

Dermatomiositis Juvenil

YEIMI VAZQUEZ LUNA

RESUMEN:

La dermatomiositis juvenil es la miopatía más frecuente en pediatría. Es una vasculopatía sistémica, con hallazgos cutáneos y miositis en áreas localizadas, que ocasiona una debilidad muscular progresiva y puede responder a una terapia inmuno-supresora. El diagnóstico precoz es fundamental para el control de las complicaciones de la enfermedad. El diagnóstico es tardío, por que se confunde con otras enfermedades auto inmunes y con problemas de origen alérgico.

Palabras clave: Poliomielitis, autoinmunidad, colagenopatias.

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis juvenil (JDM por sus siglas en inglés – DMJ en español) es una enfermedad autoinmune que afecta a los niños, normalmente entre las edades de 2 y 15 años. Una enfermedad autoinmune es aquella es la que el sistema inmune del cuerpo ataca a su propio tejido sano y células sanas porque se equivoca y las ve como invasores. La dermatomiositis juvenil es uno de los trastornos denominado complejo dermatomiositis-polimiositis. los trastornos de este complejo se caracterizan por daño muscular ocasionado por un proceso inflamatorio en los vasos sanguíneos que se encuentran debajo de la piel y de los músculos. también se visualizan cambios en la piel alrededor de los párpados y sobre los nudillos y las articulaciones de los dedos.

SÍNTOMAS

Los principales síntomas de la dermatomiositis juvenil son los sarpullidos en la piel, normalmente en la cara, nudillos, codos, y rodillas, e hinchazón y debilidad muscular. Esto lo causa una inflamación de los vasos sanguíneos (vasculitis), y también el hinchazón de los músculos. Otros síntomas pueden incluir:

-Color rojo o morado alrededor de los párpados o papos

-Párpados hinchados

-Músculos que se debilitan gradualmente (a menudo en el cuello, hombros, tronco, espalda, o caderas)

-Fiebre

-Articulaciones doloridas o hinchadas

-Fatiga

-Dificultad con las actividades diarias, como subir las escaleras, ponerse de pie, montar en bicicleta, vestirse, levantar la cabeza

-Caerse frecuentemente

-Dolor abdominal severo (debido a las úlceras en el sistema digestivo debido a la vasculitis)

-Voz débil (disfonia)

-Dificultad para tragar (disfagia)

-Unos bultos duros debajo de la piel debido a los depósitos de calcio (calcicosis)

-Músculos que se tensan y acortan, lo que puede causar que una articulación se quede en la posición de doblar

Debido a estos síntomas, el niño no puede participar en tantas actividades como otros niños, muchas veces al niño incluso se le acusa de ser vago.

INCIDENCIA DE LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL

La dermatomiositis juvenil (que incluye tanto la dermatomiositis juvenil como la polimiositis juvenil que es muy rara) afecta alrededor de 3,000 – 5,000 niños al año en los Estados Unidos.

CAUSANTES DE LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Se desconoce la causa de DMJ. No se contagia de una persona a la otra. Los investigadores creen que puede ser el resultado de una respuesta anormal del sistema inmune del cuerpo a un virus. Incluso una vez que el virus se ha ido, el sistema inmune continúa luchando y acaba atacando al cuerpo mismo. Los investigadores también creen que las enfermedades autoinmunes como DMJ pueden ser hereditarias.

DIAGNOSTICO DE LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL

La DMJ puede ser difícil porque es una enfermedad relativamente rara. Al hacer un diagnóstico, el médico hará un examen físico general, además de lo siguiente;

-Averiguar cuando comenzaron los sarpullidos y debilidad muscular

-Probar la fortaleza de los músculos

-Pruebas de sangre que buscan enzimas o anticuerpos que contribuyen a la debilidad muscular o enfermedades autoinmunes

-Resonancia magnética (MRI por sus siglas en inglés), que usa un imán gigante, ondas de radio, y un ordenador para producir imágenes

-Si es necesario, una biopsia del músculo o la piel, en el que se toma una muestra del músculo o la piel y se estudia debajo de un microscopio para ver si hay anomalías

Tratamiento De La Dermatomiositis

El tratamiento de la DMJ depende en cómo de severa sea la enfermedad. El objetivo del tratamiento es: controlar la inflamación y prevenir daños en el tejido; mejorar la fuerza de los músculos; aliviar el dolor; prevenir otros síntomas; y ayudar al niño y a la familia a vivir con esta enfermedad.

Algunos tratamientos comunes incluyen:

Medicamentos

- Los corticoesteroides (como la prednisona) – estos medicamentos se usan los primeros normalmente. Ayudan a ralentizar la respuesta autoinmune del cuerpo, y así reducen la inflamación y el dolor y llevan a la mejora de la fuerza muscular. A los niños se les suele comenzar dando una dosis alta de corticoesteroides manera intravenosa (inyectada directamente en la vena), seguida por dosis normales administradas por vía oral o intravenosa.
- Inmunosupresores (como el metotrexato, la azatioprina, el ciclosporina [Neoral o Sandimmune], el tacrolimus [Prograf] o la mycofenolata [Cellcept]) – estos medicamentos funcionan porque silencian o calman el sistema inmune para que no reaccione desproporcionadamente. Se usan solas o junto con los corticoesteroides, cuando la prednisona sola no basta para controlar los síntomas.
- Globulina inmune intravenosa (IVIG por sus siglas en inglés) – la IVIG también ayuda a silenciar la respuesta inmune, pero estimulándola. Este tratamiento se usa para las enfermedades de la piel activas o cuando se han probado otros medicamentos pero han fallado.
- Hidroxicloroquina (Plaquenil) – este medicamento trata los sarpullidos resistentes.
- Biofosfatos (Aledronato) – este medicamento mejora las lesiones calcinosas.

