



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

COMPROMISO PULMONAR EN PACIENTES
CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN EL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
PEDIATRÍA
PRESENTA:

DRA. SANDRA ENCISO PELÁEZ

ASESORES DE TESIS:

DRA. ROCIO MALDONADO VELÁZQUEZ
DR. ENRIQUE FAUGIER FUENTES



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ
Instituto Nacional de Salud

65 AÑOS DE EXCELENCIA EN PEDIATRÍA
Salud para las Nuevas Generaciones

MÉXICO, D. F

MARZO 2010



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.

DRA. ROCIO MALDONADO VELÁZQUEZ

Jefe de Servicio de Reumatología Pediátrica
Hospital Infantil de México Federico Gómez
Profesor titular del Curso Universitario de Reumatología Pediátrica

DR. ENRIQUE FAUGIER FUENTES

Médico Adscrito al Servicio de Reumatología Pediátrica
Hospital Infantil de México Federico Gómez

DEDICATORIA

A mis padres que han estado atrás de cada uno de mis triunfos y también de los momentos difíciles. Gracias por su ejemplo y amor.

A Lita por ser parte de quien soy. A mi hermana por ser mi incondicional apoyo.

Dedicada a todos los niños del hospital que me han permitido aprender de ellos, de la vida y de su enfermedad.

Es la forma más pequeña de agradecerles a todos mis maestros, su tiempo, dedicación y ejemplo.

Gracias a la Doctora Maldonado y a la Doctora Olivera por su apoyo y esfuerzo a marchas forzadas.

INDICE

1. Firma de Tutora de Tesis	1
2Dedicatoria.....	2
3. Indice.....	3
4. Introducción	4
5. Marco Teórico	5
6. Planteamiento del Problema	9
7 Justificación	10
5. Pregunta de investigación	11
8. Objetivos	12
9. Material y Métodos.....	13
9.1 Descripción de variable.....	13
9.2 Plan de análisis estadístico	14
10. Limitaciones del estudio.....	15
11. Resultados.....	16
12. Discusión	18
13. Conclusiones.	21
14. Bibliografía	22-23

INTRODUCCIÓN

El espectro de las enfermedades inflamatorias musculares incluye dermatomiositis, polimiositis, miopatías asociadas a otras enfermedades del tejido conectivo, miopatías infecciosas asociadas a virus, bacterias, parásitos. Siendo de estas la mas frecuente la infecciosa con gran importancia la infección por influenza A y B, coxsacke virus B, toxoplasma y hepatitis.

El término polimiositis fue introducido en 1863 por Wagner en Alemania en un paciente con debilidad muscular generalizada intensa acompañada de lesiones dérmicas, evolucionando rápidamente a la muerte. En 1930 Gottron describió las lesiones características en piel pápulo-escamosas, En 1966 Banker y cols, describieron las lesiones musculares de tipo vasculitis por histopatología, documentando involucrando de vasos de pequeño calibre, capilares y arteriolas. En 1975 Bohan y Peter propusieron los cinco criterios para el diagnóstico de DMJ. (6, 17)

La dermatomiositis es una microangiopatía que afecta piel y músculos, con la consecuente activación y deposito de complejos causando lisis del endomicio capilar e isquemia muscular.

MARCO TEÓRICO

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad multisistémica caracterizada por una inflamación no supurativa de músculo estriado, piel.

La principal manifestación es la debilidad muscular proximal, la cual tiene un curso progresivo y crónico. La vasculitis y las características lesiones cutáneas acompañan la progresión de la debilidad.

Tiene una distribución bimodal, presentando máximos en los intervalos de 5-14 y 45-64 años de edad.

En nuestro país no existen estadísticas, pero en los Estados Unidos de América se han reportado de 1 a 3.2 casos en 1,000,000 en blancos y 7.7 casos en 1,000,000 en negros. Con predominio del género femenino. (6,17)

ETIOLOGÍA

Se ha sugerido que la DMJ es una angiopatía de tipo autoinmune, de causa aún no específica. Se han sugerido diversos mecanismos patogénicos incluyendo predisposición genética, factores desencadenantes como agentes infecciosos e involucro de factores inmunológicos.

Aun no se ha identificado el auto-antígeno causante de esta enfermedad. Existe una regulación al alta de las células de adhesión vasocelular, moléculas de adhesión intercelular, citocinas. Sus receptores promueven la trasgresión de células T y la alta concentración de cininas, exacerbando el daño y el proceso inmunopatogénico.

