



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

11237
272



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

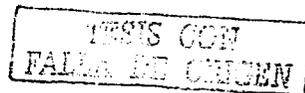
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

DERMATOMIOSITIS JUVENIL: ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS,
CLÍNICOS Y TERAPEUTICOS

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TITULO
EN LA ESPECIALIDAD DE
PEDIATRIA PRESENTA

DR. JESUS LUCIANO URIARTE FELIX



HERMOSILLO, SONORA, NOVIEMBRE DEL 2003



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

**TESIS
CON
FALLA DE
ORIGEN**

PAGINACIÓN DISCONTINUA

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**División de estudios de posgrado e investigación
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA**

**DERMATOMIOSITIS JUVENIL: ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS,
CLINICOS Y TERAPEUTICOS**

TESIS

**QUE PARA OBTENER EL TITULO
EN LA ESPECIALIDAD DE
PEDIATRIA PRESENTA**

DR. JESUS LUCIANO URIARTE FELIX

**Dr. Ramiro García Alvarez,
Director de enseñanza e
Investigación y profesor
Titular del curso**

**Dr. Norberto Sotelo Cruz
Director General del Hospital
Infantil del Estado de Sonora**

Asesores:

**Dr. Jaime G. Hurtado Valenzuela
Adscrito del Servicio de
Medicina interna
Hospital Infantil del
Estado de Sonora**

**Dr. Roberto Covarrubias E.
Jefe del Servicio de
Medicina Interna
Hospital Infantil del
Estado de Sonora.**

HERMOSILLO, SONORA., SEPTIEMBRE DEL 2001

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

Cansado de trabajar
fue Adolfo al jardín un día
y exclamó con alegría
hoy no quiero trabajar

Tendido aquí sin temores
hablaré de muchas cosas
con estas flores hermosas
no, le dijeron las flores.

En tanto que el libro dejas
y al estudio eres infiel
nosotras formamos miel
que han de libar las abejas.

Venid abejas conmigo,
dijo Adolfo y ellas le oyeron
no podemos, gracias, mil gracias.
ellas le dijeron

El ocio nos causa mal
nosotros de prisa vamos
y esta miel que atesoramos
le espera a nuestro panal.

TRIS CUM
FALLA LE CUCEN



A mi esposa e hija.

A mis padres y hermanos.

A mis maestros y compañeros

y

A todos los seres humanos que sienten el
llamado interior de superarse.



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INDICE

	No. Pag.
RESUMEN	
INTRODUCCION -----	1-6
OBJETIVO -----	7
MATERIAL Y METODOS -----	8
RESULTADOS -----	9-17
DISCUSION -----	18-20
CONCLUSIONES -----	21
BIBLIOGRAFIA -----	22-23

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

RESUMEN

INTRODUCCION: La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida, que afecta primariamente músculo, piel y vasos sanguíneos, llevando a lesiones invalidantes del aparato locomotor, a si como a la muerte.

OBJETIVO: Conocer y analizar las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de la (DMJ) en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

MATERIAL Y METODOS: Se realizó un estudio observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo en 5 pacientes que ingresaron a la unidad de medicina interna del HIES con el diagnóstico de DMJ en el periodo comprendido de 1977-2000. Se revisó el expediente clínico que cumplió con los criterios de inclusión. Se analizaron las variables relacionadas con epidemiología, presentación clínica, método diagnóstico, tratamiento y evolución. Se utilizaron los elementos de la estadística descriptiva.

RESULTADOS: Predominó el sexo femenino en el 60% con una edad promedio de presentación de 8.8 años, el 80% fueron de medio socioeconómico bajo. Todos manifestaron debilidad muscular de cintura pélvica y escapular, dermatitis clásica predominando el eritema en heliotropo en el 100%. Por lo menos una de las enzimas musculares determinadas mostró elevación, encontrándose a la CPK elevada en el 100% de los pacientes. La biopsia muscular realizada en cuatro pacientes revela hallazgos miopáticos compatibles. La electromiografía realizada en tres pacientes mostró patrón miopático compatible. Un paciente mostró alteraciones del tránsito bucofaringeo, los cinco pacientes recibieron tratamiento esteroideo.

CONCLUSIONES: El diagnóstico de DMJ se puede reconocer tempranamente en la mayoría de los casos, empleando los criterios de Bohan y Peters. La vigilancia cuidadosa y el tratamiento oportuno aseguran un buen pronóstico en muchos de los pacientes.

