



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO E
INVESTIGACIÓN

SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

EXPERIENCIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA EN PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN EL PERIODO DE 2008 AL 2018.

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA.

PRESENTA:
GERARDO LÓPEZ PONCE

TUTOR DE TESIS:
DRA. SELMA CECILIA SCHEFFLER MENDOZA
MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE
INMUNOLOGÍA CLÍNICA Y ALERGIA
PEDIÁTRICA.

CIUDAD DE MÉXICO, 2020.





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**EXPERIENCIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA EN
PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN EL
PERIODO DE 2008 AL 2018.**

ÍNDICE

1. ANTECEDENTES	4
1.1 DEFINICIÓN DEL PROBLEMA DE SALUD A TRATAR.....	4
1.3 FISIOPATOLOGÍA.....	7
1.4 CUADRO CLÍNICO Y DIAGNÓSTICO.....	8
1.5 TRATAMIENTO.....	17
1.6 COMPLICACIONES.....	21
1.7 CURSO DE LA ENFERMEDAD Y PRONÓSTICO.....	22
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	23
3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	24
4. JUSTIFICACIÓN	24
5. OBJETIVO	24
5.1. OBJETIVO GENERAL.....	24
5.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	24
6. MATERIAL Y MÉTODOS	25
6.1. DISEÑO DEL ESTUDIO:.....	25
6.2. UNIVERSO DE ESTUDIO:.....	25
6.2.1 <i>Criterios de inclusión:</i>	25
6.2.2 <i>Criterios de exclusión:</i>	25
6.2.3 <i>Criterios de eliminación:</i>	25
6.3. SELECCIÓN DE SUJETOS:.....	25
7. TABLA DE VARIABLES	26
8. TAMAÑO DE MUESTRA	44
9. ANÁLISIS ESTADÍSTICO	44
10. RESULTADOS	44
11. DISCUSIÓN	54
12. CONCLUSION	59
13. BIBLIOGRAFÍA	61
14. CRONOGRAMA	64

EXPERIENCIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA EN PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN EL PERIODO DE 2008 AL 2018.

1. ANTECEDENTES

1.1 Definición del problema de salud a tratar.

La dermatomiositis juvenil es una miopatía autoinmune rara en la infancia que consiste principalmente en una vasculopatía capilar. ⁽¹⁾

Las primeras descripciones detalladas de pacientes con enfermedad muscular rara; consisten en formas agudas de miositis; con lesiones cutáneas que fueron reportados por E. Wagner en 1863 y P. Potain en 1875. ⁽²⁾ ⁽³⁾ Estos autores presentaron a la comunidad médica un nuevo grupo de miopatías inflamatorias, caracterizado por el daño de músculo esquelético y manifestaciones de la piel. ⁽⁴⁾

En 1887, el profesor Hans Unvericht publicó una descripción de una enfermedad muscular peculiar con fatiga, malestar general, dolor, debilidad muscular, edema de la cara y lesiones azuladas sobre los párpados; ⁽⁴⁾ ya que informó de un paciente albañil de 27 años que desarrolló de forma aguda debilidad, rigidez y dolor en los brazos de forma proximal, pierna y músculos de la espalda. Una semana después, edema difuso de la cara y las extremidades, acompañada de fiebres vespertinas de bajo grado y una erupción azulada en párpados. Durante los días siguientes, el paciente notó dificultad para respirar, engrosamiento de la voz y disfagia. Después de varias semanas, el paciente murió con cianosis y complicación a nivel pulmonar. La autopsia mostró edema pulmonar, así como edema de músculos proximales. El examen histopatológico mostró varias etapas de degeneración de las fibras musculares y la infiltración intersticial focal de células redondas de los músculos afectados. ⁽⁴⁾

En 1891, Unvericht informó un segundo caso y dio un nombre a este trastorno como *Dermatomiositis*. ⁽⁵⁾ Hasta fines del siglo XIX, varios autores publicaron de manera independiente descripciones de este trastorno, 28 casos habían sido reportados, hasta ese momento y el nombre de la enfermedad se acuñó de manera diversa como miositis *universalis acuta*, polimiositis, pseudotriginosis o dermatomiositis. ⁽⁶⁾

En la primera década del siglo XX, Jacoby observó a un paciente con atrofia cutánea, edema de cara, edema de párpados, artralgiyas y debilidad de los músculos, e informó el caso como poiquiloderma vascularis atrophicans ⁽⁷⁾. En 1916, los primeros dos casos de dermatomiositis con asociación de malignidad o para neoplásico fueron publicados por Stertz, informando un paciente con dermatomiositis asociado con cáncer gástrico ⁽⁸⁾; y Krenkeleit informó de asociación a cáncer de mama. ⁽⁹⁾

Petges y Clejat en 1926 informaron un caso con esclerosis atrófica idiopática de la piel, calcinosis subcutánea y miositis. Gottron en 1930 proporcionó una descripción extensa de las manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis e introdujo el término de pápulas eritematosas y lesiones maculares que cubren las prominencias óseas como un sello distintivo específico de la enfermedad. ⁽⁴⁾

Los primeros casos de dermatomiositis en niños fueron informados por Hecht en 1940. Keil en 1942 fue uno de los primeros en diferenciar la dermatomiositis del lupus sistémico eritematoso y aceptó la idea de que las manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis pueden preceder a la enfermedad muscular. ⁽⁴⁾

Sin embargo, hubo desacuerdo en la literatura sobre si la dermatomiositis debió de considerarse parte del espectro de las enfermedades vasculares del colágeno o una enfermedad única. Jager resumió esta controversia en 1944 como:

“El diagnóstico de dermatomiositis depende de la observación clínica y patológica. En el diagnóstico diferencial, la mayoría de las dificultades surgen al distinguir la dermatomiositis de la esclerodermia. Se ha presentado una gran cantidad de evidencia clínica y patológica para mostrar que estas dos condiciones son meras variaciones de un solo trastorno. Ciertos observadores, sin embargo, afirman que son clínica y patológicamente distintos”.

La patología vascular de la dermatomiositis fue inicialmente reconocida por Wedgewood en 1953. Más tarde, Everett y Curtis en 1957. Banker y Víctor en 1966 enfatizaron las diferencias entre dermatomiositis juvenil y adulta. ⁽⁴⁾

Como los anticuerpos antinucleares y el factor reumatoide se encontraron con poca frecuencia en el suero de pacientes con dermatomiositis, en la década de 1960 la mayoría de los médicos vieron a la dermatomiositis como una enfermedad única. De hecho, una de las teorías predominantes en cuanto a la etiología fue enfocada en agentes infecciosos. Esta asociación fue destacada por Banker y Víctor, que encontraron que casi la mitad de sus pacientes pediátricos con dermatomiositis tenía "alguna forma de infección que había precedido a los síntomas iniciales de dermatomiositis", ya que en algunos pacientes presentaron crecimiento de estreptococo B hemolítico en cultivos de exudado faríngeo. ⁽¹⁰⁾

Antes de 1975, no había en general criterios aceptados para el diagnóstico de dermatomiositis. En ese año, Bohan y asociados publicaron una serie de 2 partes en el New England Journal of Medicine y propusieron 5 criterios diagnósticos para la dermatomiositis, que consistieron en:

- (1) Debilidad muscular proximal simétrica con o sin disfagia y debilidad respiratoria.
- (2) Elevación en suero de enzimas, especialmente creatinina fosfoquinasa, así como también las transaminasas, lactato deshidrogenasa y aldolasa.
- (3) Presencia de tríada electromiografía.

