

11237  
56  
290



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
División de Estudios de Postgrado

	FACULTAD DE MEDICINA
<input type="checkbox"/>	MAYO 12 1993 <input type="checkbox"/>
SECRETARIA DE SERVICIOS ESCOLARES	DEPARTAMENTO DE POSTGRADO

Hospital Infantil de México  
DE MEDICINA "Federico Gómez"

CARACTERISTICAS DE LA DERMATOMIOSITIS  
EN LA INFANCIA

## TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el Título de  
PEDIATRIA  
p r e s e n t a

DRA. MARIA DEL PILAR GOMEZ MORA



Director SUBDIRECCION DE  
DRA. MARIA AMPARO FERRAZ MONTELA  
MEXICO, D.F.



México, D. F.

1993

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



## **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

	Página
INTRODUCCION .....	1
MARCO TEORICO .....	2
OBJETIVOS .....	33
MATERIAL Y METODOC .....	33
RESULTADOS .....	35
DISCUSION .....	53
TABLAS .....	67
GRAFICAS .....	77
BIBLIOGRAFIA .....	82

## INTRODUCCION

La dermatomiositis es una enfermedad multisistémica donde el compromiso de la musculatura estriada y de la piel son los hechos más relevantes. Se agrupa dentro de las enfermedades por daño inmunológico, en la cual, la vasculitis es la responsable de la mayoría de las manifestaciones clínicas. Su frecuencia se desconoce en nuestro medio y no contamos con una información reciente en nuestro hospital. Por ello, considero importante realizar un análisis de las manifestaciones clínicas, de laboratorio, su evolución y efecto de la terapéutica con el propósito de adquirir un conocimiento más amplio y así identificar elemento de juicio que permitan realizar un diagnóstico y manejo temprano de la enfermedad.

En 1981 se integra la clínica del CEDI (clínica de enfermedades con daño inmunológico) con el fin de unificar criterios para diagnóstico y tratamiento.

Los pacientes con estos padecimientos están controlados apartir de esta fecha, y por consiguiente el análisis se llevara a cabo con los pacientes que pertenecen a la clínica del CEDI.

## MARCO TEORICO

La dermatomiositis es una enfermedad multisistémica, caracterizada por inflamación no supurativa aguda y/o crónica del músculo estriado y la piel. La enfermedad esta marcada en forma temprana por la presencia de vasculitis de severidad variable y en forma tardía, por el desarrollo ocasional de calcinosis (23).

El cuadro clínico de dermatomiositis fué descrito por cuatro diferentes investigadores desde 1887, sin embargo, Unvenrrichp es el primero en reconocerla como entidad clínica al establecer una asociación entre las manifestaciones cutáneas y la debilidad muscular proximal de las extremidades, introduciendo el término de dermatomiositis (23).

## CLASIFICACION

De todos los sistemas de clasificación que han sido propuestos a lo largo de los años, el más usado es el propuesto por Pearson, sin embargo no es enteramente satisfactorio. La clasificación que otorga un espectro mayor sobre la miopatías inflamatorias idiopáticas es la propuesta por Bohan y Peters (1):

1. Polimiositis Idiopática primaria.

2. Dermatomiositis Idiopática.
3. Dermatomiositis -polimiositis asociada a neoplasia
4. Dermatomiositis -poliomiositis de la niñez.
5. Polimiositis -dermatomiositis asociada a otras enfermedades reumatoideas.

La dermatomiositis - polimiositis de la niñez se distingue de las otras variedades por una notoria afección vascular que se manifiesta a nivel cútaneo, muscular y ocasionalmente visceral. Decidimos hacerla materia de este estudio ya que la gran mayoría de los casos en la infancia corresponden a esta variedad y raramente a algunas de las otras formas clínicas.

#### INCIDENCIA

La dermatomiositis es una entidad poco frecuente en la población general. Rose y Walton han estimado la incidencia anual de dermatomiositis/polimiositis en gran Bretaña de 1: 280000 personas (24); esto es similar a la frecuencia en USA de 1: 200000 personas sugeridas por Medsger (25). Otro estudio en Israel mostró una frecuencia semejante de esta enfermedad.

En general, entre el 16 y el 20% de los casos inician la enfermedad en la infancia (25,26). Según Medsger (25)

existe una distribución bimodal en la edad de inicio, con un pico entre los 10 y 14 años y un segundo pico más prolongado entre los 45 a 64 años.

En los niños la edad media de inicio es a los 6 años, mientras que en las niñas es entre los 6 y 10 años, siendo la edad promedio de 7 años (23). El sexo femenino se afecta con mayor frecuencia que el masculino en una proporción de 1.7 : 1 (23). Considerando las influencias raciales se refiere que en las mujeres entre 55 y 64 años de edad, la enfermedad es 10 veces más frecuente en las de raza negra que en las blancas. Estas diferencias son menos marcadas en los niños.

#### ETIOLOGIA Y PATOGENIA

La etiología es aún desconocida. Se ha encontrado relación con factores genéticos y ambientales. Dentro de los factores ambientales, se aduce desde hace mucho, una participación importante de agentes infecciosos. Aunque la evidencia es indirecta la mayor parte de las veces, se ha reportado dermatomiositis después de infecciones o inmunizaciones (rubeola, BCG). Múltiples infecciones virales han sido implicadas (coxsackie B1, B2, B4, influenza, picornavirus, paramixovirus). Hashimoto y cols fueron los primeros que encontraron partículas virales en los pacientes con dermatomiositis. Observaron inclusiones citoplasmáticas de paramixovirus en los pequeños

vasos de la piel. Los virus se han relacionado con el inicio de varias formas de miositis, incluyendo miositis transitoria aguda, polimiositis crónica y dermatomiositis. Christensen (5,29) reporta, que muestras de suero tomadas durante la cuarta semana del inicio del padecimiento mostraron un 83% de títulos detectables de anticuerpos para uno o más antígenos de virus coxsackie; se encontraron anticuerpos contra B1, B2, B4 en un 58,50,58% respectivamente. Esto sugiere que la respuesta del huésped al virus coxsackie pueda tener relación con la patogenesis de la DMS en niños.

También se ha asociado con Toxoplasmosis: Los anticuerpos contra toxoplasma han sido reportados en pacientes con síntomas típicos de DMS y polimiositis que además han respondido a la terapia con sulfonamida y pirimetamina (32,33).

Los factores genéticos determinan una predisposición a la enfermedad. Se ha encontrado una asociación con antígenos HLA, B8 y DR3 (3,4,5,6).

Se sabe que la presencia de algunos genes pueden determinar una mayor susceptibilidad y/o alterar mecanismo inmunológicos que serían responsables del desarrollo de una enfermedad reumatoidea y/o autoinmune.



En un estudio hecho por Hatari (30) el HLA B8 fué reportado en el 72% de los niños con DMS.

Hay diversos estudios que sugieren una patogenia autoinmune; se han encontrado alteraciones en la inmunidad celular y desarrollo de complejos inmunes.

Las alteraciones de la inmunidad celular se caracterizan por aumento en la transformación de linfocitos enfrentados a extractos de músculo autólogo o alogénico. Los linfocitos de algunos niños con enfermedad activa producen una linfotóxina que causa daño de la síntesis proteica y necrosis de monocapas de músculo fetal humano, en presencia de homogenizado de músculo autólogo.

Estas alteraciones no son constantes, se presentan en algunos pacientes y en otros no (7). Por otra parte, se han encontrado depósitos de inmunoglobulinas G y M y del 3er componente del complemento (C3) en las paredes de los vasos musculares, ya sea solos o en combinación. Estos hallazgos serían la huella de una vasculitis mediada por complejos inmunes que podría constituir un evento iniciador o perpetuador del daño de la dermatomiositis.

Desde 1966 se ha considerado como una alteración patológica significativa la vasculitis oclusiva que afecta

las arteriolas, venulas, y capilares del tejido conectivo de la piel, músculo, tejido celular subcutáneo, tracto gastrointestinal, y nervios periféricos. A nivel muscular se observa degeneración y atrofia con proliferación de tejido conectivo (7,10).

Hay ciertos medicamentos y toxinas incluyendo alcohol, penicilamina, corticoesteroides e hidroxiclороquina que pueden causar miopatías (23) por un mecanismo aún desconocido. Watson y cols (35) han reportado el desarrollo de DMS y PMS en nefrópatas durante la terapia con cimetidina usada para controlar una úlcera duodenal.

Estudios realizados por Lauren M. Pachman (27) en niños con enfermedad activa encontraron que el incremento de las enzimas musculares puede estar asociado con la elevación de los niveles del Ag del factor Von Willenbrand ocasionando daño de las células endoteliales. Además, observaron en 10 niños con DMS juvenil activa una correlación entre los niveles elevados del Ag del factor Von Willenbrand y la disminución en la absorción del tracto gastrointestinal de la D xilosa, sugiriendo una pobre absorción oral de los medicamentos, por lo que, promueve la administración intravenosa de la metilprednisolona y otros inmunosupresores.

Se ha mencionado una asociación entre dermatomiositis y enfermedad de Hodking, reportandose 11 casos en la literatura mundial. Se ha visto que cuando se encuentra la asociación de ambas enfermedades tiene un estadio más avanzado la enfermedad. En general estos pacientes, inician la enfermedad de Hodking en la edad adulta y parece estar en estadios más avanzados, en comparación con pacientes que no tiene DMS ( 36).

#### MANIFESTACIONES CLINICAS

Al inicio son habitualmente insidiosas. Las manifestaciones más comunes son la debilidad muscular bilateral proximal al tronco, simétrica, más pronunciada en extremidades inferiores que superiores y junto con las lesiones cutáneas permite excluir fácilmente otro tipo de miopatías y enfermedades neuromusculares.

La debilidad muscular proximal, simétrica, progresiva se manifiesta en el 100% de los pacientes, mientras que la distal en un 25% ( 14); en el niño se caracteriza por una marcha torpe, con una pérdida progresiva de la capacidad para realizar algunas funciones como subir escaleras, vestirse, peinarse; los músculos afectados tienden a estar rígidos e infiltrados.

La debilidad muscular en contraste con las distrofias musculares es progresiva en semanas, meses, años y presenta periodos espontáneos de exacerbaciones y remisiones.

El dolor Muscular es variable, se presenta en un 30% de los pacientes ( 14).

La debilidad de los músculos cervicales se manifiesta como una incapacidad para levantar la cabeza y la de los músculos faringeos posteriores como disfagia y disfonía. Se ha observado disfunción esofágica en una tercera parte de los pacientes (10).

La obstrucción cricofaríngea puede ser el resultado de la inflamación y/o fibrosis y manifestarse como acalasia. La afectación de los músculos palatorespiratorios puede llegar a ocasionar dificultad respiratoria, broncoaspiración y muerte. Los músculos faciales se involucran con frecuencia. Los reflejos osteotendinosos profundos habitualmente se mantienen. La atrofia muscular no ocurre sino hasta muy avanzada la enfermedad.

Es frecuente que se presente el signo de Gowers, que es cuando el niño en posición de cuclillas usa las manos para impulsarse cuando trata de incorporarse.

Según Bitnum ( 37) otro problema de considerable interés fueron los casos de DMS con fatigabilidad muscular importante que caracteriza a la miastemia graves, los cuales fueron reversibles con el uso de prostigmina. Se ha reportado un componente miastémico coexistente con polimiositis en adultos, puede ser diferenciado de DMS o PMS por hallazgos clínicos, ya que es común la presencia de ptosis y diplopia, pero en algunos casos la debilidad muscular puede ser severa, mejora dramáticamente después de la administración de edrofonio ( 14).