INFORME CON
FALLA DE ORIGEN

INTRODUCCION

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad inflamatoria idiopática, multisistémica, cuya característica principal es el daño a la piel, músculos y vasos sanguíneos. (1-5)

En 1900 Unverich describe por vez primera a la dermatomiositis juvenil, considerándola como la variante principal de una miositis crónica. (1) En 1960 Banquer y col. Realizaron una investigación histopatológica donde encontraron que la DMJ incluía un grado mayor de inflamación y trombosis vasculares, que otras miopatías inflamatorias. En 1975 Bohan y Peters propusieron los criterios para definir este diagnóstico, los cuales aún son vigentes.(7) En 1992 Batten describió los rasgos histopatológicos clásicos de la DMJ, en un estudio postmortem. (8)

La DMJ se considera una miopatía inflamatoria idiopática, como se describe en la clasificación de Pearson modificada por Cassidy Et Al. (9) Cuadro No 1

Cuadro No 1
Clasificación de la miositis
inflamatoria idiopática

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Tipo	
I	Polimiositis típica
II	Dermatomiositis típica
III	Dermatomiositis o polimiositis con malignidad
IV	Dermatomiositis juvenil
V	Rabdomiólisis aguda
VI	Polimiositis con sjogren o síndrome de sobreposición

Cassidy Et. Al. Pediatric Rheumatology, 1991

La DMJ presenta una incidencia del a 6 casos por millón de habitantes, considerándose a la raza negra , sexo femenino los más afectados, con una relación de 2:1.(1-6) La edad en la que predomina es entre los 5 y 14 años, con un promedio de 7 años y una predilección por los meses de primavera y verano.(5) Representa el 9.4% de las enfermedades reumáticas en la edad pediátrica.

A diferencia de lo observado en adultos, no se ha señalado la coexistencia de cáncer. (6,) La mortalidad es de 3-7% aproximadamente.(3,6)

La etiología de la DMJ es desconocida pero se sugiere asociación etiopatogénica con procesos genéticos, infecciosos, medicamentos, sustancias tóxicas y fenómenos autoinmunitarios, por lo que se considera finalmente de origen multifactorial.(5,6,8,10) Investigaciones actuales sugieren un mecanismo autoinmunitario. (11)

Se ha encontrado una mayor incidencia de los antígenos HLA B8 y DR3 en niños con DMJ. También se ha observado asociación de ésta, con algunos procesos víricos (coxsackie-B principalmente),bacterias y parásitos, pero aún no está bien confirmado.(5,10)

La hipergammaglobulinemia, los autoanticuerpos y la respuesta del padecimiento a los esteroides, son hechos que sugieren una situación inmunológica.(1)La vasculitis por inmunocomplejos es otro hallazgo preponderante en la dermatomiositis juvenil.(12)

Las manifestaciones clínicas generalmente son de inicio insidioso y progresivo, aunque en ocasiones puede ser agudo. Se caracteriza principalmente por debilidad muscular y lesiones dérmicas características, acompañados de síntomas y signos constitucionales de gravedad variable y afección multisistémica.(1,6,13) En el cuadro No 2 se observan los signos y síntomas más frecuentes observados en el grupo de estudio de Reynés M. y col.(1)



TESIS CON
FALLA DE ORDEN

Cuadro No 2
Manifestaciones clínicas

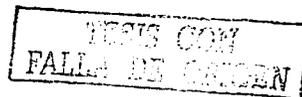
Manifestación	Porcentaje
Debilidad muscular proximal	100%
Eritema en heliotropo	86%
Mialgia	86%
Hiperpigmentación cutánea	82%
Pápulas de gottron	72.7%
Edema palpebral	63.4%
Artralgias	50%
Fiebre	45.4%
Disfagia	45.4%
Calcinosis	18%
Fenómeno de Raynaud	18%

Reynés M. y col. Bol Med Infan Mex, 1994.

La debilidad simétrica progresiva de músculos proximales de las extremidades y flexores del cuello suele ser de inicio insidioso, un tercio de los pacientes tienen inicio agudo. En la mayor parte de los casos, la cintura escapular y pélvica están afectadas. La afección muscular se manifiesta por dificultad para ascender escaleras, levantarse de una silla, peinarse y usar las manos para impulsar el cuerpo al levantarse del suelo " signo de gower ".(3,6,8) Las mialgias están presentes hasta en el 86% de los casos.

