

32

MANUAL
EDUCATIVO
PARA
PACIENTES

DERMATOMIOSITIS JUVENIL (DMJ)



Asociación
Colombiana de
Reumatología.



Asociación
Colombiana de
Reumatología.

DERMATOMIOSITIS JUVENIL (DMJ)

Lyna Damaris Ramírez Campo

Médica Pediatra
Residente Reumatología
Universidad de Antioquia

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad rara de tipo autoinmune, que afecta principalmente la piel y los músculos, aunque también puede comprometer otros órganos y sistemas como pulmones y aparato digestivo. Los niños y jóvenes con esta enfermedad presentan debilidad en cuello, hombros, brazos, muslos y caderas, asociado a brotes en la piel que son muy particulares. Esta genera gran impacto en la calidad de vida del niño o adolescente, porque la debilidad y pérdida de fuerza en sus músculos impide que puedan realizar sus actividades cotidianas, y existe la posibilidad de presentar complicaciones en otros órganos (Intestinos, pulmones, corazón, etc.). La DMJ pertenece al grupo de enfermedades de inflamación muscular y dentro de este ha sido reconocida como la más frecuente en la infancia. Su causa no es clara, parece ser originada por diferentes factores como la predisposición genética, infecciones por virus o bacterias, desencadenantes ambientales (radiación UV) que generan una alteración en nuestro sistema de defensas, haciendo que este ataque los propios tejidos del cuerpo.

La presentación por año es de dos a cuatro casos por un millón de niños. El término juvenil hace referencia a que se presenta en menores de 16 años de edad, y aunque se puede presentar en niños y jóvenes de cualquier edad, es más frecuente desde los 5 a 10 años de edad (edad media de 7 años); puede afectar a ambos sexos, pero es más frecuente en las niñas.

En la enfermedad se ven afectados los vasos sanguíneos pequeños de la piel y músculos, lo que produce debilidad y dolor muscular. Inicialmente se puede observar fatiga o cansancio, el niño se negará a caminar largas distancias o sus actividades de juego serán cortas, presenta falta de apetito, pérdida de peso, fiebre, dolor en los músculos o articulaciones, y algunos niños muestran inflamación en las articulaciones. Las manifestaciones en piel pueden ser los primeros síntomas y signos de la DMJ, estos incluso pueden aparecer semanas o meses antes que la debilidad muscular. Hay brotes en la piel que son exclusivos de esta enfermedad como el eritema heliotropo, que se observa como





Figura 1. Pápulas de Gottron.

Cortesía doctora Mónica Velásquez. Hospital San Vicente Fundación.



Figura 2. Calcinosis cutis.

Cortesía doctora Mónica Velásquez. Hospital San Vicente Fundación.

una coloración rojo violáceo en la piel alrededor de los ojos, en la cara se ve inflamación en los párpados o alrededor de los ojos y enrojecimiento de las mejillas. Las pápulas de Gottron (Figura 1) son placas rojas que aparecen en los nudillos y dedos de las manos. También se pueden presentar manchas rojas extensas localizadas en manos, brazos y antebrazos, zona central de cara, cuello y tronco superior (espalda: signo del chal y en tórax el signo en V). En el lecho de las uñas se puede ver aumento del tamaño de los vasos y se pueden presentar úlceras en los dedos. La piel se puede ver con un aspecto de piel sucia con zonas de manchas más oscuras. La calcinosis cutis (Figura 2) es una de las principales complicaciones, definida como masas duras por debajo de la piel en “palomitas de maíz” que contienen calcio y son prominentes en codos, manos, rodillas, tronco y nalgas.

La debilidad muscular es característica en la DMJ, el niño tendrá dificultad para levantarse del suelo, pararse de una silla baja, entrar y salir de vehículos,

subir escaleras, cambios en la marcha, dificultad para elevar sus brazos y vestirse (colocarse la camisa), para afeitarse, peinarse y, en casos más graves, incapacidad para levantarse de la cama o hasta para alimentarse por sí mismo. En niños muy pequeños se observan caídas frecuentes y piden estar cargados en vez de caminar por ellos mismos. Un indicador de debilidad en las caderas y muslos es el signo de Gowers (consiste en que el niño no logra levantarse de manera regular sino que agachado sobre las rodillas debe ayudarse con las manos y los brazos para alcanzar una posición vertical). Una de las manifestaciones que reviste gravedad de la enfermedad es la dificultad para sostener la cabeza y la debilidad en los músculos que ayudan en la deglución, esto se traduce en problemas o dificultad para tragar alimentos líquidos o sólidos, presencia de voz nasal, disfonía, agrieras y reflujo de los alimentos. La presencia de síntomas como dolor abdominal, deposiciones negras, o con sangre indican compromiso del aparato



digestivo y requerirán una atención urgente.

Vale la pena aclarar que la presentación en los síntomas puede variar entre cada niño, en especial en los niños más pequeños (menores de 3 años de edad), que pueden sólo tener debilidad muscular, sin brotes en la piel y una enfermedad más grave.

El tratamiento está encaminado a controlar los síntomas de la enfermedad para evitar el daño irreversible y la discapacidad a largo plazo. Se usan medicamentos que actúan sobre el sistema de defensas deteniendo la inflamación y el daño. La piedra angular en el tratamiento son los glucocorticoides: Pulsos de metilprednisolona que se aplican por la vena y prednisolona que se administra vía oral, acompañado de Metotrexate el cual se administra una vez por semana, cloroquina o hidroxicloroquina. La terapia complementaria incluye el ácido fólico (si el paciente recibe metotrexate), uso de protectores solares, cremas humectantes,

suplementos de calcio y vitamina D. Cuando el paciente no tiene una mejoría en sus síntomas con los medicamentos de primera línea habrá que recurrir a otras opciones de fármacos como inmunoglobulina intravenosa, agentes inmunosupresores como: Micofenolato mofetilo o ciclosporina, ciclofosfamida, anti-TNF alfa.

Nuestra recomendación con respecto a la enfermedad es que debe ser tratada y seguida por un Reumatólogo pediatra, en ocasiones se requerirá la evaluación de fisiatría, dermatología, fonoaudiología y terapia física. El apoyo psicológico también será importante tanto para el paciente como para sus familiares. Es fundamental que los padres estén al tanto de señales de alerta para consultar al servicio de urgencias como fiebre, tos, dificultad para respirar, incapacidad para sostener la cabeza, problemas para tragar alimentos líquidos o sólidos, voz ronca o nasal, y dolor abdominal. Es importante seguir todas las recomendaciones dadas por el médico en cuanto a tratamiento, exámenes a realizar y consultas de control periódicas.