente completo.

UBICACION DEL ESTUDIO:

Pacientes diagnosticados en el servicio de inmunología del Instituto Nacional de Pediatría de 1970 a 2003, bajo los criterios de Peter y Bohan.

VARIABLES DEL ESTUDIO.

Edad al diagnóstico de DMJ; sexo; tiempo de evolución previa al diagnóstico en meses; tipo de vasculitis que presenta; tratamiento(s) recibido(s), tanto esteroide como inmunosupresor, con dosis inicial y dosis acumulada; presencia de calcinosis, tipo de calcinosis, evolución de la calcinosis.

HOJA DE RECOLECCION DE INFORMACION.

Ver anexo I.

ANALISIS ESTADISTICO E INTERPRETACION DE DATOS.

Se captará la información en una base de datos a través del programa Excel para Windows. Se efectuara una descripción de las variables mediante medidas de tendencia central y dispersión, con cálculo de promedios más, menos desviación estándar para variables con distribución Gaussiana y mediante porcentajes para variables en distribución catabólica.

CONSIDERACIONES ETICAS

Por tratarse de un estudio retrospectivo, no requiere consideraciones éticas. CRONOGRAMA:

Abril-mayo 2004, recolección de datos. Mayo-junio 2004, análisis de datos. Junio-julio 2004,

síntesis de la información.

RESULTADOS:

Se incluyeron en el estudio 65 casos de niños con diagnóstico de DMJ, 21 niños (31.8%) y 45 niñas (68.2%). La edad promedio al momento del diagnóstico de DMJ fue de 8.6 años con una Desviación Estándar (DE) de 3.6 años; en relación al tiempo de evolución previo al diagnóstico fue en promedio de 7.1 meses (DE 6.33).

En cuanto al tipo de DMJ, 28 pacientes (42.4%) son tipo Brunsting y 37 pacientes con formas graves del tipo Banker (57.6%). El tratamiento de todos los pacientes incluyó esteroide, teniendo como dosis ponderal promedio de 0.69 mg/kg/día con base a prednisona (DE 0.27), con un tiempo promedio de uso de 23.4 meses (DE 21.07). 56 de los 65 pacientes recibieron algún inmunosupresor, 36 pacientes recibieron un solo inmunosupresor. Se usó ciclofosfamida en 18 pacientes, en promedio por un tiempo de 19.3 meses (DE 16.3); el metotrexato se utilizó en 16 pacientes, por un tiempo promedio de 19.65 meses (DE 12.03). La azatioprina se usó en 2 pacientes, con un promedio de uso por 13.7 meses (DE 10.87). También se encontró que hubo necesidad de utilizar más de un inmunosupresor en 20 pacientes, los más utilizados fueron ciclofosfamida y metotrexato en 11 pacientes; ciclofosfamida y clorambucil en 3 pacientes; ciclofosfamida, metotrexato y clorambucil en 2 pacientes; ciclofosfamida, metotrexato y azatioprina en 2 pacientes; ciclofosfamida, metotrexato y colchicina en un paciente; y ciclofosfamida, metotrexato, clorambucil y azatioprina en un paciente. Se trataron con cloroquina 12 pacientes (18.4%), siendo el tiempo promedio de uso de 12.3 meses (DE 6.9).

Del total de la muestra 12 pacientes (18.18%) presentaron calcinosis; en relación al tiempo de presentación de la calcinosis después del inicio de síntomas fue en promedio de 25.6 meses (DE 21.8), siendo en 9 de los 12 pacientes dentro de los primeros 26 meses desde el inicio de síntomas; y en relación al momento del diagnóstico fue de 16.6 meses (DE 22.5). En cuanto al tipo de calcinosis presente se encontraron 7 pacientes (58.3%) con calcinosis circunscrita, 2 pacientes con calcinosis tumoral (16.7%), 1 paciente con calcinosis a lo largo de fascia muscular y de tendones (8.3%) y dos pacientes con calcinosis de tipo exoesqueleto (16.7%). El diagnóstico de calcinosis se realizó en todos los pacientes inicialmente por clínica, confirmándose en 3 pacientes con apoyo radiológico y en uno de ellos por medio de biopsia. Todos los casos de calcinosis remitieron con el tratamiento establecido. Sólo en dos casos no se ha logrado remisión total de la calcinosis, aunque se refiere disminución de las lesiones, siendo ambos pacientes con calcinosis tipo de exoesqueleto. Una de estas pacientes se ingresó en febrero del 2004, teniendo

