



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**DERMATOMIOSITIS JUVENIL Y SUS
MANIFESTACIONES EN LA CAVIDAD ORAL.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

YETZUBELY MONSERRAT FLORES ROSALES

TUTOR: Esp. ROBERTO DE JESÚS MORA VERA

Responsable de área del Seminario de Odontopediatría

Esp. Alicia Montes de Oca Basilio  15 ene 24

MÉXICO, Cd. Mx.

2023



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.

Quisiera expresar mis más sinceros agradecimientos a:

Mi mamá Rosalba Rosales, por estar siempre a mi lado escuchándome y alentándome en los días más difíciles de la carrera, porque siempre me apoyó en todas mis decisiones y nunca me dejó sola, siempre brindándome amor incondicional a cada paso que doy.

A mi papá Ignacio Flores que en todos los años de mi formación académica me ayudó económicamente con los múltiples gastos de instrumental, material, vestimenta, transporte y comida. Siempre siendo un ejemplo de fortaleza, responsabilidad y dedicación.

A mis hermanos Brayan, Nhailea y Patricio Flores que fueron mis pacientes durante mis primeros y últimos años de carrera, siempre dispuestos a ayudarme y apoyarme en lo que necesité, académica y personalmente.

A mis pacientes quienes me ayudaron con mi proceso de aprendizaje y pusieron su salud bucal en mis manos confiando en las habilidades que estaba adquiriendo.

A mi mejor amiga por escucharme cuando me sentía agobiada, por creer en mí y en mi capacidad de lograr mis metas, por sacarme una risa siempre que la necesité y ayudarme a encontrar una solución a los problemas que creí que no la tenían.

Infinitas gracias a mi tutor de tesina Roberto Mora por ayudarme a lo largo de este proceso de titulación, por ser paciente conmigo y brindarme su conocimiento para poder terminar este trabajo de investigación.

Así mismo quisiera expresar mi gratitud a mi Universidad por permitirme utilizar sus instalaciones para desarrollar mis habilidades odontológicas y enriquecer mis conocimientos.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	4
1. DEFINICIÓN Y MANIFESTACIONES DE LA DERMATOMIOSITIS	5
1.1 ETIOPATOGENIA DE LA ENFERMEDAD	10
1.2 MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS	11
1.3 EPIDEMIOLOGÍA	12
2. DERMATOMIOSITIS JUVENIL	13
2.1 CUADRO CLÍNICO EN NIÑOS CON DERMATOMIOSITIS	15
2.2 DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO.....	21
3. MANIFESTACIONES INTRABUCALES Y EXTRABUCALES	24
3.1 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON OTRAS ENFERMEDADES SISTÉMICAS	29
4. MANEJO Y TRATAMIENTO BUCAL DEL PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS	33
CONCLUSIONES	37
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	38

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades sistémicas son procesos en donde se ve afectado más de un sistema orgánico. Las causas y el desarrollo de varias de ellas no están bien esclarecidas en la actualidad, gran parte de ellas se ven involucradas con trastornos del sistema inmunológico y procesos inflamatorios que dan origen a diversas manifestaciones orofaciales.

La dermatomiositis juvenil, es una enfermedad rara, multisistémica de etiología desconocida probablemente autoinmune. Es considerada una vasculopatía clasificada dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas. Éstas son conocidas como un grupo de distintas enfermedades que se caracterizan principalmente por debilidad muscular proximal y la aparición de lesiones cutáneas.

Aunque no son las únicas manifestaciones, dicha enfermedad también presenta otras características que la identifican, como son la presencia de lesiones en la cavidad oral tales como la caries, enfermedad periodontal, lesiones en la mucosa, manchas en la lengua o en el paladar entre otras.

Los pacientes que padecen esta enfermedad representan todo un reto para el odontólogo; ya que no sólo cursan con manifestaciones propias de la enfermedad, sino que a ellas se suman las de la cavidad bucal y la información disponible sobre esta enfermedad, es escasa.

1. DEFINICIÓN Y MANIFESTACIONES DE LA DERMATOMIOSITIS

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune caracterizada por la inflamación de los músculos junto con distintas erosiones en la piel que puede afectar a todo el cuerpo tanto en niños como en adultos. Es una patología con predilección por el sexo femenino y con aparición temprana en la infancia. Su origen se ha relacionado con factores genéticos y ambientales. A pesar de ser la piel y el tejido muscular los órganos más afectados, la enfermedad también puede llegar a generar afecciones pulmonares, cardiovasculares y gastrointestinales. ¹

La etiología de la enfermedad es desconocida, y su inicio puede cursar como un proceso agudo o uno lento y progresivo (aumentando la gravedad de la afección, teniendo como consecuencia complicaciones e incluso la muerte del paciente por fallo cardiovascular). De igual manera esta enfermedad puede estar acompañada de otras manifestaciones clínicas, tanto articulares como extraarticulares.

La dermatomiositis (en lo sucesivo, abreviada con las siglas DM), forma parte de un grupo de enfermedades conocidas como “Miopatías inflamatorias idiopáticas”, el cual es un subgrupo de las enfermedades reumáticas. Estas se caracterizan por la presencia de debilidad e inflamación muscular, la cual es una de las principales manifestaciones clínicas de la DM. ^{1, 2}

La enfermedad frecuentemente cursa con un punto subagudo o crónico presentando grados variables de debilidad en la zona en donde se unen la escápula y la clavícula, dando como resultado cierta dificultad para levantar los

brazos. Suele comenzar con debilidad muscular en las extremidades, que puede evolucionar a debilidad muscular generalizada.

Así mismo, se ven involucrados los músculos que tienen relación con la respiración, como lo son los que se encuentran en la laringe, faringe y tercio proximal del esófago, lo cual puede dar como consecuencia una alteración anormal en la voz, e incluso, dificultad para tragar; además de complicar la masticación. ^{1, 2}

Existe una variación de la enfermedad clásica denominada dermatomiositis amiopática, la cual ocupa solo el 20% de todas las dermatomiositis existentes. En esta variante no se ven afectados los músculos, siendo la única característica distinta, ya que ambas presentan el mismo riesgo de mortalidad. ³

Las manifestaciones dermatológicas en los pacientes con dermatomiositis son descritas como un hallazgo distintivo o característico de la enfermedad y se convierten en parte fundamental para el diagnóstico, estas son: ²

- El eritema o exantema en heliotropo: erupción característica en el párpado superior. Es un rash eritemato-violáceo que tiene manifestación en los párpados superiores de forma bilateral y simétrica, en ocasiones éste puede contar con la presencia de un edema palpebral.
- Las pápulas de Gottron: se trata de lesiones que se ven bien delimitadas, de color rosado o violáceo, y están localizadas en las superficies extensoras de los nudillos, codos, rodillas y maleólo medial, son exantemas no palpables, presentando solamente irritación, en algunas ocasiones pueden ser escamosas y secas y con

el tiempo pueden desarrollar un centro atrófico y blanquecino con telangiectasias.

- Las manos de mecánico: presencia de hiperqueratosis, descamación y fisuración en la cara cubital del primer dedo y la cara radial del resto de los dedos de las manos.
- El Rash malar: también conocido como eritema en alas de mariposa, el cual se manifiesta como máculas o pápulas eritematosas localizadas en las mejillas y en el tabique nasal)
- El Signo de V y eritema en chal: consiste en la presencia de eritema que abarca la superficie del cuello desde la zona occipital hasta la base del cuello. ^{1, 2, 4} (Tabla 1)

En esta patología podrían aparecer otras lesiones que no estén manifestadas en la piel y sin que su presencia sea un indicio de sospecha de dermatomiositis, tales como la artritis, el fenómeno de Raynaud, la lipodistrofia y la calcinosis. Así mismo se suman malestares generales tales como pérdida de peso y fiebres periódicas ocasionales. Las manifestaciones extraarticulares se distinguen por la afectación de la enfermedad en los órganos restantes del cuerpo humano. Destacan las afecciones neurológicas, oftalmológicas y cardiorrespiratorias, que suelen presentarse en casos avanzados, sin embargo, no están exentas de presentarse en el inicio de la enfermedad. ^{1, 3, 4}

