

DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Descripción de casos clínicos.

Caggiani M, Jurado R., Pandolfo S, Bellinzona G.
Policlínica de enfermedades Conectivo-vasculares. CHPR.**Introducción:** La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad mutisistémica del tejido conectivo, caracterizada por inflamación del músculo estriado y la piel con presencia de vasculitis como alteración anatomopatológica subyacente.

El diagnóstico de la DMJ se basa en los criterios de Bohan y Peter propuestos en 1975 :

Lesiones cutáneas características, debilidad muscular proximal y simétrica de cintura escapular y pelviana, elevación de enzimas musculares, cambios electromiográficos con las características de miopatía y denervación, biopsia muscular compatible con necrosis e inflamación. Es imprescindible la presencia de rash cutáneo para realizar el diagnóstico.

Objetivo:

Presentar 8 casos de DMJ atendidos en la Policlínica de Enfermedades colagenovasculares del Centro Hospitalario Pereira Rossell en el período comprendido entre el 1º de octubre del 2003 a el 1º de agosto del 2005.

Material y método:

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo de los casos de DMJ registrados de el 1º de octubre del 2003 a el 1º de agosto del 2005, con un seguimiento medio de 2 años y 4 meses.

Resultados

4 correspondieron al sexo femenino y 4 al masculino

La edad de presentación fue entre los 4 a 13 años con una media de 8 años

Formas de presentación:

	1	2	3	4	5	6	7	8	Porcentajes
manifestaciones generales	si	si	si	si	si	si	si	si	100
manifestaciones cutáneas	si	si	si	si	si	si	si	si	100
eritema en heliotropo	si	si	si	si	si	si	si	no	87,5
pápulas de Gottron	si	no	si	si	si	no	si	si	75
erupción inespecífica	si	no	si	no	no	si	no	si	50
debilidad muscular	si	si	si	si	si	si	si	si	100
artralgias o artritis	si	si	si	no	si	si	si	si	87,5
manifestaciones neurológicas	si	si	si	no	no	no	no	no	37,5
manifestaciones respiratorias	no	si	si	no	no	si	si	si	62,5
manifestaciones cardiovasculares	no	si	si	no	no	no	si	no	37,5
manifestaciones digestivas	no	si	si	no	si	no	si	no	50
manifestaciones renales	no	no	no	no	no	no	no	no	0

Exámenes de Laboratorio.

Enzimas musculares elevadas	si	si	si	si	si	si	si	si
EMG característico	N/R	si	si	si	N/R	N/R	si	si
Biopsia Muscular	Patológica	N/R	Normal	Muestra insuficiente	Normal	Patológica	N/R	N/R

N/R: no realizada

Paraclínica: las enzimas musculares estuvieron elevadas en el 100%. El EMG fue patológico con perfil miopático en todos los pacientes que se realizó el estudio, la biopsia muscular fue patológica en 40%, normal o no informativa en un 60%. Se realizó en 62.5% de los pacientes.**Tratamiento**

100% se trataron con corticoides. 87.5% de los casos se asocio otro inmunosupresor (metrotexate 87.5% de los casos) o inmunomoduladores (gammaglobulinas i/v).

Evolución: se obtuvo remisión completa en un 62.5%, remisión parcial en 37.5%, sin tratamiento 12.5%, 0% de mortalidad.**Complicaciones:** Infecciones 62.5%, Cushing 38%.**Conclusiones:**

La edad de presentación tuvo una media de 8 años coincidiendo con lo referido en la literatura.

La distribución por sexo fue similar, no observándose predominio en el sexo femenino.

La mayoría de los pacientes (87.5%) cumplieron con 4 de los criterios diagnósticos, solo uno presentó tres criterios.

Se destaca la presencia de manifestaciones sistémicas predominantemente respiratorias (62.5%) y digestivas (50%).

La evolución con el tratamiento inmunosupresor fue favorable con un alto porcentaje de remisiones y ausencia de mortalidad.

Las complicaciones infecciosas se vieron en un 62.5% de los casos y el síndrome de Cushing en un 38%.

