

DERMATOMIOSITIS JUVENIL

¿Qué es la dermatomiositis juvenil?

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad autoinmune, esto quiere decir que el sistema de defensa o inmunitario, que en condiciones normales nos defiende de las infecciones, ataca células o tejidos del propio cuerpo aunque no exista ninguna infección. En esta enfermedad se produce inflamación de los pequeños vasos sanguíneos, especialmente, de la piel (dermatitis) y de los músculos (miositis), de ahí su nombre: **dermatomiositis**.

Esta enfermedad es poco frecuente en los niños. Puede aparecer en cualquier área geográfica, no hay grupos más propensos a padecerla. La edad más frecuente de aparición es entre los 4 a 10 años.

Esta enfermedad también puede afectar a los adultos, pero su evolución suele ser diferente.

¿Cuál es la causa?

Todavía no se conoce la causa; como en la mayoría de las enfermedades autoinmunes se piensa que en su origen estarían relacionados varios factores: genéticos, ambientales e infecciosos. No es una enfermedad hereditaria ni contagiosa.

¿Cuáles son los síntomas de la DMJ?

Las manifestaciones características de esta enfermedad son la **debilidad muscular** y el **compromiso de la piel que es muy característico**, con erupción en las mejillas, los párpados (llamado eritema heliotropo por su color violáceo), y en los codos, rodillas y nudillos de los dedos de las manos, conocida como papulas de Gottron.

La mayoría de los niños llegan a la consulta porque no tienen fuerza o la misma esta disminuida; en general la pérdida de la fuerza ocurre de manera progresiva, va apareciendo de a poco. 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 refleja la inflamación muscular, que aparece especialmente en los músculos más cercanos al tronco, en ambas partes del cuerpo (simétrico). Esto quiere decir que Los músculos del cuello, las caderas, los hombros y el abdomen son los más afectados. La debilidad se manifiesta con cansancio progresivo, caídas frecuentes, dificultades 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 eso muchas veces se observan los codos y las rodillas flexionados. Los niños no pueden estirar los codos y las rodillas.

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 (que intervienen para tragar los alimentos), puede haber babeo excesivo, ahogos, tos cuando comen, o que los líquidos e incluso los alimentos sólidos salgan por la nariz, con el riesgo de que pasen al pulmón en lugar de al estómago y ocasionen una seria complicación pulmonar.

En casos más graves pueden afectarse los músculos respiratorios y del tubo digestivo, y entonces aparecer debilidad para mantener una respiración normal y otras complicaciones como: dolor abdominal, estreñimiento y sangrado en la materia fecal.

La inflamación también puede afectar a las articulaciones y producir artritis (hinchazón articular).

Como mencionamos anteriormente la otra manifestación característica es la inflamación de la piel que se manifiesta por un enrojecimiento o eritema de la cara, que incluye los pómulos (rash malar), el mentón, la frente y los párpados; pudiendo verse hinchazón y un ligero tinte violáceo sobre estos últimos. También se observan erupciones rojizas principalmente sobre los nudillos, puede observarse también sobre los codos, rodillas y tobillos (pápulas de Gottron). Con menos frecuencia pueden verse ulceraciones, especialmente a nivel de los codos, la piel sobre el ángulo interno del ojo, nudillos y axilas. También puede verse 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 pueden empeorar con la exposición al sol (eso se conoce como “fotosensibilidad”). Las manifestaciones cutáneas pueden ser la primera manifestación de la enfermedad, aunque a veces pueden aparecer unas semanas después del compromiso muscular. Las lesiones de la piel pueden confundirse con otras enfermedades más comunes como la dermatitis atópica o alérgica.

En los niños en que la enfermedad lleva muchos meses de evolución pueden aparecer nódulos duros debajo de la piel, que pueden drenar un material blanquecino que parece pus o pasta dental, pero que en realidad está compuesto por sales de calcio (calcinosis).

¿Cómo se hace el diagnóstico?

