

Dermatomiositis juvenil: ¿es un padecimiento frecuente en la edad pediátrica?

Juvenile dermatomyositis: Is a common condition in the pediatric age group?

Irina Suley Tirado-Pérez,¹ Helga Luna-Torres,² Andrea Carolina Zárate-Vergara³

Resumen

La dermatomiositis es una enfermedad rara, es parte de las miopatías inflamatorias idiopáticas y se caracteriza clínicamente por debilidad muscular progresiva simétrica proximal y erupción cutánea característica. Se comunica el caso clínico de una adolescente que inició con síndrome febril prolongado sin foco aparente y afectación sistémica; se estudiaron las causas más frecuentes y se descartaron diagnósticos diferenciales. Los estudios paraclínicos complementarios encontraron alteraciones que junto a los hallazgos del examen físico establecieron el diagnóstico de dermatomiositis. La dermatomiositis es una enfermedad inflamatoria que afecta la piel y el músculo. Se incluye entre las miopatías inflamatorias idiopáticas o miositis idiopáticas, un grupo heterogéneo de enfermedades musculares de causa desconocida que se caracterizan por la aparición progresiva de debilidad muscular e inflamación; la sospecha clínica y algunos estudios paraclínicos ayudan en el diagnóstico; esta enfermedad se ha relacionado con la predisposición a neoplasias.

PALABRAS CLAVE: Dermatomiositis; miositis; enfermedades musculares.

Abstract

Dermatomyositis is a rare entity, part of the idiopathic inflammatory myopathies. It is characterized clinically by proximal symmetric progressive muscle weakness, and a characteristic skin rash. This paper reports the clinical case of a teenager who initiated with prolonged febrile syndrome without apparent focus, she had systemic involvement; we studied the most frequent etiologies ruling out infectious origin. Paraclinical complementary studies found alterations that lead us to the diagnosis of dermatomyositis with physical examination. Dermatomyositis is an inflammatory disease that affects the skin and muscle. It is included within the idiopathic inflammatory myopathies or idiopathic myositis, which are a heterogeneous group of muscular diseases of unknown etiology that are characterized by the progressive onset of muscle weakness and inflammation; clinical suspicion and some paraclinical help in the diagnosis, this disease has been related with predisposition to neoplasms.

KEYWORDS: Dermatomyositis; Myositis; Muscular diseases.

¹ Epidemióloga, Máster Cuidado paliativo pediátrico, residente cuidado intensivo pediátrico.

² Pediatra.

³ Epidemióloga, residente Cuidado intensivo pediátrico. Hospital Internacional de Colombia, Piedecuesta, Santander, Universidad de Santander, Colombia.

Recibido: junio 2018

Aceptado: agosto 2018

Correspondencia

Irina Suley Tirado Pérez
irinasuley@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Tirado-Pérez IS, Luna-Torres H, Zárate-Vergara AC. Dermatomiositis juvenil: ¿es un padecimiento frecuente en la edad pediátrica? *Dermatol Rev Mex.* 2019 mayo-junio;63(3):313-320.

ANTECEDENTES

La dermatomiositis es una de las miopatías inflamatorias idiopáticas. Se caracteriza clínicamente por debilidad muscular proximal simétrica progresiva y erupción cutánea característica. Existen pacientes con lesiones cutáneas que tienen poca o ninguna enfermedad muscular. Aunque el proceso afecta principalmente la piel y los músculos, es una enfermedad sistémica con manifestaciones frecuentes en el aparato gastrointestinal y el sistema pulmonar.^{1,2}

