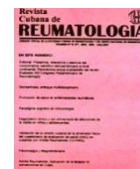


# Revista Cubana de Reumatología

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología  
Volumen 21, Número 2; 2019 ISSN: 1817-5996  
[www.revreumatologia.sld.cu](http://www.revreumatologia.sld.cu)



## ARTÍCULO DE OPINIÓN Y ANÁLISIS

# Dermatomiositis juvenil. Sistematización de casos

## Juvenile dermatomyositis. Case systematization

**Paulina Álvarez Mena <sup>1\*</sup>, Lincoln Sánchez Villacís <sup>2</sup>, Paola Benavides Bautista <sup>3</sup>, Victoria Manzano Pérez <sup>4</sup>, Danny Zambrano Jordán <sup>5</sup>**

<sup>1</sup> Médico. Residente de Neonatología. Hospital Gineco-Obstétrico Isidro Ayora. Universidad Central Del Ecuador. Pichincha, Ecuador.

<sup>2</sup> Médico. Residente de Neurocirugía. Hospital Quito No 1 Policía Nacional. Universidad Central del Ecuador. Pichincha, Ecuador.

<sup>3</sup> Médico. Residente de Anestesiología, Hospital General De Latacunga. Universidad Central del Ecuador. Cotopaxi, Ecuador.

<sup>4</sup> Licenciada en Enfermería. Ministerio de Salud Pública Del Ecuador. Universidad Técnica de Ambato. Tungurahua, Ecuador.

<sup>5</sup> Médico General, Ministerio de Salud Pública del Ecuador. Universidad Central Del Ecuador. Tungurahua, Ecuador.

\*Autor para correspondencia: Dra. Paulina Álvarez Mena. [pauli0589@hotmail.com](mailto:pauli0589@hotmail.com)

## RESUMEN

**Introducción:** La búsqueda bibliográfica realizada estableció una problemática a atender: la escasez de estudios de caso de dermatomiositis juvenil, por lo que la presente investigación pretende arrojar luz sobre esta patología, poco reflejada en la literatura médica. Nótese, además, que la sistematización puede servir de reservorio bibliográfico para estudios de posgrados de especialistas médicos.

**Dermatomiositis juvenil. Sistematización de casos** sistematizar y comparar 10 casos de dermatomiositis juvenil, publicados en las principales revistas médicas en cuanto a la edad del

paciente, antecedentes de salud, cuadro clínico, resultados de complementarios, diagnóstico diferencial, manejo.

**Dermatomiositis juvenil. Sistematización de casos** hasta un 30 % de los pacientes con dermatomiositis juvenil puede presentar calcinosis, especialmente en puntos de presión como codos, rodillas, dedos y glúteos. La calcinosis puede estar presente en el momento del diagnóstico, pero corrientemente se establece luego de 1 a 3 años y puede provocar la aparición de úlceras cutáneas, mengua de los rangos articulares, dolor e inflamación local. Alrededor del 10 % de los pacientes con dermatomiositis juvenil puede presentar úlceras cutáneas. El estudio de su evolución suele anunciar un curso severo de la enfermedad con debilidad constante, calcinosis extensa y mala respuesta al tratamiento

**Conclusiones:** resulta importante sistematizar los estudios relacionados con casos de alteraciones dermatológicas de la dermatomiositis juvenil, ya que la enfermedad constituye una manifestación notable, tanto como marcador de actividad como de su daño derivado. Así también, pueden coadyuvar a lograr una percepción estadística más clara de la tasa de morbilidad y su consecuente relación con los pronósticos.

**Palabras clave:** dermatomiositis juvenil; sistematización; edad del paciente; historial de salud; cuadro clínico; resultados complementarios; diagnóstico diferencial; manejo.

---

## ABSTRACT

**Introduction:** Literature search established a problem to be addressed: the scarcity of case studies of juvenile dermatomyositis, which is why this research aims to shed light on this pathology, little reflected in the medical literature. Note also that systematization can serve as a bibliographic reservoir for postgraduate studies of medical specialists.

**Dermatomiositis juvenil. Sistematización de casos** to systematize and compare 10 cases of juvenile dermatomyositis, published in the main medical journals regarding patient's age, health history, clinical picture, complementary results, differential diagnosis, management.

**Dermatomiositis juvenil. Sistematización de casos** up to 30 % of patients with juvenile dermatomyositis can present calcinosis, especially in pressure points such as elbows, knees, fingers and buttocks. Calcinosis may be present at the time of diagnosis but is usually established after 1 to 3 years and may cause the appearance of skin ulcers, decreased joint ranges, pain and local inflammation. About 10% of patients with juvenile dermatomyositis may have skin ulcers. The study of its evolution usually announces a severe course of the disease with constant weakness, extensive calcinosis and poor response to treatment

**Conclusions:** it is important to systematize the studies related to cases of dermatological alterations of juvenile dermatomyositis, since the disease constitutes a remarkable manifestation, both as a marker of activity and of its derived damage. Likewise, they can help to achieve a clearer statistical perception of the morbidity rate and its consequent relationship with prognosis.