Los dos principales criterios para diagnosticar la enfermedad serán la presencia de debilidad muscular en zonas de extremidades y la presencia de lesiones en la piel. Si estas se acompañan de alteraciones neuromusculares, elevación de enzimas relacionadas con el daño muscular: CPK, ALT, AST y HDL, cambios histopatológicos en la biopsia de los músculos y existe confirmación de tres de los cinco criterios anteriores, se confirma el diagnóstico de dermatomiositis). ¹

PATOGNOMÓNICAS	CARACTERÍSTICAS	COMPATIBLES	OTRAS (DE MENOR FRECUENCIA)
Pápulas de Gottron: Erupción papular eritematosa liquenoide en nudillos.	Eritema heliotropo: Eritema violáceo periorbitario con edema.	Poiquilodermia, hipo o hiperpigmentación, telangiectasia y atrofia.	Menos frecuentes: Lesiones subepidermales vesiculobulosas o necróticas y erosiones superficiales.
Signo de Gottron: Eritema violáceo macular simétrico.	Telangiectasias periungueales: Asociado a distrofia cuticular -> precoz 60% de casos	Signo de funda: Poiquilodermia en la cara lateral de los muslos.	Raras: Manos de mecánico Eritema flagelado Hiperqueratosis folicular Paniculitis Mucinosiis Eritrodermia Cambios mucosas orales
	Eritema violáceo macular: Dorso de manos Superficie extensora antebrazo y brazo Deltoides, hombros y espalda alta (Signo del Shawl) Tórax superior (Signo v)	Edema periorbitario y facial.	Recientemente descritas: Pápulas de Gottron inversa (Afectan el aspecto de las manos) Pápulas y signos de Gottron con ulceración Ulceración de dedos Pie de excursionista
	Placas escamosas, eritematosas y atróficas en el cuero cabelludo		No específicos: Fotosensibilidad Fenómeno de Raynaud Prurito, quemazón.

Tabla 1. Manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis. ⁴

Entre las manifestaciones sistémicas de la enfermedad se incluyen el riesgo a neoplasias, enfermedad pulmonar intersticial y cardiopatías. ⁴

Existe poca información narrada en la literatura acerca de la afectación que sufre el cuero cabelludo de los pacientes con DM, debido a que no se considera como un signo importante para diagnosticar la enfermedad aunque sí se observa una relación directa con ella; incluyendo cambios diversos en la estructura normal del cuero cabelludo como alopecia, prurito, sensación de ardor entre otras, teniendo una alta prevalencia del 77%.

En la siguiente imagen se observa presencia de eritema basal, seguido de zonas con hipopigmentación e hiperpigmentación, telangiectasias y atrofia, también se pueden ver capilares gruesos. ⁵ (Figura 1)

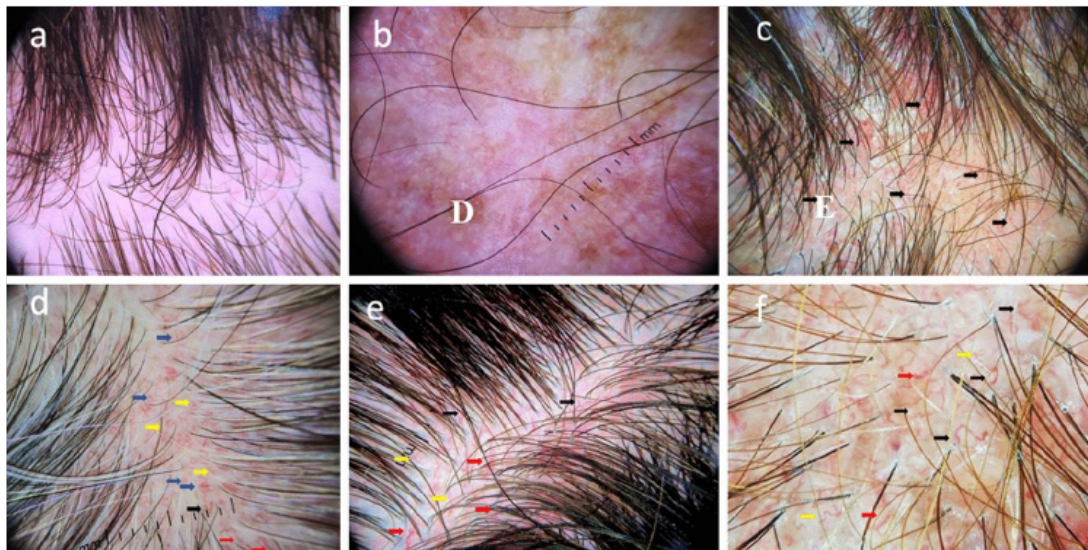


Figura 1. Hallazgos tricoscópicos en dermatoscopia polarizada (x10) asociados a DM. ⁵

1.1 ETIOPATOGENIA DE LA ENFERMEDAD

La DM tiene una etiología desconocida, aunque a lo largo de los años han surgido varias teorías. Algunos estudios señalan que se debe a una enfermedad autoinmune mediada por linfocitos T, por un mal funcionamiento de las paredes de las arterias del corazón mediadas por el sistema de complemento, un posible microquimerismo materno o por la respuesta a inmunosupresores. ^{1, 4, 6}

Actualmente se cree que las miopatías inflamatorias son procesos inmunes que son desencadenados por factores ambientales en un paciente que es genéticamente susceptible, existen diferentes causas y mecanismos patogénicos responsables del daño muscular como las vacunas, neoplasias, agentes infecciosos, fármacos y ciertas anomalías inmunológicas han sido consideradas como algunas de ellas. Los aspectos genéticos que se han considerado tienen relación con la HLA B8, DR3 y DRW-52. ⁷

Aunque la patogenia de este tipo de enfermedades aún no es esclarecida totalmente en la actualidad, en la mayoría de los casos se ven involucrados procesos inflamatorios y del sistema inmunológico que dan como resultado manifestaciones en la región bucal y facial. Se han sugerido distintos mecanismos patogénicos, incluidos factores genéticos e inmunológicos predisponentes y el papel de algunos elementos desencadenantes, como las infecciones y la luz ultravioleta. Al igual que en otras enfermedades autoinmunes, resulta de la interacción entre factores ambientales, en un individuo genéticamente predispuesto. ⁴

Algunos de los factores ambientales que tienen relación con el desarrollo de la enfermedad, son los siguientes: ³

- Es considerada una enfermedad estacional, ya que hay un predominio mayor de la misma en primavera y verano.
- La distribución en las fechas de nacimiento de los pacientes, lo cual sugiere, una influencia de las exposiciones en etapas precoces de la vida, para el desarrollo posterior de la enfermedad.
- Los pacientes afectados tienen como antecedente de la enfermedad, alguna infección en el tracto respiratorio superior o en el sistema gastrointestinal en los meses previos a la DM.
- La luz ultravioleta y la presencia de fotosensibilidad.³

A nivel inmunológico las complicaciones durante el trabajo de parto son factores predisponentes en el desarrollo de la enfermedad, lo que sucede es que las células que son transferidas de la madre al hijo pueden desarrollar una reacción inmune hacia los tejidos propios del individuo y conducir a la enfermedad.

Al haber una combinación de estos factores se desencadenaría una respuesta inmunitaria por diferentes mecanismos, como es la infiltración de linfocitos B, T y células dendríticas en el músculo con lesión capilar producida por el sistema de complemento dando como resultado una vasculitis, siendo esta la responsable de las manifestaciones clínicas de la enfermedad. La vasculitis no está limitada a los vasos del músculo y la piel, sino que también puede afectar a otros tejidos como tracto gastrointestinal, pulmones, ojos, riñones y corazón.^{1, 2, 3, 4}

1.2 MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

Las miopatías inflamatorias idiopáticas conocidas como MII, son un grupo variado de enfermedades inmunomediadas adquiridas, que típicamente

involucran el músculo estriado con una afectación variable de la piel y otros órganos.

Están caracterizadas clínicamente por debilidad muscular proximal, cambios miopáticos como patrones de debilidad o pérdida de tejido muscular, elevación de enzimas y biopsias musculares anormales.