tratamiento previo externo solo con esteroide y con malas condiciones generales y desnutrición, motivo por el cual solo lleva 2 meses de tratamiento inmunosupresor, el otro caso es una paciente conocida desde los 5 años de edad con enfermedad poli-cíclica, que tiene concomitantemente un síndrome de Treacher-Collins, y que present6 calcinosis desde el momento de su diagn6stico. El tipo de DMJ en los pacientes con calcinosis fue 10 pacientes con tipo Banker (83.3%) y 2 pacientes con tipo Brunsting (16.6%). El tratamiento de todos los pacientes con calcinosis incluy6 esteroide, siendo la dosis ponderal promedio de 0.7 mg/día en base a prednisona (DE 0.2), con un tiempo promedio de uso de 39 meses (DE 33.9); el uso de inmunosupresores se observo en el 100% de los pacientes, siendo ciclofosfamida usada en 6 de los 12 pacientes, con un tiempo promedio de uso de 32.3 meses (DE 29), siendo la dosis ponderal promedio de 3.68 mg/kg/día. Solo en 2 pacientes se utiliz6 como único inmunosupresor. Recibieron metotrexate 8 pacientes (66.6%), 5 de los pacientes tomaron metotrexate como único inmunosupresor y en 4 de ellos combinado con cloroquina como inmunomodulador. El tiempo promedio de uso de metotrexate fue de 19.2 meses (DE 9.36), con una dosis ponderal promedio de 0.28mg/kg/semana. En dos pacientes se utiliz6 clorambucil, por un tiempo 26 y 28 meses respectivamente, siendo la dosis ponderal promedio de 0.1 mg/kg/día. Azatioprina se uso en un paciente a una dosis de 1 mg/kg/día, por un tiempo de 32 meses. La cloroquina se uso en 4 pacientes, por un tiempo promedio de 15.5 meses (DE 8.4) y un solo paciente recibió colchicina a una dosis de 0.25 mg/kg por 26 meses.

De todos los pacientes con calcinosis, solo en dos pacientes no se ha completado la remisión, ambos con calcinosis tipo exoesqueleto y ya descritos.

DISCUSION.

La calcinosis ocurre como una manifestación tardía de la dermatomiositis juvenil. La frecuencia de la calcinosis en este estudio fue de 18.1%, siendo mayor del 15% propuesto en la hipótesis, pero que coincide con los reportes de la literatura (10-50%).

El momento de aparición de la calcinosis en relación al inicio de los síntomas es comparable a lo reportado con un promedio 25.6 meses, presentándose la mayor parte de los casos antes de los 26 meses, descrito previamente entre 1 y 3 años.

De los cuatro tipos de calcinosis reconocidas encontramos al 58.3% con calcinosis circunscrita, 16.7% con calcinosis tumoral, con 8.3% tenían calcinosis a lo largo de fascia muscular y de tendones y 16.7% con calcinosis de tipo exoesqueleto. Los casos con este último tipo de calcinosis son los que aun no han remitido con el tratamiento.

En cuanto al tratamiento de los pacientes con calcinosis y DMJ en este estudio 6 de los pacientes recibieron ciclofosfamida y como único inmunosupresor en 17% de los pacientes, el metotrexate se utilizó en 8 pacientes (47%) usándose como único inmunosupresor en el 42% de los pacientes, en el 41% de los pacientes se utilizó mas de un solo inmunosupresor, siendo ciclofosfamida seguido de metotrexate en un 17%, ciclofosfamida, clorambucil en 8%, ciclofosfamida, metotrexate, clorambucil en 8%, y ciclofosfamida, metotrexate, colchicina en 8%. Este dato nos habla de los casos crónicos y recurrentes, que ha sido frecuentemente reportado en las series de calcinosis.

La calcinosis se describe como una complicación frecuente que afecta a los pacientes con DMJ, de la cual conocemos muy poco sobre su fisiopatología, su comportamiento clínico y manejo, por lo que hace falta estudios prospectivos, controlados para poder comprender mejor esta patología y ofrecer mejores alternativas terapéuticas a estos pacientes.