Por ello es importante el inicio temprano de tratamiento, debido a que responden a agentes inmunoterapéuticos.

FISIOPATOLOGÍA

La lesión primaria ocurre en las células endoteliales capilares del endomicio, Con la formación de auto-anticuerpos dirigidos contra las inclusiones reticulotubulares de las células endoteliales, lo cual activa el complemento a través de C3 ocasionando daño vascular, trombosis y obliteración vascular. Posteriormente se presenta atrofia perivascular de fibras tipo I y tipo II acompañado de infiltrado inflamatorio de células plasmáticas y células mononucleares.

Existe una relación muy estrecha entre las células T CD4, las células B así como con los macrófagos, lo que sugiere que el daño esta mediado por un mecanismo citotóxico, probablemente a través de complejos inmunes contra el endotelio celular.

Se ha documentado una alta presentación en pacientes con DRB1-0301, HLA DQA1-0501, polimorfismo del factor de necrosis tumoral alfa 308. Esto ultimo se ha asociado a un incremento en las concentraciones de trombospondina-1, el cual es un factor anti-angiogénico predisponerte para la oclusión vascular.

Se ha asociado la infección por diversos microorganismos como una probable etiología de la patogenia de la DMJ. Aunque no se tienen estudios estadísticamente significativos para corroborar esta hipótesis. Es importante mencionar que la presentación esporádica es lo más frecuente.

Los cambios histopatológicos en el tejido muscular, son consecuencia de una trasgresión de tipo humoral, caracterizadas por infiltración celular no necrótica, principalmente perivascular. Siendo activada a través del complemento por C3 (3). Secuencialmente el depósito del complemento induce inflamación de las células endoteliales, vacuolización, necrosis capilar, inflamación perivascular. Las citocinas relacionadas a la activación del complemento (IL1, IL2, IL6, IL10, FNT alfa, interferón gama, factor de crecimiento beta) inician la cascada de la inflamación siendo esta amplificada a través de la expresión de las moléculas de adhesión ICAM-1 en la pared endotelial, linfocitos B y linfocitos T CD4. Siendo evidente la característica atrofia perifascicular. La interleucina 1b y el interferón gama tienen un efecto miotóxico directo, mientras que el factor de crecimiento beta promueve la inflamación crónica y la fibrosis.

En los vasos sanguíneos musculares existe hiperplasia endotelial con proliferación tubuloreticular, trombos de fibrina, obliteración capilar. Existiendo fagocitosis y necrosis en las fibras musculares, involucrando un fascículo muscular. Las lesiones cutáneas muestran inflamación perivascular con células CD4 positivas en la dermis; en estadios más crónicos existe dilatación capilar. El predominio es por linfocitos CD8, infiltrando músculo con antígenos de expresión del complejo mayor de histocompatibilidad tipo I, formando complejos CD8/MCH-1. Se ha observado infiltrado linfocítico invadiendo y rodeando fibras musculares sanas

La vasculitis evidente en los capilares musculares es consecuencia del depósito de inmunoglobulinas, complemento, incluyendo el complejo de ataque a la membrana.

DIAGNOSTICO

Bohan y Peter en 1975, establecieron los criterios para el diagnostico de Dermatomiositis Juvenil.

CRITERIO	DESCRIPCIÓN
Afección muscular	Debilidad proximal, simétrica y progresiva (disfagia y compromiso respiratorio)
Biopsia muscular	Atrofia perifascicular. Variación en tamaño de fibras Necrosis de fibras tipo I y II Exudado inflamatorio perivascular
Elevación de enzimas musculares	Principalmente CPK. Deshidrogenada Láctica , aldolasa y aspartato aminotransferasa
EMG	Patrón polifásico (ondas pequeñas de corta duración, fibrilación, irritabilidad)
Características dermatológicas	Descargas repetitivas de alta frecuencia Heliotropo con edema periorbitario Signo de Gottron. Afección en regiones extensoras de rodillas, codos, cara, cuello y maleolos internos.

Cuadro 1

De acuerdo con el número de criterios presentes de la clasificación de Bohan y Peter, se consideran las siguientes posibilidades diagnósticas:

DIAGNOSTICO	CRITERIOS
Definitivo	Manifestaciones cutáneas características además de 3 o 4 criterios de daño muscular.
Probable	Manifestaciones cutáneas características con 2 criterios de daño muscular
Posible	Manifestaciones cutáneas con menos de 2 criterios de daño muscular.