La afección cutánea se observa en más del 85% de los pacientes; Los párpados superiores adquieren una erupción eritematosa de color rojo violáceo " eritema en heliotropo " asociado a edema periorbitario y facial. La piel en los nudillos de los dedos puede ser hipertrófica o rojiza pálida y mostrar más adelante bandas acrómicas " signo de gottron", a menudo también se observan en codos, rodillas y maléolos internos. Otras manifestaciones consideradas inespecíficas son : Telangiectasias, poiquilodermia, hiperpigmentación, hipopigmentación, fenómeno de Raynaud , fotosensibilidad, alopecia y anasarca.(5,14,15).

Aquí continúan las fotos clínicas (3) por lo que se cambiará la numeración de las hojas



La calcinosis se presenta en un 30-70% y es de 2-3 veces más frecuente en niños que adultos, aparece en sitios de traumatismo en forma de placas subcutáneas, nódulos musculares y articulaciones; se relacionan con gravedad y cronicidad.(16,17,18)

El edema localizado es común, pero la anasarca es infrecuente(14), la enfermedad pulmonar intersticial es una complicación fatal, pero afortunadamente es rara en la edad pediátrica.(19)

EL síntoma gastrointestinal más común es la disfagia como resultado de la inflamación y atrofia del músculo esofágico, ocasionalmente existe ulceración secundario a la vasculitis y trombosis de pequeños vasos sanguíneos.(12,20)

La alteración cardiovascular ocurre en el 25-80% de los niños, pero generalmente son sintomáticas y se caracterizan por anomalías electrocardiográficas.(5,8)

El diagnóstico de la DMJ se apoya en elementos de desorden clínico, bioquímico, electromiográfico e histológico.

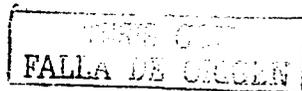
Bohan y Peters propusieron el 1975 los criterios para definir el diagnóstico de la DMJ los cuales tienen una sensibilidad y una especificidad de 45-92% y 93% respectivamente.(7) (Cuadro No 3).

Cuadro No 3

Criterios diagnósticos de la DMJ

-
- I Eritema característico
 - II Debilidad simétrica en músculos proximales de cintura escapular y pélvica
 - III Incremento de las enzimas provenientes de músculos
 - IV Cuadro histológico de músculo
 - V Cambios electromiográficos: miopatía inflamatoria

Bohan y Peters.N Engl J Med ,1975.



Dalakas en 1991 consideró que el diagnóstico de la DMJ es definitivo si además de la debilidad muscular, enzimas elevadas y patrón miopático en la electromiografía está presente la lesión cutánea, aun cuando la biopsia muscular se encuentre negativa.(21)

El diagnóstico diferencial se hace con un gran número de padecimientos neuromusculares que afectan en el infante, de los que podemos mencionar: Poliomielitis, miastenia graves, Guillain Barré, etc Pero quizá el más cercano es la polimiositis.(5,22)

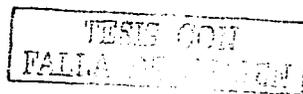
En 1960 uno de cada 3 niños con DMJ fallecían , actualmente la mortalidad ha disminuido a 3-7% aproximadamente, debido al uso de esteroides.(5,8)

El uso de prednisona por vía oral a dosis de 60mg/m²SC/día durante las primeras 6 semanas, posteriormente la dosis se reduce lentamente por un periodo de 10 semanas a razón de 1mg/kg para cada tercer día. Si existen indicios de mejoría se reduce la dosis a razón de 5-10mg cada 3 a 4 semanas hasta la dosis mínima posible que permite el control de la enfermedad.(8,9,17,21,23,)La prednisona resulta eficaz cuando las enzimas musculares retornan al valor cercano normal y persiste así durante la reducción progresiva de los esteroides, aunado al incremento de la fuerza muscular; generalmente esto suele ocurrir alrededor de los 3 meses de tratamiento.(8)

Si la prednisona no proporciona ningún beneficio después de 3 meses de tratamiento con dosis elevadas, se debe disminuir la dosis y conjuntamente iniciar con un inmunosupresor " metotrexate azatioprina, ciclofosfámid, ciclosporina A ".(21)

INDICACIONES PARA EL USO DE INMUNOSUPRESORES:(8)

- 1.-Necesidad de una terapéutica que disminuya efectos colaterales y complicaciones de los esteroides.
- 2.-Recaidas al intentar disminuir la dosis elevada de esteroides.
- 3.-Actividad persistente de la enfermedad que requiera más de 10mg diarios después de 6 meses de tratamiento.
- 4.-Afección rápidamente progresiva.
- 5.-Vasculitis extensa.
- 6.-Falta de respuesta al tratamiento con pulsos de metilprednisolona.



