www.printo.it/pediatric-rheumatology/CL/intro

Dermatomiositis juvenil (DMJ)

Versión de 2016

2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

2.1 ¿Es diferente en niños cuando se compara con los adultos?

En adultos, la dermatomiositis puede ser secundaria a los cánceres subyacentes (neoplasias). En la DMJ, no existe ninguna asociación con el cáncer.
En adultos, existe un trastorno en el que solamente se ven afectados los músculos (polimiositis) pero es muy rara en niños. A veces, los adultos presentan anticuerpos específicos detectados mediante exámenes. Muchos de ellos no se observan en niños, pero se han detectado anticuerpos específicos en niños en los últimos 5 años. La calcinosis se observa con mayor frecuencia en niños que en adultos.

2.2 ¿Cómo se diagnostica? ¿Cuáles son las pruebas?

Su hijo necesitará ser examinado, además de exámenes de sangre y otras pruebas como una RM o una biopsia muscular para diagnosticar la DMJ. Cada niño es diferente y su médico decidirá los exámenes para cada niño. La DMJ puede presentarse con un patrón específico de debilidad muscular (afectación de los músculos de los muslos y de los brazos) y erupciones cutáneas específicas: en estos casos, la DMJ se diagnostica con más facilidad. La exploración física incluirá la evaluación de la fuerza muscular, la evaluación del compromiso cutáneo o piel, y de los vasos sanguíneos de los lechos ungueales en los dedos.
A veces, la DMJ puede parecer otra enfermedad autoinmunitaria (como la artritis, el lupus eritematoso sistémico o la vasculitis) o una enfermedad muscular congénita. Los exámenes ayudarán a averiguar

la enfermedad que tiene su hijo.

Exámenes de sangre

Los exámenes de sangre se realizan para buscar inflamación, funcionalidad del sistema inmunitario y problemas secundarios a la inflamación, como ruptura de las fibras musculares. En la mayoría de los niños con DMJ, los músculos lesionados forman sustancias que pasan a la sangre donde pueden medirse. De ellas, las más importantes son las proteínas llamadas enzimas musculares. Normalmente, los exámenes de sangre se utilizan para evaluar el grado de actividad de la enfermedad y para evaluar la respuesta al tratamiento durante el seguimiento (ver a continuación). Estas son las cinco enzimas musculares que pueden medirse: CK, LDH, AST, ALT y la aldolasa. La concentración de al menos una de ellas se encuentra aumentada en la mayoría de los pacientes, aunque no siempre. Otros exámenes clínicos pueden ayudar en el diagnóstico. Estos incluyen los anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos específicos de la miositis (MSA) y anticuerpos asociados a la miositis (MAA). Los ANA y MAA pueden ser positivos en otras enfermedades autoinmunitarias.

RM

La inflamación muscular puede observarse utilizando técnicas de resonancia magnética (RM).

Otros exámenes musculares

Los hallazgos en una biopsia muscular (muestra de pequeñas porciones de músculo) son importantes para confirmar el diagnóstico. Además, una biopsia puede ser una herramienta de investigación para comprender mejor la enfermedad.
Los cambios funcionales en el músculo pueden medirse con electrodos especiales que pueden insertarse como agujas en los músculos (electromiografía, EMG). Esta investigación puede ser útil para distinguir la DMJ de algunas enfermedades musculares congénitas, pero no siempre es necesario.

Otras pruebas o exámenes

Pueden realizarse otras pruebas o exámenes para detectar el compromiso de otros órganos. El electrocardiograma (ECG) y la ecografía cardíaca (ecocardiograma) son útiles para la enfermedad

cardíaca, mientras que las radiografías de tórax o las TAC junto con las pruebas de la función pulmonar pueden revelar el compromiso de los pulmones. La radiografía del proceso de deglución utilizando un líquido opaco especial (medio de contraste) detecta el compromiso de los músculos de la garganta y del esófago. La ecografía del abdomen puede usarse para evaluar compromiso del intestino.

2.3 ¿Cuál es la importancia de las pruebas o exámenes?

Los casos típicos de DMJ pueden diagnosticarse a partir del patrón de la debilidad muscular (afectación de los músculos de los muslos y de los brazos) y las erupciones cutáneas clásicas. Por tanto, las pruebas se utilizan para confirmar el diagnóstico de DMJ y para supervisar el tratamiento. La enfermedad muscular en la DMJ puede evaluarse mediante puntuaciones estandarizadas de las pruebas musculares (escala de evaluación de la miositis en la infancia (CMAS); exámenes musculares manuales (MMT8) (y exámenes de sangre (en busca de enzimas musculares elevadas e inflamación).

2.4 Tratamiento

La DMJ es una enfermedad tratable. No existe cura pero el objetivo del tratamiento es controlar la enfermedad (hacer que la enfermedad entre en remisión). El tratamiento está adaptado a las necesidades de cada niño en concreto. Si la enfermedad no se controla, puede producirse daño y esto puede ser irreversible: puede producir problemas a largo plazo, incluida la discapacidad, que persiste incluso cuando la enfermedad ha desaparecido.
En muchos niños, la psicoterapia es un elemento importante del tratamiento. Algunos niños y sus familias también necesitan apoyo psicológico para hacer frente a la enfermedad y a su efecto en sus vidas cotidianas.

2.5 ¿Cuáles son los tratamientos?

Todos los medicamentos funcionan mediante la depresión del sistema inmunitario para detener la inflamación y evitar el daño.

Corticoesteroides

Estos fármacos son excelentes para controlar la inflamación de una forma rápida. A veces, los corticoesteroides se administran a través de una vena (mediante una vía intravenosa o IV) para que el medicamento entre en el cuerpo rápidamente. Esto puede salvar vidas.
Sin embargo, existen efectos secundarios si se necesitan dosis altas a largo plazo. Los efectos secundarios de los corticoesteroides incluyen problemas con el crecimiento, aumento del riesgo de infección, presión arterial alta y osteoporosis (adelgazamiento de los huesos). Los corticoesteroides provocan pocos problemas a dosis bajas y la mayoría de los problemas se observan a dosis altas. Los corticoesteroides suprimen a los propios esteroides del cuerpo (cortisol), y esto puede ocasionar problemas graves, incluso potencialmente mortales, si el medicamento se interrumpe de forma repentina. Por ello, es necesario reducir los corticoesteroides lentamente. En combinación con los corticoesteroides, puede iniciarse el tratamiento con otros medicamentos depresores del sistema inmunitario (como el metotrexato) para ayudar a controlar la inflamación a largo plazo. Para más información, consulte el tratamiento farmacológico.

Metotrexato

Este fármaco necesita entre 6 y 8 semanas para empezar a hacer efecto y suele administrarse durante un largo periodo de tiempo. Su principal efecto secundario son las náuseas cerca del momento de administración. De forma ocasional, pueden desarrollarse úlceras bucales, leve adelgazamiento del cabello, descenso en los leucocitos o aumento en las enzimas hepáticas. Los problemas hepáticos son leves pero pueden empeorar mucho debido al alcohol. La adición de ácido fólico o folínico, una vitamina, disminuye el riesgo de efectos secundarios, especialmente de la función hepática. Existe un aumento teórico del riesgo de infecciones, aunque en la práctica, no se han observado estos problemas excepto con la varicela. Durante el tratamiento, debe evitarse el embarazo debido a los efectos del metotrexato sobre el feto.
Si la enfermedad no se controla mediante la combinación de corticoesteroides y metotrexato, es posible el uso de otros tratamientos, habitualmente de forma combinada.

Otros fármacos inmunodepresores

La ciclosporina, al igual que el metotrexato, suele administrarse

durante un largo periodo de tiempo. Sus efectos secundarios a largo plazo incluyen aumento de la presión arterial, aumento en el vello corporal, aumento del tamaño de las encías y problemas renales. El micofenolato de mofetilo también se utiliza a largo plazo. Generalmente se tolera bien. Sus principales efectos secundarios son dolor abdominal, diarrea y aumento del riesgo de infecciones. La ciclofosfamida puede estar indicada en casos graves o en la enfermedad resistente al tratamiento.

Inmunoglobulina intravenosa (IgIV)

Contiene anticuerpos humanos concentrados a partir de la sangre. Se administra en una vena y funciona en algunos pacientes mediante efectos sobre el sistema inmunitario, causando menos inflamación. Se desconoce el mecanismo exacto por el que actúa.

Kinesiterapia y ejercicio

Los síntomas habituales de la DMJ son debilidad muscular y rigidez articular, lo que da lugar a una movilidad reducida y a un mal estado físico. El acortamiento de los músculos afectados puede restringir el movimiento. Estos problemas pueden aliviarse mediante sesiones regulares de kinesiterapia. El kinesiólogo enseñará a los niños y a los padres una serie de ejercicios de elongación, fortalecimiento y mantención física. El objetivo del tratamiento es aumentar la fuerza muscular y la resistencia, así como mejorar y mantener el rango de movimiento de las articulaciones. Es extremadamente importante que los padres se impliquen en este proceso para ayudar a que su hijo mantenga el programa de ejercicio.

Tratamientos adyuvantes

Se recomienda la ingesta correcta de calcio y de vitamina D.

2.6 ¿Cuánto tiempo debería durar el tratamiento?

La duración del tratamiento es diferente para cada niño. Dependerá de cómo la DMJ esté afectándole. La mayoría de los niños con DMJ reciben tratamiento durante al menos 1 o 2 años, pero algunos niños necesitarán tratamiento durante muchos años. El objetivo del tratamiento es controlar la enfermedad. El tratamiento puede reducirse de forma gradual y detenerse una vez el niño haya alcanzado una DMJ inactiva durante un periodo de tiempo (habitualmente muchos meses).

La DMJ inactiva se define en un niño que se encuentra bien y sin signos de la enfermedad activa y que presenta exámenes de sangre normales. La evaluación de la enfermedad inactiva es un proceso que requiere mucha atención y en el que deben considerarse todos los aspectos.

2.7 ¿Existe algún tratamiento no convencional o complementario?

Existen muchos tratamientos complementarios y alternativos disponibles y esto puede confundir a los pacientes y sus familiares. La mayoría de los tratamientos no han demostrado ser efectivos. Piense con atención los riesgos y beneficios de probar estos tratamientos, puesto que el beneficio demostrado es escaso y pueden ser costosos, tanto en términos de tiempo, carga para el niño y dinero. Si desea explorar tratamientos complementarios y alternativos, conviene comentar estas opciones con su reumatólogo pediátrico. Algunas de estas terapias pueden interactuar con los medicamentos convencionales. La mayoría de los médicos no se opondrán a los tratamientos complementarios, siempre y cuando se siga el consejo médico. Es muy importante que no deje de tomar los medicamentos que le han recetado. Cuando se necesitan medicamentos como los corticoesteroides para mantener la DMJ bajo control, puede ser muy peligroso dejar de tomarlos si la enfermedad sigue activa. Comente con el médico de su hijo las preocupaciones que pueda tener acerca de los medicamentos.

2.8 Controles

Es importante realizar controles regulares. En estas visitas, se supervisará la actividad de la enfermedad de la DMJ y los posibles efectos secundarios del tratamiento. Como la DMJ puede afectar a muchas partes del cuerpo, el médico necesitará realizar una exploración completa y cuidadosa del niño. Algunas veces se realizan medidas de la fuerza muscular. A menudo se requiere tomar exámenes para buscar la actividad de la enfermedad y para supervisar el tratamiento.

2.9 Pronóstico (esto significa el desenlace a largo plazo para el

niño)

Habitualmente, la DMJ sigue 3 caminos:

DMJ con evolución monocíclica: solamente un episodio de la enfermedad que entra en remisión (es decir, sin actividad de la enfermedad) en el plazo de 2 años desde el inicio, sin recaídas. DMJ con evolución policíclica: pueden haber muchos periodos largos de remisión (sin actividad de la enfermedad y en los que el niño se encuentra bien) alternando con periodos de recaída de la DMJ, que habitualmente se producen cuando el tratamiento se reduce o se detiene. Enfermedad activa crónica: se caracteriza por DMJ activa en curso a pesar del tratamiento (evolución de la enfermedad remitente crónica). Este último grupo tiene un riesgo mayor de complicaciones. En comparación con los adultos con dermatomiositis, a los niños con DMJ les suele ir mejor y no desarrollan cánceres (neoplasias). En los niños con DMJ que presentan compromiso de sus órganos internos, como los pulmones, el corazón, el sistema nervioso o el intestino, la enfermedad es mucho más grave. La DMJ puede ser potencialmente mortal pero depende del grado de intensidad de la enfermedad, incluida la intensidad de la inflamación muscular, qué órganos del cuerpo están afectados y si existe calcinosis (bultos de calcio bajo la piel). Los problemas a largo plazo pueden estar causados por los músculos tensos (contracturas), la pérdida de masa muscular y la calcinosis.