La clasificación de los diferentes tipos de enfermedades inflamatorias idiopáticas, se lleva a cabo según sus características histopatológicas que se dividen en: Dermatomiositis (DM), Poliomyositis (PM), Miositis por cuerpos de inclusión (IBM) y Miopatía necrosante inmunomediada (IMNM).⁷

1.3 EPIDEMIOLOGÍA

Las MII tienen una incidencia anual entre 0,1 a 5,8 por cada 100 mil personas. La correspondiente a la DM es de aproximadamente 0,8 a 1,2 por 100 mil personas y está distribuida entre niños y adultos con picos entre los 5-14 y 45-65 años. Es más frecuente que se presente en el sexo femenino en una relación 2:1. El diagnóstico de la DM se realiza a través de los criterios de Bohan y Peter descritos en el año de 1975.^{1,4,8} (Tabla 2)

CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO:
<ol style="list-style-type: none"> 1. Debilidad simétrica de musculatura de cinturas y de flexores anteriores del cuello que progresa en semanas a meses 2. Enzimas musculares elevadas especialmente la CK y aldolasa 3. EMG miopática con potenciales unidades motoras pequeñas, de corta duración y polifásicos. Aumento de actividad insersional, fibrilaciones y ondas agudas positivas 4. Biopsia muscular anormal, degeneración, regeneración, necrosis e infiltrados mononucleares intersticiales 5. Erupción típica DM (Pápulas de Gottron, signo de Gottron y eritema heliotropo)
CLASIFICACIÓN MII:
<p>Grupo I: Polimiositis (PM) primaria idiopática Grupo II: Dermatomiositis (DM) primaria idiopática Grupo III: DM o PM asociada a neoplasia Grupo IV: DM o PM de la infancia asociada a vasculitis Grupo V: DM o PM asociada a enfermedad del tejido conectivo</p>
DIAGNÓSTICO DE PM:
<p>Definitivo: Todos los puntos del 1 al 4 Probable: 3 puntos del 1 al 4 Posible: 2 puntos del 1 al 4</p>
DIAGNÓSTICO DE DM:
<p>Definitivo: punto 5 + 3 puntos del 1 al 4 Probable: punto 4 + 2 puntos del 1 al 4 Posible: punto 5 + 1 punto del 1 al 4</p>

Tabla 2. Clasificación y criterios de diagnóstico por Bohan y Peter para las MII. ³

2. DERMATOMIOSITIS JUVENIL

La dermatomiositis juvenil conocida por sus siglas DMJ, es considerada una enfermedad multisistémica del tejido conectivo con tendencia a manifestarse en ciertas épocas del año siendo las más frecuentes primavera y verano y es la miopatía inflamatoria pediátrica más común. ⁸

La DMJ presenta ciertas características que la distinguen de la DM de un adulto, tales como una tendencia mayor a la incapacidad física por atrofia muscular y una alta frecuencia de ulceraciones y perforación del tracto digestivo, a causa de una inflamación de los vasos sanguíneos (vasculitis severa).³

Es una enfermedad poco frecuente y es difícil precisar su incidencia y prevalencia. Se estima que la incidencia anual es de 1 a 9 casos / millón de niños, menores de 16 años. Si bien se considera una enfermedad poco frecuente, del 16 al 20% de todas las dermatomiositis se inician en la niñez.⁹

La edad de aparición de la DMJ es entre los 5 y los 15 años, predominando en el sexo femenino. Con respecto al inicio y evolución de la enfermedad en la niñez, existen dos formas: un tercio de los casos presenta inicio agudo y evolución rápida, en el resto de casos el progreso es lento, instalándose en un curso de 2 a 3 meses.⁴

Los criterios utilizados para diagnosticar las miopatías inflamatorias idiopáticas, son propuestos por Bohan y Peter en el año de 1975, y constan de 5 puntos:

1. Debilidad muscular proximal y simétrica de cintura escapular y pelviana.
2. Elevación de enzimas musculares: creatininfosfoquinasa, aldolasa, lactodeshidrogenasa y transaminasa.
3. Cambios electromiográficos con las características de miopatía: ondas de baja amplitud, corta duración, polifásicas y denervación, fasciculaciones en reposo y descargas de alta frecuencia anómala.
4. Biopsia muscular con necrosis e inflamación.
5. Lesiones cutáneas características.⁸

Para asegurar la presencia de DMJ, la manifestación de erupciones cutáneas es imprescindible. Si contamos con cuatro de estos cinco criterios presentes, es casi seguro que la enfermedad se encuentre en el individuo, con tres criterios es probable su presencia y con uno solamente se considera una opción. ³

El tratamiento principal generalmente se inicia con corticoesteroides y estos se utilizan en gran cantidad por periodos prolongados. También se utilizan otros fármacos inmunosupresores, como la azatioprina y el metotrexato. Aunado a esto el paciente necesita iniciar terapia física, con el fin de que exista un movimiento constante, ya que los músculos son los principales afectados. ^{1,}
9

El pronóstico de los niños que padecen dermatomiositis es favorable siempre y cuando, la enfermedad sea tratada en sus inicios, y poniendo en marcha todas las herramientas que se tengan al alcance para que no avance. A pesar de esto, es probable que los niños queden con secuelas tales como contracturas o falta de movilidad articular. Sin embargo, en la mayoría de los casos cuando el paciente inicia con el tratamiento para la DM, la enfermedad ya cursa una etapa crónica, dando un pronóstico más reservado e incluyendo la probabilidad de discapacidad permanente en el paciente. ⁴

2.1 CUADRO CLÍNICO EN NIÑOS CON DERMATOMIOSITIS

Cuando la enfermedad se manifiesta, los pacientes cursan por distintos malestares generales, tales como fatiga, fiebre, dolor de cabeza e irritabilidad. Así mismo presentan anorexia, pérdida de peso y cansancio. ¹⁰

La dermatomiositis juvenil se caracteriza principalmente por la debilidad muscular. El inicio de la enfermedad suele ser lento y progresivo, solamente en

algunas ocasiones suele tener un inicio agresivo y agudo. Esta afección puede dañar a cualquier grupo muscular, pero es más común que se manifieste a nivel proximal (cintura escapular y pélvica) y axial, en especial afectando la musculatura de hombros, caderas, flexores de la cabeza y musculatura abdominal. ⁸ (Figura 2)

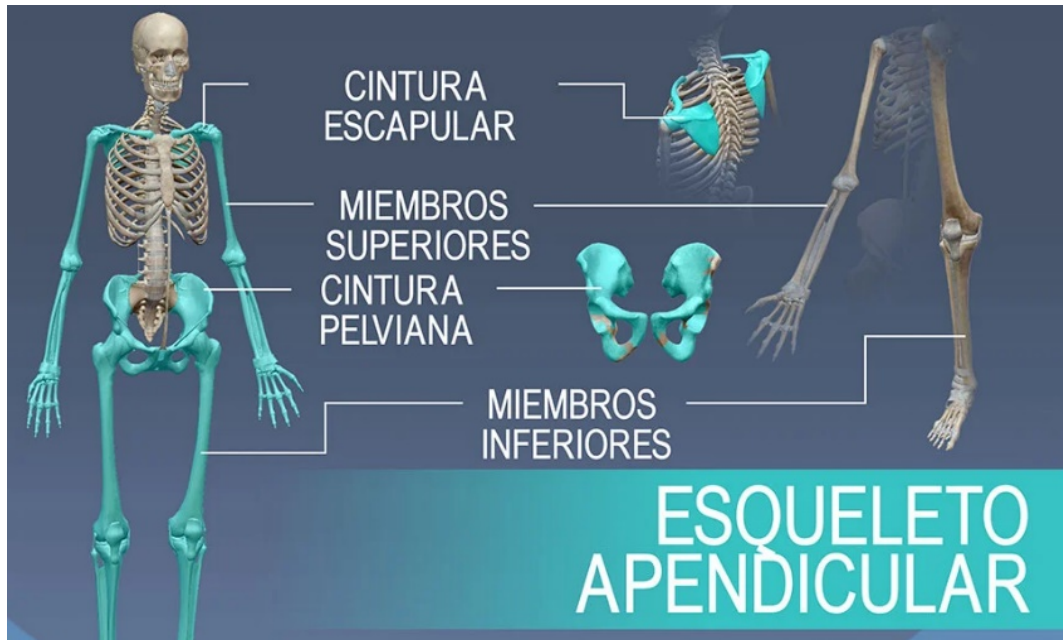


Figura 2. Localización de la cintura escapular y pelviana. ⁸

Los músculos que se ven afectados tienen una apariencia edematosa; además de cursar con periodos de dolor prolongado. Cuando se realiza la exploración del individuo y se observa con detenimiento, se pueden apreciar los signos de Trendelenburg, éste se refiere a un ligero desnivel que se crea a causa de la debilidad del músculo glúteo medio. Esto aunado a las complicaciones que se tienen en la zona, provoca que la cadera no se pueda estabilizar, de manera que el lado contrario no está bien nivelado. ^{7,8}

Los músculos de la parte distal no suelen verse afectados, y si lo llegan a estar, suele ser leve y habitualmente no conlleva una alteración funcional

significativa. En cambio, la musculatura faríngea, sí se ve dañada en el desarrollo de la enfermedad, manifestándose así en forma de disfonía, dificultades en la deglución, disfagia y voz nasal. En casos severos, hay un riesgo elevado de broncoaspiración.^{4, 7, 8}

También se ha descrito la presencia de dolor en las articulaciones (artralgias) y artritis leve, no deformante ni erosiva. Se desarrolla comúnmente al inicio de la enfermedad y no representa un problema grave, ya que responde de manera positiva al tratamiento de la DMJ. No obstante, si la presencia de estas no mejora e incluso empeora, se debe considerar la presencia de otra afección y no la que se está describiendo en este trabajo.