El uso intravenoso de metilprednisolona ha mostrado beneficio en pacientes con vasculitis cutánea y gastrointestinal, cuya dosis es de 30mg/kg, máxima de 1gr diariamente por 3 días consecutivos.(8,9,23)

El probenecid ha demostrado ser útil en el tratamiento de la calcinosis.(16).

También se cuenta con tratamiento en vías de experimentación como lo son la plasmaféresis, radiación corporal total, gammaglobulina intravenosa y el uso de hidrocloroquina.(8)

La terapéutica médica mencionada se combina con cuidados generales y de rehabilitación como lo es el cuidado de la piel con lubricantes y filtros solares, la fisioterapia como manejo coadyuvante es de vital importancia; al mismo tiempo la terapia psicológica para disminuir la ansiedad tanto al paciente como a su familia.(5,6,8).

TESIS CON
FALLA DE CUBIEN

OBJETIVO

**CONOCER Y ANALIZAR LAS CARACTERISTICAS EPIDEMIOLOGICAS
CLINICAS Y TERAPEUTICAS DE LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL
EN EL HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA**

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los expedientes del archivo clínico en forma retrospectiva, descriptiva, observacional de pacientes ingresados al departamento de medicina interna del Hospital Infantil Del Estado de Sonora (HIES) con diagnóstico de DMJ en el periodo comprendido de 1977 a 2000. Dentro de los criterios de inclusión se consideraran aquellos pacientes que presentaron el exantema patognomónico y tres o más de los criterios de Bohan y Peters, previamente mencionados. Se excluyeron aquellos pacientes expedientes incompletos.

Se analizó la distribución por edad y sexo, las manifestaciones clínicas, de laboratorio y gabinete. Se registró el tiempo de evolución hasta el establecimiento del diagnóstico. La evaluación clínica y la respuesta al tratamiento se efectuó de manera periódica.

Los laboratorios que se incluyeron fueron: Biometría hemática (BH), velocidad de sedimentación globular (VSG), proteína C reactiva, determinación de inmunoglobulinas séricas, factor reumatoide (FR), anticuerpos antinucleares (ANA), células LE. Los niveles séricos de enzimas incluyeron la CPK, deshidrogenasa láctica (DHL) aldolasa, transaminasas hepáticas (TGO y TGP). Entre los estudios de gabinete se realizó la serie esofagogastroduodenal, la electromiografía, además de biopsia muscular y cutánea. Por último se analizó el tratamiento utilizado. Todas éstas variables recolectadas en un formato tipo "machote".

La organización y análisis de los datos se presentan utilizando los elementos de la estadística descriptiva .

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

RESULTADOS

EPIDEMIOLOGIA

Todos los pacientes reunieron datos suficientes para el diagnóstico definitivo de DMJ , basado en los criterios de Bohan y Peters. De los cuales tres (60%) pertenecieron al sexo femenino y dos (40%) al sexo masculino, lo que da una relación de 1.5:1 en la incidencia al sexo. La edad de presentación varió entre 6 y 13 años con un promedio de 9.5 años. Cuadro No 1

Cuadro No. 1
SEXO Y EDAD

PACIENTE	SEXO	EDAD
1	F	11 años
2	F	6 años
3	F	6 años
4	M	13 años
5	M	8 años

La DMJ en nuestra institución tiene una incidencia de 0.5 por cada 1000 ingresos a la sala de medicina interna y representa el 3.4% de las enfermedades reumáticas de la infancia, siendo superada por el Lupus Eritematoso Sistémico (30%) y la Artritis Rerumatoide Juvenil (57%).

TESTS CON
FALLA EN EL RESULTADO

El tiempo de evolución previo a la primera consulta fluctúa desde un mes hasta dos años, concentrándose la mayoría entre 1 y 6 meses de evolución. La estación del año que predominó en nuestros pacientes fue en el periodo de verano tres pacientes (60%) y dos en otoño (40%).