La dermatomiositis juvenil es la miopatía inflamatoria más común en pediatría, pero es una enfermedad rara, tiene incidencia muy baja, de uno a dos casos por millón al año, a menudo tiene curso crónico. La clásica lesión de la piel es el eritema macular violáceo distribuido simétricamente. Las manifestaciones patognomónicas incluyen: pápulas de Gottron en el dorso de las articulaciones metacarpofalángicas, interfalángicas, codos y rodillas. El eritema heliotropo se manifiesta como un brote de coloración lila o violáceo, periorbital en ambos párpados superiores. Hay varios signos de fotosensibilidad, como el signo de la V en el cuello, entre otros. Los cambios en el lecho ungular consisten en eritema y telangiectasias periungulares. La afectación muscular es simétrica. La disfagia y la fatiga son síntomas comunes. La afectación respiratoria se ve reflejada por la existencia de enfermedad pulmonar intersticial. De 11 a 40% de los casos se asocia con otras enfermedades del tejido conectivo.^{2,3}

El diagnóstico de dermatomiositis juvenil se establece principalmente a través de sospecha clínica y pruebas de laboratorio, tal como se aplica en los criterios de 1975 por Bohan y Peter. Sólo dos tercios de los niños afectados tendrá alta actividad enzimática de la creatina cinasa en suero, por lo que otras enzimas vinculadas con la miositis, incluida la aldolasa, transami-

nasas y lactato deshidrogenasa, deben tomarse en cuenta.^{1,2}

La dermatomiositis se ha relacionado con malignidad entre 15 y 25%, principalmente con tumores sólidos más que hematológicos y entre ellos con carcinomas más que sarcomas. Las neoplasias de pulmón, ovario, mama y colon han sido los tumores más frecuentes, pero el orden de éstos varía, según las series publicadas. En la población asiática el tipo de neoplasia más encontrada es el carcinoma nasofaríngeo. Por último, en niños las tres malignidades más notificadas fueron leucemias, tumores del sistema nervioso central y linfomas. La terapia contra la enfermedad muscular incluye corticoesteroides sistémicos con o sin un agente inmunosupresor. El tratamiento de la enfermedad de la piel comienza con fotoprotección, corticoesteroides tópicos e, incluso terapias inmunomoduladoras.^{1,2}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 17 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, con cuadro de aproximadamente 20 días de evolución caracterizado por edema de miembros inferiores, exantema cutáneo malar con leve edema periorbitario y eritema en heliotropo, fiebre, tos seca, disfagia y osteomiasias inicialmente tratada en centro de salud sin especificar manejo, posteriormente continuó con síntomas por lo que consultó nuevamente y se documentaron troponinas positivas (8472), por lo que se consideró sepsis de origen a establecer, probable endocarditis, por lo que se inició tratamiento con vancomicina; la paciente fue remitida a otro hospital donde se modificó el esquema antibiótico y se inició piperacilina tazobactam, metronidazol y doxiciclina, que se suspendieron por reacción alérgica, también recibió para ese momento pulsos de esteroides por tres días, posteriormente se corroboró infección de las

vías urinarias micótica que se trató con fluconazol, se realizó ecocardiograma con FEVI 66%, con derrame pericárdico 150 cc, se consideró descartar enfermedad reumatológica asociada con adenopatías, así como enfermedad mieloproliferativa por lo que remitieron a la paciente a Oncología pediátrica (**Figura 1**).

Se recibió en el servicio de hospitalización a paciente referida de consulta externa de Oncología pediátrica para hospitalización y estudios prioritarios para descartar síndrome mieloproliferativo.

En seguimiento por Oncología se realizó aspirado de médula ósea sin datos de enfermedad linfoproliferativa; sin embargo, por administración previa de esteroide no fue posible descartar la enfermedad, ameritó control por la especialidad y posterior reevaluación con nuevo aspirado de médula ósea. La citología de líquido cefalorraquídeo fue negativa.

Entre los hallazgos paraclínicos relevantes se encontró tendencia a elevación de LDH y transaminasas, ecocardiograma con derrame pericárdico GI, función sistodiastólica conservada sin vegetaciones.