Las lesiones cutaneas se presentan en casi todos los pacientes con DNS; la lesión típica es un eritema violáceo periorbitario en Heliotropo que se observa en un 73 (11) a 86.3% (6) de los pacientes. Se puede asociar con edema periorbitario facial y en menor frecuencia con la erupción en alas de mariposa similar al LES ( 23).

Otra manifestación es el signo de Gottrón, eritema simétrico que se presenta en las superficies extensoras de los codos, rodillas y dedos de las manos. Las lesiones estan constituidas por papulas eritematosas y violáceas con placas de atrofia con o sin descamación, que al evolucionar presentan alteraciones pigmentarias.

La fotosensibilidad es una reacción anormal de la piel a la presencia de luz ultravioleta, el rash puede ser

precipitado por la exposición solar y llegar a desarrollar un eritema muy intenso (23).

Cuando la enfermedad es de larga evolución, se desarrolla atrofia cutánea con fijación de la piel a estructuras adyacentes, pueden aparecer telangiectasia en la cara y áreas expuestas al sol. Las lesiones más graves son las úlceras por necrosis a consecuencia de la vasculitis u obstrucción vascular por endarteriopatía, generalmente se presentan en mucosa bucal.

Entre las complicaciones de la enfermedad, la calcinosis es uno de los problemas más graves (11). Se presenta en una enfermedad grave, de curso crónico, de instalación lenta con participación vascular prominente. También en los casos con tratamiento tardío o con dosis insuficientes de esteroides. Sewell y cols (12) refieren que, utilizando métodos radiográficos se han observado calcificaciones en tejidos blandos hasta en el 74% de los casos y el aspecto y la distribución varía notablemente.

Las calcificaciones están correlacionadas con la duración e intensidad de la enfermedad, ocurre aproximadamente en una tercera parte de los niños, otros reportan un 50% (23).

El fenómeno de Raynaud no es muy frecuente, se estima un 30%, se presenta con exposición al frío y tensión emocional. Cassidy refiere una frecuencia del 2 al 15% (6,23).

Las ARTRALGIAS se presentan en un 25% (14) de los pacientes, la artritis en menor proporción y responde rápidamente a esteroides, no es deformante ni erosiva, sólo produce daño residual si existe contractura en flexión.

Otras manifestaciones que se presentan con menor frecuencia en los niños son:

Alteraciones gastrointestinales ocasionadas por la vasculitis que lleva a ulceraciones gastrointestinales, crisis de dolor abdominal recurrente, hematemesis, melena.

La disfagia es un síntoma frecuente, se refiere en un 30%. Se debe hacer un estudio cuidadoso de la motilidad esofágica, y con esto se detecta 2/3 partes de las anomalías presentes. La disfagia puede estar causada por anomalías distales o proximales. Los problemas distales pueden estar causando por involucramiento del músculo estriado de la parte superior del esófago o disfunción del músculo cricofaríngeo.

En cuanto a las manifestaciones pulmonares se ha observado una disminución en la capacidad ventilatoria en ausencia de complicaciones evidentes respiratorias en un 78% de los pacientes con DMS (27). La fibrosis pulmonar puede ocurrir en adultos y niños con miopatías inflamatorias pero se asocia más en quienes desarrollan anticuerpos Anti Jo-1. Las complicaciones potenciales son la neumonitis intersticial, neumonía por aspiración ocasionada por debilidad muscular y neumonitis inducida por medicamentos. Bohan (1) menciona que se presenta en el 5% de los pacientes. Cassidy (23) refiere un 8%, con defecto restrictivo en el 80% de los pacientes.

Las manifestaciones cardíacas provocan cambios en el ECG, cardiomegalia, y soplos. Las alteraciones del ECG son anomalías en la conducción, arritmias y bloqueo de rama derecha (27).

Las alteraciones Oculares en general esta caracterizado por retinopatía manifestada por exudado cotonoso difuso y hemorragia retinal superficial, es consecuencia de la vasculopatía periférica como es la trombosis de vasos marginales, oclusión de los pequeños vasos, atrofia óptica y disminución de la agudeza visual.

Entre las manifestaciones renales que son poco frecuentes han referido alteraciones del sedimento urinario,



proteinuria. El sedimento contiene cilindros y eritrocitos. La proteinuria en 24 hrs se refiere de 2.1 a 4.4 gr. La biopsia revela glomerulonefritis proliferativa mesangial focal.

De las manifestaciones genitourinarias, el uretero es particularmente afectado, resultando obstrucción del tracto urinario, el sitio de lesión ureteral más frecuente es el tercio medio.

Las manifestaciones en el sistema nervioso central, la vasculitis cerebral puede estar asociada con depresión, transtornos psicológicos y de aprendizaje (27).

Los signos y síntomas generales varían de acuerdo a la severidad, en la mayoría consiste en fatiga, malestar general, pérdida de peso, anorexia y fiebre.

#### ESTUDIOS DE LABORATORIO

Los estudios de laboratorio son de muy poca ayuda diagnóstica en los niños con DMS. Es común encontrar elevación de la velocidad de sedimentación globular, pero, no se correlaciona con la actividad del proceso muscular o con la respuesta al tratamiento, aunque es un indicio de inflamación activa. Puede haber anemia leve, leucocitosis y neutrofilia que junto con la elevación de la proteína C reactiva se puede presentar

en niños con compromiso del tracto gastrointestinal; el uroanálisis es usualmente normal, sin embargo puede existir hematuria microscópica (23).

La inflamación muscular es la responsable de la elevación de los niveles séricos de las enzimas como creatinfosfoquinasa (CPK), transaminasas (TGO, TGP), deshidrogenasa láctica (DHL) y aldolasa. Se consideran de trascendental importancia para establecer el diagnóstico, determina la actividad clínica y evaluar la respuesta al tratamiento. Se encuentran elevadas en casi todos los casos de la forma aguda o subaguda. Es importante considerar que no son exclusivas de la dermatomiositis, se encuentran elevadas en otras enfermedades de la motoneurona, distrófias musculares, alteraciones metabólicas, endocrinopatías e infecciones (14).

La CPK ha sido considerada como uno de los indicadores más sensibles del daño muscular y su determinación seriada es uno de los mejores guías de laboratorio, aunque la presencia de niveles normales no excluye el diagnóstico. Se ha mencionado que un 10% pueden tener niveles normales en presencia de otros criterios diagnósticos positivos (1). Los niveles suelen normalizarse en 3 o 4 semanas antes de la mejoría clínica y subir de 5 a 6 semanas antes de un periodo de reactivación (1,23). El incremento de los niveles séricos varía en rango de 20 a 40 veces lo normal, Cassidy refiere, que la elevación

de los niveles de las enzimas musculares se presentan en un 90 a 98% de los casos, la CPK en un 85%, aspartato aminotransferasa en un 87%, aldolasa en un 65%, DHL en 64%. La DHL y alaninotransferasa son las menos específicas.

Se ha observado que los pacientes con niveles de CPK normal tienen peor pronóstico y mayor asociación con la severidad de la enfermedad pulmonar intersticial (38).

Debemos tener en cuenta que hay otros factores que permiten la elevación de la CPK como son el ejercicio físico, y el trauma quirúrgico, y farmacos como el ácido aminocaproico, D penicilamina, halotano, quinidina, anfetaminas, barbituricos, etanol, heroína. Hay causas de tipo metabólico que aumentan los niveles de CPK como son la hipocalcemia, hipoparatiroidismo e insuficiencia renal crónica (27).

Otras enzimas menos específicas que se elevan como resultado del daño muscular son aspartatoaminotransferasa y mioglobina, ésta, se presenta en el músculo cardiaco y esquelético en el 50% de los pacientes con miositis, la mioglobinuria persistente puede dar como consecuencia una falla renal.

Entre las alteraciones inmunológicas se encuentran: hipergamaglobulinemia, el factor reumatoide es casi siempre negativo; los anticuerpos antinucleares específicos en DMS/PNS

son PM-1 se encuentran en el 60% de los adultos; Pachman ha reportado un 22% de pacientes; Crowe y cols refiere un 14% de pacientes. Otros son: Ku, Mi-1, Mi-2, PM-Scl, Jo-1, Pl-12, -trNA que se presentan en muy diversas concentraciones y frecuencias.

Los anticuerpos anti DNA nativo y Sm estan ausentes y la determinación del complemento sérico es normal. La mitad de los niños tienen complejos inmunes circulantes.

La frecuencia de anticuerpos antimiosina, músculo y núcleo es la misma para pacientes con otras enfermedades musculares como. Miopatías inflamatorias, distrofias musculares o atrofia por denervación. Por lo tanto estos anticuerpos podrian ser consecuencia del daño muscular, más que constituir el fenómeno primario (23).

## LA ELECTROMIOGRAFIA

Es uno de los métodos para establecer el diagnóstico. Se encuentra una triada de datos característicos:

1. Pequeños potenciales polifásicos cortos de unidad motora.

2. Fibrilación, contracciones positivas, e irritabilidad exagerada a la inserción de electrodos.

3. Descarga repetitiva, abirragada y de alta frecuencia.

El signo de EMG más característico de mejoría es la desaparición de potenciales de fibrilación y su reaparición es indicativo de reactivación de la enfermedad, ya que, sólo indica presencia de miositis. La EMG se emplea también para señalar el sitio más probable de biopsia muscular (1).

La recuperación completa con esfuerzo moderado se presenta en el 45% de los pacientes. Los potenciales de fibrilación muestran descargas de alta frecuencia en el 15 al 20% de los pacientes (27). No debemos olvidar que los estudios de conducción nerviosa de algunos pacientes suele ser normal (1).

#### BIOPSIA MUSCULAR

Cuando el músculo ha sido adecuadamente seleccionado, la biopsia mostrará cambios patológicos característicos. En general, el músculo proximal es el más adecuado y los hallazgos anatomopatológicos son:

1. Degeneración focal extensa de fibrillas musculares
2. Signo de regeneración muscular
3. Necrosis de fibras musculares
4. Infiltración focal difusa de linfocitos
5. Variación importante en el calibre de las fibras
6. Fibrosis intersticial.

En 1972 Whitaker y cols (39) demostraron depositos - vasculares de inmunoglobulinas y del 3er componente del complemento C3 o ambos. También encontraron un número considerable de pacientes con depósitos de inmunoglobulinas en fibras musculares.

La biopsia muscular es de gran ayuda en el diagnóstico, pero puede ser normal en la fase activa de la enfermedad. Se encuentra indicada en pacientes que no presentan una enfermedad clásica definida y se hace con el fin de confirmar el diagnóstico de una miopatía inflamatoria y descartar la posibilidad de distrofia muscular. Los músculos apropiados son el biceps, cuadriceps, y deltoides. Los hallazgos son anormales en un 90% de los casos (14).

#### BIOPSIA DE PIEL

En esta, las alteraciones más frecuentes son:

- 1.- poiquilodermia, 2.- atrofia de la dermis, 3.- degeneración

4.- licuefacción de células basales. 5.- dilatación vascular.  
6.- infiltrado linfocitario intrarterial. 7.- tortuosidad  
y trombosis de los capilares de la piel.

La acumulación de Mucina es altamente sugestiva de dermatomiositis.

Se ha observado vasculitis y aumento de depósitos de colágena, similar a lo observado en la esclerodermia (15).