- a) Pequeña amplitud, corta duración, potenciales polifásicos de la unidad motora.
 - b) Fibrilación, ondas agudas positivas, aumento irritabilidad insercional.
 - c) Descargas espontáneas de alta frecuencia.
- (4) Anomalías en la biopsia muscular con presencia de degeneración, regeneración, necrosis, fagocitosis y un infiltrado intersticial mononuclear.
- (5) Piel típica de dermatomiositis. ⁽¹⁰⁾

Con el descubrimiento de anticuerpos únicos que podrían identificarse en el suero de pacientes con dermatomiositis, el concepto de una causa autoinmune ganó impulso sustancial en la década de 1980. Reichlin y Mattioli fueron los primeros en detectar un anticuerpo en pacientes con dermatomiositis. Este antígeno fue etiquetado como *Mi*. Targoff y Reichlin encontraron que el anticuerpo *Mi-2* (un subconjunto del antígeno original *Mi*) estaban altamente correlacionados con dermatomiositis. ⁽¹⁰⁾

Nishikai y Reichlin describieron la purificación parcial y caracterización de otro anticuerpo en pacientes con dermatomiositis llamada Jo-1. ⁽¹⁰⁾

Es así que se reconocen dos períodos en el desarrollo del concepto de dermatomiositis en el siglo XX; el primero es hasta mediados de la década de 1970, cuando los principales parámetros de las enfermedades eran identificados y los criterios para el diagnóstico fueron formulados. Bohan y Peter definieron cinco criterios diagnósticos para el trastorno de los músculos estriados con inflamación idiopática no supurativa, que se volvieron útiles para un diagnóstico preciso en la clínica práctica. El segundo período comenzó con la determinación de los signos cutáneos y la formulación de nuevas formas clínicas. Los estudios serológicos durante los últimos 25 años han demostrado la presencia de auto anticuerpos en pacientes con Dermatomiositis / Polimiositis, y han ayudado a clasificar a algunos de estos pacientes en subconjuntos. Al mismo tiempo, se identificaron nuevas modalidades de tratamientos terapéuticos. ⁽⁴⁾

1.2 Epidemiología.

La dermatomiositis juvenil es la miopatía inflamatoria idiopática más frecuente en la infancia y representa aproximadamente el 85% de los casos. Tiene una incidencia anual informada que varía de 2 a 4 casos por millón de niños. ⁽¹⁾ Aunque otros autores mencionan una incidencia inferior a 0,1:100.000 niños. ⁽¹¹⁾ La prevalencia reportada en países como Estados Unidos de Norteamérica y el Reino Unido es de 24 casos/millón de niños. ⁽¹²⁾

Se puede encontrar en todos los grupos de edad, con un pico de incidencia entre los 4 a 10 años de edad, con edad promedio de aparición a los 7 años, pero el 25% de los pacientes son menores de 4 años. La enfermedad es ligeramente más habitual en las niñas que en los niños ⁽¹¹⁾ con una tasa de 2 a 5 veces mayor. ⁽¹⁾ En Estados Unidos de América se reporta una relación 23:1 (M:H) y en Reino Unido 5:1, por el contrario, en Japón los varones se afectan más que las mujeres en relación 1,3:1. ⁽¹²⁾

En EE.UU. el 71% de los pacientes afectados son blancos, 12% hispanos y 9% afroamericanos. ⁽¹²⁾

1.3 Fisiopatología.

La dermatomiositis se asocia con vasculopatía sistémica, en ocasiones con arteriopatía oclusiva y necrosis que conduce a la pérdida de los capilares e isquemia tisular. Aunque la etiología no es clara se ha propuesto que es causada por reacción autoinmune en individuos genéticamente susceptibles, posiblemente en respuesta a la infección o desencadenantes ambientales como la exposición prenatal como humo de tabaco y partículas inhaladas. ⁽¹³⁾ Otra etiología la considera una enfermedad dependiente de anticuerpos, así como mediada por el complemento, caracterizada por una lesión capilar que produce atrofia de la fibra muscular perifascicular. ⁽¹⁴⁾

Con respecto a la susceptibilidad genética la aparición de dermatomiositis en gemelos monocigóticos y parientes de primer grado en algunas familias sugiere una predisposición genética a estos trastornos. ⁽¹⁾ Un estudio de asociación de todo el genoma, identificó polimorfismos de un solo nucleótido en los alelos que comprenden el antígeno leucocitario humano (HLA) 8.1 haplotipo ancestral (AH8.1) como un factor de riesgo genético asociado con todos los fenotipos de miositis, incluido dermatomiositis. ⁽¹⁵⁾

Los genes no asociados con HLA, incluidos los polimorfismos genéticos en el factor de necrosis tumoral alfa y el antagonista del receptor de interleucina 1, son factores de riesgo conocidos para el desarrollo de dermatomiositis y para una presentación más grave. ⁽¹⁾

Los mecanismos inmunológicos respaldan el papel del sistema inmune en la patogénesis de la dermatomiositis ya que los epítomos que son comunes tanto al músculo esquelético humano como a la bacteria *Streptococcus pyogenes*, ya que son objetivos para las respuestas de células T citotóxicas en pacientes con principios activos de dermatomiositis lo que indica un posible vínculo entre una respuesta inmune a las bacterias y el desarrollo de miositis. ⁽¹⁾

Con respecto a los anticuerpos antinucleares (ANA) están presentes en aproximadamente el 70% de los pacientes con dermatomiositis o poliomiocitis, ya que los antígenos específicos para estos anticuerpos aun no se han identificado. ⁽¹⁾ Sin embargo los anticuerpos específicos de miositis se identificaron inicialmente en un pequeño número de niños con miopatía inflamatoria. En un estudio de 38 niños con dermatomiositis y otras enfermedades del tejido conectivo, se identificaron anticuerpos específicos de miositis en 12 de 77 muestras de suero. En un segundo estudio se encontraron esta clase de anticuerpos (anti-Mi-2) en solo 2 de los 42 paciente con dermatomiositis. Un estudio de 116 niños en el Reino Unido e Irlanda mostro una prevalencia del 23 % de anti-p55/140 y demostró que los pacientes con anticuerpos positivos tenían una enfermedad cutánea mas extensa. ⁽¹⁾

Los anticuerpos del gen 5 asociado a la diferenciación del melanoma se asocian con la aparición de enfermedad pulmonar intersticial en pacientes con dermatomiositis. ⁽¹⁾

La aparición de estos anticuerpos puede preceder a los signos clínicos de enfermedad pulmonar intersticial. ⁽¹⁾

La atrofia perifascicular, el hallazgo patológico característico en el músculo de pacientes con dermatomiositis parece ser el resultado de la isquemia que se asocia con una pérdida marcada de capilares endoteliales adyacentes debido al daño mediado por el complemento en los vasos. Y este parece ser el resultado de la activación de la vía clásica, independientemente de la inmunoglobulina y tal vez se desencadena por la actividad del interferón tipo 1. ⁽¹⁶⁾

Existen varias observaciones con respecto a la dermatomiositis ya que puede desarrollarse una respuesta inusual a la infección en un huésped genéticamente susceptible ya que existe una variación estacional de inicio en dermatomiositis con agrupamiento de casos en la primavera y el verano. Así como quejas respiratorias y gastrointestinales y/o el uso de antibióticos son comunes en los tres meses previos al diagnóstico de dermatomiositis. ⁽¹⁾