Anexo I: Hoja de recolección de información

**DESCRIPCIÓN DE LA FRECUENCIA DE CALCINOSIS EN PACIENTES CON
DERMATOMIOSITIS JUVENIL**

FECHA:

No. PROGRESIVO _____

1. NOMBRE _____
2. SEXO M _____ F _____
3. REGISTRO/EXPEDIENTE _____
4. EDAD AL DX. DE DMJ _____
5. EVOLUCIÓN PREVIA AL DIAGNÓSTICO _____ (MESES)
6. TIPO DE DMJ : BANKER _____ BRUNSTING _____
7. TRATAMIENTO
8. ESTEROIDE
 - i. DOSIS INICIAL _____ TIPO _____
 - ii. DOSIS ACUMULADA _____ TIPO _____
9. INMUNOSUPRESOR
ESPECIFICAR _____

DOSIS ACUMULADA _____
10. PRESENCIA DE CALCINOSIS SI _____ NO _____
11. EL DX SE CONFIRMO POR E.F. _____ Rx _____
OTRO _____ ESPECIFICAR _____
12. TIEMPO DE PRESENTACIÓN _____ (MESES) DESPUÉS
DEL INICIO DE LOS SÍNTOMAS
13. TIPO DE CALCINOSIS: _____
 - a) Calcicosis circunscrita: pequeños nódulos confinados a piel o tejido celular subcutáneo
 - b) Calcicosis universales, o tumoral: con grandes depósitos nodulares que se extienden hasta tejidos profundos, incluyendo músculo
 - c) Calcicosis a lo largo de la fascia muscular y de los tendones
 - d) Exoesqueleto con depósitos extensos duros de calcio sobre todas las superficies del área del cuerpo
14. EVOLUCION REGRESIÓN : SI _____ NO _____
SE CONFIRMO POR E.F. _____ Rx _____
OTRO _____ ESPECIFICAR _____
15. SECUELAS SI _____ NO _____
CUALES _____

GRAFICOS.

DISTRIBUCION POR GENERO EN PACIENTES CON DMJ.

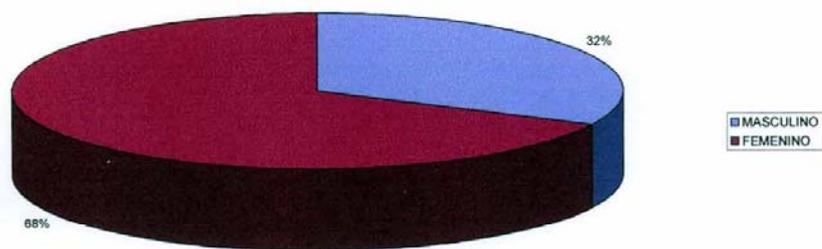


Grafico 1. Distribución por género en pacientes con DMJ.

EDAD AL DIAGNOSTICO DE DMJ (AÑOS).

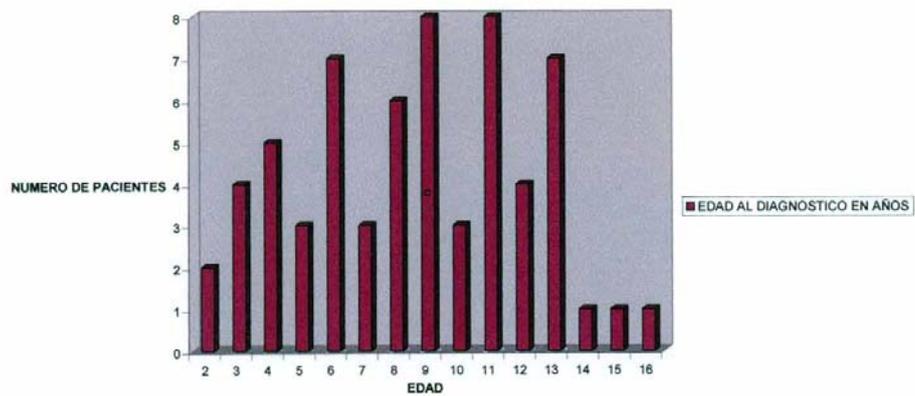


Grafico 2. Distribución por edad al momento del diagnóstico de DMJ.

DISTRIBUCION POR GENERO EN PACIENTES CON CALCINOSIS Y DMJ

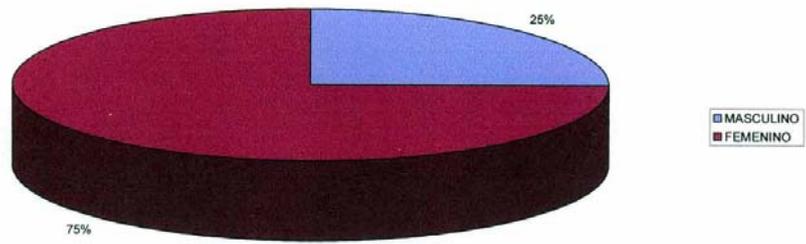


Grafico 3. Distribución por genero en pacientes con calcinosis y DMJ.