En general, los estudios de microscopía electrónica no son útiles para establecer el diagnóstico o hacer una clasificación adecuada. Hay estudios recientes que demuestran que la imagen de resonancia magnética puede ser utilizada para establecer el sitio apropiado de la biopsia y sirve para monitorizar la evolución de la enfermedad (16).

Otros estudios que deben realizarse son las pruebas de función pulmonar (espirometría), estudios de función esofágica (SEGD, manometría y fluroscopia).

#### DIAGNOSTICO

Para establecer el diagnóstico de dermatomiositis, Bohan y Peters han propuesto 5 criterios diagnósticos que aún están vigentes (1).

1.- Debilidad muscular proximal, simétrica, progresiva de semanas a meses de evolución. Se puede acompañar de disfagia o involucrar músculos respiratorios.

2.- Presencia de alteraciones cutáneas, ya descritas.

3.- Aumento de los niveles séricos de las enzimas musculares preferentemente la CPK, aldolasa, y TGO.

4.- Signos electromiográficos compatibles con miopatías y denervación.

5.- Alteraciones histopatológicas de la biopsia muscular, características de la enfermedad.

Se establece dermatomiositis definitiva con 3 o 4 criterios. Probable dermatomiositis con 2 criterios y posible dermatomiositis con 1 criterio.

Otro factor importante para la evaluación son los grados de fuerza muscular que se clasifican en:

Fuerza muscular 0: NULA. No hay pruebas de contractibilidad.



Fuerza muscular 1: INDICIOS. Pruebas de contractibilidad ligera, no hay movimientos articulares.

Fuerza muscular 3: ACEPTABLE. Arcos completos de movilidad contra la gravedad.

Fuerza muscular 4: BUENA. Arcos completos de movilidad contra la gravedad con cierta resistencia.

Fuerza muscular 5: EXCELENTE. Arcos completos de movilidad contra la gravedad con resistencia completa.

La evolución del grado de fuerza muscular y las tareas funcionales específicas son útiles clínicamente tanto en el momento de la enfermedad como para valorar la respuesta al tratamiento.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico puede ser confundido con muchos desordenes que cursan con debilidad, dolor muscular o rash. Cuando las lesiones en piel se presentan antes de la debilidad se pueden confundir con rash alérgico, ARJ, rash medicamentoso, lupus eritematoso sistémico.

Cuando el paciente presenta debilidad muscular el diagnóstico diferencial debe hacerse con otras causas de miopatías como son:

1. Miopatías primarias (distrofia muscular, miopatía congénita, alteraciones miotónicas, alteraciones metabólicas, traumatismo, alteraciones genéticas.

2. Atrofia neurogénica: (disfunción del nervio periférico, disfunción en la transmisión neuromuscular).

En la mayoría de los casos con DMS la debilidad muscular es progresiva de semanas a meses, raramente aguda o precipitada. Los padres refieren la debilidad como la incapacidad para realizar ciertas funciones, que hace que la distingan de otras enfermedades.

#### TRATAMIENTO

El tratamiento y control debe ser multidisciplinario que incluya diferentes especialidades. La introducción de los esteroides han revolucionado el tratamiento y el pronóstico de los niños con DMS; se ha observado un control mucho más rápido de la enfermedad, disminuyendo con eficacia el proceso inflamatorio.

Numerosos estudios (6,15,17,18) coinciden en el tratamiento con prednisona a dosis altas (1.2 a 2.3 mg/k/día) con una reducción progresiva en cuanto la actividad clínica y las enzimas musculares se normalizan. Esto, generalmente sucede después de 4 semanas y del periodo total el tratamiento puede durar de 6 meses a 3 años, dependiendo de la respuesta clínica del paciente.

La predinsona ha sido considerada como el primer agente en el tratamiento de la DMS/PMS; Cassidy (23) menciona que la terapia inicial debe ser con prednisona a 2 mg/k/día en 4 dosis para el primer mes y de acuerdo a la respuesta clínica y la disminución de enzimas musculares se disminuye la dosis lentamente 2.5 mg por semana.

La terapia esteroidea a dosis alternas se usa sólo en fase de recuperación de la enfermedad, con disminución de 2.5 mg por semana.

EL control clínico no solo depende de la normalización de las enzimas séricas, sino, también del incremento de la actividad física del niño.

Es difícil establecer el tiempo en que debe suspenderse los esteroides, por el riesgo de exacerbación de la enfermedad. En algunas ocasiones es necesario mantener dosis bajas

por tiempo prolongado para control de la miositis.

Las características del rash cutáneo, no son indicación de cambios de la terapia esteroidea, su curso no es paralelo a la miopatía inflamatoria, pero un rash extenso al inicio de la enfermedad o la progresión de él, es signo de falta de control.

Otros autores (15,20) mencionan que en la dermatomiositis juvenil inicial con la terapia intravenosa con metilprednisolona a dosis altas obtienen una respuesta excelente con remisión completa y no requieren terapia esteroidea diaria. Otros autores (27) refieren que la terapia de pulsos debe administrarse cuando hay compromiso del tracto gastrointestinal o vasculitis severa, hasta que los niveles séricos de las enzimas musculares se normalicen. Los bolos se administran a dosis de 10 a 30 mg/kg/día, máximo 1 gr/día.

Ultimamente se menciona la determinación de los niveles del Ag del factor Von Willenbrand como guía en la terapia con metilprednisolona (27).

Las complicaciones de la administración de esteroides incluye: fascie cushinoide, retardo en el crecimiento, hipertensión arterial, aumento de peso, diabetes, osteoporosis, exoftalmos, formación de cataratas, hipertricosis, psicosis inducida

por esteroides, fracturas vertebrales por compresión, necrosis avascular e infecciones; entre estas, la más frecuente es la neumonia por pneumocisti carinni.

Los pacientes que desarrollan osteopenia puede compliarse con fracturas por compresión vertebral. Es necesario un suplemento de calcio y Vit D como preventivos.

Las miopatías inducida por esteroides pueden ser insidiosas, pero suelen diferenciarse de la inflamación por la mejoría obtenida con la disminución de la dosis del medicamento. La miopatía esteroidea se puede interpretar como una exacerbación de la enfermedad, las manifestaciones son insidiosas, se caracteriza por debilidad flexora de la cadera, atrofia, enzimas musculares normales y EMG con cambios de miopatías mínima y biopsia muscular con atrofia tipo II (23).

El uso de inmunosupresores no esteroideos se reserva para pacientes que no responden a los esteroides a pesar de un tratamiento prolongado y a dosis adecuada (18,19,23,27,40). Los más frecuentes son el metrotexate, azatriopina, ciclofosfamida y más recientemente la ciclosporina A.

El metrotexate ha sido uno de los más utilizados en los niños. Se administra a una dosis de 0.35 a 0.65 mg/k/semanalmente. Hay estudios que refieren una respuesta adecuada

a esta droga, sin embargo, se menciona toxicidad hepática. En adultos se ha usado a dosis de 25 a 50 mgs por semana, no se ha demostrado su real efectividad y nunca se usa de primera intención.

La azatriopina se administra en forma oral de 1 a 5 mg/k/día. Debe vigilarse la cuenta de células y las pruebas de función hepática, ya que puede ocasionar leucopenia y/o linfopenia, además, de la toxicidad hepática. Jacobs y cols (40) usaron metrotexate y azatriopina en 5 pacientes con DMS que no respondieron a tratamiento con esteroides, después de 3 a 6 meses de tratamiento con prednisona a dosis altas, los resultados fueron que 4 pacientes respondieron adecuadamente al tratamiento, sólo un paciente no respondió continuando con debilidad muscular y rash. El mismo autor refiere que los linfocitos de los pacientes con enfermedad activa puede ser tóxicos en cultivo de tejido celulares musculares y la administración diaria de prednisona o azatriopina erradica la toxicidad de los linfocitos, sin embargo, ésta puede recurrir cuando se administra prednisona a dosis alterna o se suspende la azatriopina.

La ciclofosfamida ha sido usada frecuentemente en niños con DMS, es un potente citotóxico y agente inmunosupresor. Se administra en forma oral a 1 mg/k/día o intravenoso a 500 mg/m/mes. Un día antes se debe dar hiperhidratación

para prevenir la cistitis hemorrágica.

La ciclosporina se ha utilizado en adultos y últimamente también en niños. Tiene menos efectos adversos que la terapia inmunosupresora convencional. La dosis es de 2.5 mg/k/día a 7.5 mg/k/día, lo ideal es monitorizarla para mantener niveles séricos aproximadamente en 300 mg/ml.

Esta indicado su uso en pacientes que no responde a otros inmunosupresores y en aquellos que cursan con una enfermedad crónica activa. Su mecanismo de acción es diferente a otros inmunosupresores. Se ha reportado que interfiere selectivamente con la actividad de las células T. Actúa impidiendo la activación temprana de células T inmunocompetentes. También inhiben selectivamente receptores específico ligadas a células antígenas y células blanco y puede inhibir la producción de citocinas por macrófagos, linfocitos y activación de fosfolipasa A. Otra explicación es la producción inapropiada de citocina por los macrófagos y linfocitos que contribuyen a la persistencia del daño en los tejidos y esas células son sensibles a los efectos inhibitorios de la ciclosporina.

Sus efectos secundarios son a nivel renal: tiene varios efectos irreversibles que incluye arteriopatía, daño tubular y fibrosis intersticial.

La monitorización de los niveles son esenciales para optimizar la dosis y hay reportes recientes que mencionan un alto riesgo de cáncer, particularmente de linfoma de No Hodgking (41).

Heckmant y cols (41) la administraron a 14 pacientes con DMS que no respondían a esteroides o cursaban con una enfermedad crónica activa. La respuesta a la ciclosporina fué mejoría de la debilidad y función muscular y resolución de las complicaciones. Fué posible suspender los esteroides o disminuir la dosis en todos los pacientes, además, no presentaron efectos secundarios severos.

En general, se considera que los efectos secundarios al uso de inmunosupresores son: Las úlceras bucales, hepatotoxicidad, toxicidad hemtológica, herpes Zoster, Cistitis hemorrágica, leucopenia y otros (19).

La azatriopina se asocia con depresión de médula ósea, hepatotoxicidad y pancreatitis.

La plasmaferesis ( 14,18) sólo se indica en casos de enfermedad severa, en episodios agudos e inminentemente fatal. Debe realizarse en sitios especializados con personas capacitadas.



La fisioterapia es esencial para evitar contracturas y recuperar la fuerza muscular; en ocasiones, es necesario la colocación de férulas. La calcinosis ocurre tardíamente en el curso de la dermatomiositis juvenil y raramente se acompaña de hipercalcemia. Los medicamentos que han sido usados son colchicina, hidróxido de aluminio, probenecid, difosfato, EDTA (IV) y Warfarina con resultados inciertos. En estudios realizados en pacientes con calcinosis se ha observado excreción anormal de gamacarboxiglutamato. (23)

La hidroxiclороquina se usa en algunos niños en quienes la actividad cutánea es refractaria a los esteroides, a dosis de 5 mg/kg/día por 6 semanas. Además se ha instituido la aplicación local de filtros solares y lubricantes (23).

#### CURSO DE LA ENFERMEDAD Y PRONOSTICO

La enfermedad tiene 2 comportamientos que son: 1.- un curso monocíclico en la cual la remisión suele ser completa, y 2.- Un curso policíclico donde evoluciona con varias recaídas que pueden terminar en remisión completa o tener un curso crónico continuo.