Sin embargo, los intentos de demostrar una etiología viral han fallado, como ejemplo, un estudio de 79 pacientes con dermatomiositis de inicio reciente encontró títulos de anticuerpos normales contra el virus del herpes simple, virus coxsackie B 1 a 6 y *Toxoplasma gondii*. Otro informe que utilizó la reacción en cadena de la polimerasa no pudo demostrar evidencia de material genético vírico en el músculo de 20 individuos con dermatomiositis activa, no tratada y de reciente inicio, sin resultado positivo. ⁽¹⁾

1.4 Cuadro Clínico y diagnóstico.

La dermatomiositis tiende a presentarse de forma lenta y progresiva, con comienzo insidioso en forma de síntomas constitucionales como fiebre, pérdida de peso, anorexia, fatiga, cefalea, malestar general, gingivitis, disfagia, disfonía, disnea, linfadenopatía, hepatomegalia, esplenomegalia, síntomas gastrointestinales, debilidad progresiva muscular proximal, dolor o sensibilidad muscular, ulceraciones cutáneas, calcinosis, artralgia, artritis, edema, exantema malar o facial, cambios capilares de pliegues ungueales. ⁽¹⁾⁽¹¹⁾⁽¹⁷⁾

La presentación clínica varía por ejemplo en una revisión de un centro canadiense de tercer nivel con 105 pacientes con dermatomiositis con edad media al diagnóstico de 7.6 años, los síntomas o hallazgos más frecuentes fueron: Eritema de Gottron 91%, eritema en heliotropo 83%, eritema malar 42%, cambio capilar de pliegues ungueales 80%, mialgias/artralgias 25%, disfonía o disfagia 24%, anorexia 18% y fiebre 16%. En una serie de casos en Estados Unidos incluyó 166 niños de 1994 a 1999, con edad media de diagnóstico de 7.5+/- 3.8 años, con duración media de los síntomas de 4 meses. No hubo diferencias en la edad del diagnóstico o duración de la enfermedad. Los síntomas o hallazgos iniciales que presentaron fueron: Erupciones 65%, Debilidad 29% ⁽¹⁾.

De acuerdo a James T. Cassidy la frecuencia de manifestaciones clínicas iniciales corresponden a:

Manifestación	Frecuencia
Fatiga	80-100%
Rash facial/malar	42-98%
Debilidad muscular proximal progresiva	82-96%
Rash Clásico (Pápulas de Gottron o en Heliotropo)	35-91%
Cambios capilares de pliegues ungueales	80-91%
Dolor o sensibilidad muscular	25-73%
Linfadenopatía	8-75%
Artralgias	25-66%
Fiebre	16-65%
Artritis	10-65%
Disfagia o disfonía	17-44%
Disnea	5-43%
Síntomas gastrointestinales	5-37%
Edema	11-32%
Contracturas articulares	9-27%
Ulceraciones cutáneas	6-23%
Calcinosis	3-23%
Hepatomegalia	3-20%
Anorexia	18%
Esplenomegalia	10-15%
Rash no específico	10-15%
Gingivitis	6%
(17)	

La manifestación clásica de la dermatomiositis presenta una progresión insidiosa, con fatiga facial, debilidad muscular, fiebre y exantema que puede preceder el diagnóstico de 3 a 6 meses. Sin embargo, hay variación en la rapidez de la evolución de las manifestaciones clínicas. ⁽¹⁷⁾

El inicio de esta patología a menudo se caracteriza por fiebre en el rango de 38 °C a 40 °C. El niño es afectado quejándose de fatiga fácil, anorexia y pérdida de peso. Se puede informar por los padres de irritabilidad con alteraciones de la función motora gruesa o regresión de los hitos motores. ⁽¹⁷⁾

Las miopatías inflamatorias se caracterizan por una debilidad muscular proximal simétrica. ⁽¹⁾ Afecta principalmente a los músculos proximales, en particular a las cinturas escapular y pélvica, así como a los músculos del abdomen y el cuello. Los niños presentan dificultad para subir escaleras y levantarse de la silla o del suelo. Pueden mostrar el signo de Gower positivo. El signo de Trendelenburg indica debilidad de los abductores de la cadera. En los casos graves, el paciente no es capaz de sentarse desde la posición supina ni elevar la cabeza desde la camilla de exploración. Si se afectan los músculos faríngeos, hipofaríngeos y del paladar, la voz sonará nasal y el paciente puede experimentar dificultad para deglutir. ⁽¹¹⁾⁽¹⁷⁾

La debilidad muscular es el sello distintivo de la dermatomiositis, aunque aproximadamente el 5% de los pacientes no tiene debilidad clínicamente evidente, lo que se considera dermatomiositis amiopática. ⁽¹¹⁾ Los niños con esta presentación pueden nunca desarrollar debilidad muscular. Sin embargo, en otros, la

dermatomiositis amiofática puede reflejar una fase temprana en el curso de la enfermedad antes de que se haya desarrollado la debilidad muscular. ⁽¹⁾

El 15% de los pacientes con dermatomiositis sufren en algùn momento artritis, o artralgia que son transitorias y no deformantes, que suele afectar a las articulaciones pequeñas, pero que puede encontrarse en cualquier articulaci3n. En algunas ocasiones acompaãados de tenosinovitis o n3dulos flexores. El desarrollo temprano de la contractura de flexi3n, particularmente en tobillos, rodillas, hombros, codos y muãecas, generalmente representa los efectos de la inflamaci3n miofascial. ^{(11) (17)}

Las anomalías cutáneas son evidentes desde las primeras semanas, simultáneamente con el inicio de los síntomas musculares. ⁽¹⁷⁾ El exantema clásico se localiza en la cara y mejillas, pero puede encontrarse también en los hombros y la espalda (signo del chal). Puede haber una coloraci3n en heliotropo de los párpados. ⁽¹¹⁾ Es una erupci3n purpúrica rojizo en los párpados superiores, a menudo acompaãado por edema. Es uno de los hallazgos más comunes con una tasa del 83%. El edema del párpado superior o telangiectasias de los capilares del párpado se pueden ver en 59% a 90% de los niãos. ⁽¹⁾

Las placas rojas escamosas, llamadas pápulas de Gottron; se encuentran de forma clásica en los nudillos, pero pueden hallarse en las superficies de extensi3n de cualquier articulaci3n imitando a la psoriasis; el término signo de Gottron se usa a menudo si las lesiones no son pápulares. Se ha informado de una tasa de presentaci3n entre 71 y 91%. ⁽¹⁾

Los cambios capilares de pliegues están presentes del 50% al 100% de los pacientes con dermatomiositis, La piel periungueal frecuentemente presenta eritema. Así como dilataci3n capilar, telangiectasias, tortuosidad y la deserci3n (perdida de asas capilares), son un signo frecuente y probablemente estén presentes en todos los pacientes en etapas tempranas de la enfermedad. Además, puede incluir trombosis, hemorragia o bucles capilares gigantes de racimos arborizados. A menudo se asocia con sobre crecimiento cuticular, este cambio es similar en otras enfermedades del tejido conectivo, pero rara vez es tan dramático como el que se observa en los niãos con dermatomiositis. El sobre crecimiento cuticular, asociado a engrosamiento, hiperqueratosis y hemorragia subungueal, son un signo de enfermedad activa. ^{(1) (17)}

La presentaci3n de úlceras de la piel es una manifestaci3n grave y potencialmente mortal de la dermatomiositis. Las úlceras reflejan vasculopatía significativa en la piel (con hipoxia tisular y necrosis) y pueden indicar vasculopatía en otros 3rganos; como pulmones o intestino. Dicha presentaci3n involucra una enfermedad mas grave y de peor pron3stico. ⁽¹⁾