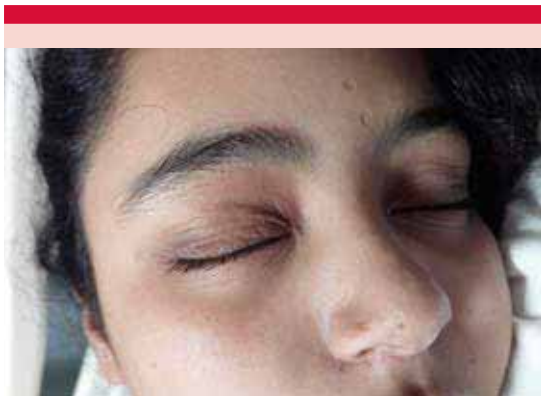


Figura 1. Eritema en heliotropo bipalpebral, característico en dermatomiositis juvenil.

La paciente fue valorada por dermatología y a pesar de perfil autoinmunitario negativo, no se descartó dermatomiositis, por lo que se recomendó biopsia de músculo, anticuerpos antisintetasas, electromiografía y determinación de mioglobina. Aunque tuvo CPK normal (21) tenía elevación de LDH (que estaba en ascenso) y transaminasas que indicaron la necesidad de valoración por Neuropediatría. Al examen físico se encontró: piel: fototipo Fitzpatrick IV, leve edema palpebral bilateral, eritema malar bilateral; sin pigmentación violácea, labios secos, con fisuras; sin afectación de la mucosa oral; hiperpigmentación en V del escote secundaria a quemadura en infancia; descamación fina en la región escapular derecha, en su base tenía pequeñas manchas hiperpigmentadas. En la rodilla izquierda había hiperpigmentación posinflamatoria y descamación superficial fina; xerosis moderada generalizada y xerosis marcada en el dorso de los pies.

A la valoración neurológica inicial se encontró persistencia de debilidad muscular leve de predominio proximal que había cursado con mejoría. Cumplió criterios para dermatomiositis, por lo que no se consideró realizar biopsia (**Cuadro 1**). Para este momento tenía los criterios cumplidos: debilidad muscular proximal, elevación de enzimas musculares y electromiografía con miopatía, exantema y eritema en heliotropo.

La paciente estaba alerta, consciente, con lesiones hiperpigmentadas difusas en la piel, secuelas de exantema generalizado previo, descamación en algunas zonas de la piel en el dorso de las manos y mucosas secas. Como hallazgos positivos tenía signo de Gowers, dificultad para salto en dos pies, marcada dificultad para salto en un pie. Fuerza para elevación de miembros superiores de 4+/5 y de flexión de carpo bilateral de 4/5, para extensión de cadera de 4/5, resto 5/5. Reflejos osteotendinosos ++/++++ generalizados. No había dolor muscular.

Cuadro 1. Criterios de Bohan y Peter

Criterios	Dermatomiositis	Polimiositis
Debilidad muscular proximal y simétrica	+	+
Elevación de enzimas musculares	+	+
Cambios en electromiografía característicos de miositis	+	+
Exantema característico	+	-
Biopsia muscular con miositis inflamatoria	+	+

Para el diagnóstico de dermatomiositis juvenil son imprescindibles los hallazgos cutáneos. Es seguro el diagnóstico con 4 de 5 criterios, probable con 3 de 5 y posible con 2 de 5. Tomado de la referencia 5.

En el manejo interdisciplinario se consideró adolescente con cuadro agudo de artralgias, mialgias y limitación funcional que llevó a postración asociada con exantema cutáneo. Del sitio de remisión refirieron CPK elevada asociada con LDH y transaminasas en ascenso. En términos clínicos, con evolución hacia mejoría. Sospecha de dermatomiositis vs miopatía. Se descartó enfermedad linfoproliferativa e infecciosa como principales diagnósticos diferenciales.

La electromiografía, en conjunto con los criterios positivos de Bohan y Peter, confirmaron el diagnóstico de dermatomiositis. Ante mejoría clínica se indicó continuar tratamiento ambulatorio, considerando que recibió dos dosis de corticosteroides IV, se dio tratamiento con prednisolona vía oral durante un mes de manera ambulatoria.