Cuadro 2. Clasificación de Bohan y Peter 1975.

MANIFESTACIONES CLINICAS

La afección a nivel de piel y la debilidad comúnmente se manifiestan al mismo tiempo, pero la severidad y la progresión de cada sintoma varía en cada paciente. La progresión de la vasculitis puede ser devastadora a pesar del manejo.

La calcinosis distrófica es una complicación reportada en el 30-70% de los pacientes. Localizada comúnmente en codos, rodillas y partes acrales principalmente. Estas lesiones pueden estar acompañadas de dolor, contractura articular y úlceras cutáneas en la piel subyacente. El mecanismo se desconoce, pero se supone que los músculos lacerados liberan el calcio mitocondrial por vesículas hacia la matriz del tejido conjuntivo promoviendo mineralización. Estudios histológicos han demostrado acumulación de hidroxapatita (6).

De las manifestaciones extramusculares se encuentra disfagia (disfunción de músculos estriados orofaríngeos, y tercio proximal del esófago), pancreatitis, síndrome de mal absorción intestinal, hepatomegalia, vasculitis mesentérica. En cuanto a la afección cardiovascular: defectos en la conducción atrioventricular, taquiarritmias, miocarditis. (6,17)

Los síntomas pulmonares son consecuencia de la debilidad de los músculos torácicos y a la enfermedad intersticial pulmonar. Aún existe controversia en la relación a la presencia de autoanticuerpos al RNA de la sintetasa o a la glicoproteína parecida a la mucina (anti-KL6) asociada a la presencia de compromiso pulmonar. (2,4,5)

Existe algún tipo de manifestación pulmonar en un tercio de los pacientes pediátricos con Dermatomiositis en algún momento de su evolución. Se ha reportado que comúnmente la afección pulmonar cursa con un patrón restrictivo asintomático comprometiendo la difusión de oxígeno. La reducción en la capacidad vital ventilatoria se ha reportado en la literatura anglosajona en un 78% en pacientes asintomático, secundaria a la debilidad muscular.

Se ha reportado que la enfermedad pulmonar puede ocurrir por otros dos mecanismos; por debilidad de la musculatura faríngea lo cual permite microaspiraciones que conllevar a atelectasias y/ o a neumonía. Y la otra la infección del parénquima pulmonar por infecciones oportunistas. (6,10)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

No existen estadísticas en pacientes pediátricos mexicanos que padecen dermatomiositis. Así como también se desconoce el tipo y frecuencia de presentación de manifestaciones pulmonares en este grupo de pacientes valorados en el Hospital Infantil de México.

JUSTIFICACIÓN

La afección pulmonar es un factor de mal pronóstico durante la evolución de los pacientes con dermatomiositis. Representan una causa de morbi-mortalidad importante. El compromiso pulmonar puede estar presente de manera asintomático hasta en 50% de los niños con DMJ.

Debido a que el HIMFG es un centro de referencia para patologías reumatológicas, es necesario conocer las posibles formas de presentación de afección pulmonar en los pacientes con DMJ, así como la incidencia y el comportamiento del compromiso pulmonar.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

En los pacientes pediátricos del HIMFG con diagnóstico de DMJ:

- ¿Cuáles son las manifestaciones pulmonares?
- ¿Con qué frecuencia y en qué momento de la evolución de la patología se manifiesta la afección pulmonar?
- ¿Existe relación entre clínica, afección pulmonar y la presencia de anticuerpos anti-sintetasa (Anti-Jo)?

OBJETIVOS

General:

Describir las manifestaciones pulmonares y su frecuencia en los pacientes con DMJ valorados por el servicio de reumatología del HIMFG.

Específicos:

1. Describir las características del compromiso pulmonar en los pacientes con DMJ (diagnosticados de acuerdo a la clasificación de Bohan y Meter) valorados en el HIMFG.
2. Establecer la relación entre la afección pulmonar y la presencia del anticuerpo Anti-Jo.
3. Describir los métodos diagnósticos utilizados para diagnosticar el compromiso pulmonar.

METODOLOGÍA:

-Tipo de estudio: descriptivo, retrospectivo.