Para 1964, Bitnum refiere que una tercera parte de los niños fallecían, una tercera parte estaban severamente incapacitados y la otra tercera parte se recuperaban completa-

mente. Para 1976 Hanson refiere que más del 90% de los pacientes sobreviven y la mayoría vuelven a su estado funcional normal. Muchos investigadores atribuyen la mejoría del curso y pronóstico de la enfermedad al uso de la terapia esteroidea.

Otros autores describen, el curso de la enfermedad en 4 fases:

1.- Periodo prodrómico con síntomas no específicos, que dura de semanas a meses.

2.- Debilidad muscular y rash progresivo, que dura de días a semanas.

3.- Debilidad persistente, rash y miositis activa con duración hasta 2 años.

4.- Recuperación con atrofia muscular residual contractura y calcinosis.

La duración de la enfermedad puede ser corta, de menos de 8 meses con recuperación completa o más de 2 años con requerimiento continuo de tratamiento.

El curso monocíclico responde adecuadamente al tratamiento con esteroides con remisión completa del cuadro clínico.

Cassidy reporta 27% (23), Spencer y cols (42). En 32 niños con DMS observó que 8 pacientes tuvieron un curso monocíclico con resolución a los 2 años y respondieron adecuadamente a la terapia con esteroides. 10 pacientes tuvieron un curso policíclico y en 14 niños fué crónica continua caracterizada por persistencia de la actividad de la enfermedad por un período mayor de 2 años.

Con respecto al pronóstico, los pacientes tratados precozmente responden más satisfactoriamente que aquellos en quienes ya se ha establecido una atrofia muscular extensa. Sin embargo, el pronóstico depende de otros factores como los hallazgos en la EMG, anormalidades de la biopsia y características clínicas. La supervivencia de la DMS en los últimos 25 años ha mejorado, con una mortalidad del 7% en contraposición al 30% anterior. Las causas de muerte se deben a complicaciones del tratamiento como sepsis, debilidad muscular profunda, alteraciones cardiovasculares y cerebrovasculares.

### OBJETIVOS

Realizar una valoración integral de las manifestaciones clínicas, de laboratorio, terapéutica y evolución de los pacientes con Dermatomiositis juvenil en el hospital infantil de México " Federico Gómez".

Analizar la relación entre el curso clínico y la respuesta a diversas terapias usadas en nuestro medio.

### MATERIAL Y METODOS

En el presente estudio, se revisaran los pacientes controlados por la consulta externa del CEDI del Hospital Infantil de México, a partir de 1981; deben cumplir con los criterios diagnósticos señalados por Bohan y Petera (1). Se analizarán los siguientes datos: Edad de inicio de la enfermedad; tipo de inicio: si en agudo o insidioso, grave o leve; los síntomas y signos observados al inicio y durante el curso de la enfermedad; el tiempo de establecimiento del diagnóstico y los criterios diagnósticos que reunió para iniciar el tratamiento.

Los datos de laboratorio incluyen biometría hemática, examen general de orina, pruebas de función hepática, pruebas de función renal, proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular, pruebas inmunológicas como el factor IX, ANA,

C3, C4; los niveles séricos de enzimas como la creatinfosfocinasa, transaminasa glutámico piruvica y oxaloacética, deshidrogenasa láctica y aldolasa.

Los estudios electromiográficos e histopatológicos que incluyen biopsia muscular y de piel.

La respuesta al tratamiento: favorable, tórpida y sin respuesta; el tipo de evolución: Monocíclica o policíclica y las complicaciones que se consideran propias de la enfermedad y las derivadas del tratamiento médico.

## RESULTADOS

En la revisión se encontraron 17 pacientes que cumplieron con los criterios de Bohan y Peters para el diagnóstico de dermatomiositis.

De ellos, doce (70.5%) pertenecen al sexo femenino y cinco (29.4%) al masculino lo que resume en una proporción de 2.4 : 1 (tabla 1).

En cuanto a la edad, ésta se distribuyó en el rango de 3 a 13 años con un promedio de 8 años, observándose un ligero promedio en el grupo de 6 a 10 años (tabla 2). La edad de inicio de la sintomatología se dió entre los 2 años a 12 años con un promedio de 7 años.

El tiempo de evolución previo a la primera consulta fluctuó entre 1 mes y 3 años, 16 (94%) de los pacientes consultaron antes de los 12 meses de evolución y solo un paciente se presentó hasta los 3 años debido probablemente a que presentó una sintomatología de inicio muy insidiosa que no llegó a alarmar suficientemente a sus padres. (tabl 3).

El diagnóstico inicial de inmediato de Dermatomiositis se logró en 14 pacientes (70%). De los restantes, uno se diagnosticó como enfermedad mixta del tejido conectivo y dos

como lupus eritematoso sistémico, siendo estos diagnósticos descartados posteriormente.

La mayoría de los pacientes procedieron del Estado de México (35.2%) del Distrito Federal en 2do lugar (23.5%) y Michoacán en 3er lugar (17.6%). Otros, de los Estados de Hidalgo, Guerrero, Veracruz y Oaxaca.

Con respecto a los antecedentes personales No patológicos, su alimentación actual se consideró regular en cantidad y calidad en 11 pacientes (64.7%) y adecuada en 2 pacientes (11.7%), sin embargo según la clasificación del Edo. nutricional, 10 pacientes (59%) estuvieron eutróficos, 5 pacientes (29.4%) con DNT I grado, y sólo 2 pacientes (11.7%) tenían DNT II grado. El esquema de inmunizaciones fué completo en 12 pacientes (70.5%) e incompleto en 5 pacientes (29.4%) (tabla No. 4).

#### MANIFESTACIONES CLINICAS

El inicio del padecimiento se consideró agudo (menor de 2 meses) en 4 pacientes, e insidioso (mayor de 2 meses) en 13 pacientes.

Las manifestaciones generales fueron: fatiga en 12 pacientes (70.5%) malestar general en 8 pacientes (47%), fiebre

en 5 pacientes (29.4%).

Todos presentaron debilidad muscular proximal simétrica progresiva de extremidades inferiores. En 11 pacientes (69.7%) se agregó afectación de extremidades superiores; 7 (41%) refirieron disfagia; 4 (23.5%) tuvieron debilidad de los músculos cervicales y uno presentó compromiso serio de los músculos respiratorios ad integrum posteriormente. (tabla No. 5).

La incapacidad funcional se manifestó especialmente como: incapacidad para subir escaleras en 7 pacientes (41%); incapacidad para levantarse y/o sentarse en 6 pacientes (35.2%); incapacidad para alzar los brazos en 5 pacientes (29.9%); incapacidad para peinarse y vestirse en 3 pacientes (17.6%) y sólo en 2 pacientes (11.7%) incapacidad para abrir la boca (tabla No. 6).

En cuanto a las manifestaciones cutáneas, todos presentaron lesiones características de la enfermedad en frecuencias diversas: eritema en heliotropo en 16 pacientes (94.1%); signo de Gottron en 14 (82.3%); edema periorbitario en 11 pacientes (64.3%); fotosensibilidad en 8 pacientes (47%); eritema malar se reportó en 7 (41%); alopecia o caída del cabello en 3 pacientes (17.6%); otros menos frecuentes fueron: telangiectasia, petequias, endurecimiento de la piel, atrofia



cutánea, hipo e hiperpigmentación. Estas 3 últimas se presentaron especialmente como cambios tardíos en las evoluciones crónicas.

En todos los pacientes el eritema en heliotropo se presentó siempre en la cara, y en algunos casos sobre las superficies extensoras de la extremidades superiores. A su vez, el signo de gottron afectó a las manos en 14 pacientes (100%), codos en 6 pacientes (42.8%) y rodillas en 5 pacientes (35.7%).

El fenómeno de Raynaud se presentó en 8 pacientes (47%), todos del sexo femenino, de predominio en manos, y en 3 pacientes afectó también los pies.

Las manifestaciones articulares estuvieron presentes en 12 pacientes (75%) en forma de artralgiás, 3 pacientes tuvieron artritis simétrica no erosiva, y un paciente tuvo artritis deformante a los 2 años de evolución lo que obligó a considerar en él, el diagnóstico diferencial de síndrome de sobreposición.

A nivel del aparato respiratorio solo un paciente tuvo pruebas de función pulmonar con patrón restrictivo, y otro se presentó con disnea ortostática, desde su ingreso.

Entre las manifestaciones cardiovasculares hubo soplos en 5 pacientes (29.4%), miocarditis en 2 pacientes y uno presentó pericarditis aguda fibrinosa con insuficiencia cardiaca que ameritó colocación de ventana pericárdica. Se realizó ECG a 7 pacientes sólo 2 estuvieron alterados.

Las alteraciones oculares se encontraron en 8 pacientes (47%), de los cuales dos presentaron glaucoma esteroideo, tres (37.5%) ametropia, y uno (12.5%) presentó catarata incipiente, retinopatía y angioesclerosis.

Los trastornos renales se presentaron en 5 pacientes (29%) manifestado por hematuria en 5 proteinuria en 4 de ellos.

Los problemas genitourinarios se dieron en 2 pacientes (11.7%) con cistitis y litiasis renal derecha respectivamente.

En el tracto gastrointestinal se presentaron alteraciones en 4 pacientes (23.5%). Entre ellas, úlcera gastroduodenal en 2, hepatomegalia en 3 y referencia de dolor abdominal epigástrico en 3 pacientes que se consideró secundario a gastritis medicamentosa. Hubo 7 pacientes que manifestaron disfagia al inicio de la enfermedad. La serie esófago-gastroduodenal se practicó a 12 pacientes, resultando anormal solo en un paciente que refería disfagia. Sin embargo, la manometría

esofágica y PH metria fueron normales y la sintomatología desapareció al instaurar el tratamiento médico.

En cuanto al sistema nervioso central, dos pacientes presentaron crisis convulsivas: un caso fué secundario a cisticercosis cerebral y otro a encefalopatía hipóxica isquémica por asfixia neonatal severa.

Los trastornos Psicológicos se presentaron en 5 pacientes (29.4%), principalmente como depresión y anorexia nerviosa. En un paciente hubo además trastornos del aprendizaje e hiperkinesia que ameritó manejo con Ritalin.

#### LABORATORIO Y GABINETE

La VSG al ingreso estuvo elevada en 13 pacientes (76.4%). La proteína C reactiva se practicó a 6 pacientes siendo negativa en todos.

En la biometría hemática, los leucocitos fueron normales al ingreso en todos los pacientes, sin embargo, en el transcurso de la enfermedad 5 pacientes presentaron leucopenia y linfopenia secundarias al tratamiento con azatriopina. En cuanto a la fórmula roja, solo un paciente se presentó con anemia normocítica, normocrómica, que se recuperó rápidamente.

También el EGO fué normal en todos al ingreso, aunque posteriormente se presentó hemoglobinuria en 5 pacientes y proteinuria en 4 pacientes.

Los niveles séricos de las enzimas de escape muscular se determinaron en todos los pacientes, de los cuales 16 (94%) tuvieron elevada por lo menos una de las enzimas practicadas.

La creatinfosfocinasa (CPK) se encontró elevada en 15 pacientes (88.2%) (normal = 70 U/l). De ellos 9 tuvieron niveles entre 71 y 350 U/l y 6 pacientes mayores de 350 u/l. Un paciente presentó al ingreso el valor más elevado de 6590 U/l que disminuyó rápidamente al iniciar el tratamiento médico.