- Agentes biológicos, medicamentos que funcionan en una parte en específico del sistema inmune:
 - Etanercept (Enbrel), adalimumab (Humira) e infliximab (Remicade) ayudan a reducir la inflamación. El infliximab también está indicado para la calcicosis resistente.
 - Rituximab (Rituxan) identifica a las células B, un linfocito del sistema inmune que produce anticuerpos que llevan a la inflamación.

Una dieta equilibrada, y fisioterapia también juegan papeles importantes cuando se trata la DMJ. Además, debido a que la luz solar hace que el sarpullido empeore, el niño debe de usar crema de protección solar cuando esté afuera.

RESPUESTA AL TRATAMIENTO PARA LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Los pacientes suelen responder al tratamiento en uno o dos meses. La fuerza de los músculos vuelve poco a poco en dos o tres meses. El niño suele poder ir a la escuela normal, aunque puede que todavía necesite transporte especial o ayuda, y no debe de aislarse de otros u otras personas de su edad.

El niño puede crecer o madurar más lentamente de lo normal porque el cuerpo está usando los recursos que tiene para equilibrar la lucha contra la enfermedad y la metabolización de los medicamentos necesarios, y porque la enfermedad puede afectar a su apetito.

EFFECTOS SECUNDARIOS DE LOS MEDICAMENTOS

Los efectos secundarios de los medicamentos para el DMJ incluyen los siguientes:

- Los corticoesteroides pueden causar debilidad en los huesos (osteoporosis), cataratas, estómago revuelto, aumento de peso, agitación, cambios de humor, y cambios en el azúcar de la sangre. Por estas razones, los corticoesteroides sólo

se usan cuando son necesarios, y la dosis se disminuye gradualmente a través del tiempo.

- Los inmunosupresores pueden causar náuseas, fatiga, dolor abdominal, y una ligera pérdida del cabello. Se vigila de cerca para prevenir efectos secundarios a los riñones, el hígado, y el recuento de glóbulos, y puede haber un aumento del riesgo de cáncer en el futuro. Los inmunosupresores bajan el sistema inmune del cuerpo, aumentando el riesgo de cogerse infecciones.
- La globulina inmune intravenosa puede tener efectos secundarios agudos como dolor de espalda, dolor de cabeza, y fiebre. La globulina inmune intravenosa es cara y se necesitan repetidas dosis.
- El plaquenil puede interferir con ver los colores si se usa durante un largo periodo de tiempo. El niño debe de visitar a un oculista cada 6-12 meses mientras esté tomando este medicamento.
- Los agentes biológicos también aumentan el riesgo de contraer infecciones. El cuerpo a veces reacciona a estos medicamentos produciendo inflamaciones neurológicas (del cerebro), de la piel o sistémicas. Los tratamientos son caros y no siempre los cubre el seguro médico.

Pronóstico a largo plazo para los pacientes con dermatomiositis juvenil

La mayoría de los pacientes se recuperan por completo (remisión), lo que quiere decir que no muestran ya ninguna señal de la enfermedad activa o brotes. Sin embargo hay un grupo de pacientes para los que el tratamiento puede no ser 100% efectivo.

Los pacientes que tienen periodos más largos en los que la enfermedad está activa tienen un

riesgo mayor de tener complicaciones debido a la calcinosis o problemas cardiopulmonares. Aunque la mayoría de los niños se recupera completamente, algunos tendrán debilidad o rigidez muscular permanente.

PREVENCIÓN DE LA DERMATOMIOTOSIS JUVENIL

No se conoce ninguna manera para prevenir esta enfermedad.

CONCLUSIÓN

Dermatomiositis juvenil es la miopatía más frecuente de la niñez, es importante conocerla para reconocerla temprano y comenzar un tratamiento adecuado para prevenir los cambios incapacitantes que ocurren tardíamente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Saavedra T. Dermatomiositis: revisión bibliográfica y descripción de cinco casos clínicos. Rev Chil Dermatol. 2006; 22 (4):253-6.
2. Sánchez V. Caso Clínico de Dermatomiositis. Gacet Opt. 2005; 390:20-23.
3. Pachman LM, Fedzyina TO, Lechman S et al. Juvenile Dermatomyositis: the association of the TNF alpha-308A allele and disease chronicity. Curr Rheumatol Rep, 2001 5:379-86.
4. Eisenstein DM, O'Gorman MR, Pachman LM. Correlations between change in disease activity and changes in peripheral blood lymphocyte subsets in patients with juvenile dermatomyositis. J Rheumatol 1997; 24:1830-2.
5. Unverricht H: Über eine eigentümliche form von acuter Muskelentzündung mit einem der trichinose ähnlichen krankheitsbilde. Munch Med Wochschr 34,1887.