**Keywords:** juvenile dermatomyositis, systematizing, patient's age, health history, clinical picture, complementary results, differential diagnosis, management.

Recibido: 06/03/ 2018

Aprobado: 12/06/2019

## INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis juvenil se concibe como una enfermedad multisistémica que presenta etiología desconocida caracterizada por inflamación del músculo estriado y piel, con presencia de vasculitis como alteración anatomopatológica subyacente y que cursa con debilidad muscular simétrica, rash y presencia tardía de calcinosis.

El diagnóstico de la dermatomiositis juvenil toma como principios los preceptos de Bohan y Peter, formulados en 1975:<sup>1</sup>

- . Debilidad muscular proximal y simétrica de cintura escapular y pelviana.
- . Elevación de enzimas musculares: creatininfosfoquinasa, aldolasa, lactodeshidrogenasa y transaminasa.
- . Cambios electromiográficos: con los rasgos de miopatía: ondas de baja amplitud, corta duración, polifásicas y denervación: fasciculaciones en reposo, así como descargas de alta frecuencia anómala.
- . Biopsia muscular con necrosis e inflamación.
- . Lesiones cutáneas características.

Resulta indispensable la presencia de rash cutáneo para efectuar el diagnóstico. Este es seguro con cuatro criterios, probable con tres y posible con un criterio.<sup>2</sup>

En la actualidad se cree que el desencadenante es un agente infeccioso, posiblemente vírico, aunque las investigaciones al respecto no han descubierto ningún germen que brote uniformemente implicado. Su patogenia no resulta enteramente identificada. Al parecer, los fenómenos autoinmunes juegan un rol determinante. Los síntomas más comunes de la enfermedad son: pérdida de peso, anorexia, cansancio y fiebre; así también debilidad muscular simétrica de predominio proximal, relacionada con dolor muscular, con sensibilidad dolorosa a la palpación y edema indurado. Además, puede presentarse problemas de cintura pélvica, cintura escapular, musculatura flexora del cuello, musculatura faríngea, hipofaríngea y velo del paladar.

Por su parte, las manifestaciones cutáneas pueden incluir edema periorbitario, con predominancia en cara y cuello, eritema heliotropo y pápulas de Gottron, fotosensibilidad, hipertrofia cuticular con telangiectasias verticales, rash en alas de mariposa, eritema palmar, rash generalizado y úlceras cutáneas asociadas a enfermedad grave. Así también las calcificaciones en piel, tejido celular subcutáneo y fascias intermusculares. Completan estas manifestaciones la artritis simétrica, la retinitis distinguida por presencia de exudados de algodón en rama, el dolor abdominal, la hemorragia (hematemesis y melenas) y una inusual perforación intestinal; así como neumonía hipostática y por aspiración y neumonitis intersticial; los defectos de conducción, pericarditis (poco común) y escasa miocarditis. La microhematuria episódica, junto a los trastornos de conducta y aprendizaje, más la hipertensión (no siempre relacionada con la administración de corticoides) y el fenómeno de Raynaud constituyen otros posibles síntomas de la dermatomiositis juvenil.<sup>3</sup>

En cuanto a su epidemiología, un estudio realizado en Barcelona por Campo, De la Red y Cervera (2003),<sup>4</sup> muestra que sus rasgos se pueden presentar en cualquier grupo etario, aunque se ha hallado la presencia de dos picos de máxima incidencia: uno en la infancia (en pacientes esencialmente menores de 10 años de edad) y otro entre los 45 y los 60 años de edad. En otro sentido, resulta dos

veces más habitual en mujeres que en varones y en este grupo la media de edad de inicio es superior a la de las mujeres. Sustancialmente dominante resulta la presencia descrita en la etnia bantú. La incidencia de la dermatomiositis juvenil varía en disímiles investigaciones, y fluctúa entre uno y 30 casos por 106 habitantes y año, con una prevalencia de alrededor de 10 casos por cada 106 habitantes. En los casos de dermatomiositis juvenil y en los pacientes con anticuerpos anti-Jo-1 se ha confirmado una mayor presencia en la temporada primaveral que en el resto del ciclo anual. Específicamente en el caso de la dermatomiositis juvenil existe seguridad de una correspondencia con la infección por el virus coxsackie B, que además resulta de mayor presencia en los meses de primavera. La dermatomiositis juvenil se relaciona con: Rabdomiólisis-Miopatías metabólicas, Distrofia Miotónica, Distrofia facio-escápulohumeral, entre otras.<sup>5</sup>

Leonard (2015),<sup>6</sup> considera a la sistematización científica como la construcción ordenada de la experiencia, al argumentar que resulta un proceso de reflexión que establece el ordenamiento y organización de los procesos, los resultados de un proyecto determinado, investigando en tal estructuración los factores que pueden declarar la metodología que tomó el trabajo ejecutado. Uno de los propósitos principales de la sistematización de los estudios de caso de dermatomiositis juvenil es la síntesis de la práctica. La sistematización, además, guarda el objetivo de provocar procesos de aprendizaje derivados de los estudios de caso, con sus sendas e irrepetibles peculiaridades.