DISCUSIÓN

La dermatomiositis juvenil es una enfermedad infrecuente, de naturaleza autoinmunitaria e inicio antes de los 16 años de edad. Se trata de una vasculopatía caracterizada por debilidad

muscular proximal simétrica, elevación sérica de las enzimas musculares y lesiones cutáneas patognomónicas.^{3,4}

La etiopatogenia de la dermatomiositis juvenil se desconoce. Se han sugerido varios mecanismos patogénicos, incluidos factores genéticos e inmunológicos predisponentes y algunos desencadenantes asociados, como las infecciones y la luz ultravioleta. Al igual que en otras enfermedades autoinmunitarias, se plantea la posibilidad del resultado de la interacción entre factores ambientales en un individuo con predisposición genética. La combinación de factores predisponentes y desencadenantes llevaría a la activación del sistema inmunitario que por diferentes mecanismos (infiltración de linfocitos B, T y células dendríticas en el músculo con lesión capilar mediada por complemento) produce vasculitis inflamatoria. Esta vasculitis sería la responsable de las manifestaciones clínicas de la enfermedad. La inflamación vascular no está limitada a los vasos del músculo y la piel, sino que también puede afectar a otros sistemas u órganos, como el aparato gastrointestinal, los pulmones, los ojos, los riñones y el corazón, y condicionar las diferentes manifestaciones y complicaciones de la enfermedad,^{3,4} como se evidenció en el caso expuesto.

La causa de la vinculación entre dermatomiositis y neoplasias continúa siendo desconocida. Existen distintas hipótesis: 1) alteración inmunológica que hace que el paciente sea susceptible a ambos procesos; 2) producción de ciertas proteínas tumorales que muestran reacción cruzada con antígenos cutáneos o musculares, que desencadenarían el fenómeno autoinmunitario; 3) causa común de algunos virus o ambiental, administración de fármacos inmunosupresores en el tratamiento de la dermatomiositis. Las hipótesis planteadas no son necesariamente excluyentes entre sí. Los factores ambientales o virales que actúan sobre individuos genéti-

camente predispuestos podrían desencadenar una respuesta inmunológica alterada, capaz de inducir cualquiera de los dos procesos. Sin embargo, a diferencia de los pacientes adultos, los niños afectados no tienen mayor riesgo de neoplasia.^{4,5}

Las manifestaciones características de esta enfermedad son la debilidad muscular y la afectación de la piel que es muy específica, erupción en las mejillas, en los párpados (llamado eritema en heliotropo por su color violáceo), en los codos, las rodillas y los nudillos de los dedos de las manos, conocidas como pápulas de Gottron. La mayoría de los niños llegan a la consulta porque no tienen fuerza o la misma está disminuida; en general, la pérdida de la fuerza ocurre de manera progresiva. Los padres notan que los niños se caen más seguido, prefieren las actividades sedentarias (dibujar, ver la televisión, etc.), evitan subir escaleras y se cansan fácilmente cuando caminan. La debilidad muscular es simétrica, especialmente en los músculos más cercanos al tronco, es decir, los músculos del cuello, las caderas, los hombros y el abdomen. La debilidad se manifiesta con cansancio progresivo, caídas frecuentes, dificultad para sentarse en el suelo y para incorporarse, para subirse y bajarse de la cama, para subir escaleras, para peinarse, para alcanzar objetos que estén elevados por encima de la cabeza; estas limitaciones progresivas en la capacidad física van generando, en muchos niños, irritabilidad y temor, especialmente a caerse y golpearse. Los músculos inflamados tienden a acortarse, aparecen contracturas en flexión, por lo que muchas veces se observa la posición característica con codos y rodillas flexionados.^{4,5}