-Sujetos de estudio: Se revisaron los expedientes de pacientes con diagnóstico de DMJ de acuerdo a los criterios establecidos por Bohan y Meter, que acudieron al servicio de reumatología del HIMFG entre enero de 1997 a marzo de 2007, (10 años) ameritando seguimiento por la consulta externa de dicho servicio.

Criterios de inclusión:

- Pacientes con diagnóstico de DMJ de acuerdo a los criterios de Bohan y Meter que acudan regularmente a la consulta externa.

Criterios de exclusión:

- Expedientes incompletos, pérdida de seguimiento por la consulta externa

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES:

1. Edad: Edad al momento del diagnóstico expresada en años: Cuantitativa continua
2. Género: Masculino o femenino: Cualitativa nominal dicotómica
3. Tiempo de evolución: Tiempo comprendido entre la aparición de la primera manifestación y el momento en que presenta afección pulmonar: Cuantitativa continua
4. Manifestaciones dérmicas: Presencia lesiones dermatológicas características de la enfermedad: pápulas de Gottron (exantema popular escamoso, violáceo o rojo, sobre las superficies extensoras de las articulares), exantema en heliotropo (exantema sobre párpados superiores, eritematoso-violáceo), hiperpigmentación, eritema facial, lesiones en uñas: Presente o ausente (Cualitativa nominal dicotómica)
5. Fuerza Muscular: Definido como grado de fuerza muscular de acuerdo a la escala de valoración de fuerza muscular:
 0. Ausencia de movimiento, ausencia de tensión palpable en el tendón
 1. Movimiento vacilante o inferior a la capacidad total de movimiento en un plano gravitacional neutro
 2. Movimiento pleno en un plano gravitacional neutro
 3. Movimiento pleno contra la gravedad pero sin resistencia
 4. Fuerza subnormal frente a una resistencia
 5. Fuerza normal frente a una resistenciaCualitativa ordinal
6. Afección pulmonar: Presente o ausente: Cualitativa nominal dicotómica)
7. Anticuerpo Anti-Jo: Presente o ausente (Cualitativa nominal dicotómica)

8. Reporte de Estudio de Tomografía Axial Computarizada de tórax con ventana pulmonar. Según servicio de radiología: cualitativa nominal.
9. Pruebas de funcionamiento pulmonar: Presente o ausente (Cualitativa nominal).
10. Complicaciones Pulmonares: Cualitativa nominal.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se realizaron medidas de tendencia central y dispersión. Chi cuadrada para análisis de variables utilizando programa de estadística SPSS.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Hubo limitación debido a la falta de estandarización para valorar afección pulmonar, así como falta de información suficiente para documentar la afección pulmonar tanto clínico como paraclínico.

Falta de disponibilidad de expedientes en archivo.

RESULTADOS:

Se revisaron 69 expedientes en el periodo comprendido entre enero de 1997 y marzo de 2007, con diagnóstico de miopatía inflamatoria de los cuales únicamente 23 cumplieron criterios de DMJ definitiva, 18 con diagnóstico probable de DMJ, y 5 con posible DMJ.

De estos el 53% fueron del género femenino y el 47% masculino. Existiendo una relación mujer: hombre 1.1:1.

La edad media de presentación del compromiso pulmonar fue de 11 años, mediana de 13 años, (rango 9-14años).

De los 49 pacientes incluidos para el estudio, solamente 13% presentaron afección pulmonar, diagnosticada por clínica, pruebas de funcionamiento pulmonar y/o tomografía axial computarizada pulmonar.

La media del tiempo de evolución entre el diagnóstico y la presencia de afección pulmonar en los pacientes fue de 28 meses, con una mediana de 21 meses (rango 1-52 meses).

Las principales manifestaciones clínicas de afección pulmonar fue: tos 87.8%, Fiebre 80%, disnea 74.3%.

Otras manifestaciones clínicas durante el evento de compromiso pulmonar se muestran en la siguiente tabla:

<u>Manifestaciones clínicas</u>	<u>Frecuencia (N)</u>	
<u>Porcentaje (%)</u>		
Exacerbación de lesiones cutáneas	53	69
Cefalea	34	45.9
Astenia	20	27
Debilidad Muscular Proximal	41	55.4
Ataque al estado general	24	32.4
Pérdida de peso	14	18.9
Hiporexia	22	29.7

<|Tabla 1. Manifestaciones clínicas

Las complicaciones que se derivaron de la afección pulmonar fueron: muerte (37.5), insuficiencia respiratoria ameritando ventilación mecánica (50%), insuficiencia respiratoria ameritando fase I-II de ventilación (75%), sepsis grave según el consenso de sepsis, Carcillo 2008 (62.5%), uso de oxígeno suplementario con mascarilla facial por mas de 15 días (75%), infección pulmonar (62.5%), neumonitis intersticial diagnosticada por clínica y TAC en el (50%).