En estado avanzados pueden ocurrir otros cambios a nivel cutáneo y subcutáneo como adelgazamiento y atrofia de la piel, así como alteraci3n en la pigmentaci3n. Sin embargo, lesiones individuales pueden ser hipo pigmentadas, los niãos presentan hiperpigmentaci3n generalizada. Hiperqueratosis es relativamente comùn y puede ocurrir en áreas como palmas, plantas y área infrapatelar. ⁽¹⁷⁾

La lipodistrofia adquirida y las anomalías metabólicas como la resistencia a la insulina, acantosis nigricans y la Diabetes Mellitus tipo 2 son cada vez más frecuentes. La asociación de lipodistrofia adquirida con dermatomiositis juvenil se estima del 7% al 50%. ⁽¹⁾⁽¹⁷⁾

En un estudio de 20 pacientes con dermatomiositis, se encontró que 4 tenían lipodistrofia acompañada de resistencia a la insulina o diabetes mellitus tipo 2, mientras que otros 8 pacientes presentaban alteraciones de la glucosa y lípidos sin evidencia de lipodistrofia. ⁽¹⁾

En otro estudio de 20 pacientes, 13 pacientes presentaron lipodistrofia en base a la cuantificación de la grasa subcutánea por calibre de pliegues cutáneos, incluidos 8 pacientes con hallazgos físicos de lipodistrofia. Las pruebas de glucosa oral fueron normales en todos los pacientes, pero se encontró que 12 de 18 pacientes evaluados tenían hipertrigliceridemia. ⁽¹⁾

En una revisión retrospectiva, dermatomiositis sola o en asociación con otra enfermedad autoinmune (p. Ej., Artritis idiopática juvenil) fue la enfermedad subyacente en 18 de 23 niños con lipodistrofia adquirida. Otros hallazgos incluyeron acantosis nigricans (n = 5 pacientes), hiperpigmentación (n = 5), enzimas hepáticas elevadas (n = 5) e hipertensión (n = 3). ⁽¹⁾

La lipodistrofia puede ser generalizada, parcial (con pérdida de grasa de las extremidades) o local (particularmente en sitios con calcinosis). Es caracterizada por una lenta progresión de pérdida de tejido subcutáneo y grasa visceral, siendo más notable en el rostro y en la parte superior del cuerpo. Se acompaña con mayor frecuencia de hipertrigliceridemia, así como resistencia a la insulina, acantosis nigricans y esteatohepatitis no alcohólica. ⁽¹⁷⁾

Pacientes con lipodistrofia generalizada frecuentemente presentan hiperandrogenismo con hipertriosis, hiperpigmentación, crecimiento de clítoris y amenorrea. ⁽¹⁷⁾

Las manifestaciones pulmonares son mucho menos comunes en niños con Dermatomiositis juvenil, cuya incidencia varía entre 5% al 9% reportando en Latinoamérica un 8.1%. Los niveles séricos elevados de Krebs von den Lungen6 (KL6), los anticuerpos del gen 5 asociado a la diferenciación del melanoma (MDA5) y la interleucina 18 (IL18) se asocian con enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva. ⁽¹⁸⁾⁽¹⁹⁾⁽²⁰⁾

La afectación del tracto gastrointestinal es relativamente poco frecuente en pacientes con Dermatomiositis reportando en Latinoamérica una frecuencia del 11.4%. Los pacientes afectados pueden presentar dolor abdominal, neumatosis intestinal, hemorragia gastrointestinal o perforación, lo cual representa vasculopatía de la mucosa del tracto gastrointestinal, resultando en isquemia tisular o infarto mesentérico agudo. La vasculitis gastrointestinal aguda y la endarteropatía abdominal crónica se han descrito en pacientes con dermatomiositis, lo que indica que la patología subyacente conduce a la ulceración y la perforación intestinal. ⁽¹⁾⁽¹⁷⁾⁽²⁰⁾ También son posibles el fenómeno de Raynaud, la hepatomegalia y la esplenomegalia. ⁽¹¹⁾

Las manifestaciones hematológicas son raras, pero se han descrito síndrome de activación de macrófagos, anemia hemolítica, trombocitopenia, púrpura

trombótica trombocitopénica. La anemia crónica se correlaciona con la actividad de la dermatomiositis. ⁽¹⁷⁾

Los niveles elevados de enzimas del músculo son marcadores de daño muscular que incluyen Creatina quinasa (CK), lactato deshidrogenasa (DHL), Aldolasa, Alanina aminotransferasa (ALT) y Aspartato aminotransferasa (AST). Aunque la mayoría de los niños con dermatomiositis tendrán elevación sérica de una o más de estas enzimas, algunos pacientes pueden tener valores normales a pesar de la debilidad clínicamente evidente. Esto fue ilustrado en un estudio retrospectivo de 166 pacientes con dermatomiositis que informaron niveles séricos normales de CK, DHL, aldolasa en 26, 13 y 17%, respectivamente. ⁽²¹⁾

El diagnóstico de dermatomiositis puede establecerse cuando se tiene alguna alteración cutánea característica y tres de los cinco criterios establecidos por Bohan y Peter en 1975. ⁽²²⁾

Los cinco criterios de Bohan y Peter son aplicables, aunque su sensibilidad y especificidad no se han validado en niños, probablemente corresponden a 45% y 90% según corresponda. ⁽²²⁾

Estos criterios diagnósticos corresponden a:

1. Debilidad proximal muscular simétrica.
2. Cambios cutáneos característicos que consisten en exantema en heliotropo, que puede acompañarse por edema peri orbitario y pápulas eritematosas sobre la superficie extensoras de las articulaciones, incluidos los aspectos dorsales de articulaciones de codo, rodillas tobillos metacarpo falángicas e inter falángicas proximales,
3. Elevación de nivel sérico de una o más de las enzimas del músculo esquelético: Creatina quinasa, aspartato aminotransferasa, lactato deshidrogenasa y aldolasa.
4. Demostración electromiográfica de las características de miopatía y denervación, incluida la triada de potenciales polifásicos pequeños, potenciales pequeños de unidad motora, fibrilaciones, ondas agudas positivas, aumento de la irritabilidad de inserción y descarga repetitiva de alta frecuencia.
5. Biopsia muscular que documenta la evidencia histológica de necrosis; variación del tamaño de fibra, particularmente atrofia perifascicular; degeneración y regeneración, infiltración inflamatoria mononuclear con distribución peri vascular. ⁽²³⁾

Los criterios originales de Bohan y Peter fueron reemplazados en parte porque la electromiografía (EMG) y la biopsia muscular ya no se utilizan con tanta frecuencia debido a su naturaleza invasiva, especialmente en pacientes con las características clínicas clásicas de dermatomiositis. ⁽²⁴⁾

La Liga Europea contra el Reumatismo / Colegio Estadounidense de Reumatología (EULAR / ACR) desarrolló y validó la clasificación y los criterios de diagnóstico para adultos y miopatía inflamatoria idiopática juvenil (IIM) en 2017 (Ver Anexo: Criterios EULAR / ACR). Estos criterios reemplazan el antiguo esquema de

clasificación de Bohan y Peter y los criterios de diagnóstico para las diversas formas de miositis, incluida la dermatomiositis juvenil, que se propusieron en 1975. ^{(24) (21)}