También pueden afectarse los músculos que intervienen en el habla, en ese caso se nota un cambio en el tono de la voz (voz nasal). Si se afectan los músculos que participan en la deglución, puede haber sialorrea y tos e incluso

regurgitación de los alimentos con el riesgo de broncoaspiración, lo que ocasiona una complicación pulmonar grave. En casos más graves pueden afectarse los músculos respiratorios y del tubo digestivo y aparecer debilidad para mantener la respiración normal y complicaciones, como dolor abdominal, estreñimiento y sangrado en la materia fecal. La inflamación también puede afectar las articulaciones y producir artritis.^{6,7}

Otra manifestación característica es la inflamación de la piel que se manifiesta por enrojecimiento o eritema de la cara, que incluye los pómulos (exantema malar), el mentón, la frente y los párpados; pudiendo verse edema y un ligero tinte violáceo sobre estos últimos. Se observan erupciones rojizas principalmente sobre los nudillos, y también sobre los codos, las rodillas y los tobillos (pápulas de Gottron). Con menos frecuencia se ven ulceraciones, especialmente en los codos, la piel sobre el ángulo interno del ojo, los nudillos y las axilas. También puede haber una zona más enrojecida alrededor de la base de las uñas (telangiectasias periungueales), debida a la inflamación de los pequeños vasos sanguíneos (vasculitis) en la zona de la cutícula. Los síntomas de la piel empeoran con la exposición al sol (fotosensibilidad). Las afecciones cutáneas pueden ser la primera manifestación de la enfermedad, aunque a veces aparecen unas semanas después de la afectación muscular. Las lesiones de la piel llegan a confundirse con otras enfermedades más comunes, como la dermatitis atópica o alérgica.^{8,9}

El diagnóstico se establece al tener en cuenta las características clínicas de la enfermedad (la afectación cutánea y muscular) en conjunto con la elevación de las enzimas musculares, como en el caso clínico comunicado. Cuando el músculo se inflama, las enzimas musculares, que incluyen CPK, TGO, TGP, LDH y aldolasa, aparecen en concentraciones altas. A veces los

síntomas iniciales pueden confundirse con otras enfermedades, por lo que el diagnóstico diferencial es amplio en el grupo de las miopatías inflamatorias juveniles (**Cuadro 2**); es necesario recurrir a otros métodos diagnósticos, como

biopsia muscular, en la que pueden observarse los cambios que la inflamación generó y que confirman el diagnóstico de dermatomiositis juvenil. Otro método utilizado, aunque menos frecuente, es la electromiografía, que se utilizó

Cuadro 2. Clasificación clínica de miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles

Enfermedad	Principales manifestaciones clínicas
Dermatomiositis	Se distingue por erupciones cutáneas particulares como las pápulas de Gottron en superficies extensoras y decoloración de heliotropo sobre los párpados; puede tener muchas manifestaciones sistémicas, además de debilidad proximal y representa 85% de las miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles
Miositis concomitante con otra enfermedad autoinmunitaria	Se superpone con la esclerodermia, más común en niños, pero cualquier enfermedad autoinmunitaria podría estar asociada con miositis. Vista en 3-10% de las miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles
Polimiositis	Las erupciones cutáneas características están ausentes y puede haber debilidad grave. Representa 2-8% de las miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles
Dermatomiositis amiopática	Manifiesta erupciones cutáneas típicas de la dermatomiositis juvenil sin afectación muscular durante al menos dos años. Es poco frecuente en niños. Por el contrario, la inflamación de los músculos a menudo está presente, pero se pasa por alto. Puede verse calcinosis o artritis
Miositis focal	En la mayoría de casos se presenta como una masa dentro del músculo afectado, que generalmente es doloroso. Los sitios más comunes de afectación son los muslos y las pantorrillas, seguidos por el cuello
Miositis orbitaria	Es una forma de miositis focal que afecta a los músculos extraoculares. Se manifiesta con dolor orbital empeorado por el movimiento de los ojos. Diplopía, proptosis, inyección conjuntival, edema periorbitario y retracción del globo con estrechamiento palpebral. Reportado en más de 30 niños
Miositis por cuerpos de inclusión	Caracterizada por debilidad proximal y distal lentamente progresiva, baja creatina cinasa sérica y con vacuolas borde en la tinción tricrómica de la biopsia muscular. Pocos casos en niños
Miositis asociada con cáncer	La miositis se manifiesta dentro de los dos años del diagnóstico de cáncer. Se trata de tumores de órganos sólidos, linfoma y leucemia. Sólo unos pocos casos en niños, principalmente con casos atípicos de dermatomiositis juvenil
Miositis granulomatosa	Se distingue por granulomas prominentes en la biopsia muscular, a menudo con debilidad distal. Principalmente idiopática o relacionada con la sarcoidosis en casos pediátricos. Pocos casos reportados en niños
Miofascitis macrofágica	Miositis de los deltoides o cuádriceps, es predominantemente macrofágica. Los casos de la infancia también pueden manifestar hipotonía, retraso en el desarrollo e incapacidad para prosperar. Se ha relacionado con la aplicación de vacunas que contienen aluminio. Se ha notado aumento del número de pacientes pediátricos reportados en la última década.
Miositis eosinofílica	Los eosinófilos prominentes se infiltran en la biopsia muscular asociada con la eosinofilia periférica. La polimiositis generalmente necesita tratamiento con corticosteroides. Algunos casos reportados en niños. Sin embargo, algunos casos se identificaron como distrofia muscular con mutaciones de calpaína 3.