El medio socioeconómico bajo fue registrado en cuatro pacientes (80 %) y únicamente uno, fue perteneciente a la clase media. (Cuadro No.2)

Cuadro No. 2

Epidemiología

Paciente	Tiempo de Evolución	MSE	Estación-Año
1	6 meses	Bajo	Verano
2	2 meses	Medio	Otoño
3	1 mes	Bajo	Verano
4	2 años	Bajo	Verano
5	1 mes	Bajo	Otoño

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MANIFESTACIONES CLINICAS

Según los criterios de Bohan y Peter todos los niños presentaron debilidad muscular y lesiones dermatológicas características. La CPK estuvo elevada en todos los pacientes; la electromiografía realizada en tres pacientes, y la biopsia muscular en cuatro, fueron compatibles con dermatomiositis.

Las manifestaciones clínicas fueron de inicio insidioso, caracterizadas al principio por astenia, adinamia, debilidad muscular progresiva, proximal y simétrica de miembros inferiores y/o superiores y eritema en el 100% de los pacientes. Cuatro pacientes (80 %) presentaron fiebre, artralgias tres (60%), fotosensibilidad en tres (60%). Cuadro No.3

Cuadro No.3

Características clínicas de la DMJ (n=5)

Manifestación	No	%
Debilidad muscular	5	100
Cintura pélvica	5	100
Cintura escapular	5	100
Cuello	3	60
Disfagia	1	20
Disfonía	1	20
Cutánea	5	100
Eritema en heliotropo	5	100
Pápulas de Gottron	4	80
Edema subcutáneo	5	100
Edema maleolar	1	20
Eritema malar	1	20
Calcinosis	1	20
Artralgias	3	60
Fotosensibilidad	3	60
Fiebre	5	100
Astenia	5	100
Adinamia	5	100

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

DEBILIDAD MUSCULAR

Las afecciones muscular y cutáneas fueron las más frecuentemente encontradas. La afección muscular fue bilateral, proximal, simétrica y se caracterizó por debilidad acompañada frecuentemente de dolor de los músculos de la cintura pélvica, escapular e inclusive en un paciente se presentó afección de músculos del cuello. Un paciente (20%) presentó disfagia, manifestada solamente como pasajera en la deglución para sólidos . Un paciente (20%) presentó disfonía aunado a esto mostró debilidad muscular de músculos intercostales y del diafragma, requiriendo apoyo ventilatorio. Cuadro No.4

Cuadro No.4

Debilidad muscular

Paciente	Cintura Pélvica	Cintura Escapular	Cuello	Disfonía	Disfagia
1	+	+	-	-	+
2	+	+	-	-	-
3	+	+	+	+	+
4	+	+	-	-	+
5	+	+	-	-	-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MANIFESTACIONES CUTANEAS

Las manifestaciones cutáneas fueron de diversos tipos. La coloración violácea típica alrededor de los párpados "eritema en heliotropo" lesiones atróficas y descamativas sobre la piel de los nudillos de los dedos "pápulas de gottron" se presentaron en el 100% y 80% respectivamente. Se presentó edema de la piel periorbitaria en los cinco pacientes y solo uno, presentó edema de extremidades inferiores. Dentro de los cambios cutáneos tardíos encontramos calcinosis subcutánea en un paciente (20%). Cuadro No 5.

Cuadro No 5
Manifestaciones cutáneas

Paciente	Heliotropo	Pápulas	Eritema	Edema	
		Gottron	Malar	Periorbitario	Subcutáneo
1	+	+	+	+	+
2	+	+	-	+	-
3	+	+	-	+	-
4	+	+	+	+	-
5	+	-	+	+	-

LABORATORIOS CLINICOS

BIOMETRIA HEMATICA Y REACTANTES INFLAMATORIOS

Todos los pacientes fueron sometidos a exámenes de laboratorio de rutina e inmunológicos. Se encontraron dos pacientes (40%) con anemia normocítica hipocrómica, no hubo alteración en células blancas, ni en plaquetas. La velocidad de sedimentación globular elevada en los cinco pacientes (100%), la proteína C reactiva se realizó en cuatro pacientes y fueron negativos. (cuadro No 6). Los anticuerpos antinucleares, las células LE y el factor reumatoide fueron negativos en los cinco pacientes. La IgG se mostró elevada en tres pacientes (60%). Cuadro No 7

Cuadro No 6

Biometria hemática y reactantes inflamatorios

Paciente	VSG	PCR	HB	Leucocitos
1	52	-	11.8	7000
2	50	-	11.5	8600
3	40	-	10.6	9500
4	55	-	10.9	6900
5	28	-	13	10600

Cuadro No 7

Datos inmunológicos

Paciente	ANA	FR	LE	IgA	IgG	IgM
1	-	-	-	291	1996	94
2	-	-	-	64	1950	124
3	-	-	-	40	295	161
4	-	-	-	580	2100	165
5	-	-	-	160	1220	130

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ENZIMAS MUSCULARES

En relación a las enzimas musculares se mostró que la CPK elevada en el 100% de los pacientes. La TGO se elevó en tres de los cinco pacientes (60%), la TGP dos de los cinco (40%), la DHL. Igualmente presentó elevación, en los dos únicos a los que se midieron (100%). La aldolasa se logró tomar en cuatro pacientes encontrándose elevada en 3 (75%). Cuadro No 8.