La deshidrogenasa láctica (DHL) se determinó en 16 pacientes mostrando elevación en 10 de los pacientes (62.5%). En 7 de ellos los niveles estuvieron entre 200 y 1000 U/L y en 3 mayor de 1000 u/l.

La aldolasa se determinó en 15 pacientes, estando elevada en 12 pacientes (75%). Los niveles estuvieron entre 13 y 70 U/l en 8 pacientes y mayor de 70 en 4 pacientes.

La transaminasa glutámica oxaloacética se determinó en 16 pacientes con elevación en 14 pacientes (87.5%) de entre los cuales 11 pacientes (78.5%) estaban entre 41 y 200 u/l

y 3 pacientes en más de 200 u/l.

La transaminasa glutámica pirúvica se practicó en 16 pacientes con elevación en 13 de ellos (81.2%). Los niveles estuvieron entre 31 a 200 u/l en 11 pacientes y mayor de 200 U/l en 2 pacientes.

La CPK y la TGO fueron las 2 enzimas más frecuentemente elevadas y la mayoría descendieron a la normalidad en un periodo menor de 3 meses cuando se inicio el tratamiento (tabla No. 7).

Los estudios inmunológicos realizados fueron:

- El factor Reumatoide el cual fué negativo en los 8 pacientes en que se determinó.

- Las celulas LE que fueron negativas en el 100% de 13 pacientes estudiados.

- El complemento hemolítico se determinó en 7 pacientes, estando elevado en 3 pacientes (42%).

- El C3 determinó en 13 pacientes manifestando hipocomplementemia en 3 pacientes.

- El C4 se estudió en 15 pacientes estando elevada en 3 pacientes.

- Los anticuerpos antinucleares se buscaron en 15 pacientes, siendo negativa en 5 pacientes y positiva en 10 pacientes. Los títulos fueron 1:8 en 2 pacientes, 1:20 en 4 pacientes y 1:40 en 4 pacientes con patrón moteado fino en 7 pacientes y patrón homogéneo en 1 paciente.

- Los anticuerpos RNP se buscaron en 7 pacientes en los cuales 2 fueron positivos.

- Las inmunoglobulinas séricas dieron hipergamaglobulinemia con predominio de la IgG, en 6 pacientes, estando elevada la IgG en 5, IgM en 2, IgA en 1 paciente. (tabla No. 8).

#### ESTUDIOS DE GABINETE

- La radiografía de tórax se realizó en 15 pacientes, mostrando en 3 pacientes foco neumónico y en 2 pacientes cardiomegalia importante.

- La Serie Esofago-gastroduodenal se realizó a 12 pacientes, reportando alteraciones en el mecanismo de deglución solo en un paciente.

- Las pruebas de función respiratorias sólo se realizaron en un paciente, en el cual se encontró patrón restrictivo moderado.

- La electromiografía se realizó a todos los pacientes reportándose compatible con miositis en 16 pacientes (94%), de predominio proximal, con disminución del voltaje, duración corta y alta frecuencia en 11 pacientes (73%) y presencia de fibrilaciones abundantes en 3 pacientes (20%).

Con respecto a los estudios histológicos, la biopsia muscular se realizó en 6 pacientes, siendo compatible con dermatomiositis en 100% de ellos.

Se caracterizó por la presencia de infiltrado inflamatorio en los 6 pacientes, fibrosis focal en 4 pacientes y atrofia muscular en 1 paciente.

La Biopsia de piel se realizó en 5 pacientes, siendo compatible con DNS en 1 paciente, normal en 2 pacientes, cisticercosis en 1 paciente, y otra mostró inflamación inespecífica.

Según los criterios diagnósticos propuestos por Bohan y Peters el 100% de los pacientes presentaron debilidad muscular y lesiones dermatológicas, el 94% tienen EMC compatible,

elevación de las enzimas de escape muscular en el 94% y Biopsia muscular compatible en el 25% de los pacientes.

Según el número de criterios, 6 pacientes cumple los 5 criterios, 9 pacientes cumplen 4 criterios y 2 cumplen 3 criterios. Aunque todo los pacientes tuvieron el diagnóstico definitivo de dermatomiositis. (tabla 9)

#### TRATAMIENTO

Todos los pacientes fueron tratados con prednisona. En la fase activa de la enfermedad 11 pacientes (64.7%) recibieron entre 1 a 2 mg/k/día y 6 pacientes (35.3%) mayor de 2 mg/k/día. La duración del tratamiento inicial con prednisona fué de 6 a 8 semanas en 10 pacientes (58.8%), 4 a 6 semanas en 3 pacientes (17.6%), 2 a 4 semanas en 3 pacientes (17.6%) y en 1 paciente fué menos de dos semanas, ya que se debió suspender por complicaciones graves como una sepsis por estafilococo aureus, pericarditis aguda fibrinosa que más adelante se comentará. (tabla 10)

La duración total de tratamiento con prednisona fué menor de 6 meses en 3 pacientes (18.7%), entre 6 y 24 meses en 7 pacientes (43.7%), entre 24 y 48 meses en 2 pacientes (12.5%) y más de 48 meses en 4 pacientes (25%). Los pacientes con mayor tiempo de tratamiento fueron los que más recaídas



presentaron. De los 16 pacientes en 13 ya se suspendió la prednisona, en 2 se continúa a dosis baja por haberse diagnosticado recientemente y en un paciente aun se administra porque la enfermedad ha sido de difícil control (tabla No. 11).

La respuesta al tratamiento se consideró buena en 5 pacientes (31%), moderada en 2 pacientes (12.5%), leve en 6 pacientes (38%) y sin respuesta en 3 pacientes (18.5%). Estos últimos se consideraron corticoresistentes.

Los efectos adversos más frecuentes con el manejo de la prednisona en todos los pacientes fueron: aumento de peso, hipertricosis, y fascie cushinoide, las infecciones se presentaron en 15 pacientes (93.7%), en 8 pacientes (50%) edema e hipertensión arterial, en 8 pacientes (47.0%) manifestaciones oculares, en 7 pacientes (44%) talla baja, en 3 pacientes (18.8%) osteoporosis, y en 2 pacientes (12.5%) petequias.

Entre las infecciones, las de vías aéreas superiores como rinosinusitis, otitis media aguda se presentaron en un 67%. Las infecciones virales como son varicela, herpes simple y herpes zoster en el 42.8%. La micosis cutánea se presentaron en 7 pacientes (50%) y bronconeumonias en 3 pacientes (21.4%). Un paciente presentó enfermedad inflamatoria pélvica por candidiasis genital. Otro paciente llegó a presentar sepsis por estafilococo aureus con choque séptico que le causó

la muerte, aunque solo, tenía 2 semanas con el tratamiento de prednisona y antes de iniciar el mismo ya presentaba candidiasis oral que se había manejado con ketoconazol sin presentar mejoría (tabla No. 12).

En los pacientes con leve o sin respuesta a la prednisona se inició manejo con azatriopina siendo un total de 9 pacientes (53%) a una dosis de 0.5 a 1.5 mg/k/día. El tiempo de inicio después de haber establecido el diagnóstico y haber iniciado prednisona fué en 5 pacientes (55.5%) antes de los 6 meses, en 2 pacientes (22%) entre 7 y 12 meses y en 2 pacientes en más de 12 meses.

La duración del tratamiento con azatriopina fué menor de 6 meses en 3 pacientes (33.3%). En 2 pacientes entre 6 y 12 meses (22.2%) y en 4 pacientes mayor de 12 meses (44.4%). Actualmente 4 pacientes aun reciben dosis mínima de azatriopina. (tabla 13)

La respuesta al tratamiento con azatriopina se consideró buena en 5 pacientes (56%), moderada en 3 pacientes (33%), y sin respuesta en el paciente (11%) este último fué suspendido por no tener mejoría clínica.

Los efectos adversos de la azatriopina que se produjeron en nuestros niños fueron: linfopenia con leucopenia en

5 pacientes (55.5%), cistitis y trombocitopenia en el solo paciente (11.1%). (Grafica No. 4)

Otros inmunosupresores que se administraron en un paciente que fué considerado resistente a la prednisona y azatriopina fué el metrotexate por 6 meses, sin respuesta adecuada, posteriormente se manejó con ciclofosfamida a la cual tampoco respondió y actualmente se maneja con ciclosporina desde hace un año, con respuesta leve que le ha permitido sostener una fuerza muscular de 3+++.

La cloroquina se manejó solo en 4 pacientes con manifestaciones cutáneas intensas, por un periodo menor de 2 meses y con buenos resultados; los filtros solares se han administrado en todos los pacientes que presentaron fotosensibilidad (44%), después de lo cual disminuyó la intensidad de las lesiones.

#### CURSO CLINICO

Desde 1981 hasta la actualidad se han controlado un total de 17 pacientes, con el diagnóstico de dermatomiositis. De ellos 4 pacientes presentaron remisión completa del padecimiento y solo acuden en forma muy esporádica al hospital; 7 pacientes se encuentran sin tratamiento por haber presentado remisión, pero continúan asistiendo para control y seguimiento

en forma regular; 5 pacientes siguen estables bajo tratamiento y un paciente falleció por complicaciones infecciosas. El seguimiento fue menor de año en 4 pacientes, de los cuales 3 evolucionaron adecuadamente y uno falleció a los 2 meses de seguimiento.

En 7 pacientes el seguimiento fué entre 1 y 4 años y en 6 pacientes fue mayor de 5 años. uno de estos últimos lleva 10 años de control por varias recaídas que ha presentado.

De los 16 pacientes que continúan bajo control, 8 pacientes (50%) han presentado un curso de tipo monocíclico, es decir, que sólo tuvieron un solo periodo de actividad inflamatoria, mientras que, en 7 pacientes (43.7%) presentaron una evolución policíclica. De ellos, han presentado 2 pacientes 1 y 2 recaídas respectivamente y 3 pacientes llegaron a tener hasta 4 recaídas clínicas. Un paciente ha presentado una evolución crónica continua que aún persiste.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes que se presentaron durante las recaídas fueron la debilidad muscular, artralgias, el signo de gottrón, y el eritema en heliotropo. El control y seguimiento de la evolución clínica en todos los pacientes se realizó especialmente con la valoración de la fuerza muscular, el estado clínico y los niveles de enzimas musculares.

La fuerza muscular global al ingreso fué valorado en una escala de 1 a 5 cruces, predominó el de 3+ aceptable (arcos completos de movilidad contra la gravedad) en el valor de 13 pacientes, en 3 pacientes fué de 2+ (pobre, arcos completos de movilidad con eliminación de la gravedad), y en 1 paciente fué de 1+(indicios, prueba de contractibilidad ligera, no hay movimiento articular). Con el inicio del tratamiento en la fase activa de la enfermedad, mejoró rápidamente la fuerza muscular llegando a presentar la mayoría entre 4 y 5 + actualmente.

De acuerdo a la evolución de las enzimas musculares observamos que:

- La CPK (normal: 0-70 U/l) se siguió en 16 pacientes de los cuales en 14 pacientes estuvieron elevadas, y se normalizaron antes de los 3 meses en 8 pacientes (57%), entre 3 y 6 meses en 3 pacientes (21.4%) y mayor de 9 meses en 3 pacientes (21.4%).

- La DHL (normal: 100-200 U/l) se realizó en 15 pacientes, estando elevada en 10 pacientes, sus niveles se normalizaron antes de los 3 meses en 5 pacientes (50%), entre 3 y 6 meses en 4 pacientes (40%) y más de 9 meses en 1 paciente (10%).