Las manifestaciones en la piel constituyen una parte fundamental para el diagnóstico de la DMJ. Pueden ser autolimitadas y aparecer antes o después del inicio de la enfermedad. Las principales son el eritema heliotropo y las pápulas de Gottron que son hallazgos distintivos de la enfermedad y se pueden encontrar en el 80% de los pacientes que presentan dermatomiositis juvenil.^{10,}

11

El eritema heliotropo es uno de los signos más característicos de la enfermedad, sin embargo no está presente en todos los pacientes que tienen DMJ. Algunos pacientes también desarrollan telangiectasias en los párpados y eritema malar.

Las alteraciones en los capilares periungueales, también son característica frecuente de la DMJ, y reflejan la presencia de una vasculopatía sistémica. Se observa eritema periungueal, hipertrofia de la cutícula y pequeñas erosiones superficiales.^{3, 7} (Figura 3)



Figura 3. Exantemas característicos de la dermatomiositis juvenil.³

Otra alteración menos frecuente es el eritema en forma de “V” en la parte superior del tronco, e incluso extendiéndose a las extremidades, éste puede ser descamativo y conforme se desarrolle la enfermedad puede evolucionar hasta formar telangiectasias. Generalmente la exposición al sol puede agravar estos exantemas, debido a la presencia de una vasculitis sistémica, también puede haber ulceraciones en las axilas, hombros, canto interno del ojo, en zonas de presión o que estén expuestas a la fricción.

Los pacientes que presentan exantema generalizado y ulceraciones desde el inicio de la enfermedad, son considerados con un pronóstico mayormente desfavorable, ya que la presencia de estas manifestaciones refleja una vasculopatía más extensa.^{3,7}

Se pueden observar placas eritematopurpúricas y descamación en la oreja y en el dorso de las manos con afectación extensa, presencia de eritema palmar,

máculas purpúricas y placas eritematodescamativas en los dedos de los pies, fisuración y ulceración en la región plantar de los dedos. ³ (Figura 4)



Figura 4. Manifestaciones acrales en pacientes con dermatomiositis juvenil. ³

La calcificación de los tejidos blandos o calcinosis, puede producirse entre un 20 y 40% de los casos de DMJ, y está relacionada al grado de enfermedad cutánea, la presencia de vasculopatía y cuánto se demoró el paciente en recibir tratamiento. ³ (Figura 5)



Figura 5. Calcificación distrófica.³

La afección puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero generalmente se encuentran en codos, rodillas y zonas en las que se ha recibido algún traumatismo. Pueden llegar a causar dolor y ulcerar la piel adyacente, estas lesiones no suelen presentarse en el inicio de la enfermedad, sino conforme se va desarrollando la misma.³

Algunas de las complicaciones más graves incluyen al sistema gastrointestinal, influyendo incluso en la probabilidad de sobrevivir a la enfermedad. Los problemas que se derivan son por la presencia de vasculitis en dicho sistema, lo cual ocasiona ulceraciones en la mucosa del estómago. Los síntomas que los pacientes presentarán son: pancreatitis, dolor abdominal, sangrado e incluso perforaciones gastrointestinales.^{3,7}

La lipodistrofia es una característica muy poco frecuente, debido a que aparece en el transcurso de la enfermedad en el 14-25% de los pacientes. Afecta principalmente la parte superior del cuerpo y se caracteriza por una pérdida lenta y progresiva del tejido subcutáneo. Se asocia generalmente a acantosis nigricans, hipertrigliceridemia y resistencia a la insulina de probable origen multifactorial, incluidos los cambios metabólicos causados por la inflamación muscular y por el tratamiento a largo plazo con corticoides.³

La afectación pulmonar en niños es menos frecuente que en adultos, aunque puede observarse debilidad respiratoria. Así mismo se debe recordar que la disfagia puede ocasionar broncoaspiraciones que provocan daño pulmonar. También hay que considerar que los tratamientos administrados son inmunosupresores, los cuales pueden facilitar las infecciones pulmonares con bacterias oportunistas.

En el corazón pueden detectarse pericarditis, soplos o cardiomegalia. La presencia de alguna afección cardíaca grave como la miocarditis o alteraciones en la conducción no son comunes, pero pueden presentarse años después del inicio de la enfermedad.^{3,7}

2.2 DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

La DM se diagnostica ante la aparición de manifestaciones dérmicas que se presentan solamente en esta enfermedad, la presencia de debilidad muscular proximal y la elevación de enzimas musculares son cruciales para confirmar la afección.

En cuanto el paciente sea diagnosticado con la afección se deberá iniciar el tratamiento lo antes posible, ya que el avance de la enfermedad se verá afectado y la respuesta del individuo será más favorable. Es esencial informar y educar tanto al paciente como a la familia acerca de la medicación y las nuevas actividades que se llevarán a cabo, así mismo desde un inicio poner en contexto acerca de la severidad de la enfermedad para adecuar todas las recomendaciones.¹²

Algunas de las medidas generales para tratar esta enfermedad son la administración de medicamentos acompañados con fisioterapia, ya que la rehabilitación forma parte importante del tratamiento. El ejercicio acompañado

de un tratamiento farmacológico adecuado, es de suma importancia en el proceso de recuperación del paciente; en especial si se indica desde el inicio de la enfermedad, logrando así mejores resultados. Ya que contribuye a la movilidad de los músculos, mejorando así la fuerza del paciente y previniendo contracturas articulares y atrofia muscular. ^{12, 13}

Las rutinas deben incluir ejercicios isotónicos, isométricos, excéntricos, concéntricos, de carga y de resistencia; claramente adaptados al grado de debilidad muscular y condición del paciente.

Cuando esta afección tiene un inicio agudo, es importante si se desarrolla la dificultad para respirar, hemorragias a nivel gastrointestinal y trastornos deglutorios valorando la necesidad de alimentar al paciente por sonda nasogástrica; así mismo brindar ayuda psicológica.

El tratamiento farmacológico está basado en la evidencia empírica, siendo los glucocorticoides el medicamento de elección desde hace más de tres décadas. Obteniendo mejores resultados si se comienza el tratamiento durante los primeros dos meses de la enfermedad. Puede iniciarse la administración de prednisona, de 1-2 mg/kg/día en 3-4 dosis por vías oral durante un mes o hasta notar una mejoría en la debilidad muscular. En casos agudos, habrá que considerar la vía intravenosa, con 1 mg/kg/día, primero en dosis fraccionadas, seguido de una dosis única por la mañana, se debe realizar una disminución gradual, no sin antes valorar la evolución de la enfermedad para así poder alcanzar una mínima dosis que simplemente esté controlando la enfermedad (o deflazacort en dosis equivalentes). ¹²

Otra opción para la fase aguda es el aumento en el consumo de prednisona, la dosis oscila ente 60 y 100 mg o su equivalente al día dividido en

tres o cuatro dosis durante las dos o tres primeras semanas; posteriormente se puede disminuir la dosis a una sola toma matinal.

La recomendación clásica de Oddis y Medsger consiste en seguir con la administración de 1 mg/kg/día durante un mes hasta que los niveles de CK sean normales y así poder reducir la dosis un 25% cada mes hasta llegar a 5-10 mg por día; el esquema debe ser adaptado según el progreso de cada persona. Si el individuo llegara a sufrir alguna recaída o las enzimas volvieran a elevarse, la administración de glucocorticoides deberá aumentarse de nuevo. A pesar de que el objetivo es discontinuar su consumo, existen pacientes que durante varios años requerirán del medicamento en dosis bajas.