Cuadro No 8
Enzimas séricas

PACIENTE	TGO	TGP	DHL	CPK	ALDOLASA
1	163	77	---	4100	---
2	61	27	---	220	15.7
3	274	240	2290	3000	3.0
4	40	20	---	84	50.0
5	198	129	869	1400	50.0

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ESTUDIOS DE GABINETE

La electromiografía se realizó en tres pacientes y mostró patrón miopático compatible en los tres. La biopsia muscular efectuada en cuatro pacientes describió hallazgos compatibles en los cuatro pacientes.

Además a dos pacientes se les realizó una serie esofagogástrica, la cual mostró en uno de ellos alteración del tránsito bucofaringeo. Cuadro No 9.

Cuadro No 9
Estudios de gabinete

Paciente	SEGD	EMG	Biopsia Muscular
1	-	Patrón miopático	-
2	normal	Patrón miopático	Compatible
3	-	Patrón miopático	Compatible
4	Alt.del tránsito bucofaringeo	-	Compatible
5	-	-	Compatible

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TRATAMIENTO

Tratamiento: Los cinco pacientes fueron tratados con prednisona, la duración del tratamiento en ninguno sobrepasa los 18 meses. En la actualidad uno de los cinco pacientes aún recibe prednisona.

La respuesta al tratamiento en general fue buena, los factores adversos únicamente se describieron en un paciente y fue fascies de luna llena e hipertriosis. (Cuadro No 10.)

Cuadro No 10

Tratamiento

Paciente	Tratamiento	CPK (Ingreso)	CKK (6 meses después)
1	Prednisona	4122	68
2	Prednisona	220	30
3	Prednisona	3000	50
4	Prednisona	84	25
5	Prednisona	120	85

Dentro de las complicaciones se encontró la presencia de calcinosis en un paciente y otro mostró bronconeumonía con utilización de traqueostomía.

NEETS CON
FALLA DE ORIGEN

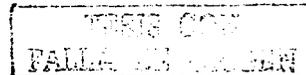
DISCUSION

La DMJ es una enfermedad inflamatoria de afectación multisistémica, cuya característica principal es el daño a la piel y músculo. La característica clínica más importante es la debilidad muscular, la lesión dérmica clásica e histológicamente es el infiltrado inflamatorio en vasos y músculo esquelético (4,19,21). La DMJ es poco frecuente en la infancia. En nuestro hospital encontramos únicamente cinco pacientes en los 23 años de su existencia, que representa una incidencia de 0.5 de cada 1000 ingresos a la unidad de medicina interna. En otras series se reporta una incidencia de 1-6 por millón de habitantes. En Estados Unidos, Europa, China encontraron afectadas a las niñas en mayor proporción, con una relación 2:1 (5), en nuestro estudio la relación encontrada fue de 1.5-1, mismo a lo reportado en el Hospital Infantil de México en 1994. La edad de presentación varía entre 6 y 13 años, con un promedio de 9.5 años, lo cual concuerda con otros reportes. (1-6).

Todos los pacientes mostraron debilidad simétrica de músculos proximales y eritema en heliotropo, que son características indispensables para establecer el diagnóstico. Todos los pacientes reunieron al menos cuatro de los criterios de Bohan y Peters (7).

El eritema en heliotropo se presentó en el 86% en un estudio del Hospital de México, en nuestro estudio en el 100%. Las pápulas de gottron se observan frecuentemente. Faure y cols las encontraron en el 85% de los casos, mientras que el grupo de Burgos y cols y el nuestro estuvo en 73.3% y 80% de los pacientes respectivamente.(2,4) Otras lesiones cutáneas más graves son las úlceras por necrosis a consecuencia de vasculitis, en nuestro estudio no se encontraron.(5) Con respecto a las manifestaciones articulares tres pacientes (60 %) presentaron artralgiás. Las artralgiás están presentes en un 30-60% de los pacientes (1) . En nuestro estudio ningún paciente presentó artritis.