Adaptado de la referencia 1.

en nuestro caso con hallazgos que apoyaron el diagnóstico de dermatomiositis juvenil, y en el que se observaron indicios electrofisiológicos compatibles con miopatía de tipo inflamatoria y moderada expresión (**Figura 2**), a esta herramienta se recurre especialmente cuando es necesario diferenciar entre una enfermedad del músculo de otras causas, como las neurológicas.¹⁰⁻¹²

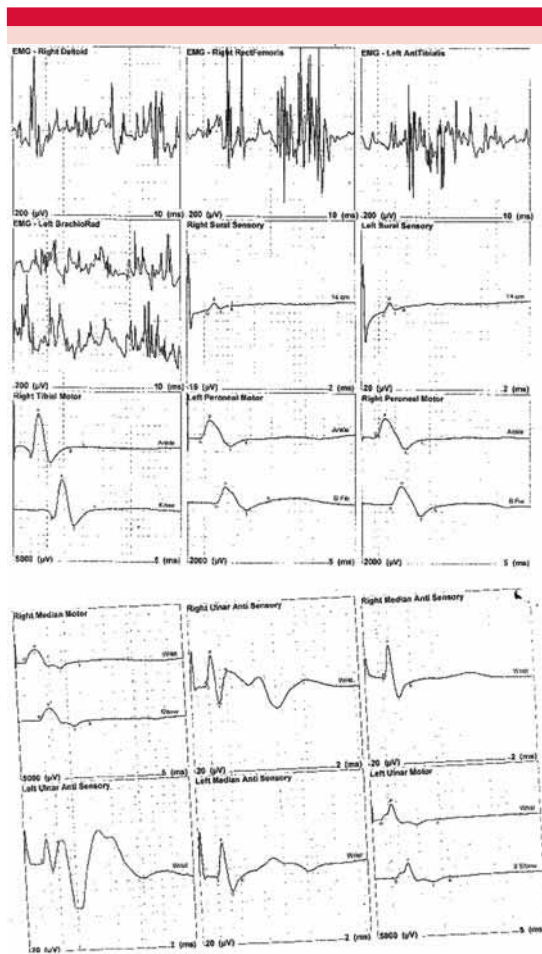


Figura 2. Las velocidades de conducción motoras y sensitivas de los nervios explorados en los miembros superiores e inferiores se encontraron con latencia y amplitud normales. La electromiografía de los músculos explorados mostró unidades de corta duración y baja amplitud con reclutamiento temprano y escasa actividad denervatoria, que son hallazgos compatibles con miopatía de tipo inflamatorio.

