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

Dermatomiositis

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 se 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 tisular.
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 del cuerpo y en los 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 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 una reacción anómala del sistema inmune. Algunas familias con niños afectados de DMJ padecen otras enfermedades autoinmunitarias, 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 de realizar ejercicio y, finalmente, a posibles dificultades en 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 cochecito. 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 en una posición 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 hinchazón de las articulaciones así como dolor y dificultad al realizar movimientos con las mismas. Esta inflamación responde bien al tratamiento y no es habitual que se 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

dar lugar a 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 ya se encuentra presente en el inicio de la enfermedad. Pueden desarrollarse llagas en la parte superior de los bultos, pudiéndose drenar 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 dificultades para tragar. A veces, se produce inflamación de los pulmones, lo que puede dar lugar a respiración dificultosa.
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 los análisis. Otros niños pueden tener problemas, con muchas partes de su cuerpo afectadas: piel, músculos, articulaciones, pulmones e intestinos.