El diagnóstico se hace teniendo en cuenta las características clínicas de la enfermedad, (el compromiso cutáneo y muscular) asociado a la elevación de las enzimas musculares. Cuando el músculo se inflama, las enzimas musculares que incluyen: (nombres abreviados) CPK (o CK), TGO, TGP, LDH, y aldolasa, que se evalúan con un simple análisis de sangre, aparecen en niveles altos.

A veces los síntomas iniciales se pueden confundir con otras enfermedades, por lo que es necesario recurrir a otros métodos diagnósticos como la biopsia muscular, en la que se pueden observar los cambios que la inflamación generó y que confirman el diagnóstico de DMJ. Otro método utilizado, aunque menos frecuentemente, es el electromiograma, para lo cual se colocan unos electrodos (como agujas) en los músculos para observar cómo responden a los estímulos; se utiliza especialmente cuando es necesario diferenciar entre una enfermedad del músculo (como la DMJ) de otras de causa neurológica (cuando la inflamación es de los nervios).

Otro estudio que se utiliza para el diagnóstico y el seguimiento es la capilaroscopia. Esta consiste en la observación de los capilares del lecho de las uñas; este

procedimiento no duele, consiste en colocar una gota de aceite en la piel alrededor de las uñas y observar los capilares (los vasos sanguíneos más pequeños) con una lupa de gran aumento o un microscopio especial.

Hay otros estudios que el médico suele solicitar para valorar la afectación de otros órganos por ejemplo: electrocardiograma y ecocardiograma, para valorar el corazón; examen funcional respiratorio y radiografía de tórax para ver el compromiso pulmonar; y estudio de deglución para ver la afectación de los músculos implicados en ella.

¿Cómo se trata?

Si bien todavía no contamos con un tratamiento curativo para la DMJ, existen distintos tipos de fármacos que hacen que la enfermedad pueda remitir, es decir, que se pueda controlar. Existe un tratamiento adecuado para cada niño, ya que la enfermedad no se presenta de la misma forma en todos los que la padecen. En la mayoría de los pacientes, cuando el tratamiento se inicia rápidamente, la evolución es buena, esto quiere decir que recuperan la fuerza muscular sin presentar restos de debilidad u otras complicaciones.

Pero en algunos niños pueden producirse secuelas físicas, generando incapacidades que pueden permanecer aunque la enfermedad remita (debilidad de algunos de los grupos musculares, calcinosis y lesiones en la piel).

Tan importante como los medicamentos es la terapia física y kinésica, que está dirigida a recuperar la fuerza muscular, la movilidad articular e impedir que se generen contracturas (posturas en flexión de codos y rodillas). Esta terapia debe programarse de manera progresiva de acuerdo con la evolución clínica de cada paciente.

Se sabe que la luz del sol puede reactivar la enfermedad, por eso es muy importante cuidar a los niños de la exposición al sol. Se debe evitar la exposición prolongada en los horarios pico, utilizar pantalla solar sobre las partes expuestas del cuerpo (factor de protección solar mayor a 45), utilizar sombreros y mangas largas. El cuidado del sol es para toda la vida aunque la enfermedad haya desaparecido, ya que la luz solar puede hacer que reaparezca.

Los fármacos que se utilizan para el tratamiento de la DMJ son:

Corticoides: son indispensables para controlar la inflamación y actúan en forma rápida. El corticoide que se utiliza es la meprednisona (Deltisona), inicialmente a dosis altas que luego se va descendiendo paulatinamente.

El tratamiento con corticoides generalmente se acompaña de otros medicamentos que ayudan a controlar la enfermedad y que posibilitan no usarlos por tanto tiempo.

Metotrexate: es una de las drogas inmunosupresoras. Se puede administrar por boca o por vía subcutánea (como una vacuna), una vez por semana. En algunos casos, cuando la enfermedad no responde a estos tratamientos, o en casos de mayor gravedad será necesario utilizar otras drogas.