Los criterios EULAR / ACR incluyen cuatro variables relacionadas con la debilidad muscular y tres relacionadas con las manifestaciones de la piel, así como variables relacionadas con las mediciones de laboratorio y otras manifestaciones clínicas. Las biopsias musculares se realizan con poca frecuencia en niños. Por lo tanto, los criterios EULAR / ACR tienen un sistema de puntuación si no hay biopsia muscular disponible y un sistema de puntuación separado si el paciente ha tenido una biopsia muscular. ⁽²⁴⁾

Variable	Puntaje	
	No biopsia	Biopsia
Edad de inicio de los primeros síntomas relacionados		
18-40	1.3	1.5
>40	2.1	2.2
Debilidad muscular		
Debilidad objetiva simétrica, generalmente progresiva, proximal de las extremidades superiores	0.7	0.7
Debilidad objetiva simétrica, generalmente progresiva, proximal de las extremidades inferiores	0.8	0.5
Los músculos flexores del cuello son relativamente más débiles que los extensores del cuello	1.9	1.6
En las extremidades inferiores, los músculos proximales son relativamente más débiles que los músculos distales.	0.9	1.2
Manifestaciones dermatológicas.		
Exantema en Heliotropo.	3.1	3.2
Pápulas de Gottron.	2.1	2.7
Signo de Gottron.	3.3	3.7
Otras manifestaciones clínicas.		
Disfagia o dismotilidad esofágica.	0.7	0.6
Mediciones de laboratorio.		
Anticuerpo positivo Anti-Jo-1 (Anti-histidil-tRNA sintetasa).	3.9	3.8
Niveles séricos elevados de Creatin quinasa (CK) o Deshidrogenasa láctica (LDH) o Aspartato aminotransferasa (ASAT/AST/SGOT) o Alanino aminotransferasa (ALTA/ALT/SGPT).	1.3	1.4
Características de biopsia muscular.		
Infiltración endomisial de células mononucleares que rodean, pero no invaden, miofibras.		1.7
Infiltración perimisial y / o perivascular de células mononucleares.		1.2
Atrofia perifascicular.		1.9
Vacuolas con bordes.		3.1

(25)

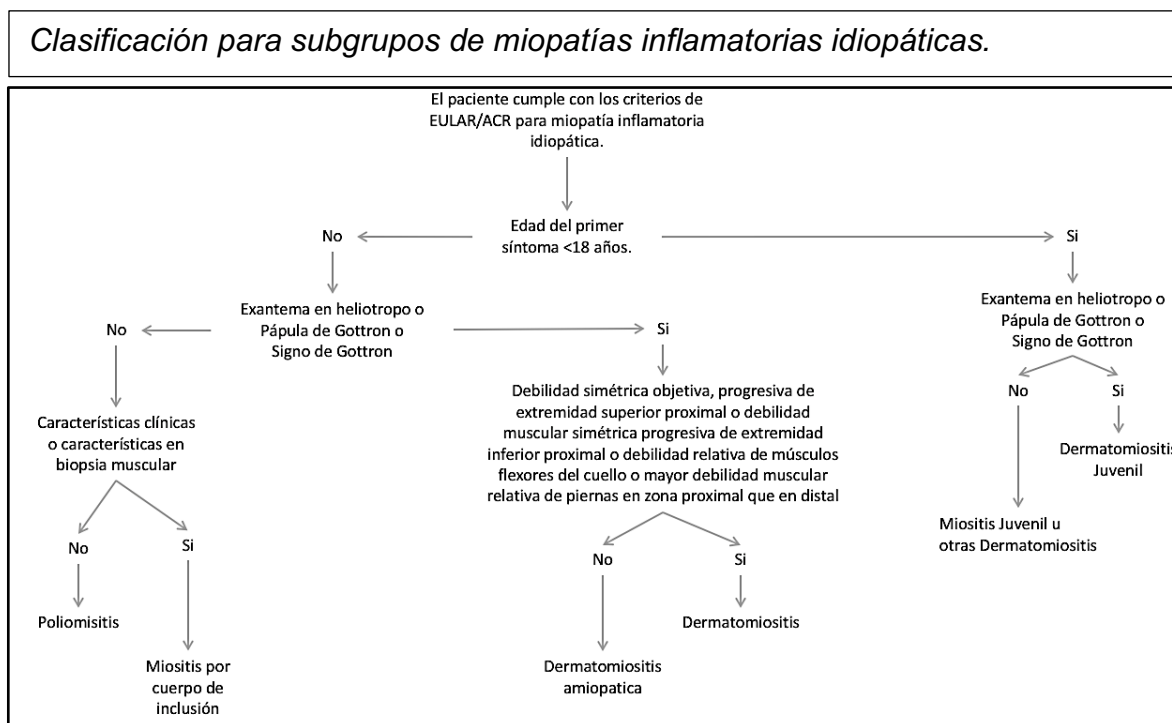
La puntuación EULAR / ACR en ausencia de una biopsia muscular se interpreta de la siguiente manera:

IIM definido: Puntuación de ≥ 7.5 ; nivel de probabilidad $\geq 90\%$.

IIM probable: Puntuación de ≥ 5.5 a < 7.5 ; nivel de probabilidad ≥ 55 a $< 90\%$.

IIM posible: Puntaje de 5.3 o 5.4; nivel de probabilidad ≥ 50 a $< 55\%$ ^{(24) (21)}

Los pacientes pediátricos que cumplen los criterios de miopatía inflamatoria idiopática juvenil se clasifican como dermatomiositis si tienen una erupción en heliotropo, pápulas de Gottron, o signo de Gottron. Si no tienen ninguno de estos hallazgos en la piel, se clasifican como miositis juvenil que no sea Dermatomiositis Juvenil. (24)



Matteo Bottai ATGSVPWa. EULAR/ACR classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups: a methodology report. *Rheumatic & Musculoskeletal Diseases*.. 2017 October 21;: p. 1-10. (25)

La resonancia magnética específicamente las imágenes ponderadas en T2 y las supresoras de grasa, muestran infiltración muscular como edema. Se utiliza cada vez más en el diagnóstico de la miopatía inflamatoria infantil para evitar el uso de biopsia muscular y electromiografía. La espectroscopia de resonancia magnética es una herramienta de investigación que todavía no está disponible de forma rutinaria. Puede detectar irregularidades en la función muscular y el metabolismo en la miopatía inflamatoria. En un estudio de 13 niños, se identificaron anomalías metabólicas en el músculo cuádriceps de 10 pacientes con debilidad clínica grave. (21)

Debido a que la electromiografía es una prueba invasiva e incómoda, debe usarse solo cuando el diagnóstico es incierto. Es útil para distinguir la debilidad muscular causada por la denervación muscular, que puede deberse a la enfermedad de la neurona motora y la miastenia gravis. (21)

La electromiografía muestra irritabilidad de la membrana de celular muscular se demuestra mediante la triada clásica, que se caracteriza por presentar:

- Potenciales de unidad motora (cortos, polifásicos y pequeños)
- Irritabilidad de inserción, fibrilaciones espontáneas, ondas agudas positivas.

- Descargas repetitivas de alta frecuencia.

La biopsia muscular puede confirmar el diagnóstico, cuando este es incierto. Los hallazgos histológicos característicos incluyen:

- Atrofia perifascicular.
- Degeneración de fibras muscular de tipo I y II
- Regeneración de fibras musculares con basofilia asociada.
- Centralización de núcleos en fibras musculares.
- Infiltrado mononuclear perivascular.
- Edema y necrosis endotelial.
- Número capilar reducido.
- Sobreexpresión de las moléculas de clase I del complejo de histocompatibilidad principal.