En el caso de compromiso pulmonar Neumonía se documentó en el 62.5% de los pacientes, de los cuales 40% fueron cubiertos con manejo empírico para neumonía por aspiración, por evidencia clínica y radiológica (TAC pulmonar). Se documento un solo caso de neumonía nosocomial que representó el 20% y el 80% presentó neumonía adquirida en la comunidad. Un solo paciente amerito manejo quirúrgico por neumonía complicada (20%).

El 75% de los pacientes cumplían con esquema de vacunación completo. Un solo caso no contaba con esquema de vacunación reportado en el expediente, y 12.5% no contaba con protección para Haemophilus influenzae B.

De los 49 pacientes que se incluyeron en el estudio se solicitaron anticuerpos anti Jo en el 45% de ellos. De los pacientes que presentaron compromiso pulmonar se documento la presencia de anti Jo positivo en el 37.5%.

Se realizo estudio de funcionamiento pulmonar en el 50% de los pacientes con involucro pulmonar. Documentándose un patrón restrictivo pulmonar en 75%. En un solo caso se evidenció patrón mixto 25%.

DISCUSIÓN:

La DMJ es la miopatía inflamatoria más frecuente de la infancia, La edad de presentación más habitual es en la etapa escolar, con una edad media de 7 años en nuestra población con una relación mujer:hombre menor a lo reportado en la mayoría de las series, de 1.1:1 vs 2-3. (2).

De las manifestaciones sistémicas, el más comúnmente afectado fue el gastrointestinal. Encontrándose en segundo lugar dentro de la literatura el compromiso pulmonar. De las manifestaciones pulmonares la mas frecuente en el curso de esta enfermedad en la neumonitis intersticial. Lo cual se comporto de la misma forma en los pacientes valorados en el HIMFG, siendo la neumonitis intersticial la forma de manifestación mas común, corroborando el diagnostico por tomografía axial computarizada con ventana pulmonar.

Trapani y cols en el año 2000, documentaron en un estudio en adultos afección pulmonar en el 50% de los pacientes con DMJ. Ya fuera de forma aguda o crónica. Siendo dicha afección causal la responsable del 10% de las muertes (10).

La tos no productiva crónica ha sido el principal sintoma que refieren los pacientes con dermatomiositis, que cursan con involucro pulmonar. Pueden existir cambios radiográficos y anomalías en las pruebas de función pulmonar en estos pacientes asintomáticos, con afección pulmonar (10). No pudiéndose correlacionar en nuestra población de estudio debido a que no se realizan de rutina estudios de funcionamiento pulmonar en pacientes asintomático. Debido a que la frecuencia del compromiso pulmonar es muy bajo y a que se mantiene un estrecho seguimiento y vigilancia de los pacientes.

H. Kang y cols reportaron la afección pulmonar en 29 de 72 pacientes con una edad promedio 43.7 años +- 14 años. (16). El daño pulmonar en los pacientes con DM reportado por Trapani, se reporta principalmente en la edad adulta, donde realiza una estudio retrospectivo de 12 pacientes en los que se evaluó la función pulmonar y se busco intencionadamente afección pulmonar, reportándose únicamente 5 pacientes con compromiso pulmonar en los que 3 de ellos cursaban asintomático. Se evidenciaron las diversas formas de compromiso pulmonar (10).

No se encontró ninguna referencia en la revisión para esta tesis donde se describa la frecuencia del compromiso pulmonar y la relación que este tiene con el tiempo de evolución de la dermatomiositis en pacientes pediátricos.

En la experiencia del servicio de reumatología, los pacientes al diagnostico cursan asintomático, y al presentar cualquier sintomatología pulmonar se busca dicha afección tanto clínica como apoyándose en estudios de imagenología, con revisiones subsecuentes frecuentes, en donde era muy inconstante la manifestación pulmonar y realmente resolvía al manejo de una infección de vías aéreas superiores. Así mismo no se vio correlación alguna, del inicio del compromiso pulmonar con el tiempo de evolución de la patología de base. Fue además posible el valorar que la severidad de la enfermedad así como la persistencia de debilidad muscular proximal

y/o la presencia persistente de enzimas musculares elevadas tampoco tienen alguna influencia en que los pacientes presente compromiso pulmonar.