En el caso de los niños, la dosis recomendada es de 2 mg/kg/día; conforme se observe mejoría, la dosis a recomendar será de 2,5 mg cada cuatro días. La terapia es efectiva y se obtiene una buena respuesta si se inicia durante los cuatro primeros meses de la enfermedad, no debe ser suspendida antes de dos años debido a que se corre el riesgo de recaída, contracturas y calcicosis. Sin embargo existen efectos secundarios que se presentan frecuentemente en los pacientes, los cuales han llevado al uso de dosis más bajas durante periodos cortos de tiempo.

Por lo regular se requieren de dos meses de tratamiento con dosis altas para lograr la normalización de los niveles de enzimas musculares y una mejora en la fuerza física del individuo, ya que este es el tiempo estimado que puede transcurrir para notar alguna mejoría.¹²

También se recomienda la administración de inmunosupresores, los cuales están indicados cuando se ingieren dosis altas de corticoides para controlar la enfermedad o cuando ésta no cede al tratamiento pasados los 2 primeros meses. Se deberá administrar metotrexato 10 mg/m²/dosis por

semana, vía oral o ciclosporina a 2,5 – 7,5 mg/kg/día por vía oral. Otra opción sería la azatriopina 1-3 mg/kg/día vía oral o en su defecto gammaglobulina por vía intravenosa siendo 100 mg/kg durante 5 días o 1-2 gr/kg por uno o dos días consecutivos aunque su eficiencia a largo plazo no está comprobada y aún es considerada como terapia experimental.

Como tratamiento complementario se recomienda la administración de calcio, vitamina D3 y el uso de protectores solares. Se deberá realizar un seguimiento de la enfermedad en donde se tendrá que valorar la recuperación de la fuerza muscular a nivel de la cintura pelviana, escapular y flexora del cuello, así como, comprobar la normalización de las enzimas musculares.

Finalmente es importante llevar un control del paciente vigilando los efectos secundarios que podría ocasionar el tratamiento con corticoides, llevando un control oftalmológico, analítico (orina, bioquímica, hemograma) tensión arterial y crecimiento. ¹⁴

3. MANIFESTACIONES INTRABUCALES Y EXTRABUCALES

La dermatomiositis además de cursar por un cuadro clínico en donde se ven afectados distintos sistemas del cuerpo, también presenta manifestaciones en tejidos bucales como parte del proceso de la enfermedad. En algunos pacientes se pueden observar placas hiperqueratósicas (lesión blanquecina) en la mucosa bucal, que se ven muy similares a las que presentan los pacientes con lupus eritematoso. ¹⁵

Los pacientes con DMJ presentan diversas manifestaciones bucales, ya sean intraorales o extraorales, estas son diversas y abarcan desde afectación en la articulación temporomandibular hasta enfermedad periodontal. ^{15, 16}

La presencia de eritema y manchas blancas en la lengua, paladar, mucosa bucal y ulceración labial fueron de las primeras manifestaciones orales que presentaron los pacientes con DMJ en el desarrollo de la enfermedad.

Existe un estudio observacional y descriptivo realizado en el Servicio de Reumatología del Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Saturnino Lora Torres en Santiago de Cuba, que reúne una serie de casos de individuos ingresados en un hospital diagnosticados con DM. Dicho estudio muestra las manifestaciones que se presentan con mayor frecuencia en los pacientes. Una de las regiones más afectadas es el periodonto con un 41.8%, seguido por las peribucales localizadas en la región labial con un 28%. De los 20 pacientes que fueron estudiados, 16 de ellos correspondientes a un 80%, tuvieron alteraciones en la ATM y el 100% presentaron periodontopatías.

En la Tabla 3 se puede observar la distribución de pacientes que presentan manifestaciones intrabucales.¹⁴

Localización intrabucal de las manifestaciones	Frecuencia (N)	Porcentaje (%)
Labios (mucosa interna)	7	16,3
Carrillos	2	4,6
Paladar	Duro	2
	Blando	1
Lengua	5	11,6
Suelo de la boca	2	4,6
Periodonto de inserción	6	13,9
Periodonto de protección	18	41,8
Total	43	100

Tabla 3. Frecuencia y porcentaje de las manifestaciones orales.¹⁴

La tabla 4 contiene la distribución de pacientes que presentan manifestaciones extrabucales.¹⁴

Localización extrabucal de las manifestaciones	Frecuencia (N)	Porcentaje (%)
Región labial (bermellón)	7	28
Región mentoniana	1	4
Región geniana	6	24
Región parotídea	2	8
Región nasal	4	16
Región auricular	3	12
Región orbitaria	2	8
Total	25	100

Tabla 4. Localización de manifestaciones extrabucales.¹⁴

En el estudio mencionado anteriormente 16 de 20 pacientes presentaron alguna alteración en la articulación temporomandibular, lo que representa un 80% del total. Así mismo 7 de los 16 pacientes presentaron dolor bilateral acompañado de chasquido. (Tabla 5) ¹⁴

Alteración de la ATM		Frecuencia (N)	Porcentaje (%)	
Derecha	Chasquido	Doloroso	2	10
		No doloroso	0	0
	Crepitación	Dolorosa	0	0
		No dolorosa	0	0
Izquierda	Chasquido	Doloroso	0	0
		No doloroso	3	15
	Crepitación	Dolorosa	0	0
		No dolorosa	0	0
Bilateral	Chasquido	Dolorosa	7	35
		No dolorosa	0	0
	Crepitación	Dolorosa	4	20
		No dolorosa	0	0
Total		16	80	

Tabla 5. Distribución de pacientes que presentaron alguna alteración en la ATM. ¹⁴

Todos los pacientes que participaron en el estudio presentaron manifestaciones negativas en el periodonto, seguido de ulceraciones y manchas blancas. (Tabla 6) ¹⁴

Manifestaciones intrabucales	Frecuencia	Porcentaje (%)
Manchas blancas	7	35
Ulceraciones	7	35
Periodontopatías	20	100
Infección micótica	4	20
Manchas rojas	2	10

Tabla 6. Pacientes con manifestaciones de Dermatomiositis dentro de la cavidad bucal. ¹⁴

Los tejidos orales se ven comprometidos cuando un paciente cursa por dicha enfermedad, en algunos pacientes jóvenes se manifiestan placas hiperqueratósicas en la mucosa bucal, manchas blancas en el paladar, la lengua, mucosa y úlceras en los labios. Queilitis, lengua depapilada, telangiectasias en el paladar, eritema y edema en la encía. ³ (Figura 6)



Figura 6. Lesiones en la mucosa oral en pacientes diagnosticados con DMJ. ³

Es probable que los niños desarrollen una extensa calcificación de tejidos blandos. También existe la presencia de pequeños vasos sanguíneos dilatados, que forman líneas pequeñas con ciertos patrones rojos en forma de araña, rodeando un centro, presentes en la mucosa, que son conocidos como telangiectasia gingival, un síntoma presentado tanto en adultos como en niños. ^{9, 17} (Figura 7)

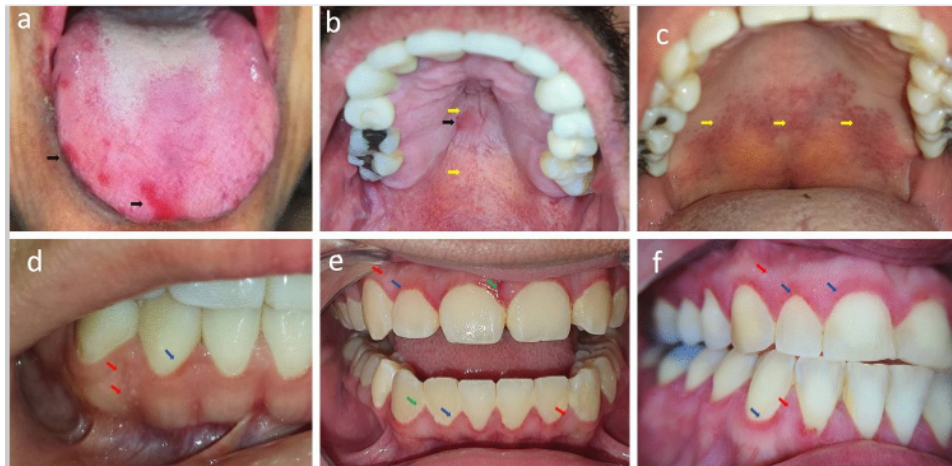


Figura 7. Hallazgos en la cavidad bucal asociados a la DM. ¹⁸

En el panel “a” se puede observar enantema en la lengua, el cual está señalado por las flechas negras. En el panel “b” el enantema está presente en el paladar, también señalado por flechas negras y las flechas amarillas señalan las telangiectasias palatinas. En el panel “c” se encuentran telangiectasias palatinas tortuosas, glomerulares o puntiformes también señaladas por flechas amarillas. El panel “d” muestra telangiectasias gingivales, el “e” gingivitis marcada por flechas verdes y por último el panel “f” que también presenta telangiectasias gingivales. ¹⁸

