



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/MX/intro>

Dermatomiositis juvenil

Versión de 2016

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 inicia antes de los 16 años de edad.

La dermatomiositis juvenil pertenece a un grupo de patologías que se cree que son enfermedades autoinmunitarias. Normalmente, el sistema inmunitario nos ayuda a luchar contra las infecciones. En las enfermedades autoinmunitarias, el sistema inmunitario 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 a nuestros tejidos.

En la DMJ se ven afectados los pequeños vasos sanguíneos de la piel (dermato-) y de los músculos (miositis), de estos dos términos se deriva el nombre de esta enfermedad. Esto da lugar a problemas como debilidad o dolor muscular, especialmente en los músculos de todo el cuerpo principalmente en los músculos que se encuentran alrededor de la cadera, hombros y cuello. La mayoría de los pacientes también presentan lesiones en la piel típicas. Estas lesiones puede afectar a diferentes zonas del cuerpo: cara, párpados, nudillos, rodillas y codos. Las alteraciones cutánea no siempre se produce al mismo tiempo que la debilidad muscular: pueden desarrollarse antes o después de las mismas. 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

adulto 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 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 autoinmunitaria y probablemente esté causada por diversos factores. Entre ellos puede encontrarse 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 inmunitario reaccione de forma anómala. Algunas familias con niños afectados de DMJ padecen otras enfermedades autoinmunitarias, como diabetes o artritis, por ejemplo. Sin embargo, esto no incrementa el riesgo de que un segundo miembro de la familia desarrolle DMJ.

En la actualidad, no hay nada que podamos hacer para evitar que un niño desarrolle dermatomiositis. Y lo que es más importante, no hay nada que usted pudiese haber hecho como padre o madre para evitar que su hijo tuviese DMJ.

1.4 ¿Es infecciosa?

La DMJ no es infecciosa ni se contagia.

1.5 ¿Cuáles son los principales síntomas?

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

Fatiga (cansancio fácil)

Por lo regular los niños se encuentran cansados. Esto puede dar lugar a que no puedan realizar ejercicio y, finalmente, a posibles dificultades en las actividades de la vida diaria.

Dolores musculares y debilidad

Habitualmente, se ven afectados los músculos cercanos al tronco así como los del abdomen, espalda y cuello. En general, 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 cochecito o la carriola. A medida que la DMJ empeora, subir las escaleras y levantarse de la cama puede convertirse en un problema, ya que les cuesta trabajo realizarlo fácilmente y esto puede generar incluso llanto. En algunos niños, los músculos inflamados se vuelven tensos (duros) y se acortan (lo que se llama 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 en una posición flexionada o doblada 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. Esta inflamación puede ocasionar que las articulaciones estén rojas, calientes, aumentadas de tamaño y con dolor y limitación al movimiento. Esta inflamación responde bien al tratamiento y no es común que se produzca daño permanente en las articulaciones.

Erupción cutánea

Las erupciones o lesiones de la piel 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 o eritema malar) y en otras partes del cuerpo como parte superior de los nudillos, rodillas y codos, donde la piel puede volverse más gruesa (pápulas de Gottron). Las erupciones o

lesiones cutáneas pueden presentarse mucho tiempo antes que el dolor muscular o la debilidad. Los niños con DMJ pueden desarrollar muchos otros problemas en la piel. Algunos médicos pueden observar vasos sanguíneos inflamados (tienen aspecto de puntos rojos) en los lechos ungueales (en las partes distales de los dedos) o en los párpados. Algunas erupciones o lesiones en la DMJ son sensibles a la luz solar (se llama fotosensibilidad), mientras que otras pueden dar lugar a úlceras (llagas).

Calcinosis

Durante la evolución de la enfermedad pueden desarrollarse masas duras d debajo de la piel que contienen calcio. Esto se llama calcinosis. Algunas veces ya se encuentra presente al inicio de la enfermedad. Pueden desarrollarse úlceras en la parte superior de las masas, pudiéndose drenar un líquido lechoso compuesto por calcio. Una vez que se presentan 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 dificultades para tragar principalmente alimentos. A veces, se produce inflamación de los pulmones, lo que puede dar lugar a dificultad para respirar. En las formas más graves, pueden verse afectados prácticamente todos los músculos unidos al esqueleto (músculos esqueléticos), 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 las dificultades 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 en las pruebas de laboratorio. Otros niños pueden tener problemas graves ya que se afectan, con muchas partes de su cuerpo, no solo piel y músculos, si no también articulaciones, pulmones e intestinos.