La búsqueda bibliográfica realizada estableció una problemática a atender: la escasez de estudios de caso de dermatomiositis juvenil, por lo que la presente investigación pretende arrojar luz sobre esta patología, poco reflejada en la literatura médica. Nótese, además, que la sistematización puede servir de reservorio bibliográfico para estudios de posgrados de especialistas médicos. El propósito de este artículo es sistematizar y comparar 10 casos de dermatomiositis juvenil, publicados en las principales revistas médicas en cuanto a criterios edad del paciente, antecedentes de salud, cuadro clínico, resultados de complementarios, diagnóstico diferencial, manejo.

## DESARROLLO

Resulta importante sistematizar los estudios relacionados con casos de alteraciones dermatológicas de la dermatomiositis juvenil, ya que la enfermedad constituye una manifestación notable, tanto como marcador de actividad como de su daño derivado. Así también, pueden coadyuvar a lograr una percepción estadística más clara de la tasa de morbilidad y su consecuente relación con los pronósticos, pues hasta un 30 % de los pacientes con dermatomiositis juvenil puede presentar calcinosis, especialmente en puntos de presión como codos, rodillas, dedos y glúteos. La calcinosis puede estar presente en el momento del diagnóstico, pero corrientemente se establece luego de 1 a 3 años y puede provocar la aparición de úlceras cutáneas, mengua de los rangos articulares, dolor e inflamación local. Alrededor del 10% de los pacientes con dermatomiositis juvenil puede presentar úlceras cutáneas. El estudio de su evolución suele anunciar un curso severo de la enfermedad con debilidad constante, calcinosis extensa y mala respuesta al tratamiento.<sup>7</sup>

A continuación, se exponen los resultados de la sistematización de investigaciones que han tenido como objetivo central el estudio de casos de dermatomiositis juvenil.

Se pueden mencionar, por ejemplo, las siguientes:

“Dermatomiositis juvenil: manifestaciones clínicas y de laboratorio”, de Miranda y Carvallo (1991),<sup>8</sup>

“Dermatomiositis juvenil y embarazo”, de Evans, Poulsen, Blanco y Luna (2002),<sup>9</sup>

"Calcinosis cutánea en lupus eritematoso sistémico: clínica, estructura, ultraestructura y tratamiento", de la autoría de González, Castejón, Mérida, Acuña, D'Alessandro y Silva (2004),<sup>10</sup>

"Dermatomiositis juvenil. Presentación y seguimiento de un caso" de Hernández y Bastidas (2005),<sup>11</sup>

"Dermatomiositis juvenil. Informe de 7 casos", de Ibarra-Silva, Hurtado-Valenzuela, Sotelo-Cruz y Uriarte-Félix (2005),<sup>12</sup>

"Dermatomiositis juvenil con calcinosis universal. Presentación de un caso", de Méndez, Hernández, Coto y Varela (2005),<sup>13</sup>

"Experiencia de 10 años en dermatomiositis juvenil", de Muñoz, Sat, Escobar, Talesnik y Méndez (2005),<sup>14</sup>

"Dermatomiositis clásica. Presentación de dos casos clínicos" de López, Martínez, Ramos, Arias y Champet (2006),<sup>15</sup>

"Tratamiento de la calcinosis cutánea distrófica", de Moltó y Olivé (2008),<sup>16</sup>

"Hepatopatía crónica en enfermedades reumatológicas", de Vázquez (2009),<sup>17</sup>

"Dermatomiositis: a propósito de 3 casos interesantes", de la autoría de Almanza, Fernández, Perea, Quintana y Torres (2010),<sup>18</sup>

"Fiebre Prolongada en Enfermedades Autoinmunes en Pediatría. Diagnóstico y Alteraciones Inmunológicas", a cargo de Arroyave-Hernández (2011),<sup>19</sup>

"Dermatomiositis juvenil paraneoplásica. Reporte de un caso asociado a linfoma y revisión de la literatura", de Poletti, Leal, Sandoval, Fernández y Morales (2011),<sup>20</sup>

"Dermatomiositis amiopática. Presentación de caso", de García, Romero, Gómez y Fernández (2012),<sup>21</sup>

"Dermatomiositis juvenil: revisión a propósito de un caso clínico" de Martínez, Sandoval, Llantén, Pastrian, Álamos, Bahamonde y Hernández (2013),<sup>22</sup>