El sitio elegido para la biopsia muscular debe tener evidencia de inflamación muscular demostrada mediante examen físico, resonancia magnética o electromiografía. ⁽²¹⁾

La identificación de características clínicas y anticuerpos informan al clínico acerca de los riesgos, lo cual no solo incrementa la eficacia de detección y recursos diagnósticos si no proporcionan información importante del paciente en términos de su pronóstico individual. ⁽²⁶⁾

Los anticuerpos específicos se encuentran en más del 60% de los niños con dermatomiositis. Se han asociado con ciertos hallazgos clínicos, así como con las implicaciones pronósticas, y muchas nuevas asociaciones. Sin embargo, los anticuerpos específicos son potencialmente útiles en pacientes con características clínicas inusuales, como pacientes sin las erupciones características o aquellos con sobreposición de esclerodermia. ^{(21) (26)}

Los anticuerpos son clasificados en anticuerpos específicos de miositis (específicos de miositis) y anticuerpos asociados a miositis (presentes en diversas enfermedades autoinmunes). ⁽²⁶⁾

- 1) **Anti-TIF 1 (Anti-p155/140).** Anticuerpo contra Factor Intermedio Transcripcional 1, encontrado en pacientes caucásicos con dermatomiositis. En un análisis en Estados Unidos de América encontró este en un 41% de los pacientes con dermatomiositis. Es más frecuente en mujeres. Se relaciona clínicamente con presentación de ulceración cutánea y debilidad muscular incrementada. ^{(26) (27)}
- 2) **Anti-NXP2 (Anti-MJ).** Anticuerpo contra la Proteína 2 de la matriz nuclear. Es una proteína de la matriz nuclear involucrada en la regulación de la vía transcripcional del factor p53 en respuesta a señales oncogénicas. Este anticuerpo ha sido reportado en el 20-25% en los pacientes con dermatomiositis juvenil. La presencia de este anticuerpo ha sido relacionada con mayor debilidad muscular, así como alto riesgo de disfagia, disfonía y calcinosis. ^{(27) (26)}

- 3) **Anti-MDA5**. Anticuerpo de melanoma asociado a la diferenciación del gen 5. Con una frecuencia del 6 al 38% con alta prevalencia en la población China del 36.6%, clínicamente asociado a presencia de ulceraciones cutáneas, así como asociado a livedo reticular purpúrico sobre los pulpejos, así como artritis inflamatoria sistémica que puede imitar la artritis psoriasica. ⁽²⁶⁾ ⁽²⁷⁾
- 4) **Anti-Mi2**. Anticuerpo contra complejo remodelador de nucleosoma, fue el primer anticuerpo específico de dermatomiositis descrito. La prevalencia global consiste en rangos del 10 al 30%. Este anticuerpo es asociado con las características dermatológicas de la dermatomiositis; incluyendo las pápulas de gottron, rash en heliotropo, entre otros. La presencia de este anticuerpo esta relacionada con la disminución de la incidencia de malignidad, por lo que se considera un factor de buen pronóstico ya que los pacientes han tenido respuesta favorable a la terapia sistémica. ⁽²⁶⁾ ⁽²⁷⁾
- 5) **Anti-SAE1/2**. Anticuerpo contra la enzima pequeña activadora de la ubiquitina, se ha reportado con una frecuencia del 6-8% en Europa y del 2% en Asia. Reportado en pacientes con afección predominantemente cutánea. ⁽²⁷⁾
- 6) **Anticuerpo Anti-sintetasa y anticuerpo Anti-Jo-1**. El síndrome de anti-sintetasa es caracterizado por anticuerpos contra la aminoaciltransferasa sintetasa de RNA. El antígeno mas común es el Jo-1 (histidil sintetasa tRNA) con anticuerpos para Jo-1 presentes en el 15-20%. Los hallazgos clínicos consisten en la triada de enfermedad pulmonar intersticial, miositis y artritis que puede incluir fiebre, fenómeno de Raynaud y manos de mecánico. ⁽²⁷⁾ ⁽²⁶⁾
- 7) **Anti PM-Scl**. Anticuerpo contra complejo multiproteico nuclear. Ha sido reportado del 2 al 11%. Este anticuerpo puede ser asociado con alto riesgo de enfermedad pulmonar intersticial y malignidad. ⁽²⁶⁾ ⁽²⁷⁾
- 8) **Anti-U11/U12 RNP**. Anticuerpo contra ribonucleoproteinas (snRNP), se ha reportado una frecuencia del 3 al 8%. De forma clínica esta involucrado en fenotipos de sobre posición. Al igual que otorga riesgo de alto de fibrosis pulmonar y fenómeno de Raynaud. ⁽²⁷⁾ ⁽²⁶⁾
- 9) **Anti-Ku**. Anticuerpo contra heterodimero p70/p80 y proteínas asociadas a DNA. Se encuentra entre un 9 a 19% en síndromes de sobreposición de miositis. Se relaciona con la presencia de incremento con manifestaciones de artralgia y fenómeno de Raynaud. ⁽²⁶⁾ ⁽²⁷⁾
- 10) **Anti-Ro (SSA)**. Anticuerpos con ribonucleoproteinas (hYRNA), presentes en el 6% de paciente con dermatomiositis. Asociado con pobre pronóstico debido a la pérdida funcional atribuida evolución prolongada. ⁽²⁷⁾ ⁽²⁶⁾

- 11) **Anti-La (SSB)**. Anticuerpo con rinonucleoproteínas, presentes del 2 al 12% en síndromes de superposición de miositis, pero no se ha encontrado asociación descrita con dermatomiositis. ^{(27) (26)}

1.5 Tratamiento.

El tratamiento de la dermatomiositis puede clasificarse como agentes terapéuticos de primera línea, siendo estos los más utilizados. Mientras que los agentes de segunda y tercera línea son más a menudo utilizados en pacientes refractarios al tratamiento o pacientes con efectos secundarios inaceptables por alguno de los agentes terapéuticos. ⁽¹⁷⁾

<i>Tratamiento médico de la dermatomiositis juvenil</i>	
Medicamento	Dosis
<i>Terapia de primera línea.</i>	
Prednisona	1-2 mg/kg/día.
Metilprednisolona	10-30 mg/kg/pulso.
Metotrexate	0.4-1 mg/kg/semana
Terapia adjunta	
Hidroxicloroquina	3-6 mg/kg/día
Terapia física o rehabilitación	
Medidas foto protectoras	
Corticoesteroides tópicos, tacrolimus, pimecrolimus.	
Calcio y vitamina D.	
<i>Terapia de segunda línea.</i>	
Inmunoglobulina	2 grs/kg/mes.
Ciclosporina	2.5-7.5 mg/kg/día.
Azatioprina	1-3 mg/kg/día.
<i>Terapia de tercera línea</i>	
Ciclofosfamida	500-1250 mg/m ² SC/mes
Micofenolato de Mofetilo	30-40 mg/kg/día
Tacrolimus	0.1-0.25 mg/kg/día
Rituximab	100 o 375 mg/m ² SC/semana por 2-4 sem.
Agentes anti Factor de necrosis tumoral alpha	
Etanercept	0.4 mg/kg (Dosis máxima 25 mg)
Infliximab	3-6 mg/kg/dosis.
Lisa G. Rider CBLaJTC. Juvenile Dermatomyositis. In Drs. James T. Cassidy REPRMLaCBL. Textbook of Pediatric Rheumatology.; 2011.	
(17)	

Sin embargo, el orden en que se deben de utilizar o la combinación de estos agentes no esta obligado de forma implícita según esta clasificación. Ya que la decisión de dicha terapéutica corresponde al Médico tratante y la respuesta clínica individualizada del paciente ha dicho esquema terapéutico. ⁽¹⁷⁾