EDAD AL DIAGNOSTICO DE CALCINOSIS EN PACIENTES CON DMJ

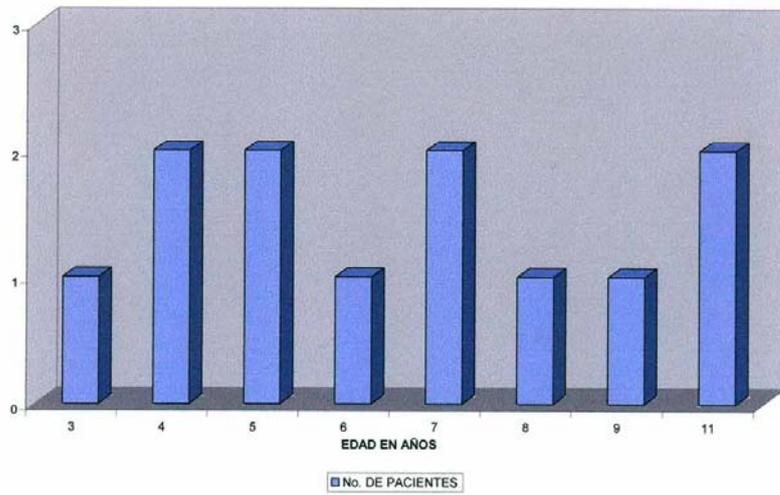


Grafico 4. distribución por edad al diagnóstico de pacientes con calcinosis y DMJ.

TIPO DE DMJ EN PACIENTES CON CALCINOSIS

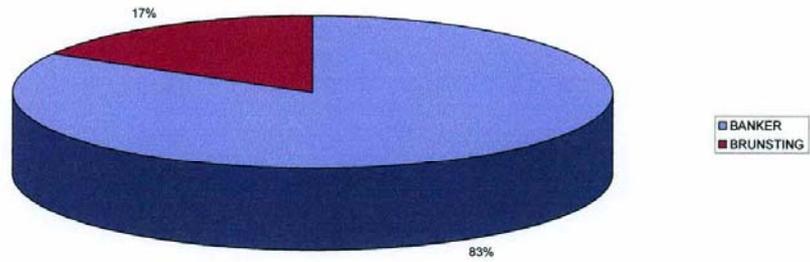
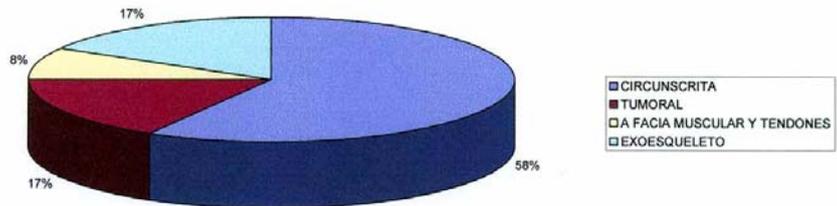


Grafico 5. Tipo de dermatomiositis en pacientes con calcinosis.

TIPO DE CALCINOSIS



Grafica 6. tipos de calcinosis encontrada.

FORMA DE DIAGNOSTICO DE CALCINOSIS

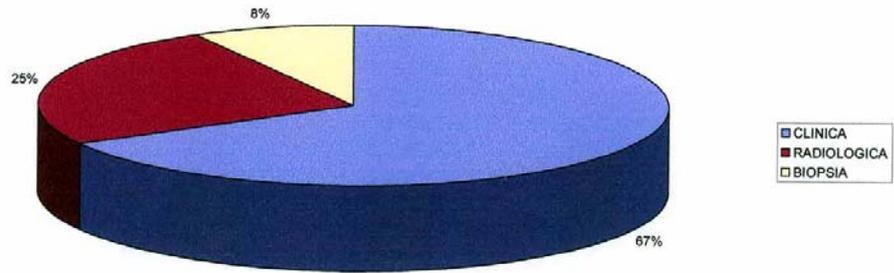
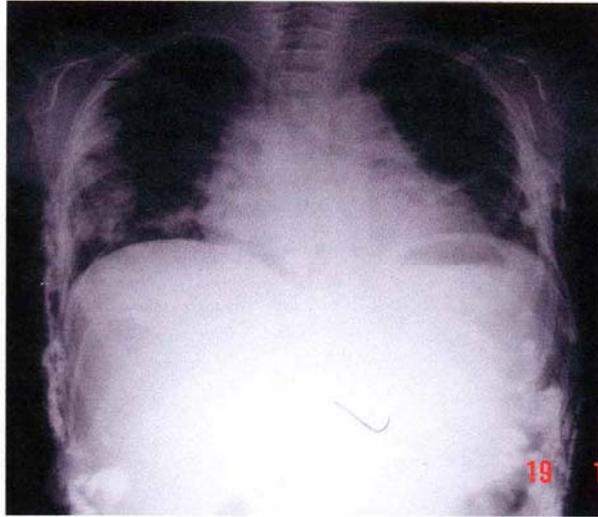


Grafico 7. Método de diagnóstico para calcinosis en pacientes con DMJ

FOTOGRAFIAS, RADIOGRAFIAS DE PACIENTES CON CALCINOSIS





REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.