Existe una alta prevalencia de caries dental, una gran acumulación de placa dentobacteriana e inflamación gingival, que suelen terminar en la pérdida prematura de los órganos dentarios. Así mismo, existe presencia de úlceras bucales, con o sin dolor, que son consideradas aftas, localizadas tanto en paladar duro como blando e incluso hay presencia de xerostomía. De igual manera puede observarse un retraso en la erupción dental, así como dificultad en la exfoliación de la dentición temporal debido a la falta de reabsorción radicular. ^{17, 18}

Los pacientes con dermatomiositis tienen como padecimiento, encías sangrantes que no responden al tratamiento común de la gingivitis, en la siguiente imagen se puede observar la dilatación de los capilares de la encía adherida la cual refleja la vasculopatía asociada a la DMJ. ¹⁹ (Figura 8)

La ausencia algunos elementos protectores en la saliva proveen cambios en la mucosa bucal y presencia de enfermedad periodontal debido a que aumenta la presencia de *Streptococcus Mutans*, lactobacilos y *Cándida Albicans* ocasionada por el bajo flujo salival. Con respecto a la última mencionada (asociada las manchas eritematosas que se manifiestan dentro de la cavidad bucal). ^{19, 20}



Figura 8. Dilatación de los capilares en la encía adherida. ¹⁹

Las enfermedades reumáticas como lo es la DMJ, cursan por un estado de inmunosupresión, que propiciará la colonización y la propagación de gérmenes en la cavidad oral. ^{19, 20}

3.1 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL BUCAL CON OTRAS ENFERMEDADES SISTÉMICAS

No es un concepto nuevo la asociación entre trastornos sistémicos y afecciones bucales, de hecho se podría decir que es bastante antiguo y fue planteado desde hace años en el siglo VII a.C. por los sirios. Las enfermedades sistémicas pueden cursar o estar precedidas por manifestaciones orales junto a otras alteraciones; a pesar de que varias afecciones bucales tienen su origen y desarrollo simplemente en este aparato, existen otras en las cuales vienen precedidas por una enfermedad que afecta a otros sistemas orgánicos del cuerpo humano.

La cavidad oral desempeña diversas funciones orgánicas a través de sus estructuras, dientes y mucosas. En numerosos estudios se observa la gran relación entre las alteraciones sistémicas y las manifestaciones orales; las enfermedades como la DM además de presentar sus propias alteraciones clínicas cursan por un desarrollo de afecciones en la cavidad bucal. ^{15, 16}

En la literatura se pueden encontrar evidencias de la presencia de manifestaciones orales en enfermedades sistémicas, además de resaltar la importancia de incluir una evaluación clínica oral y las estructuras adyacentes como elementos importantes coadyuvantes en el diagnóstico.^{15, 16}

Algunas de las enfermedades que presentan manifestaciones orales son la enfermedad de Crohn, el lupus eritematoso sistémico, las vasculitis, el síndrome de Behcet, entre otras. La etiopatogenia de todas ellas aún no está esclarecida en la actualidad, pero se sabe que en gran parte de ellas están involucrados desordenes del sistema inmunológico y procesos inflamatorios que dan origen a las diversas expresiones físicas de cada afección.¹⁷

Los pacientes que presentan úlceras aftosas recidivantes comúnmente no tienen ninguna alteración sistémica sin embargo, existen casos en donde la presencia de lesiones crónicas de estomatitis son un indicio de algún proceso sistémico presente. Entre los más comúnmente asociados se encuentran la enfermedad de Crohn, el síndrome de Behcet, y la enteropatía sensible al gluten.

Las enfermedades inflamatorias intestinales como la colitis ulcerosa y el síndrome de Crohn, pueden tener como antecedente ulceración bucal dolorosa. Los síndromes pueden llegar a ser leves e incluso asintomáticos, sin embargo, pueden ser capaces de producir deficiencias nutricionales de hierro, vitamina B12 y ácido fólico, las cuales han sido relacionadas con las úlceras aftosas recidivantes.^{17, 21}

El síndrome de Behcet es una enfermedad sistémica de origen aún desconocido, el cual consiste en la aparición de múltiples lesiones que son similares a las aftas en la región ocular, anogenital y oral. Las úlceras bucales son redondas u ovals, provocan dolor y generalmente son múltiples, son poco

frecuentes y se diagnostican clínicamente. Una característica constante de este síndrome es la presencia de úlceras intraorales, las cuales son idénticas a las de la estomatitis aftosa. ^{17, 21}

La enfermedad de Crohn se define como un proceso inflamatorio del tracto gastrointestinal que puede afectar cualquier zona del mismo, desde la boca hasta el ano. Se caracteriza por la presencia de zonas discontinuas de tejido normal remplazadas por áreas de abscesos, fístulas, granulomas y fibrosis. No es común que la enfermedad presente lesiones en la zona superior del tracto gastrointestinal, en específico en el área bucal, sin embargo cuando existen, varían sus manifestaciones dependiendo de la estructura que se ve implicada.

El área más afectada es la mucosa bucal, y suelen presentarse en el vestíbulo de la lesión pliegues hiperplásicos lineales con úlceras, cuando los labios se ven involucrados se inflaman y se endurecen de manera difusa, las lesiones en la mucosa alveolar y encía son menos frecuentes y si llegan a aparecer tienen aspecto de una lesión eritematosa y granular. Las úlceras aftosas múltiples se presentan con mayor frecuencia en el paladar aunque pueden aparecer en cualquier localización. Durante el curso de la enfermedad, las lesiones orales pueden presentarse meses e incluso años antes de que se diagnostique la enfermedad de Crohn. ^{17, 22}

Otros procesos patológicos que no tienen similitud también dan origen a distintas manifestaciones bucales como lo es la esclerodermia, la granulomatosis de Wegener, la sarcoidosis, las espondiloartropatías, las miopatías inflamatorias sistémicas y el lupus eritematoso sistémico, este último considera a las manifestaciones bucales como criterios primordiales para diagnosticar la enfermedad. ¹⁷

La sarcoidosis es una enfermedad crónica que afecta las mucosas, la piel, los pulmones, las glándulas salivales entre otros órganos y se caracteriza por presentar múltiples granulomas en los tejidos. Entre las lesiones orales que presenta esta afección, se encuentra el aumento de tamaño difuso de la submucosa o de nódulos firmes locales. La presencia de úlceras es rara y las lesiones suelen ser asintomáticas, estas se pueden encontrar en los labios, la lengua, la encía, el paladar, la mucosa bucal y piso de la boca. ¹⁷

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad causada por una lesión tisular mediada por el sistema inmunitario, también es considerado un trastorno inflamatorio crónico de la piel, del tejido conectivo y de los órganos internos. La mucosa y la piel se ven afectadas en la mayoría de los pacientes con esta afección, y casi todos presentan lesiones orales. Existe una serie de criterios para poder diagnosticar esta enfermedad, entre los cuales se encuentran la presencia de úlceras bucales indoloras, lesiones discoides, úlceras o zonas eritematosas ubicadas en el labio o en el paladar. Aparte la mucositis provoca la aparición de úlceras mucosas que son típicas del lupus eritematoso, además de que las lesiones orales suelen ser menos frecuentes pero mayormente sintomáticas. ^{17, 23, 24}

El lupus eritematoso discoide destaca por la presencia de lesiones cutáneas y mucosas. Es recurrente la aparición de alopecia y aparecen lesiones orales en aproximadamente el 24% de los pacientes diagnosticados con esta afección, que son similares a las manifestaciones provocadas por el lupus eritematoso sistémico. ¹⁷

En todos los tipos de lupus eritematoso pueden observarse lesiones en la mucosa oral, que suelen formar úlceras crónicas o áreas leucoplásicas anulares, eritematosas y erosivas. En casos en donde la enfermedad no está tan avanzada, puede no haber presencia de úlceras sin embargo se puede dar

la aparición de eritema crónico que suele llegar a ser poco doloroso, a menudo provocando sensación de quemazón, con síntomas leves y se manifiesta como una mancha leucoplásica que no se ulcera. En la mayoría de los casos de lupus eritematoso las lesiones orales constituyen el primer signo físico, sin embargo puede aparecer simultáneamente con manifestaciones cutáneas. ¹⁷

4. MANEJO Y TRATAMIENTO BUCAL DEL PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS

Dependiendo de cual sea el tipo de afección bucal que tenga el paciente con DMJ, se tomará en cuenta el tipo de tratamiento que se llevará a cabo.