En enfermedades leve o moderada el tratamiento inicial es utilizando prednisona oral a dosis altas de 2 mg/kg/día con dosis máxima de 80 mg día, en dosis divididas dos veces al día y metotrexate 15 mg/m² con dosis máxima de 25 mg/dosis una vez a la semana por vía subcutánea. Se debe de administrar

metotrexate a razón de 1 mg por día para limitar la toxicidad del mismo. Cabe mencionar que se puede utilizar metilprednisolona vía intravenosa en pacientes con enfermedad ulcerativa o respuesta deficiente con la administración de prednisona, o aquellos que tengan compromiso respiratorio que no puede tomar medicamentos vía oral o con complicaciones gastrointestinales que pueden limitar la absorción. ⁽²⁸⁾

La prednisona oral diaria ha sido la base del tratamiento de la dermatomiositis durante años. En paciente receptivos, la debilidad muscular, la erupción cutánea mejoran y las enzimas musculares vuelven a niveles normales durante seis a ocho semanas de terapia. Se recomienda un régimen inicial de 2 mg/kg/día en dos dosis divididas durante seis semanas, con posterior consolidación en una dosis diaria. ⁽²⁸⁾

Con respecto a metilprednisolona el régimen más frecuentemente utilizado vía intravenosa consta de 30 mg/kg/dosis por día con dosis máxima de 1g durante 3 días consecutivos, seguidos de bolos adicionales semanales o mensuales según sea necesario. ⁽²⁸⁾

Los agentes ahorradores de esteroides se inician normalmente de forma concomitante con glucocorticoides sistémicos para reducir la dosis total y la duración de los mismo, de ese modo minimizar los efectos secundarios. Tanto el metotrexate como la ciclosporina son efectivos, pero el metotrexate tiene menos efectos secundarios. ⁽²⁸⁾

El metotrexate se administra a una dosis de 15 mg/m², raramente se excede los 25 mg/dosis, administrada una vez a la semana, ya sea por vía oral o inyección subcutánea. Cabe mencionar que debe de administrarse ácido fólico 1 mg/día para limitar su toxicidad. ⁽²⁸⁾

La ciclosporina en general ha sido usada como agente terapéutico en tercera línea de tratamiento. Se reserva para enfermedades refractarias debido a su mayor tasa de efectos secundarios. Su dosificación es de 3 a 5 mg/kg una vez al día o dividido en 2 dosis. Los efectos adversos más comunes incluyen trastornos de la piel y del tejido subcutáneo como hipertrofia gingival, hipertrichosis/hirsutismo. ⁽²⁸⁾

En enfermedades graves o potencialmente mortales generalmente se utiliza ciclofosfamida en combinación con glucocorticoides en dosis altas. La ciclofosfamida se administra por vía intravenosa cada cuatro semanas a dosis de 500 a 750 mg/m² para un total de siete dosis. Sus efectos secundarios consisten en alopecia transitoria, linfocitopenia e infección por herpes zoster. ⁽²⁸⁾

El tratamiento crónico se determina por la respuesta a la terapia y el patrón de la enfermedad. Con respecto a la reducción de la terapia si hay buena respuesta a esta misma, la prednisona se consolida a una dosis diaria a las seis semanas aproximadamente, con posterior disminución de la dosis de forma paulatina hasta que se alcanza una dosis diaria de 25 mg con posterior disminución de 2.5 mg cada dos semanas. ⁽²⁸⁾

El micofenolato de mofetilo es un pro fármaco del ácido micofenólico reversible, selectivo y no competitivo que inhibe la síntesis de purinas; específicamente la enzima monofosfato de inosina, una enzima crítica en la vía de síntesis de purina de novo requerida para proliferación de linfocitos, lo que lleva a la inmunosupresión al afectar la proliferación de las células B y las células T. ⁽²⁹⁾

No hay pautas para identificar quien se beneficiará de la administración de micofenolato de mofetilo. Lauren M. Pachmand MD et al. Reportaron que a 50 niños con dermatomiositis juvenil se administró un ahorrador de cortico esteroides y micofenolato de mofetilo logrando una disminución de la inflamación muscular y de la piel sin presentar leucopenia o mayor frecuencia de infecciones. ⁽³⁰⁾

Dos estudios retrospectivos en los que 12 y 50 pacientes con dermatomiositis juvenil fueron tratados con micofenolato de mofetilo demostraron una buena respuesta y perfil de seguridad. ⁽³¹⁾

Los efectos secundarios incluyen intolerancia gastrointestinal (diarrea), leucopenia, toxicidad renal y hepática. Por lo general, se administra una dosis inicial de 600 mg / m² / día, posterior se puede aumentar a 1200 mg / m² / día dividido en dos dosis si se tolera bien o dosis ponderal a 20 mg/kg con dosis máxima de 1000 mg en 24hrs. Es esperada su respuesta dentro de 2 a 3 meses de haber iniciado su administración. ^{(30) (31)}

En el caso de la enfermedad refractaria o recurrente se ha descrito la utilización de inmunoglobulina intravenosa para controlar los síntomas persistentes o recurrentes y para disminuir la dosis acumulada de glucocorticoides administrados en pacientes que se vuelven resistentes a los esteroides o dependientes durante el tratamiento a pesar del uso de medicamentos ahorradores de esteroides. ⁽²⁸⁾

El rol de la inmunoglobulina intravenosa en el tratamiento de la dermatomiositis sigue siendo una cuestión de considerable incertidumbre, ya que el tema se ha visto obstaculizado por la gravedad de la enfermedad y la heterogeneidad, muchos estudios hasta la fecha están limitados por diseño de tipo estudios abiertos, no controlados o retrospectivos, así como una muestra pequeña seleccionada y seguimiento a corto plazo, entre otros. Sabrina Anh-Tu et al., realizaron una revisión sobre dicho tema en miopatías inflamatorias idiopáticas encontrando que la eficacia de la inmunoglobulina intravenosa esta avalada por 3 estudios controlados aleatorizados, involucrando sujetos con dermatomiositis y poliomiositis, en estadios refractarios, recaída, enfermedad dependiente de esteroides o como tratamiento de primera línea en pacientes de edad avanzada que padecen neoplasia. ⁽³²⁾

La inmunoglobulina generalmente se administra como una dosis de 2 grskg. Se administra cada dos semanas, inicialmente por cinco dosis y generalmente se administra mensualmente por hasta dos años. ⁽²⁸⁾

Una forma alternativa de administración, es la inmunoglobulina subcutánea. Danieli et al. fueron los primeros en describir la viabilidad y la seguridad de la inmunoglobulina subcutánea en dermatomiositis en 2011. ⁽³³⁾

En general la inmunoglobulina es relativamente una terapia segura, en comparación con la terapia corticoesteroidea y otras terapias inmunosupresoras, particularmente en complicaciones infecciosas. Reacciones adversas son reportadas en 5 a 15% de la inmunoglobulina en infusión. La mayoría de las reacciones adversas son leves, transitorias y reversibles, las más comunes son dolores de cabeza, fiebre, escalofríos y mialgias. Menos común pero una reacción

adversa incluye la meningitis aséptica, falla cardiaca congestiva, falla renal, tromboembolismo, anemia hemolítica y daño pulmonar agudo relacionado a la administración.⁽³⁴⁾