"Evaluación de la calcinosis juvenil y esclerosis sistémica", de Sáez de Ocariz, Carrillo-Rincón, Murata, Gutiérrez-Hernández, Palma-Rosillo y Altamirano-Bustamante (2014),<sup>23</sup>

"Calcinosis Cutis and Calciphylaxis", a cargo de Jiménez-Gallo, Ossorio-García y Linares-Barrios (2015)<sup>24</sup>

Caso

Edad

Antecedentes

Cuadro clínico

Resultados de complementarios

Criterios empleados para el diagnóstico

## Diagnóstico diferencial      Manejo

Hernández, R. y Bastidas, C. J. (2005). 13 años      1. Personales: producto de V Gesta, embarazo controlado, parto eutócico por vía vaginal. Antecedentes neonatales, de vacunación, y desarrollo psicomotor: desconocidos.

2. Familiares: madre fallecida por cáncer de cuello uterino. Padre fallecido por accidente. Temperatura: 38.5°C, frecuencia cardiaca: 119 latidos por minuto, frecuencia respiratoria: 27 respiraciones por minuto.

Condiciones generales regulares, consciente, orientado, retraído, poco colaborador al interrogatorio, piel morena, seca, áspera, con eritema generalizado, manchas hipercrómicas difusas en el cuello. Condición cardio-respiratoria estable.

Disminución de la fuerza muscular en miembros superiores con limitación para la marcha, disminución de los reflejos osteotendinosos, sensibilidad conservada. Placas eritemato-violáceas edematosas en párpados y en áreas malares, placas rugosas hiperpigmentadas, poiquilodérmicas localizadas en cuello y tórax. Pápulas y placas eritematosas en región lumbar, codos y dorso de manos y telangiectasias periungueales. Rutina de laboratorio, exámenes inmunológicos, Rx Tórax, biopsia de piel, biopsia muscular, electromiografía y rehabilitación. Enfermedad mixta del tejido conectivo.

Dermatomiositis.

Lupus eritematoso sistémico. Metotrexate (MTX): 5 mg vía oral 3 veces por semana (15 mg semana). Prednisona: 50 mg orden día, analgésicos, protección gástrica, calcio, esteroides tópicos, lubricación.

Ibarra-Silva, R., Hurtado-Valenzuela, J. G., Sotelo-Cruz, N. y Uriarte-Félix, J. L. (2005). Edad promedio de los siete casos: 9.5 años      Portadores de los

antígenos HLA B8 y DR3. Eritema característico.

a) eritema en heliotropo.

b) signo de Gottron.

c) eritema sobre las articulaciones extensoras de las extremidades.

Debilidad simétrica en músculos proximales de cintura pélvica y escapular. dolor al tomar objetos.

Incremento de las enzimas proveniente de músculos.

Anticuerpos anti-Jo-1 positivos.

Cambios histológicos en músculo.

Cambios electromiográficos de miopatía inflamatoria.

Artritis no erosiva o artralgias.

Signos de afección sistémica (fiebre, elevación de la VSG y PCR).

El eritema en heliotropo como signo patognomónico de la enfermedad, se manifestó en seis casos, acompañándose de eritema y edema periorbitario en los siete pacientes, eritema malar en cinco, eritema en extremidades en cuatro y las características pápulas de Gottron en solo cuatro del total de pacientes. Dos pacientes presentaron calcinosis desde el inicio del padecimiento. Todos los pacientes fueron sometidos a estudios de laboratorio incluyendo exámenes generales, inmunológicos y específicos en sospecha de DMJ (enzimas musculares). La toma de Electromiografía y Biopsia muscular se realizó en 3 y 4 pacientes, respectivamente, siendo compatibles sus resultados al diagnóstico de DMJ.

La realización de serie esófago-gastroduodenal

se indicó sólo en los dos casos. En el perfil general, se pudo identificar: anemia normocítica normocrómica leve en solo tres pacientes, no existiendo alteración leucocitaria o plaquetaria en ningún caso, con aumento de la VSG como único marcado inflamatorio en todos los casos.

Los marcadores inmunológicos: anticuerpos antinucleares (ANA) células LE inmunoglobulinas fueron normales y negativos respectivamente, sólo tres pacientes mostraron cifras elevadas de IgG.

Dentro del rubro específico de enzimas musculares, fue determinante el nivel de CPK, resultando aumentado en todos los casos, no así la determinación de las transaminasas, DHL, y la aldolasa que se elevaron sólo en cuatro y cinco casos respectivamente. El tratamiento de la DMJ depende de la cobertura esteroidea, con lo que se ha logrado disminuir su morbimortalidad, a base de prednisona (1.2 mg/kg/día) por 4-6 semanas con disminución gradual en base a la mejoría clínica. En los casos agudos o graves el uso de metilprednisolona en bolos (20-30 mg/ kg/día) por 3 días. Existe la posibilidad del uso de inmunosupresores (metotrexate, ciclosporina, azatioprina) en casos recidivantes de resistencia esteroidea<sup>4-8</sup>.