- La aldolasa (normal: 0 -12 U/l) se determinó en 15 pacientes, de los cuales en 11 pacientes estuvo elevada. Sus niveles llegaron a normalizarse antes de los 3 meses en 4 pacientes (36.3%), entre 3 y 6 meses y 6 y 9 meses en 2 pacientes (18.1%) respectivamente y más de 9 meses en 3 pacientes (27.2%).

- La TGO (normal: 0 - 40 U/l). Se controló en 7 pacientes de los cuales se normalizó antes de los 3 meses en 5 pacientes (71%). Entre 3 y 6 meses en 1 paciente (14.2%) y más de 9 meses en 1 paciente (14.2%).

- La TGP (normal: 0 - 30 U/L): Se realizó seguimiento en 7 pacientes llegando a normalizarse antes de los 3 meses en 3 pacientes (42.8%), entre 3 y 6 meses en 2 pacientes (28.5%) y más de 9 meses en 2 pacientes (28.5%). (Gráfica No.5)

En general, en la mayoría de los pacientes, las enzimas musculares se normalizaron antes de los 3 meses de iniciado el tratamiento. Esto se consideró como una respuesta adecuada. La CPK y aldolasa fueron las 2 enzimas que más tardaron en normalizarse en 3 pacientes, y ello ocurrió hasta los 9 meses de tratamiento establecido.

Con respecto a las secuelas propias de la enfermedad, se presentaron en 5 pacientes (31.2%), de los cuales 3 presen-

taron calcinosis, y 2 atrofia muscular. En los pacientes con calcinosis dos fueron parciales y uno tuvo calcinosis universal. Un paciente llegó a presentar parálisis muscular.

Hubo complicaciones No propias de la enfermedad, como una cisticercosis cerebral y cutánea que padeció un paciente, una enfermedad inflamatoria périca por candidiasis genital en un paciente, y una celulitis del codo derecho; ameritaron hospitalización para su tratamiento. De los 17 pacientes se hospitalizaron a 10 pacientes, de los cuales en 6 fué en una ocasión al establecer el diagnóstico por disfagia, una fuerza muscular de 2+ o menos, o enfermedades infecciosas agregadas que ya fueron comentadas. Sólo se presentó un caso de defunción, que ocurrió en un paciente menor de 5 años, que además de su DMS al ingresar, presentaba una candidiasis oral.

## DISCUSION

La dermatomiositis juvenil es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, se desconoce su incidencia en nuestro medio, pero en centros especializados se refiere que ocupan el 3er. lugar entre las diferentes enfermedades del tejido conectivo, precedida de ARJ y LES (1, 23).

En este trabajo se revisaron los expedientes de 17 niños que cumplieron con los criterios para este diagnóstico y que son controlados en la clínica del CEDI (clínica de enfermedades por daño inmunológico) del HIM. El sexo predominante al igual que otros estudios (1, 6, 10, 14, 15, 23, 27) fue el femenino, con una proporción de 2.4:1 en comparación con el masculino. Otras series, reportan una relación de 1.7:1, 2:1 (23, 27). Con respecto a la edad de inicio, nuestros datos concuerdan con otros autores (23) que describen una mayor frecuencia entre los 6 y 10 años, con un promedio de edad de 8 años. Sin embargo también se han reportado casos en lactantes, la edad mínima reportada en nuestros pacientes fue de 3 años.

El tiempo de evolución previo a la consulta fue menor de 12 meses en la mayoría de los pacientes, solo un paciente llevaba 3 años debido probablemente a que presentó una sintoma-



tología de inicio muy insidiosa que no llegó a alarmar suficientemente a los padres.

Todos los pacientes tuvieron el diagnóstico de dermatomiositis. La polimiositis (sin participación cutánea) es muy rara en los niños, tampoco se encontró ningún caso asociado a neoplasia.

El diagnóstico inicial se estableció inmediatamente en la mayoría de los pacientes, solo 3 casos fueron diagnosticados posteriormente, probablemente porque las manifestaciones clínicas tienen un espectro amplio y variado y se puede confundir con otras enfermedades del tejido conectivo.

Con relación al estado nutricional, llama la atención que, aunque la mayoría tienen una dieta regular en cantidad y calidad, la mayoría son eutróficos, y observamos que los 2 pacientes que ingresaron con una DNT II grado, presentaron una evolución policíclica y tuvieron más efectos adversos al tratamiento con esteroides que los eutróficos.

La respuesta total al tratamiento no se pudo correlacionar con el estado nutritivo, pues, varios pacientes eutróficos no respondieron al tratamiento con prednisona y requirieron manejo con azatriopina.

La manifestación clínica más relevante fue la debilidad muscular que junto con las lesiones cutáneas permitió excluir otro tipo de miopatías y enfermedades neuromusculares.

La afección muscular, proximal, bilateral, simétrico con predominio de la cintura pélvica seguida de la cintura escapular, es similar a la de otros autores (1, 6, 15, 23, 25).

El dolor muscular como síntoma se ha referido en proporción variable, nuestros pacientes lo presentaron en un 47% y se podría considerar como manifestación de la inflamación y la vasculitis.

La debilidad de los músculos del cuello se ha considerado como un dato de gran sensibilidad, Burgos (6) refiere que un 80% de sus pacientes lo presentó durante la evolución del padecimiento, mientras que, en nuestros niños solo el 23% lo presentó, recuperándose rápidamente al iniciar el tratamiento médico.

En las manifestaciones cutáneas predominó el "eritema en heliotropo" en el 94% de los pacientes; Burgos lo encontró en el 80.4% (6) y Wilkelmann en un 73% de los pacientes (11). Otro signo cutáneo frecuente es el de gottron, que observamos en el 82.3% de los casos. En todos se presentó en las superfi-

cies extensoras de los dedos de las manos y en menor proporción en codos y rodillas. Otros autores lo reportan con una frecuencia menor del 60% (6, 15).

El edema subcutáneo facial fue encontrado por Winkelman en el 25% (11) y por Burgos en el 60% (6), lo cual coincide con lo observado en nuestros pacientes de 64.5%.

La fotosensibilidad, el eritema malar, y la alopecia se observaron con alguna frecuencia, de manera que en 2 pacientes se sospechó LES al inicio, pero en todos los casos de descartó. Se ha reportado eritema malar en pacientes con DMS (23), sin embargo su frecuencia es baja.

Las manifestaciones cutáneas y mucosas más severas se encontraron en el 23% de los pacientes, consistiendo en úlceras bucales y úlceras de piel, que se asociaron con la cronicidad de la enfermedad. Desde hace mucho se sabe que las úlceras son consecuencia de la vasculitis u obstrucción vascular por endarteriopatía, Burgos lo observó en el 60% de sus pacientes (6). Otras manifestaciones tardías que se observaron fueron el endurecimiento de la piel, atrofia cútanea hipo e hiperpigmentación, que solo se presentaron en los casos con evolución crónica de la enfermedad. La presencia de calcinosis se observó solamente en 3 pacientes (17.6%), de los cuales 2 fueron parciales y 1 tuvo calcinosis universal que

~~El estudio de la incidencia de la enfermedad de Raynaud en los miembros de la mano...~~

~~El estudio de la incidencia de la enfermedad de Raynaud en los miembros de la mano...~~  
El estudio de la incidencia de la enfermedad de Raynaud en los miembros de la mano... muestra que la incidencia es mayor en el miembro izquierdo que en el derecho. En el estudio de Raynaud se presentó en el 47% de los sujetos estudiados, tanto para el sexo femenino, tal como para el masculino la incidencia es un 30% (12). Cassidy entre el 1941 y el 1943 con una frecuencia menor que lo reportado en el presente estudio. Esta frecuencia podría ser una de las consecuencias de la embudoformación.

Las artralgias se manifiestan con una frecuencia alta del 75% siendo esta, uno de los manifestaciones tempranas de la enfermedad. La incidencia en el miembro de la izquierda por Miranda del 80% (15), Borjas del 66.7% (10), y del que por Spiro reporta es 21% (14). La incidencia es un 75% en el 10.4% de sujetos estudiados, tal como en el presente estudio por parte de autores (6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15) en el presente estudio se observó que la incidencia de la enfermedad de Raynaud en los miembros de la mano es mayor en el miembro izquierdo que en el derecho. Esta frecuencia podría ser una de las consecuencias de la embudoformación.

En la literatura (27) se menciona un 50% de alteraciones cardiovasculares. En nuestra serie un 29.4% presentaban soplos, siendo funcional en 3 niños. El 11.7% tuvo alteraciones del ECG coincidiendo con la presencia de miocarditis e incluso uno presentó pericarditis aguda fibrinosa ameritando colocación de ventana pericárdica.

Las alteraciones oculares se presentaron en 8 niños (47%) sin embargo, en 4 niños se consideró secundario a tratamiento con esteroides y en los otros 4 consecuencia de la vasculopatía periférica.

Las manifestaciones genitourinarias, son alteraciones poco frecuente.

Un paciente presentó litiasis renal derecha y otros cistitis.

La frecuencia de afección al sistema nervioso central en DMS es muy baja (23). En 2 pacientes que presentaron crisis convulsivas no se relacionó con la actividad de la enfermedad; en un caso fue secundario a cisticercosis cerebral y otro a encefalopatía hipóxica isquémica por asfixia neonatal severa. Pachman (27) menciona que la vasculitis cerebral puede estar asociada con depresión, transtornos psicológicos y de aprendizaje. Estas manifestaciones se observaron en el 29.4% de

nuestros niños.

La disfagia se presentó en el 41% de los pacientes similar a lo observado por Burgos (6) y Miranda (15) del 40% respectivamente, sin embargo, todos los autores (6, 15, 23, 27) mencionan la disfonía, mientras que en el presente estudio no se observó. Se practicó en el 70% de los pacientes la serie esofagogastroduodenal, resultando anormal solo en un paciente que refería disfagia. Este resultado difiere con lo reportado en la literatura (23, 27), de que los estudios baritados pueden demostrar un compromiso esofágico hasta en el 52% de los pacientes.

Los estudios de laboratorio se han considerado de poca ayuda diagnóstica, los reactantes de fase aguda mostraron una elevación de la VSG en el 76.4% de los pacientes, pero la proteína C reactiva fue negativa, por lo que no se correlaciona con la actividad del proceso muscular o con la respuesta al tratamiento.

Las enzimas de escape muscular se han considerado de gran ayuda para establecer el diagnóstico, determinar la actividad clínica, y evaluar la respuesta al tratamiento. En el 94% de nuestros niños hubo elevación de por lo menos una de las enzimas, similar a lo referido por otros autores (23, 27).

La creatinfosfocinasa (CPK) fue la enzima que se elevó con mayor frecuencia en un 88.2% de los pacientes, destacando su alta sensibilidad, seguido de la transaminasa glutámica piruvica (TGP) en el 81.2% de los niños, mientras que la deshidrogenasa láctica se elevó solo en el 62% de los pacientes considerandose una de las enzimas menos sensibles. Burgos (6) y Miranda (15) en sus revisiones, observaron mayor sensibilidad de la deshidrogenasa láctica, en contraposición con nuestros resultados y lo referido a la literatura.

Se ha mencionado un incremento de los niveles séricos enzimáticos hasta de 20 a 40 veces lo normal (23, 27). Esto, no se observó en nuestro estudio que en la mayoría de los casos fué de 5 veces lo normal.