En un artículo escrito por Christopher Hamlin y Jean E. Shelton en el año de 1984, se presenta el caso de una niña de 6 años y medio que ingresa al hospital infantil King's Daughters de Norfolk Virginia a la edad de 5 años, presentaba distintos signos y síntomas característicos de la DMJ, tales como dolor articular principalmente en rodillas y el hombro izquierdo, sarpullido en el rostro y manos, fiebres periódicas y pérdida de peso.

Todas estas manifestaciones se habían presentado un año y medio antes de acudir al hospital, el diagnóstico de la enfermedad se realizó tomando en cuenta la debilidad muscular proximal y las limitaciones de la amplitud del movimiento. ⁶

La paciente presentó una retención prolongada de los dientes primarios y un retraso en la erupción de los dientes permanentes. Al examen bucal los dientes permanentes no estaban presentes en boca, pero al realizar la palpación de la zona podían sentirse ectópicamente hacia lingual. Se tomaron

radiografías y se observó una falta de absorción radicular primaria lo cual provocaba una posición desfavorable de los dientes permanentes.

Sin embargo, la erupción lingualizada de los incisivos anteriores inferiores puede considerarse normal. En general la paciente no presentaba otro tipo de manifestaciones bucales relacionadas con la DMJ, no había presencia de calcinosis en la lengua ni en el piso de boca, el tejido gingival era normal ya que no presentaba inflamación. El examen visual y radiográfico no reflejaban presencia de caries, sin embargo, existía una extensa calcificación de la pulpa y falta de absorción radicular en los dientes temporales. ⁶ (Figura 9)

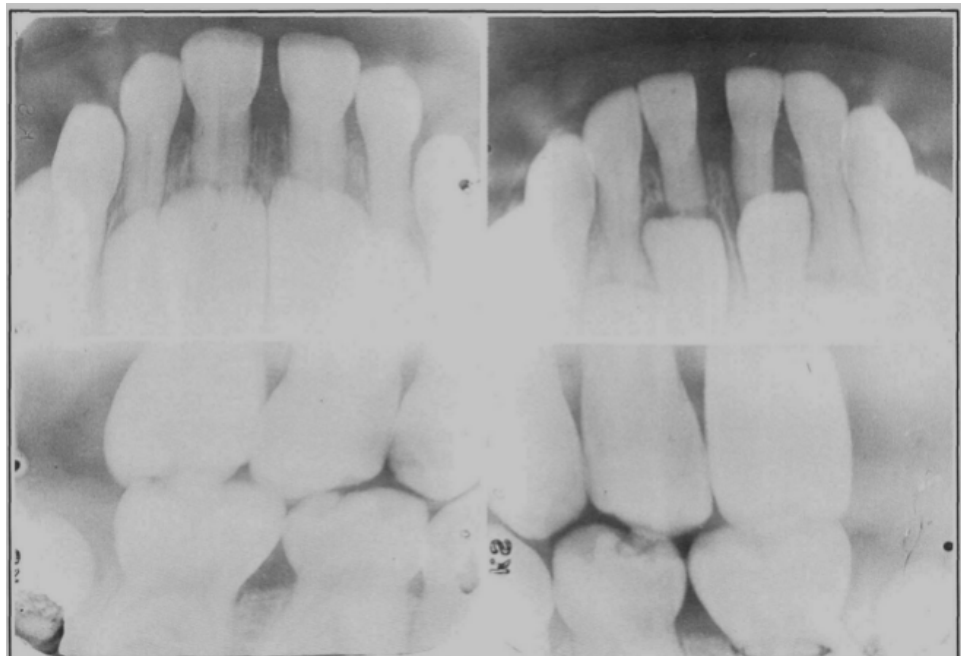


Figura 9. Radiografías periapicales en donde se muestra la calcificación de las cámaras y los conductos pulpaes en dientes primarios. ⁶

La función de la ATM era normal. A pesar de tener movimientos limitados no presentaba crepitación. El plan de tratamiento consistió en la extracción de los dientes temporales con retención prolongada para permitir la erupción de los dientes permanentes. ⁶

Como se mencionó anteriormente los pacientes con DM son tratados con corticoesteroides, lo cual representa un riesgo de complicación de hemorragia espontánea. Se deben tomar precauciones antes de realizar algún tipo de extracción o cirugía dental, se necesitará un hemograma completo y recuento de plaquetas para evitar hemorragias postoperatorias.

Así mismo se deberá llevar a cabo un tratamiento profiláctico con antibióticos para prevenir infecciones debido al compromiso sistémico de los pacientes con dermatomiositis; una hora antes de la realización de las extracciones el paciente deberá tomar 500 mg de penicilina vía oral.

En el caso anterior, las extracciones se realizaron con anestesia local (xilocaína con epinefrina 1:100.000) sin ninguna complicación, una vez que se realizó la correcta hemostasia de la zona, se dieron indicaciones postoperatorias a la madre de la niña, se le indicó tomar penicilina por vía oral 250 mg/5cc cada 6 horas durante 7 días.

Posteriormente los dientes extraídos fueron estudiados histológicamente, en su mayoría el informe de la biopsia fue normal excepto por la calcificación en la parte coronal y radicular de la cámara pulpar y los conductos. Así mismo se observó una mínima absorción, limitada al tercio apical de las raíces, la cual puede estar relacionada con la calcificación sistémica debido a la enfermedad.

La paciente tuvo revisiones periódicas cada 3 meses para monitorear la zona en donde se realizaron las extracciones, después de 6 meses se observó la erupción de los dientes permanentes. ⁶ (Figura 10)

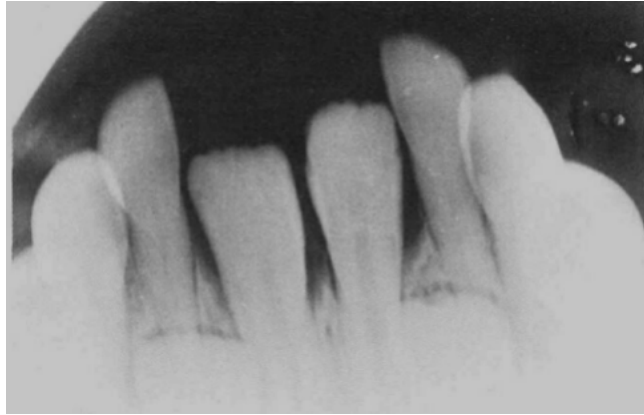


Figura 10. Radiografía de la erupción de los incisivos centrales permanentes posterior a la extracción de los incisivos primarios. ⁶

Se considera que los otros órganos dentarios primarios tendrán una retención prolongada debido a las calcificaciones que se puedan presentar. El seguimiento radiográfico permitirá saber cuando serán necesarias las siguientes extracciones. ⁶

Uno de los hallazgos clínicos orales más comunes en los pacientes con DM son las telangiectasias gingivales, las cuales son consideradas como signos iniciales de la enfermedad y de suma importancia debido al diagnóstico temprano que se puede realizar gracias a estas. Pueden estar asociadas con actividad cutánea y es posible evaluar la evolución de la enfermedad y la respuesta que se está teniendo al tratamiento.

Las telangiectasias solo pueden presentarse en el tejido gingival, también existen casos en donde se manifiestan en el paladar y están relacionadas con la DM y en realidad no necesitan de un tratamiento en específico. Sin embargo, estas pueden estar acompañadas de gingivitis, la cual está descrita como un epifenómeno de los cambios capilares en lugar de ser considerada como una característica principal de la enfermedad. ¹⁸

CONCLUSIONES

La dermatomiositis es una enfermedad del sistema inmunitario que afecta a una parte considerable de la población, los pacientes que la padecen pueden ser niños o adultos, cursan por diferentes signos y síntomas que hacen que su estilo de vida se vea afectado.