Méndez, M. M., Hernández, V., Coto, C. y Varela, G. (2005). 3 años Antecedentes familiares: presencia de HTA, Asma, y Diabetes Mellitus. Lesiones de piel y dolores musculares. Al examen físico se observa un rash eritematopapuloso fino como un salpullido en cara, codos, antebrazos, rodillas y articulaciones metacarpofalángicas de ambas manos. Hay, además debilidad muscular proximal en miembros inferiores y de la musculatura troncular y del cuello. De los estudios de química sanguínea solo están alteradas la creatinfosfoquinasa (CPK) y la lactodeshidrogenasa (LDH) que se encuentran elevadas. El estudio electromiográfico y la biopsia de piel y músculo son normales. DMJ Prednisona a 2 mg/kg/día. Se indica fisioterapia después de la fase aguda. Al mes se normalizan las enzimas y se decide iniciar terapia con Azatioprina (2mg/kg/día) 50 mg diarios.

López, L., Martínez, V., Ramos, A., Arias, A. C. y Champet, A. M. (2006).

20 años

Al interrogatorio la paciente refirió que hace 1 año inició con "irritación de piel" en cara y debilidad general, lo cual desde hace 2 meses dicho cuadro clínico fue progresando. Dermatitis diseminada a cabeza y extremidades superiores e inferiores. De cabeza afecta a cara en frente y mejillas; y de extremidades, afecta a dorso de ambas manos y muslos, es bilateral y simétrica. Examen físico, tono y fuerza de músculos proximales, 3 de 5 Estudio histopatológico por medio de biopsia de piel y músculo. Biopsia de piel 128406 biopsia de músculo 1305/06

Se realizó además pruebas de laboratorio, determinando una CPK= 10,690 UI/L, DHL = 3,029UI/L (normal = 30-135), TGO = 714UI/L (normal = 10-46), TGP = 382UI/L (normal = 11-66)

Dermatomiositis. Se inicia tratamiento con inmunosupresores y cloroquinas en las siguientes dosis: prednisona 40 mg/día, azatioprina 100 mg/día en dos tomas, ibuprofeno 400 mg en dos tomas, con una evolución favorable.

Almanza, Z., Fernández, G., Perea, J., Quintana, S. y Torres, A. (2010).

14 años Asma bronquial desde los primeros años de vida. Debilidad en miembros inferiores que dificulta la marcha, cuyos síntomas se extienden a los miembros superiores, con dificultades para realizar maniobras habituales como peinarse, incorporarse de decúbito supino y sentarse. Posteriormente aparece edema facial, dificultad para la deglución de los alimentos sólidos, cambios en el tono de la voz e inflamación de articulaciones de los miembros superiores e inferiores. • Hemograma con diferencial: 15,2g/L; Leucograma: 9,3 x 10, P: 056, L: 044; normal.

- CPK: 1597 U/L; elevadas.
  - LDH: 620 U/L; elevadas.
  - TGP: 58 U/L; elevadas.
  - TGO: 154 U/L. elevadas.
  - Glicemia: 4,6 mmol/L; normal.
  - Creatinina: 52 mmol/L; normal.
  - Ácido úrico: 285 mmol/L; normal.
  - Urea: 4,2 mmol/L; normal.
  - Factor reumatoide: positivo.
  - Filtrado glomerular: normal.
  - Microalbuminuria: negativa.
  - Ecografía cardiovascular: normal.
  - Ultrasonido abdominal: normal.
  - Fondo de ojo: normal. Presencia de lesiones pigmentadas en la piel, las cuales cubrían las articulaciones de las falanges y se hallaban alrededor de los ojos en forma de heliotropo.
- Dermatomiositis juvenil. La paciente es ingresada por segunda vez con diagnóstico de apendicitis perforada. Se valoró para cirugía.

Almanza, Z., Fernández, G., Perea, J., Quintana, S. y Torres, A. (2010).

2 años. Historia de salud hasta 2 meses antes de su ingreso. Lesiones hipopigmentadas pruriginosas en la piel, las cuales cubrían la región interfalángica, las rodillas y los codos; luego se observó un eritema periorbitario y en la región malar, además de edemas en los miembros inferiores. Hemograma con diferencial: 11,4g/L; leucograma: 10,3 x 10, P: 048, L: 048, E: 004; normal.

- CPK: 2974 U/L; elevadas.



- LDH: 652 U/L; elevadas.
- TGP: 66 U/L; elevadas.
- TGO: 172 U/L; elevadas.
- Glicemia: 3,7 mmol/L; normal.
- Creatinina: 36 mmol/L; normal.
- Ácido úrico: 345 mmol/L; normal.
- Urea: 5,2 mmol/L; normal.
- Factor reumatoide: positivo.
- Filtrado glomerular: normal.
- Microalbuminuria: negativa.