¿Cómo es el seguimiento de la DMJ?

El seguimiento es clínico y de laboratorio, ¿qué quiere decir esto? Inicialmente los controles con el reumatólogo pediatra serán muy seguidos; en el consultorio el médico valorará la fuerza muscular con diferentes pruebas, tomando la fuerza y la resistencia de los diferentes grupos musculares; evaluará la piel y sus cambios, así como la capacidad

funcional que puede medirse mediante un cuestionario que contestarán los padres (CHAQ) y solicitará análisis de laboratorio, no sólo para ver el valor de las enzimas musculares, sino también para controlar los posibles efectos adversos de la medicación.

¿Cuánto dura el tratamiento?

El tratamiento es prolongado, habitualmente es de dos años como mínimo. A lo largo de ese tiempo, si la evolución es favorable, se descenderán paulatinamente los corticoides y, si la enfermedad entra en remisión (esto significa sin actividad), el reumatólogo evaluará la suspensión del tratamiento. Los controles clínicos deben continuar aunque la enfermedad haya desaparecido, si bien estos serán más espaciados.

¿Cuál es el pronóstico?

La DMJ es una enfermedad que no se comporta de la misma forma en todos los niños, en algunos es leve, en otros moderada y en algunos casos grave.

Se trata de una enfermedad crónica, que hasta la actualidad no tiene cura pero sí tratamiento, que logra la remisión de la enfermedad. En algunos casos se consigue controlar definitivamente (este tipo de DMJ se denomina monocíclica), en otros podrá “dormirse” y después de varios meses o años “despertarse” nuevamente (policíclica); los médicos hablamos de recaída cada vez que la enfermedad “se despierta” y, en casos excepcionales, puede permanecer activa.

Con los tratamientos actuales en la mayoría de los casos el pronóstico es bueno, esto quiere decir que los niños logran mantener una fuerza muscular normal, sin complicaciones por la enfermedad o el tratamiento.

Algunas preguntas frecuentes

¿Cómo tiene que ser la dieta?

No hay ninguna dieta especial, lo aconsejable es seguir una dieta saludable: comer alimentos variados (muchas frutas y verduras) y sin sal, no solo no agregarle sal a las comidas y tampoco comer alimentos que ya contengan sal (quesos, fiambres, pan, facturas, algunas galletitas, embutidos, pastas rellenas). Esto es importante mientras estén recibiendo corticoides, para evitar el aumento de la presión arterial y el aumento de peso. Conviene comer alimentos con poca grasa y azúcar.

¿Qué vacunas se pueden recibir?

Los niños con DMJ que reciban tratamiento inmunosupresor no pueden recibir vacunas a virus vivos o atenuados. Es conveniente completar el esquema de vacunación antes de iniciar el tratamiento. Pero es importante, aunque estén con tratamiento, que reciban el resto de las vacunas. Actualmente también se indica la vacuna antigripal todos los años.

¿Es necesario el apoyo psicológico?

Siempre que se le diagnostica a un hijo/a una enfermedad crónica, en los padres y el niño se generan un montón de pensamientos, interrogantes y temores. Es muy importante la comunicación entre el médico y la familia acerca de todos los interrogantes que surjan; a veces es necesario el apoyo psicológico del niño y la familia para poder enfrentar el impacto del diagnóstico y para acompañarlos a lo largo del tratamiento. Es importante no olvidarse de los hermanos en esta situación.

¿Puede concurrir a la escuela?

Los niños con DMJ pueden concurrir a la escuela. Es fundamental que lo hagan para mantener el contacto con otros niños de su misma edad. Con respecto a la actividad física, no se recomienda la realización de actividades competitivas, sobre todo en los primeros meses de la enfermedad. Se debe hablar con los maestros y profesores para que comprendan las limitaciones y las necesidades del niño.

A medida que el niño recupere su fuerza y esté menos inflamado, se irá adicionando más actividad física.