No se ha descrito en la literatura pediátrica la relación entre la disfunción respiratoria y la duración de la enfermedad. Sugiriendo que el compromiso pulmonar se puede presentar tanto en la forma aguda como en la crónica de la enfermedad. (14,15,16)

El reporte de los estudios de función pulmonar se correlacionaron con los reportados en la bibliografía (Pachman et al) en los que existe una disminución en la capacidad funcional pulmonar, así como la presencia de un patrón restrictivo ventilatorio. En nuestros pacientes a quienes se les realizó pruebas de funcionamiento pulmonar se reportó alteración en el 100% (4 pacientes). Donde tres de ellos presentaban patrón restrictivo, y el 100% de ellos (total de cuatro) de ellos presentaban disminución de la capacidad funcional pulmonar. La disminución de la capacidad vital pulmonar es probable sea secundaria a la debilidad muscular de los músculos respiratorios. (10)

La afección de la vasculatura pulmonar ha sido descrita extensamente en pacientes con dermatomiositis. Y su probable patogenia sea debida a un proceso fibroproliferativo, involucrando las arteriolas y las arterias de pequeño calibre. (10)

La asociación del anticuerpo anti sintetasa (anti-Jo) es un marcador de daño pulmonar constante (11,16,18)). En la experiencia del servicio de reumatología del HIMFG, los pacientes que lo reportan positivo, existe mayor incidencia de afección pulmonar, sin embargo tenemos reporte de un solo caso en el que este anticuerpo se encuadra negativo existiendo daño pulmonar (diagnosticado este último caso por pruebas de función pulmonar).

Kang et al, reportaron que la asociación de afección articular y la presencia de anticuerpos Anti-Jo, es un factor pronóstico para desarrollar compromiso pulmonar en algún momento de la enfermedad. Lo cual no se ha corroborado en la población pediátrica valorada en el HIMFG. Probablemente nuestra baja incidencia de afección pulmonar sea secundaria a que se espera que el involucro pulmonar sea en la edad adulta. (16)

Llama la atención estudio realizado en un hospital de Estocolmo en 2003, en el que se documentó la presencia de anticuerpos Anti-Jo en 4 de 9 pacientes con polimiositis, y se reportó ausentes en el 100% de los pacientes con dermatomiositis. De los pacientes reportados positivos, el 100% presentó neumonía intersticial. A pesar de ellos la incidencia de afección pulmonar en pacientes con dermatomiositis en relación a los que presentaban polimiositis (anti-Jo positivo) eran estadísticamente similar (15).

En la revisión realizada no se encontró ningún otro estudio en el que se mostrara este mismo comportamiento. No podemos concluir si este comportamiento se relaciona para nuestra población debido a que no se revisaron casos de polimiositis.

H. Kang y cols, en el 2005 reportaron que los factores de mal pronóstico en cuanto a la función pulmonar incluían: la presencia de un patrón restrictivo en las pruebas de funcionamiento pulmonar, presencia de neutrófilos en el lavado bronquiolo alveolar, niveles séricos de CPK, y su manifestación pulmonar como neumonía intersticial.

Este mismo autor reporto que la enfermedad pulmonar rápidamente progresiva se ha reportado en Asia, Japón, Hong Kong y Taiwán. Al contrario de ello se ha reportado evolución benigna en pacientes en Europa. (16)

No existen estudios realizados en nuestro país ni en el continente americano que reporte la incidencia y el comportamiento de la afección pulmonar.

Se podría suponer que en el caso de nuestra población el comportamiento es probable que la incidencia sea baja y tenga una evolución benigna. De los pacientes valorados en el HIMFG solamente se documento la defunción de un paciente.

Debido a que los pacientes con DMJ se encuentran manejados con múltiples fármacos inmunosupresores, se puede suponer que ello implica mayor frecuencia en infecciones pulmonares, así como mayor severidad en el caso de presentarlas. Lo cual se corrobora, debido a que 3 de nuestros pacientes requirieron de soporte ventilatorio debido a la presencia de neumonías graves que condicionaban insuficiencia respiratoria.