Ecografía cardiovascular: derrame pericárdico ligero de 3-4 mm.

- Ultrasonido abdominal: normal.
- Fondo de ojo: normal.
- Biopsia: dermatomiositis compatible en piel expuesta al sol. Ligera hiperqueratosis focal, atrofia epidérmica, degeneración hipotrófica de la basal, infiltrado inflamatorio perivascular superficial, melanófagos en la dermis superficial. La dificultad para la marcha se hizo más intensa y apareció dificultad para realizar movimientos cotidianos como comer, sentarse. Las lesiones alrededor de los ojos se definieron y se interpretó que presentaban forma de heliotropo. Se observó dificultad respiratoria, con aleteo nasal y respiración superficial. Derrame pericárdico ligero. Metotrexato y prednisona. Se añadieron diuréticos.

Almanza, Z., Fernández, G., Perea, J., Quintana, S. y Torres, A. (2010).

11 años. Fue tratada por lesiones de piel y no se obtuvo mejoría. Lesiones hipopigmentadas, brillosas, ásperas en los dedos de las manos y zonas eritematosas en la región del abdomen. Las lesiones eritematosas se fueron descamando hasta hacerse hipopigmentadas, además la niña mostraba astenia y dolor en las articulaciones de los miembros y la cadera. Posteriormente presentó pérdida del cabello. Hemograma con diferencial: 12,7g/L; leucograma: 9,4 x 10<sup>9</sup>, P: 047, L: 053; normal.

- CPK: 2197U/L; elevadas.
- LDH: 689 U/L; elevadas.
- TGP: 49,3 U/L; elevadas.
- TGO: 117 U/L; elevadas.
- Glicemia: 2,67 mmol/L; normal.

- Creatinina: 41 mmol/L; normal.
- Ácido úrico: 332 mmol/L; normal.
- Urea: 5,4 mmol/L; normal.
- IgG: 21,81 g/L; elevadas.
- IgA: 1,51 g/L; normal.
- IgM: 1,10 g/L; normal.
- Microalbuminuria: negativa.
- Factor reumatoide: negativa.
- Filtrado glomerular: normal.
- VDRL; no reactivo.
- Ecografía cardiovascular: normal.
- Ultrasonido abdominal: normal.
- Fondo de ojo: normal.
- Electromiografía. Patrón electromiográfico compatible con posible

dermatomiositis en los músculos explorados.

- Biopsia de músculo. Se aprecia infiltrado inflamatorio alrededor de los vasos sanguíneos y en el tejido conjuntivo. Fibras musculares atroficas. Astenia y la falta de deseos de realizar las actividades habituales, y aparecieron lesiones eritematosas en la cara. Dermatomiositis. Prednisona y Azathioprina.

Poletti, E. D., Leal, V. M., Muñoz, R., Muñoz, L. y Morales, A. (2011). 13 años. Cuadro de cuatro meses de evolución.

Sin calcinosis, úlceras, lipodistrofia, ni datos clínicos de vasculitis. Dermatitis diseminada a cabeza, tronco y extremidades, que afecta: cara, regiones auriculares, cuello, tórax anterior, antebrazos y

dorso de las manos. Dicha dermatosis estaba constituida por la presencia de placas eritemato-violáceas en región facial "halo en heliotropo", placas eritematoescamosas milimétricas, simétricas y circulares, bien delimitadas de predominio acral "pápulas de Gottron". Exámenes: Hb 11.9mg/dl, leucocitos de 7,200/ml, ASAT 92 u/l (normal: 40 u/l), CPK 236u/L, fracción MB: 6.92 u/l, aldolasa 16.4 u/l, DHL 394 u/l, VSG: 36 mm/hr. Anticuerpos anti-músculo liso, serologías para VIH/ virus Epstein Bar, antiestreptolisinas, anticuerpos antinucleares, anti-DNA nativo, C3, C4, CH50, y electrocardiograma dentro de parámetros de normalidad o negativos.

Imágenes de resonancia magnética de tórax, abdomen y pelvis sin contraste: incremento del tamaño de ganglios axilares, bilaterales, así como hiperintensidad de señal de

la musculatura de bíceps y deltoides.

Piel. Hiperqueratosis, atrofia epidérmica y degeneración vacuolar de los queratinocitos basales, así como infiltrado linfocitario perivascular y depósitos de mucina dérmicos.

Músculo deltoides. Infiltrado inflamatorio en el tabique interfascicular, hiperplasia endotelial con proliferación tubulorreticular, trombos de fibrina, y destrucción muscular.