1. Rider, Lisa. Calcinosis in Juvenile Dermatomyositis: Pathogenesis and Current Therapies. *Pediatric Rheumatology on line Journal* 2003; 1(2):8-28.
2. Geetha Chari, Teresita A. Laude. Juvenile Dermatomyositis: A Review. *Internacional Pediatrics* 2000; 15 (1):21-25.
3. Callen, Jeffrey Dermatomyositis. *Lancet* 2000; 355:53-57.
4. Mukamel, Horev, Mimouni. New insight into calcinosis of Juvenile dermatomyositis: a study of composition and treatment. *J. Pediatr* 2001; 138:763-766.
5. Bode, Klein-Gitelman, Miller, Lechman, Pachman. Disease activity score for children with juvenile dermatomyositis: reliability and validity evidence. *Arthritis & Rheumatism* 2003. 49 (1):7-15.
6. Kimball, Summers, Turner. Magnetic resonance imaging detection of occult skin and subcutaneous abnormalities in juvenile dermatomyositis. *Arthritis & rheumatism* 2000; 43(8): 1866-1873.
7. Huber, Lang, Claire, LeBlanc. Medium and long term functional outcomes in a multicenter cohort of children with dermatomyositis. *Arthritis & Rheumatism* 2000; 43 (3): 541-549.
8. Lovell, Linsley, Rennebohm, Ballinger. Development of validated disease activity and damage Indices for the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis & Rheumatism* 1999; 42 (10): 2213-2219.
9. Choy, Isenberg. Treatment of Dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology* 2002; 41:7-13.
10. Pachman. *Dermatomyositis juvenil: inmunogenetica, fisiopatología y manifestaciones clinicas.* *Rheumatic disease clinics of north america* 2002; 4 (3):495-515.
11. H.Lyubomir, Dourmishev, Assen, Shwartz. *Dermatomyositis: cutaneous manifestations of its variants.* *International Journal of dermatology* 2002; 41: 625-630.
12. Mastaglia, Garlepp, Phillips, Ziiko. Inflammatory myopathies: Clinical, diagnostic and therapeutic aspects. *Muscle & nerve* 2003; 27: 407-425.
13. Fernandez Pulido, Fernandez Alvarez, Muriel Ramos *Calcinosis cutis como primera manifestacion de probable Dermatomyositis juvenil.* *An Pediatr (Barc)* 2004;60(5):488-503.
14. Marrero, O. De Cardenas, Rondón. *Calcinosis tumoral. Reporte de cuatro casos.* *Rev. Cubana Ortop. Trumatol.* 1998;12(1-2):93-100.

15. Mark C. Eddy, Rattana Leelawattana, William H. Mcalister. Calcinosis Universalis Complicating Juvenile Dermatomyositis; Resolution During Probenecid Therapy. *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism* 1997,82(11):3536-3542.
16. Anna S. Vargas AvilEs, Gustavo E. Lugo Zamudio. Calcinosis en dermatomiositis del adulto. Reporte de tres casos. *Rev Mex Reumat* 2002; 17 (4): 251-254.
17. Mora Ruiz SG. y col. Calcinosis cutis. *Rev. Centro Dermatol. Pascua* 1997,6 (1):40-44.
18. Espinoza Rosales, Fernandez Zelaya. BerrOn P., Suarez Licona. Dermatomyositis juvenil. ReversiOn de la calcinosis con ciclofosfamida. *Acta Pediatr. Mex.* 1998,19(5): 197-199.
19. Brasington et al. 14. Immunologic rheumatic disorders, *J. Allergy Clin Immunol.* 2003,111(2):593-601.
20. Mateos Gonzaleza, LOpez-Lasoa, Gomez Reinob, Simon de las Herasay, Mateos Beato. Dermatomyositis en la infancia. *An Esp Pediatr* 2000,52:424-429.
21. Levine. History of Dermatomyosjtis. *Arch. Neurol.* 2003,60: 780-782.