La frecuencia de calcificaciones en tejidos blandos varía de 30-70% (5). En nuestro estudio un paciente (20%) la presentó. Las calcificaciones se presentan generalmente en enfermedad de curso crónico y evolución lenta, tratamientos tardíos o con dosis bajas de esteroides (17). En nuestro estudio el paciente con calcinosis tuvo curso crónico y evolución lenta. Dentro de las manifestaciones gastrointestinales, la disfagia es el síntoma



más frecuente, como resultado de la inflamación y atrofia del músculo esofágico.

En nuestro grupo de estudio la presentaron tres pacientes (60%), muy similar a la encontrada por Reynes-Manzur y col. (1) Durante la enfermedad aguda debe prestarse atención a una ventilación adecuada. Ocasionalmente la debilidad es tan importante que puede requerirse asistencia respiratoria, aunque los problemas respiratorios ocurren en 1/3 de los niños severamente afectados, raramente es requerida la traqueostomía.(1) En nuestro grupo un paciente presentó disfonía que requirió apoyo ventilatorio y posteriormente traqueostomía.

En cuanto al laboratorio, la VSG se mostró elevada en el 100%, situación semejante a la encontrada en la serie de Miranda y Carballo con un 80%.(24) La PCR se encontró negativa en el 100%, semejante a la encontrada en la literatura mundial. Las enzimas séricas " CPK, aldolasa, TGO y TGP " son de gran ayuda para el diagnóstico. El músculo estriado abunda en enzimas y en las miopatías inflamatorias, la lesión como consecuencia de la disminución del riego o por citotoxicidad inmunitaria directa, hace que se liberen enzimas del sarcoplasma y pasen a la circulación periférica. (5) Tanto la CPK como la DHL mostraron los niveles más elevados lo que concuerda con la literatura mundial. La aldolasa al parecer es la enzima que más tarda en normalizarse, en tanto que la CPK es la que reacciona más tempranamente a las intervenciones terapéuticas.(5) Esta última situación se mostró en el 100% de nuestros pacientes y en la que respecta a la aldolasa no se tomaron controles.

La mayoría de los pacientes tienen FR y células LE negativas, he cho también corroborado por nosotros.

Los autoanticuerpos tienen poco valor diagnóstico y especificidad .(6) Los ANA son positivos en el 60% en unas series y en otras varía del 10 al 50% .(1,2) En nuestro estudio fue negativa, para lo cual no tenemos una explicación. La hipergammaglobulinemia se muestra en el 80% de los pacientes,(1) en nuestro estudio se presentó en tres pacientes (60%).

Las características de la EMG son "las fasciculaciones en reposo, irritabilidad en la introducción de la aguja y descargas de altas frecuencias anómalas" que dependen de colocar el electrodo en áreas de inflamación. La EMG representa un criterio de Bohan y

Peters y en nuestro estudio se realizó en tres pacientes, mismos que mostraron patrón característico. Los signos histopatológicos de la inflamación crónica de músculo, al igual que la EMG, se presentaron en el 100% de los pacientes, igual a la observada en el grupo de estudio de Faure-Fontanela y col.(4)

La introducción de los antiinflamatorios esteroideos han revolucionado el tratamiento y pronóstico de los niños con DMJ.

Todos los pacientes recibieron inicialmente Prednisona a las dosis habituales ,un paciente recibió por 3 días bolos de metilprednisolona. En general la respuesta fue satisfactoria, coincidiendo con los resultados de otras series.

Con el uso de esteroides, el apoyo de otros inmunosupresores, la gammaglobulina intravenosa, fisioterapia, cuidados locales de la piel y protección contra la luz solar se ha logrado disminuir los índices de mortalidad global desde un 33% hasta un 7% aproximadamente.(5,8)

El niño que presenta eritema específico, debilidad de los músculos proximales y fatiga, debe ser atendido lo más pronto posible, ya que con los progresos de la fisioterapia y algunos tratamientos es posible disminuir muchas de las consecuencias de la enfermedad.