CONCLUSIONES

La dermatomiositis es una entidad poco frecuente en pediatría que debe sospecharse de manera temprana debido a sus implicaciones de pronóstico y tratamiento. El 75% de los pacientes tienen síntomas cutáneos y edema periorbitario; las lesiones características en la cara en heliotropo son manifestaciones patognomónicas, en nuestro caso se evidencian estos signos clínicos.

En cuanto al diagnóstico, tiene posibilidad diferencial amplia, para establecer el diagnóstico se cuenta con los criterios de Bohan y Peter. El diagnóstico definitivo requiere la existencia de tres de los cuatro enumerados: debilidad muscular proximal simétrica, elevación de enzimas musculares, electromiografía típica de la miositis y biopsia muscular compatible con miositis inflamatoria presentes en el caso expuesto.

Se complementa el abordaje con pruebas como enzimas musculares y estudios como la electromiografía, que muestra un patrón característico. La biopsia muscular revela miositis inflamatoria con necrosis y fagocitosis de las fibras musculares. No es imprescindible su realización en niños con síntomas típicos, por lo que no se consideró realizarla en nuestro caso. El tratamiento es individualizado, el patrón principal sigue basándose en corticoesteroides y metotrexato, el pronóstico es bueno según los factores asociados y edad de manifestación, entre otros.

REFERENCIAS

1. Feldman Brian M, Rider Lisa G, Reed Ann M, M Pachman Lauren. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet* 2008;371:2201-2212.
2. Nirmalananthan N, Holton JL, Hanna MG. Is it really myositis? A consideration of the differential diagnosis. *Curr Opin Rheumatol* 2004;16:684-91.
3. Bou R, Ricart S. Dermatomiositis juvenil. *An Pediatr Contin* 2010;8(4):183-90

4. Guerrero-Zulueta A, Martínez-Castillo E. Dermatomiositis. *Aten Fam* 2014;21(1):31.
5. Modesto C. Protocolo de diagnóstico y tratamiento de la dermatomiositis juvenil (DMJ). *Protoc Diagn Ter Pediatr* 2014;1:91-100.
6. Compeyrot-Lacassagne S, Feldman BM. Inflammatory myopathies in children. *Pediatr Clin North Am* 2005;52:493-520.
7. Díaz A, Lopez Luz S, Marquez M, et al. Dermatomiositis juvenil. Reporte de dos casos y revisión de la literatura CES. *Medicina* 2006;20(2):83-95.
8. Boccaletti V, Di Nuzzo S, Feliciani C, Fabrizi G, Pagliarello C, An update on juvenile dermatomyositis. *G Ital Dermatol Venereol* 2014 Oct;149(5):519-24. Epub 2014 Jul 18.
9. 2016 American College of Rheumatology/European League against Rheumatism Criteria for Minimal Moderate, and Major Clinical Response in juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2018;77:623.
10. Pachman LM, Khojah AM. Advances in juvenile dermatomyositis: myositis specific antibodies aid in understanding disease heterogeneity. *J Pediatr* 2018 Apr;195:16-27.
11. Baquero R, Cogollo L, Roa S, Muñoz C, Diago J. Dermatomiositis juvenil: presentación de caso y revisión de la literatura. *Pediatría* 2010;43:13-20.
12. Enders FB, Bader-Meunier B, Baildam E, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2017;76:329-340. doi:10.1136/annrheumdis-2016-209247

AVISO IMPORTANTE

Ahora puede descargar la aplicación de **Dermatología Revista Mexicana**.

Para consultar el texto completo de los artículos deberá registrarse una sola vez con su correo electrónico, crear una contraseña, indicar su nombre completo y especialidad. Esta información es indispensable para saber qué consulta y cuáles son sus intereses y poder en el futuro inmediato satisfacer sus necesidades de información.

La aplicación está disponible para Android o iPhone.