CONCLUSIONES:

La dermatomiositis es la enfermedad inflamatoria muscular más común en la infancia. Siendo mas frecuente en el genero femenino, con una mayor incidencia en la edad escolar al momento del diagnostico.

No hay estadísticas en cuanto a la frecuencia de la enfermedad en nuestro país. Tampoco se tienen estudios de la incidencia y la forma en que se presenta el compromiso pulmonar en los pacientes pediátricos mexicanos. La presencia del anticuerpo anti Jo es un factor pronostico para la afección pulmonar.

De los resultados obtenidos podemos concluir que la frecuencia del compromiso pulmonar en los pacientes con dermatomiositis en la edad pediátrica es baja. Siendo la neumonitis intersticial la forma de presentación mas común, la cual es secundaria a la debilidad muscular asociada a microaspiraciones.

La sobre infección pulmonar manifestada como neumonía es la complicación mas frecuente en los pacientes, incrementando la morbimortalidad.

Los pacientes valorados por el servicio de reumatología en el Hospital Infantil de México tienen un estrecho seguimiento, lo que ha permitido determinar que la afección pulmonar es diferente que el que esta descrito en la literatura. Mostrando una menor incidencia y un comportamiento mucho más benigno. No presentandose desde el inicio de la enfermedad, y sin relación con el tiempo de evolución de la debilidad muscular.

La afección pulmonar es una causa de las principales causas de morbimortalidad en los pacientes con dermatomiositis.

REFERENCIAS:

1. Compeyrot-Lacassagne, Feldman. Inflammatory myopathies in children. *Rheumatic Disease Clinics of North America* 2007(33):525-553
2. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *New England Journal of Medicine* 1975;292(7):34-7
3. Griffin, Reed. Pathogenesis of myositis in children. *Current Opinion in Rheumatology* 2007; (19): 487-491.
4. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology, and disease expression. *Rheumatic Diseases Clinics of North America*. 2002;(28):579-602
5. West JE, Reed AM. Analysis of HLA-DM polymorphism in juvenile dermatomyositis patients. *Human Immunology*. 1999;(60):255-8.
6. Dalakas, Hohlfeld. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003;(362):971-82.
7. Wargula JC. Update on juvenile dermatomyositis: new advances in understanding its etiopathogenesis. *Current Opinion in Rheumatology* 2003;15(5):595-601.
8. Brown, Pilkington et al. An international consensus survey of the diagnostic criteria for dermatomyositis. *Rheumatology* 2006;45:990-993.
9. Ramanan AV, Feldman BM. Clinical features and outcomes of juvenile dermatomyositis and other childhood onset myositis syndromes. *Rheumatic Disease Clinics of North America* 2002;28(4):833-857
10. Trapani S, Camiciottoli G, Vierucci A, et al. Pulmonary involvement in juvenile dermatomyositis: a two-year longitudinal study. *Rheumatology* 2001;40:216-20.
11. Tillie-Leblond I, Wislez M, et al. Interstitial lung disease and anti-Jo-1 antibodies: difference between acute and gradual onset. *Thorax* 2008;63:53-59.
12. McCann, Juggins et al. The Juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland)-clinical characteristics of children recruited within the first 5yr. *Rheumatology* 2006;(45):1255-1260.
13. Cassidy JT, Petty RE, editors. Juvenile dermatomyositis. In: *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 5a ed. Philadelphia. WB Saunders;2005:407-441.
14. Kurasawa et al. Activation of pulmonary T cells in corticosteroid-resistant and sensitive interstitial pneumonitis in dermatomyositis and polymyositis. *Clinical and Experimental Immunology* 2002;129:541-548
15. M. Faith, Dastmalchi, Rasmussen, Lundberg, Tornling. Interstitial lung disease, a common manifestation of newly diagnosed polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2004; 63:297-301
16. Kang, Lee, Shin, Im, Chung, et al. Interstitial Lung disease in patients with polymyositis, dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Rheumatology* 2005;44:1282-1286.
17. Pachmann, Juvenile Dermatomyositis: a Clinical Overview. *Pediatrics in Review* 1990;12:117-124.
18. Mok, To, Szeto. Successful treatment of dermatomyositis-related rapidly progressive interstitial pneumonitis with sequential oral cyclophosphamide and azathioprine. *Scand J Rheumatol* 2003;32:181-183.