Ganglio axilar. Infiltrado monomorfo de linfocitos grandes, células con citoplasma eosinófilo abundante, y núcleo de cromatina marginada a la periferia, con uno a tres nucleolos basófilos medianos y numerosas mitosis anormales, compatibles con linfoma no-Hodgkin de células grandes B.

Dermatomiositis juvenil paraneoplásica. Se inició metilprednisolona (18.75 mg/kg/día) intravenosa por 5 días, así como hidroxicloroquina (400 mg/día), calcio, vitamina D y fotoprotección tópica.

Martínez, D., Sandoval, C., Llantén, P., Pastrian, D., Álamos, L., Bahamonde, C. y Hernández, C. (2013). 9 años. Antecedentes de parto por cesárea electiva, peso al nacer 4.100 gramos, talla 52 cm. Previamente sana. Su cuadro clínico se inicia aproximadamente 3 meses previos al ingreso, de presentación súbita con aparición de mácula eritematosa en región periorbitaria y malar, asociado a edema palpebral, compromiso del estado general, cefalea y voz nasal.

Al ingreso se toman exámenes de control, que muestran incremento de las enzimas musculares con progresivo aumento. gases arteriales, hemograma, proteína C reactiva, sedimento de orina, electrolitos plasmáticos, panel viral y radiografía de tórax sin alteraciones. Se realiza electromiografía que revela patrón de tipo miopático principalmente a nivel de musculatura proximal de extremidades superiores, con elementos denervatorios en reposo.

En el laboratorio inmunológico destacan anticuerpos antinucleares (ANA) positivos en dilución 1/320, anticuerpos extraíbles del núcleo (ENA) negativos y complemento C3 - C4 en rangos normales y lactato deshidrogenasa (LDH) de 1409 UI/L. Dermatomiositis Juvenil. Prednisona 2 mg/Kg/día vía oral, asociado a metotrexato 10mg/m<sup>2</sup> subcutáneo semanal y ácido fólico. Se enfatiza fotoprotección y lubricación cutánea.

Pandolfo, S., Caggiani, M. y Rubio, I. (2005).

14 años. Sin antecedentes personales ni familiares a destacar. Erupción cutánea y debilidad muscular. Examen físico: paciente lúcido, con regular estado general, apirético. Peso: 42.500 g (P: 10-20). Talla: 150 cm (P: 70-80).

A nivel de la piel, se destaca la existencia de eritema y edema de ambos párpados de coloración violácea: eritema en heliotropo, lesiones maculopapulosas eritematosas en frente y axilas; en regiones extensoras de articulaciones de codo y rodillas placas psoriasiformes. Sobre articulaciones metacarpo e interfalángicas de manos presenta placas eritematodescamativas con las características de pápulas de Gottron. Electromiograma: perfil miopático en los cuatro miembros a predominio proximal.

Hemograma: glóbulos blancos 5.600 elementos/mm<sup>3</sup>,

hemoglobina: 13 g/dl, plaquetas 71.000 elementos/mm<sup>3</sup>. Velocidad de eritrosedimentación: 14 mm.

Fondo de ojo: exudados algodonosos en retina y engrosamiento venoso.

Radiografía de tórax: normal.

Electrocardiograma y ecocardiograma: normal.

Capilaroscopia: asas capilares dilatadas aisladas y en acúmulos.

Esofagogastroduodeno: normal.

Función renal y examen de orina: normal.

Funcional hepático: TGO 587, TGP 258, gamaglutamiltranspeptidasa:

36 (N: <50), colinesterasa 5.200 (N:

5.400–13.200).

Proteinograma electroforético: normal.

Serología para CMV: IgM positiva 1.350.

HIV negativo. Dermatomiositis juvenil. Gammaglobulina intravenosa a razón de 1 g/kg/día hasta obtener el resultado de la PCR para citomegalovirus.

Como tratamiento para el citomegalovirus se realizó ganciclovir intravenoso a razón de 10 mg/kg/día que se suspendió al obtener la PCR negativa.

## CONCLUSIONES

La investigación mostró la importancia de la sistematización de los estudios de caso de dermatomiositis juvenil, inexistente prácticamente en la literatura médica. Dicha sistematización puede servir como proceso participativo y ordenado que beneficia la reflexión crítica, las redimensiones de las metodologías, la significación e implicaciones de los resultados obtenidos.

Si bien los casos analizados se refieren a pacientes que oscilan entre los 2 y los 20 años de edad y sus antecedentes no guardan relación alguna, los cuadros clínicos muestran síntomas comunes, como la fiebre por encima de 38°C, piel seca, áspera, con eritema generalizado, disminución de la fuerza muscular en miembros superiores con limitación para la marcha, disminución de los reflejos osteotendinosos, sensibilidad conservada. Así también se muestra eritema en heliotropo y signo de Gottron. Por su parte, los criterios para el diagnóstico de la dermatomiositis juvenil incluyen rutina de laboratorio, exámenes inmunológicos, Rx Tórax, biopsia de piel, biopsia muscular, electromiografía y rehabilitación.