Existe poca información en la literatura acerca de las manifestaciones orales que presenta un paciente que padece dermatomiositis, así mismo la información del manejo y tratamiento de las mismas es muy escaso, ya que no se han realizado estudios suficientes acerca del tema. Sin embargo, se cuenta con información general acerca de los pacientes con DM, tales como manifestaciones clínicas, tratamiento farmacológico, tratamiento físico, diferencias entre la dermatomiositis de un adulto y un niño e incluso hay algunos artículos que abordan el tema de manifestaciones orales.

A pesar de ser una enfermedad infrecuente, el cirujano dentista debe estar preparado para su diagnóstico y manejo inicial; así como para su canalización con los debidos especialistas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rojas KJ, Yglesias II, Hernández VI. Dermatomiositis juvenil en la práctica clínica. Rev.méd.sinerg [Internet]. 2023 [Citado el 15 de septiembre de 2023];8(4):1-11. Disponible en: <https://acortar.link/Smoymg> doi: 10.31434/rms.v8i4.952
2. Guerrero A, Martínez E. Dermatomiositis. Aten Fam [Internet]. 2014 [Citado el 15 de septiembre de 2023];21(1):31. Disponible en: <https://acortar.link/ISpbj3>
3. Bou R, Ricart S. Dermatomiositis juvenil. An Pediatr Contin [Internet]. 2010 [Citado el 19 de septiembre de 2023];8(4):183–190. Disponible en: <https://acortar.link/p5YIXL>
4. Aguayo R, Abal L, Casanova JM. Dermatomiositis. Piel (BARC) [Internet]. 2011 [Citado el 19 de septiembre de 2023];26(7):330-340. Disponible en: <https://acortar.link/qAArq4> doi: 10.1016/j.piel.2011.02.012
5. Salgueiro C, Poblete MJ, Robles C, Abarzúa Á, Vera C. Trichoscopic, oral, and periungual fold findings as activity and damage markers in dermatomyositis patients and their correlation with myositis antibodies. Arch Dermatol Res [Internet]. 2023 [Citado el 25 de octubre de 2023];315(6):1603-1613. Disponible en: <https://acortar.link/sklkj1> doi: 10.1007/s00403-023-02554-0
6. Hamlin C, Shelton JE. Management of oral findings in a child with an advanced case of dermatomyositis: clinical report. Pediatr Dent [Internet]. 1984 [Citado el 16 de septiembre de 2023];6(1):46-49. Disponible en: <https://acortar.link/lnzyO5>
7. Fabiani LR. Tratamiento de la dermatomiositis. SCientífica [Internet]. 2008 [Citado el 15 de noviembre de 2023];6(1):39-41. Disponible en: <https://acortar.link/vSP0tX>
8. Rocha MV, Ríos Z, Pereira V, Luizaga M. Dermatomiositis juvenil, una patología infrecuente en la infancia: reporte de un caso. Rev Cient Cienc

- Méd [Internet]. 2015 [Citado el 16 de septiembre de 2023];18(2):48-52. Disponible en: <https://acortar.link/ihD5H5>
9. Giacaman A, Perelló M, Rodríguez L, Martín A. Dermatomiositis juvenil durante la pandemia por SARS-CoV-2: afectación acral y de la cavidad oral. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2022 [Citado el 19 de septiembre de 2023];114(2):167-170. Disponible en: <https://acortar.link/6ViCsx> doi: 10.1016/j.ad.2022.05.016
 10. Iglesias E. Dermatomiositis juvenil. Protoc diagn ter pediater [Internet]. 2020 [Citado el 19 de septiembre de 2023];(2):155-162. Disponible en: <https://acortar.link/g0rcQ5>
 11. Pandolfo S, Caggiani M, Rubio I. Dermatomiositis juvenil. A propósito de un caso con grave compromiso multisistémico. Arch Pediatr Urug [Internet]. 2005 [Citado el 15 de septiembre de 2023];76(4):305-311. Disponible en: <https://acortar.link/MB358N>
 12. Savioli C, Silva CA, Fabri GM, Kozu K, Campos LM, Bonfá E, Sallum AM, de Siqueira JT. Gingival capillary changes and oral motor weakness in juvenile dermatomyositis. Rheumatology [Internet]. 2010 [Citado el 2 de noviembre de 2023];49(10):1962-1970. Disponible en: <https://acortar.link/RAB0mz> doi: 10.1093/reumatología/keq189
 13. Oteiza RI, Antoñanza PJ, Morelló VA. Manos de mecánico: hallazgos clínicos e histopatológicos. Actas Dermosifiliogr [En prensa]. 2023 [Citado el 2 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://acortar.link/oalSO3> doi: 10.1016/j.ad.2023.01.013
 14. Alemán O, Domínguez Y. Dermatomiositis y su repercusión en la cavidad bucal. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2021 [Citado el 3 de noviembre de 2023];23(2):1-11. Disponible en: <https://acortar.link/YeJGTp>
 15. Selva A, Trallero E. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. Reumatol Clin [Internet]. 2008 [Citado

- el 3 de noviembre de 2023];4(5):197–206. Disponible en: <https://acortar.link/isJoOu> doi: 10.1016/S1699-258X(08)72464-1
16. Restrepo JP, Medina LF, Molina M. Manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis. Rev Asoc Colomb Dermatol [Internet]. 2010 [Citado el 15 de noviembre de 2023];(18):18-24. Disponible en: <https://acortar.link/T2qPCs>
 17. Chaar TR, Lima BM, Lantigua MC, Fernandes SA, de Almeida P, Oliveira T. Manifestaciones orales en pacientes reumatológicos: una revisión de los conocimientos. Int J Odontostomat [Internet]. 2015 [Citado el 20 de noviembre de 2023];9(3):413-418. Disponible en: <https://acortar.link/Blx0fJ> doi: 10.4067/S0718-381X2015000300010
 18. Reyes DL. Manifestaciones orales de las enfermedades sistémicas. Reflexión médica y revisión bibliográfica. Acta méd centro [Internet]. 2016 [Citado el 21 de noviembre de 2023];10(1):68-74. Disponible en: <https://acortar.link/uRkqUH>
 19. Moreno P, Montes de Oca F. Dermatomiositis juvenil. Acta Pediatr Esp [Internet]. 2002 [Citado el 25 de de noviembre de 2023];60(10):583-599. Disponible en: <https://acortar.link/jeKwGX>
 20. Crincoli V, Cannavale M, Cazzolla AP, Dioguardi M, Piacino MG, Di Comite M. Temporomandibular disorders and oral features in idiopathic inflammatory myopathies (IIMs). Patients: an observational study. Int J Med Sci [Internet]. 2021 [Citado el 26 de noviembre de 2023];18(14):3158-3170. Disponible en: <https://acortar.link/4nk7Ko> Citado en Pubmed; PMID: 34400886
 21. Bielsa I. Dermatomiositis. Reumatol Clin [Internet]. 2009 [Citado el 27 de noviembre de 2023];5(5):216-222. Disponible en: <https://acortar.link/1tYg3m> doi: 10.1016/j.reuma.2008.09.004
 22. Dourmishev LA, Dourmishev AL, Schwartz R. Dermatomyositis: an association of gingival telangiectases and anti Jo-1 antibody in the adult.

- Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat [Internet]. 2007 [Citado el 30 de noviembre de 2023];16(2):67-72. Disponible en: <https://acortar.link/gB03Dx>. Citado en Pubmed; PMID 17992461
23. Rider LG, Atkinson JC. Gingival and periungual vasculopathy of juvenile dermatomyositis. N Engl J Med [Internet]. 2009 [Citado el 30 de noviembre de 2023];360(15):1-3. Disponible en: <https://acortar.link/O10Eli> doi: 10.1056/NEJMicm062850.
24. Mateos ME, López E, Gómez J, Simón de las Heras R, Mateos F. Dermatomiositis en la infancia. Pediatr Ann [Internet]. 2000 [Citado el 30 de noviembre de 2023];52(5):424-429. Disponible en: <https://acortar.link/GNuVEY> doi: 10.1016/S1695-4033(00)77374-7