TESIS CON
FALLA DE COPIEN

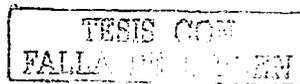
CONCLUSIONES

- La dermatomiositis juvenil, continúa siendo una entidad poco frecuente en Pediatría
- El diagnóstico de la DMJ se puede reconocer tempranamente en la mayoría de los casos
- La etiología aún continúa desconocida.
- Con los progresos de la fisioterapia y algunas tratamientos médicos, se disminuyen muchas de las consecuencias de esta enfermedad.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

BIBLIOGRAFIA

1. Reynes MJN Rodriguez HR, Loredó AA, Carbajal rI, Cols. Aspectos clínicos y terapéuticos de la dermatomiositis juvenil. Bol med hosp infant Mex. 1994;51:256-66.
2. Burgos VR, Vásquez MJ, Gómez GM, Gabor KR. Estudio clínico de la dermatopoliomiositis de inicio en la infancia. Bol Med Hosp Infant Mex .1987;44:463-70.
3. Oski's Pediatrics principales and practice. Editorial Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, USA. 1999:2166-69.
4. Faure FMA, Rodríguez SR, Sierra MJ, del Río NB, cols. Dermatomiositis juvenil: Características clínicas, inmunológicas. Bol Med Hosp Mex. 1993;50:717-725.
5. Pachman LM, Dermatomiositis juvenil. Fisopatología y expresión de la enfermedad. Pediatr Clin North Am. 1995;92:1071-98.
- 6.- Pachman LM. Dermatomyositis Juvenile. Textbook Pediatrics Nelson. Editorial Saunders Company. EU 2000:717-19.
7. Bohan A. and Peters JB. Poliomyositis and Dermatomiositis. N Engl Med 1975; 292:344-7.
8. Rodríguez HR, Reynes MIN. Dermatomiositis juvenil .Medicina Interna Pediátrica. Editorial Mc Grauw-Hill Interamericana, México, D.F. 1997: 372-88.
9. Cassidy JT, Petty RD. Pediatric Rheumatology. Juvenile Dermatomiositis 2da. Ed. New York:Churchill-Livingstone, 1991:331-75.
10. Pachman LM. Juvenile Dermatomyositis. Textbook of pediatrics. Editorial McGraw-Hill-Interamericana, Nueva York. 2000:717-20.
11. Turner TL, Boom JA, Keyes RS, Brady RC and Cols. Dermatomiositis juvenil. Pediatrics in Review 2000; 21:389-92.
12. Laskin BJ. Novel Gastrointestinal Tract Manifestacion in Juvenile Dermatomiositis. J Pediatr. 1999;135:371-4.
13. Rider LE, Miller FW. Clasificación and Tratament of the Juvenile idiopathic inflammatory miopathies. Rheum Dis Clin North Am. 1997;23:619-55.
14. Mitchell JP, Dennis GJ and LG. Juvenile Dermatomyositis presenting with anasarca: A possible indicador of severe disease activity. J Pediatric. J 2001;138:942-5.



15. Arenas R. Dermatomiostitis. Dematologia: Atlas, diagnostico y tratamiento. Editorial Mc Graw-Hill México D.F. 1987:140-43.
16. Harel L. Treatment of calcinosis in juvenile Dermatomiostitis with Probenecid. J Rheumatology 2001; 28(5):1129-32.
17. Bowyer SL, Ragsdale CG, Sullivan DB. Childhood Dermatomiostitis : Factor Predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. J Pediatr. 1983;103:882.
18. Kahn SJ, Sherry D. Kienbock's-Avascular Necrosis of the Carpal Lunate Bone- in a 7-Year-Old Girl With Dermatomiostitis. Pediatr Clinic North Am. 1994;36:752-54.
19. Kabayashi I. KL-6 is a potencial marker for interstitial lung disease associated with Juvenile Dermatomiostitis. J Pediatric. 2001; 138:274-6.
20. Martini A, Ravelli A, Albin S, Violas, Cols. Recurrent juvenile dermatomiostitis and cutaneous necrotizing arteritis with molecular mimicry between streptococcal type 5 M protein and human skeletal myosin. J Pediatr. 1992;121:739-42.
21. Dalakas MC. Polimiostitis, Dermatomiostitis and inclusion body myostitis. N Engl J Med 1991;325:1487-98.
22. Targoff IN. Myostitis and Myopathies. Current Opinion in Rheumatology. 1999;11:453-55.
23. Long B. and Dooley J Failure of pulse intravenous methylprednisolone treatment in Juvenile Dermatomiostitis. J Pediatric 1996; 128 429-32.
24. Miranda M, Carballo A. Dermatomiostitis Juvenil: Manifestaciones clinicas y de laboratorio. Rev Chil Pediatr 1991;62:28-33.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN