



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/EC/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/EC/intro)

## **Dermatomiositis juvenil**

Versión de 2016

### DERMATOMIOSITIS JUVENIL

#### **1. ¿QUÉ ES LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL?**

##### **1.1 ¿Qué tipo de enfermedad es?**

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad rara que afecta a los músculos y a la piel. Una enfermedad se define como «juvenil» cuando se inicia antes de los 16 años de edad.

La dermatomiositis juvenil pertenece a un grupo de patologías que se cree que son enfermedades autoinmunes. Normalmente, el sistema inmune nos ayuda a luchar contra las infecciones. En las enfermedades autoinmunes, el sistema inmune reacciona de un modo diferente y actúa de una forma excesiva en el tejido normal. Esta reacción del sistema inmunitario da lugar a inflamación, que hace que los tejidos se hinchen y puede dar lugar a posible daño de los tejidos.

En la DMJ se ven afectados los pequeños vasos sanguíneos de la piel (dermato-) y de los músculos (miositis). Esto da lugar a problemas como debilidad o dolor muscular, especialmente en los músculos que se encuentran alrededor de la cadera, hombros y cuello. La mayoría de los pacientes también presentan erupciones cutáneas típicas. Estas erupciones puede afectar a diferentes zonas del cuerpo: cara, párpados, nudillos, rodillas y codos. La erupción cutánea no siempre se produce al mismo tiempo que la debilidad muscular: puede desarrollarse antes o después de la misma. En casos poco frecuentes, también pueden verse afectados pequeños vasos sanguíneos de otros órganos.

Tanto los niños, como los adolescentes y los adultos pueden desarrollar dermatomiositis. Existen algunas diferencias entre la dermatomiositis adulta y juvenil. En aproximadamente el 30 % de los adultos con

---

dermatomiositis, existe una relación con el cáncer (neoplasia), mientras que en la DMJ no existe asociación alguna con el cáncer.

### **1.2 ¿Es muy frecuente?**

En los niños, la DMJ es una enfermedad rara. Cada año desarrollan DMJ 4 niños por cada 1 millón. Es más frecuente en niñas que en niños. Se inicia principalmente entre los 4 y 10 años de edad, pero pueden desarrollar DMJ los niños de cualquier edad. Los niños de cualquier lugar del mundo y de cualquier origen étnico pueden desarrollar DMJ.

### **1.3 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad? ¿Es hereditaria? ¿Por qué mi hijo tiene esta enfermedad? ¿Puede evitarse?**

Se desconoce la causa exacta de la dermatomiositis. A nivel internacional, existe mucha investigación en marcha tratando de encontrar la causa de la DMJ.

En la actualidad, la DMJ se considera una enfermedad autoinmune y probablemente esté causada por diversos factores: por la predisposición genética junto con la exposición a desencadenantes ambientales como la radiación UV o las infecciones. Los estudios han mostrado que algunos patógenos (virus y bacterias) pueden desencadenar que el sistema inmune reaccione de forma anómala. Algunas familias con niños afectados de DMJ padecen otras enfermedades autoinmunes, como la diabetes o la artritis, por ejemplo. Sin embargo, no se incrementa el riesgo de que un segundo miembro de la familia desarrolle DMJ.

En la actualidad, no hay nada que podamos hacer para evitar la DMJ. Y lo que es más importante, no hay nada que usted pudiese haber hecho como progenitor para evitar que su hijo tuviese DMJ.

### **1.4 ¿Es infecciosa?**

La DMJ no es infecciosa ni contagiosa.

### **1.5 ¿Cuáles son los principales síntomas?**

Cada persona con DMJ presentará síntomas diferentes. La mayoría de los niños presentan:

---

## **Fatiga (cansancio)**

Habitualmente los niños se encuentran cansados. Esto puede dar lugar a una capacidad limitada para realizar ejercicio y, finalmente, ocasiona dificultad para realizar las actividades cotidianas.

## **Dolores musculares y debilidad**

Habitualmente, se ven afectados los músculos cercanos al tronco así como los del abdomen, espalda y cuello. En términos prácticos, un niño puede empezar a negarse a caminar largas distancias y a practicar deporte, los niños pequeños pueden «llegar a buscar más mimos» pidiendo que se les lleve más tiempo en los brazos o en el coche. A medida que la DMJ empeora, subir las escaleras y salir de la cama puede convertirse en un problema. En algunos niños, los músculos inflamados se vuelven tensos y se acortan (lo que se llaman contracturas). Esto da lugar a dificultades a la hora de estirar el brazo o la pierna afectada: los codos y las rodillas tienen a estar doblados de forma fija. Esto puede afectar a los movimientos de los brazos o de las piernas.

## **Dolor articular y, a veces, inflamación y rigidez articular**

Tanto las articulaciones grandes como las pequeñas pueden estar inflamadas en la DMJ. Esto puede dar lugar a dolor y a dificultad para realizar movimientos con las mismas. Esta inflamación responde bien al tratamiento y no es habitual que produzca daño en las articulaciones.

## **Erupción cutánea**

Las erupciones que se observan en la DMJ pueden afectar a la cara, con inflamación alrededor de los ojos (edema periorbital) y un cambio de color púrpura-rosáceo de los párpados (erupción en heliotropo). También puede producirse enrojecimiento de las mejillas (erupción malar) y en otras partes del cuerpo (parte superior de los nudillos, rodillas y codos), donde la piel puede volverse más gruesa (pápulas de Gottron). Las erupciones cutáneas pueden desarrollarse mucho antes que el dolor muscular o la debilidad. Los niños con DMJ pueden desarrollar muchas otras erupciones. Algunos médicos pueden observar vasos sanguíneos inflamados (tienen aspecto de puntos rojos) en los lechos ungueales o en los párpados. Algunas erupciones de la DMJ son sensibles a la luz solar (fotosensibilidad), mientras que otras pueden

---

llegar a ser úlceras (llagas).

### **Calcinosis**

Durante la evolución de la enfermedad pueden desarrollarse bultos duros debajo de la piel que contienen calcio. Esto se llama calcinosis. Algunas veces se encuentran presentes en el inicio de la enfermedad. Pueden desarrollarse úlceras en la parte superior de los bultos, pudiéndose dar salida a un líquido lechoso compuesto por calcio. Una vez que se desarrollan son difíciles de tratar.

### **Dolor abdominal o dolor de estómago**

Algunos niños tienen problemas intestinales. Estos pueden incluir dolor de estómago o estreñimiento y, ocasionalmente, problemas abdominales graves si se ven afectados los vasos sanguíneos del intestino.

### **Afectación pulmonar**

Pueden aparecer problemas respiratorios debido a la debilidad muscular. La debilidad muscular también puede producir cambios en la voz del niño, así como dificultad para tragar. A veces, se produce inflamación de los pulmones, lo que puede dar una respiración dificultosa.

En las formas más graves, pueden verse afectados prácticamente todos los músculos, lo que da lugar a problemas para respirar, tragar y hablar. Por tanto, los cambios en la voz, las dificultades para alimentarse o tragar, la tos y la dificultad para respirar son signos importantes.

## **1.6 ¿La enfermedad es igual en todos los niños?**

La gravedad de la enfermedad varía con cada niño. Algunos niños pueden simplemente tener afectada la piel sin debilidad muscular (dermatomiositis sin miositis) o con debilidad muscular muy leve que solamente se hace evidente con los exámenes. Otros niños pueden tener afectadas muchas partes de su cuerpo: piel, músculos, articulaciones, pulmones e intestinos.