## REFERENCIAS

1. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *New England Journal of Medicine*. 1975;292(8):403-7.
2. Caggiani M, Jurado R, Pandolfo S, Bellinzona G. Dermatomiositis juvenil. *Arch Pediatr Urug*. 2006;77(1):45-9.

3. Moreno P. Dermatomiositis juvenil. *Acta Ped Esp.* 2002;52:424-9.
4. Campo A, De la Red G, Cervera R. Dermatomiositis y polimiositis. *Jano.* 2003;LXV(1.492):17-23.
5. Castiglioni C, Bevilacqua JA, Hervias K C. En el adolescente. síntomas y signos clínicos orientadores al diagnóstico. *Rev. Med. Clin. Condes.* 2015;26(1):66-73.
6. Leonard-Rodríguez F. Una panorámica del concepto sistematización de resultados científicos. *Edu Sol.* 2015;15(53):106-13.
7. Zegpi M S, Hoyos-Bachiloglu R. Colagenopatías en la infancia. *Dermatología Pediátrica Latinoamericana.* 2009;7(2):7-14.
8. Miranda M, Carvallo A. Dermatomiositis juvenil: manifestaciones clínicas y de laboratorio. *Revista Chilena de Pediatría.* 1991;62(1):28-33.
9. Evans G, Poulsen R, Blanco R, Luna V. Dermatomiositis juvenil y embarazo. *Revista chilena de obstetricia y ginecología.* 2002;67(1):60-2.
10. González M, Castejón OC, Mérida MT, Acuña A, D'Alessandro C, Silva S. Calcinosis cutánea en lupus eritematoso sistémico: clínica, estructura, ultraestructura y tratamiento. *Dermatología Venezolana.* 2004;42(2):38-42.
11. Hernández R, Bastidas C J. Dermatomiositis juvenil. Presentación y seguimiento de un caso. *Dermatología Venezolana.* 2005;43(3):28-30.
12. Ibarra Silva R, Hurtado-Valenzuela J G, Sotelo Cruz N y Uriarte Félix JL. Dermatomiositis juvenil. Informe de 7 casos. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son.* 2005; 22(2):102-6.
13. Méndez MM, Hernández V, Coto C, Varela G. Dermatomiositis juvenil con calcinosis universal. Presentación de un caso. *Revista Cubana de reumatología.* 2005;VII:7-8.
14. Muñoz E, Sat M, Escobar R, Talesnik E, Méndez C. Experiencia de 10 años en dermatomiositis juvenil. *Revista chilena de pediatría.* 2005;76(4):404-9.
15. López L, Martínez V, Ramos A, Arias AC, Champet AM. Dermatomiositis clásica. Presentación de dos casos clínicos. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2006;15(3):209-16.
16. Moltó A, Olivé A. Tratamiento de la calcinosis cutánea distrófica. *Piel.* 2008;23(1):40-4.
17. Vázquez R. Hepatopatía crónica en enfermedades reumatológicas. *Revista Gastrohnp.* 2009;11(2):98-105.
18. Almanza Z, Fernández G, Perea J, Quintana S, Torres A. Dermatomiositis: a propósito de 3 casos interesantes. *Revista Cubana de Pediatría.* 2010;82(4):104-11.
19. Arroyave Hernández CM. Fiebre Prolongada en Enfermedades Autoinmunes en Pediatría. Diagnóstico y Alteraciones Inmunológicas. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son.* 2011;28(1):23-6.
20. Poletti ED, Leal VM, Muñoz R, Muñoz L, Morales A. Dermatomiositis juvenil paraneoplásica. Reporte de un caso asociado a linfoma y revisión de la literatura. *Dermatología CMQ.* 2011;9(4):263-7.

- 
21. García AD, Romero P, Gómez Y, Fernández Y. Dermatomiositis amiopática. Presentación de caso. Gaceta Médica Espirituana. 2012; 14(3):5.
  22. Martínez D, Sandoval C, Llantén P, Pastro D, Álamos L, Bahamonde C, Hernández C. Dermatomiositis juvenil: revisión a propósito de un caso clínico. Revista Sociedad Médica. 2013;V(5):21-6.
  23. Sáez de Ocariz M, Carrillo Rincón A, Murata C, Gutiérrez Hernández A, Palma Rosillo RM, Altamirano Bustamante N. Evaluación de la calcinosis juvenil y esclerosis sistémica. Acta Pediátr Mex. 2014;35:7-14.
  24. Jiménez Gallo D, Ossorio García L, Linares Barrios M. Calcinosis Cutis and Calciphylaxis. Actas Dermosifiliogr. 2015;106(10):785-94.
- 

**Conflicto de interés:**

Los autores refieren no tener conflicto e interés.