En los casos en que se logró remisión de la enfermedad las enzimas retornaron a la normalidad en un periodo menor de 3 meses. La CPK y la aldolasa fueron las 2 enzimas que más tardaron en normalizarse en 3 de los pacientes, ocurriendo solo hasta los 9 meses. Este hecho se interpretó como respuesta insuficiente al tratamiento.

Con respecto a las pruebas inmunológicas en todos los pacientes las celulas LE y el factor reumatoide fueron negativos. Los anticuerpos antinucleares fueron positivos en el 58% con títulos no mayores de 1:40, con predominio de

patrón moteado fino. Spencer menciona una elevación de los títulos en un 23% (42), Burgos en un 17% de los pacientes (6), Cassidy entre 10 y 50% (23). En 2 pacientes los Ac RNP fueron positivos en bajo título, por lo que no se pudo considerar sobreposición de entidades.

La hipergamaglobulinemia observada en algunos pacientes se normalizó en todos ellos por efecto del tratamiento.

Se confirmó la alta sensibilidad de la electromiografía, señalada por otros autores (1) ya que en el 94% de los pacientes fue compatible con miositis.

La biopsia muscular reporta en la literatura, anormalidades en un 90% de los casos (14). En el presente estudio el 100% de los pacientes tuvo biopsia compatible con DMS. Actualmente este procedimiento está indicado solamente en pacientes que no presentan una enfermedad clásica definida para confirmar el diagnóstico.

Con respecto al tratamiento, la prednisona constituye el medicamento de elección, su uso precoz puede mejorar notablemente el curso de la enfermedad en la mayoría de los casos.

En plan que se manejó en la mayoría de los pacientes en un tratamiento inicial a dosis de 60 mg/m/día por un periodo



no mayor de 8 semanas.

Posteriormente se disminuyó la dosis progresivamente a razón de 2.5 mg por semana cuando hubo respuesta clínica y disminución de los niveles de enzimas musculares hasta llegar a dosis de mantenimiento. Al tener controlada la actividad de la enfermedad se pasó a días alternos para disminuir los efectos colaterales hasta la suspensión del esteroide, si la evolución del paciente lo permite.

La duración del tratamiento promedio fue entre 6 y 24 meses, los pacientes que tenían mayor tiempo de tratamiento fueron los que más recaídas presentaron e incluso al llegar a dosis bajas de esteroides requirió incremento de la misma.

La respuesta al tratamiento con esteroides en general fue buena en un 31% y moderada en 12.5%.

Los efectos adversos más frecuentes a los esteroides fueron: aumento de peso, hipertricosis, fascie cushinoide que se normalizaron con la disminución del medicamento. Para la hipertensión arterial fue necesario administrar furosemide en la mayoría, otros incluso necesitaron propanolol y captopril logrando controlarse sin problemas, ninguno hizo crisis hipertensivas.

En los pacientes que presentaron glaucoma esteroideo y catarata incipiente, se suspendió el tratamiento esteroideo y se dió manejo con inmunosupresores. También en algunos que presentaron osteoporosis importante. Esta última se asoció con los pacientes que presentaban un curso policíclico y tiempo prolongado en el tratamiento con prednisona.

El uso de inmunosupresores se reservó a pacientes que no respondieron adecuadamente a los glucocorticoides y a aquellos en quienes los efectos adversos al uso de esteroides era severo (19, 23, 40).

El inmunosupresor más utilizado fue la azatriopina en un 53% de los pacientes, se logró una respuesta adecuada en más de la mitad de los pacientes; solo uno no respondió, m siendo reemplazado por metrotexate durante 6 meses sin obtener tampoco una respuesta adecuada. Posteriormente se manejó con ciclofosfamida a la cual no respondió y desde hace un año hasta la actualidad se maneja con ciclosporina con respuesta moderada que le ha permitido sostener la fuerza muscular en 3 +++.

Los efectos adversos de la azatriopina fueron linfopenia, leucopenia, trombocitopenia y cistitis en 5 pacientes. Los mismos efectos ya han sido reportados por otros autores (19, 23, 40).

La respuesta al tratamiento en el 50% de los pacientes ha sido adecuada. Actualmente 4 pacientes aun reciben tratamiento con este medicamento, de los cuales 2 aun reciben por ser de reciente diagnóstico aunque han tenido una evolución adecuada y los otros 2 pacientes aún reciben azatriopina por presentar una evolución policíclica.

Durante la evolución clínica, en el 23.5% de los pacientes se ha considerado en algún momento la posibilidad de sobreposición de entidades. En 2 de ellos por la sintomatología clínica y en los otros 2 por la presencia de anticuerpos Anti RNP positivos a bajo título. Un paciente tuvo compromiso muscular tan intenso y prolongado que se consideró la posibilidad de un componente miastémico, el cual se comprobó al demostrar acción inmediata con administración de tensilon. El manejo con piridostigmina y esteroides permitió que la fuerza muscular se recuperara más rápidamente. Ha sido reportado que la miastemia graves coexiste con l'MS en adultos y puede diferenciarse solo por hallazgos clínicos, como la presencia de ptosis y diplopia (14). El componente miastémico hace más difícil el control de la DMS y se debe tener en cuenta en aquellos pacientes crónicos que no responden al tratamiento.

Con respecto a la mortalidad solo se reportó un caso de defunción (5.8%), mientras que otros autores mencionan un 7% (1, 27). Se trató de una niña menor de 5 años que al

ingresar presentaba DMS y candidiasis oral, se manejó con ketoconazol, se complicó posteriormente con una hepatitis reactiva y 2 semanas antes de su ingreso se manejó con esteroides. Sin embargo su evolución fue torpida y finalmente fatal por la concurrencia de infecciones. El seguimiento de esta paciente solo fue de 2 meses y los diagnósticos finales según el reporte de patología fueron: pericarditis aguda fibrinosa por estafilococo aureus, status post ventana pericárdica, adherencia firme del pericardio al diafragma, pleuritis fibrinosa, probable septicemia, choque mixto, hemorragia segmentaria de la submucosa del intestino delgado, hepatomegalia congestiva atelectasia pulmonar basal, hemorragia pulmonar multifocal e hiperplasia de ganglios linfáticos mesentericos.

Concluimos, que a pesar del tamaño de la muestra, la mayoría de nuestros resultados fueron concordantes con la experiencia de otros autores, además muchas de las series estudiadas tienen un número de pacientes reducido semejante al nuestro, por lo que esta experiencia puede ser de utilidad clínica.

La dermatomiositis es un padecimiento poco frecuente en la infancia y desconocemos la incidencia en nuestro medio, por lo que es necesario un estudio prospectivo multicentrico que refleje las características de la enfermedad en nuestro medio.

Es importante establecer el diagnóstico de DMS en forma temprana ya que una vigilancia adecuada y un tratamiento precoz aseguran un mejor pronóstico en muchos de los pacientes.

TABLA 1  
DISTRIBUCION POR SEXO DE LOS PACIENTES CON DMS

Sexo	Número de pacientes	Porcentaje
Femenino	12	70.5
Masculino	5	29.5

TABLA 2  
EDAD DE INGRESO AL HOSPITAL EN PACIENTES CON DMS

Edad	Número de pacientes	Porcentaje
0 - 5 años	5	29.4
5 - 10 años	7	41.1
10 - o más	5	29.4

+ ver gráfica 1.

TABLA 3  
 TIEMPO DE EVOLUCION A SU INGRESO EN PACIENTES CON DMS

Meses	Número de pacientes	Porcentaje
Menos de 2	4	25.5
2 - 6 meses	6	35.5
6 - 12 meses	6	35.5
Mas de 12 meses	1	5.9

TABLA 4  
 ESTADO NUTRICIONAL DE LOS PACIENTES CON DMS

Edo. Nutricional	Número de pacientes	Porcentaje
Eutróficos	10	58.8
DNT I grado	5	29.4
DNT II grado	2	11.7
DNT III grado.	-	-

TABLA 5  
MANIFESTACIONES CLINICAS DE LOS PACIENTES CON DMS.

Participación/manifestación	No. pacientes	Porcentaje
Manifestaciones Generales	12	70.5
Malestar general	8	47.0
Fatiga	12	70.5
Fiebre	5	29.4
Debilidad Muscular	17	100.0
Cintura pélvica	17	100.0
Cintura escapular	17	100.0
Disfagia	7	41.1
Músculos cervicales	4	23.5
Músculos respiratorios	1	5.8
Manifestaciones Cútaneas	17	100.0
Eritema Heliotropo	16	94.1
Gottron	14	82.3
Edema periorbitario	11	64.7
Fotosensibilidad	8	47.0
Eritema malar	7	41.1
Telangiectasia	2	11.7
Artralgias	13	76.4
Fenomeno de Raynaud	8	47.0
Manifestaciones cardiacas	5	29.4
Manifestaciones Oculares	8	47.0
Calcinosis	3	17.6
Atrofia muscular	2	11.7

+ VER GRAFICA 2



TABLA 6  
ALTERACIONES DE LA FUNCION MUSCULAR EN  
PACIENTES CON DMS

Función muscular	Número de pacientes	Porcentaje
Incapacidad subir escaleras	10	59.0
Marcha claudicante	7	41.0
Caidas frecuentes	7	41.0
Incapacidad levantarse	6	35.2
Incapacidad alzar brazos	5	29.4
Incapacidad peinarse	3	17.6
Incapacidad para abrir la boca	2	11.7

TABLA 7  
 NIVELES SERIVOS DE ENZIMAS MUSCULARES  
 EN PACIENTES CON DMS

Enzima	Realizada	Elevada	Porcentaje
CPK (n:0-70u/l) 71-350 = 9 más 350 = 6	17	15	88.2
DHL (n: 100-200U/l) 201-1000 = 7 más 1000 = 3	16	10	62.5
ALDOLASA (n:0-12u/l) 13-70 = 8 más 70 = 4	16	12	75.0
TGO (n 0-40u/l). 41-200 = 11 más 200 = 3	16	12	75.0
TGP (n: 0-30u/l) 31-200 = 11 más 200 = 1.	16	13	81.2

+ VER GRAFICA 3.

TABLA 8  
ESTUDIOS INMUNOLOGICOS REALIZADOS  
EN PACIENTES CON DMS

Prueba inmunológica	Realizada	anormalidad	Porcentaje	
Factor reumatoide	8	-	-	
Celulas LE	13	-	-	
Complemento Hemolítico				
tico	7	3	↑	42.0
C3	13	3	↓	25.0
C4	15	3	↑	21.0
Ac ANA	15	-	-	-
1:8 = 2				
1:20 = 4				
1:40 = 4				
Neg = 5.				
Ac RNP	7	2	+	28.5
IgG	6	5	↑	83.0
IgM	6	2	↑	33.0
IgA	6	1	↑	16.0

TABLA 9  
CRITERIOS DIAGNOSTICOS DE PACIENTES CON DMS

Crterios	No. de Pacientes	Porcentaje
Debilidad Muscular	17	100
Biopsia Muscular compatible	6	35
EMG compatible	16	94
Elevación Enzimas Musculares	16	94
Hallazgos dermatológicos	17	100

TABLA 10  
DURACION DEL TRATAMIENTO INICIAL CON PREDNISONA EN PACIENTES DMS

Semanas	No de pacientes	Porcentaje
0 - 2 sem	1	5.8
2 - 4 sem	3	17.6
4 - 6 sem	3	17.6
6 - 8 sem	10	58.8.

TABLA 11  
DURACION TOTAL DEL TRATAMIENTO CON PREDNISONA  
EN PACIENTES CON DMS

Meses	Número pacientes	Porcentaje
Menos 6 meses	3	18.7
6 - 24 meses	7	43.7
24 - 48 meses	2	12.5
más 48 meses	4	25.0

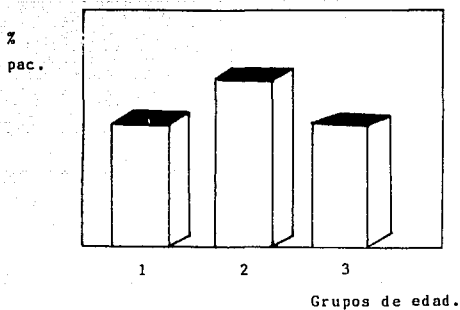
TABLA 12  
 EFECTOS ADVERSOS DEL TRATAMIENTO CON  
 PREDNISONA EN PACIENTES DMS

Manifestaciones	Número pacientes	Porcentaje
Aumento peso	16	100.0
Hipertrichosis	16	100.0
Fascie Cushinoide	16	100.0
Infecciones	15	94.7
Edema	8	50.0
Hipertensión arterial	8	50.0
Talla baja	7	44.0
Manifestaciones oculares	8	50.0
Osteoporosis	3	18.8
Petequias	2	12.5

TABLA 13  
DURACION DEL TRATAMIENTO CON AZATRIOPINA  
EN PACIENTES DMS

Meses	No. Pacientes	Porcentaje
Menos 6 meses	3	33.3
6 - 12 meses	2	22.2
mayor 12 meses	4	44.1

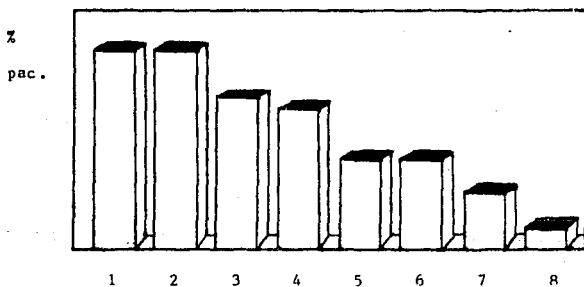
GRAFICA 1  
EDAD DE INGRESO AL HOSPITAL  
EN PACIENTES CON DMS



1. 0 - 5 años
2. 5 - 10 años
3. 10 - más años.

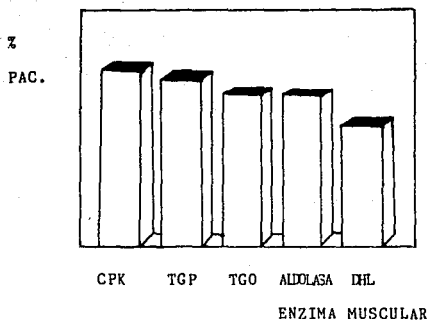


GRAFICA 2  
MANIFESTACIONES CLINICAS DE LOS  
PACIENTES CON DMS

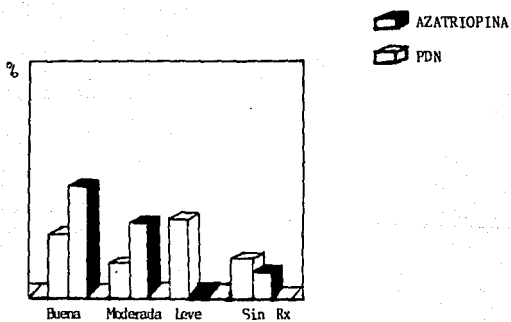


1. Debilidad muscular
2. Manifestaciones cútaneas
3. Artralgias
4. Manifestaciones generales
5. Fenomeno de raynaud
6. Manifestaciones oculares
7. Manifestaciones cardiacas
8. Manifestaciones pulmonares.

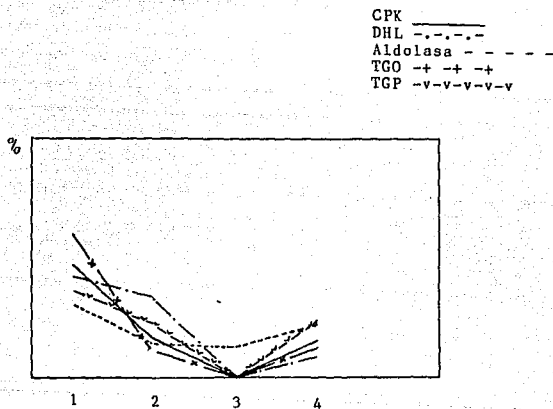
GRAFICA 3  
NIVELES SERICOS DE ENZIMAS MUSCULARES  
EN PACIENTES CON DMS



GRAFICA 4  
RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON PREDNISONA Y AZATRIOPINA  
EN PACIENTES CON DMS



GRAFICA 6  
 EVOLUCION DE LAS ENZIMAS DE ESCAPE MUSCULAR  
 EN PACIENTES CON DMS



1. Menos de 3 meses
2. 3 - 6 meses
3. 6 - 9 meses
4. más de 9 meses

## BIBLIOGRAFIA

1. Bohan A, Peter J. Polymyositis and Dermatomyositis. N Engl J Med. 1975; 292 344 - 347 (1a part). 403 - 407 (second of two parts).
2. Stites D, Stobo J, Wells J. Inmunologia basica y clinica, cap 21, 372-374 Ed manual moderno, México D.F. 1988.
3. Pachman LM, Johansson O, Cannon R. y col. HLA/B8 in juvenile dermatomyositis. Lancet 1977; 2: 567-568.
4. Friedamn JM, Pachman LM, Maryjowski M, Land y cols. Immunogenetic studies of juvenile dermatomyositis: HLA-DR antigen frequencies. Arthritis and Rheum 1983; 26: 214-216.
5. Christensen ML, Pachman LM, Maryjowski ml; antibody to Coxsackie-B virus: increased incidence in sera from children whit recently diagnosed juvenile dermatomyositis, Arthritis and Rheum, 1983; 26: 524-527.
6. Burgos R, Vasquez J, Gomez M. Estudio clínico de la dermato/polimiositis de inicio en la infancia, Boletin del Hospital infantil de México, 1983; 463-470.
7. Miller R, Lanter R, Pachman LM. Natural and antibody dependent cellular citotoxicity in children with systemic lupus erythematosus and juvenile dermatomyositis, J Rheumatol. 1983, 10: 640-642.

8. Spencer CH, Jordan SC, Hanson V: Circulating immune, complexes in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheumatismo*. 1980. 123: 750-753.
9. Pachman LM, Friedam JM, Maryjoski SM: Immunogenetic studies of juvenile dermatomyositis III. Studi of antibody to organ - specif and nuclear antigens. *Arthritis Rheum* 1985; 28: 151-157.
10. Pachman LM, Maryjoski MC: Juvenile dermatomyositis and polymyositis. *Clin Rheum Dis*, 1984; 10: 95-115.
11. Winkelman RK: Dermatomyositis in Chilhood *CLin Rheum Dis*. 1982. 8: 353-368.
12. Sewell JR, Livanage B, Ansell BM: Calcinosis in juvenile dermatomyositis *Skeletal Radio*, 1978: 3: 137-143.
13. Katoma G, Madariaga A, Ceceña M. Polymyositis-dermatomyositis. *Medicine*, 25, 1983: 1488.
14. Alfred L. Spiro. Chilhood dermatomyositis and polymyositis. *Pediatrics*. 1984, 6: 163-171.
15. Miranda M, Carvallo A. Dermatomiostitis juvenil: Manifestaciones clínicas y de laboratorio. *Rev Chil Pediatric*. 1991, 1: 28-33.
16. Hernandez R, Keim D. Magnetic Resonance imaging appearance of the muscles in childhood dermatomyositis. *The J. Pediatrics*. 1990, 12: 546-550.
17. Miller G, Heckmantt JZ. Drug treatment of juvenile dermatomyositis. *Archives of disease in childhood*, 1983, 58: 445-450.

18. Yoshioka M. Prognosis and Treatment of polymyositis with particular reference to steroid patients. Archives of disease in childhood, 1985, 60: 236-244.
19. Niakan E. Immunosuppressive agents in corticosteroid refractory childhood dermatomyositis. Neurology, 30, 1980. 286-291.
20. Laxer R. Intravenous Pulse of Methylpred. Treatment of juvenile dermatomyositis, Arthritis and Rheumatologic, 1987, 3.
21. Jacobs P. Cyclosporine in the treatment of intractable polymyositis Arthritis and Rheumatism, 1985, 28: 1436-1447.
22. Wechsler B. Intravenous Immunoglobulin For polymyositis and dermatomyositis. The Lancet, 1990, 336: 116.
23. Cassidy J, Ross E. Juvenile Dermatomyositis in "Textbook of Pediatric Rheumatology". 2da. Edition P, 331. 1990; 331-375.
24. Rose AL, Walton JN: Polymyositis: a survey of 89 cases with particular reference to treatment and prognosis, Brain 89: 747, 1966.
25. Medsger TA, Dawson WN, Masi AT: The epidemiology of polymyositis Am. J. med. 48: 715, 1970.
26. Borwick AA, Walton JN: Polymyositis. Am J. med. 35: 646, 1963.

27. Pachman LM: Juvenile dermatomyositis: a clinical overview. *Pediatr-Rev*; 12 (4) 1990 Oct; P 117-25.
28. Callen; Jeffry. *Dermatomyositis - Current*. May 1987. 273-305.
29. Christeensen M, Prevalence of coxsackie B virus antibodies in patient with dermatomyositis. *Arthritis and Rheumatism*. 29 (11) 1986 1365-1370.
30. Harati Y. Niakan E. Childhood dermatomyositis in monozygotic twins *Neurology* 36. 1986 721.
31. Kass E; Straumes S. Dermatomyositis after BCG vaccination, *Lancet* 1978. 772.
32. Phillipis P. Kassin S. Kagen Lj. Increased toxoplasma antibodies in idiopathic inflammatory muscle disease. A case controlled study. *Arthritis Rehum* 22; 209, 1979.
33. Schroter HM, Sarnat HB, Matheson DS et al. Juvenile Dermatomyositis induce by toxoplasmosis. *J. Child Neurolo* 2; 101, 1987.
34. Pachman LM. Cooke N. Juvenile Dermatomyositis clinical al immunology study. *J. Pediatrics* 96, 1980, 226.
35. Watson AJ. Immunologic studies in cimetidina induced Nefropathy and polymiostis. *The N Engl J. Med.* 308, 1983. 142-145.
36. Dowset R. Dermatomyositis ang Hodgking disease. *The American Journal of medicine* 80. 719-722. 1986.



37. Bitnum s, Daeschener CW, Travis LB, Dodge WF, Hoops HC: Dermatomyositis. J. Pediatric 64:101, 1964.
38. Nicholls D. Dermatomyositis Without creatine kinase elevation. The American journal of Medicine. 83. 182-183. 1987.
39. Whitaker JM. Vascular deposits of immunoglobulina and complement, in idiopathic inflammatory myopatia. Nengl J. medicine 286. 333-338. 1972.
40. Jacobs J. Metrotexate and Azatriopine treatment of childhood dermatomyositis. Pediatrics. 59. (2). 212-217. 1977.
41. Hecmatt J, Saunders C. Petters A.M. Rose M. Hasson N. Ciclosporine in juvenile Dermatomyositis. The Lancet. may 13 1989. 1063-1066.
42. Spencer Chanson V. Course of treated juvenile dermatomyositis. The american jornal of pediatrics. 105 (3). 399 - 408. 1984.