Para la mayoría de los pacientes, la inmunoglobulina intravenosa y la inmunoglobulina subcutánea son igualmente eficaces. Sin embargo, existen diferencias entre las terapias, particularmente en el modo de administración (infusión de gran volumen única cada 3 a 4 semanas para inmunoglobulina intravenosa, dosis más pequeñas una o dos veces por semana para inmunoglobulina subcutánea). Este fraccionamiento ofrece un perfil de seguridad favorable y puede evitar de los efectos adversos sistémicos asociados con infusiones de inmunoglobulina intravenosa.⁽³³⁾

Sin embargo, el uso de inmunoglobulina subcutánea en enfermedades autoinmunes aun no está indicado y es particularmente infrecuente debido a las grandes cantidades de IgG requeridas para la inmunomodulación.⁽³³⁾ Una de las enfermedades autoinmunes en las que ya está autorizado el uso de gammaglobulina como fármaco inmunomodulador es la CIDP (polineuropatía desmielinizante crónica idiopática).⁽³³⁾

Patrick Cherin et al. en una serie de casos retrospectivo de 19 pacientes, identificaron 2 pacientes con dermatomiositis, los pacientes fueron tratados y seguidos durante una duración promedio de 18.8 meses. recibiendo una mediana de infusiones de inmunoglobulina subcutánea de 64 gr y un total de 1,215 infusiones. De los 14 pacientes, 10 mostraron una mejora en la fuerza muscular y 7 mostraron una mejoría en la escala de discapacidad muscular.⁽³³⁾

Se informaron pocas reacciones adversas leves que incluyeron cefalea leve y reacciones cutáneas locales. Sin informar algún evento grave adverso.⁽³³⁾

Esto sugiere que el uso de altas dosis de inmunoglobulina subcutánea es factible, beneficioso y seguro en pacientes con miopatías inflamatorias. Impactando en la mejoría de la calidad de vida de los sujetos tratados.^{(33) (35)}

Los agentes biológicos se utilizan cada vez mas en el tratamiento de enfermedades autoinmunes, sin embargo, el uso de estos es limitado en niños.⁽²⁸⁾

Rituximab. Anticuerpo monoclonal anti-CD20 que destruye las células B, se asocia con mejoría clínica.⁽²⁸⁾

Infliximab. Agente inhibidor del factor de necrosis tumoral, solo una serie de cinco niños con dermatomiositis refractaria informó mejoría clínica, sin embargo, las series de casos de adultos no han podido mostrar una respuesta beneficiosa consistente.⁽²⁸⁾

La hidroxicloroquina y la dapsona se han usado para las manifestaciones cutáneas. La exposición al sol empeora las manifestaciones cutáneas y agrava la enfermedad muscular; la luz solar puede conducir a una reactivación. Se debe aconsejar a los pacientes que usen un filtro solar y se abstengan de la exposición prolongada al sol. De acuerdo con esto, también está indicado el suplemento de calcio y formas activas de vitamina D.⁽¹⁾ Los agentes tópicos como corticoesteroides o inhibidores de la calcineurina tales como tacrolimus o pimecrolimus se utilizan a menudo para tratar la enfermedad de la piel localizada en paciente con dermatomiositis.⁽²⁸⁾

La evaluación de la respuesta al tratamiento se evalúa en función de la normalización de enzimas musculares, aumento de fuerza muscular tanto por la historia como por medidas objetivas como la escala de evaluación de miositis infantil resolución de erupción cutánea y mejoría en los cambios capilares en los pliegues ungueales. ⁽²⁸⁾

1.6 Complicaciones.

La complicación más seria de la dermatomiositis es el desarrollo de calcinosis. Ocurre del 12% al 43% de los niños, generalmente 6 meses después del inicio de la enfermedad. Es menos común la presencia de esta complicación al momento del diagnóstico ya que se reporta del 3% al 23%. ⁽¹⁷⁾

Se puede producir calcificación distrófica de la piel y los tejidos blandos en cualquier área del cuerpo; oscila desde leve hasta extensa (calcinosis universal). Aunque es difícil predecir quién desarrollará calcinosis, la anomalía es más común en niños con vasculitis cutánea. ⁽¹¹⁾

Existen factores de riesgo para el desarrollo de la calcinosis como; el retraso en el diagnóstico o tratamiento inadecuado, genotipo de factor de necrosis tumoral alfa-308^a, presencia de anticuerpos contra la proteína de la matriz nuclear 2 (NXP2), edad menor al inicio de la enfermedad. ⁽²⁸⁾

Se han descrito cinco patrones de calcinosis

- Pequeñas placas o nódulos dispersos, generalmente en las extremidades (33%)
- Calcificación profunda del músculo, que a menudo se encuentra en los grupos musculares proximales, que puede interferir con el movimiento articular (20%).
- Depósitos difusos a lo largo de planos miofasciales que pueden limitar el movimiento articular y pueden ser dolorosos. (16%)
- Formas mixtas de los tres tipos anteriores. (22%)
- Depósitos de calcio de tipo exoesqueleto extensos que resultan en serias limitaciones en la función. Los pacientes con esta forma de calcinosis a menudo tienen antecedentes de un curso de enfermedad grave e incesante que a veces se asocia con la enfermedad cutánea ulcerativa (10%). ^{(17) (28)}

Osteoporosis. Los pacientes con dermatomiositis tienen una densidad mineral ósea baja en comparación con los controles de la misma edad y un mayor riesgo de fracturas vertebrales. Los factores de riesgo para una baja densidad ósea incluyen baja masa corporal magra, terapia con glucocorticoides y una mayor duración de la enfermedad no tratada. ⁽²⁸⁾

Perforación intestinal. Es una complicación poco frecuente que se observa con mayor frecuencia en niños con vasculopatía severa y/o úlceras cutáneas. ⁽²⁸⁾

Afección cardiopulmonar. La anomalía cardíaca más frecuente es la taquicardia sinusal no específica, pero la presencia de soplos cardíacos, cardiomegalia con o sin cambios electrocardiográficos se han reportado. Pericarditis

ha sido descrita. Afecciones como miocarditis aguda, defectos de conducción y bloqueo cardiaco de primer grado son raros, pero han sido asociados a mortalidad. ⁽¹⁷⁾

Hipertensión arterial puede ocurrir del 25% al 50% de los paciente, asociada o exacerbada por la terapia con glucocorticoides. ⁽¹⁷⁾

La debilidad de los músculos respiratorios origina afección pulmonar restrictiva pulmonar en la mayoría de los niños que presentan afección moderada y severa. Sin embargo, involucro pulmonar asintomático puede presentarse en mas del 50% de los niños. ⁽¹⁷⁾

Malignidad. A diferencia de los adultos los niños con dermatomiositis no tienen un mayor riesgo de malignidad. Las neoplasias asociadas incluyen leucemia, linfoma y tumores de órganos sólidos. ⁽²⁸⁾

1.7 Curso de la enfermedad y Pronóstico.

La evolución de la dermatomiositis juvenil depende en gran parte de la extensión de la enfermedad muscular, del tiempo transcurrido entre el comienzo de la enfermedad y el inicio de la terapia. La dermatomiositis puede ser dividido en 4 fases clínicas. ⁽¹⁷⁾

Fases clínicas de dermatomiositis juvenil	
1	Periodo prodrómico con síntomas inespecíficos. (Duración de semanas a meses)
2	Debilidad muscular progresiva y exantema. (Duración de días a semanas)
3	Debilidad muscular persistente, exantema y miositis activa (duración de 2 años o mayor).
4	Recuperación con o sin atrofia muscular residual, contracturas y calcinosis.

⁽¹⁷⁾

La fase prodrómica temprana con síntomas no específicos; consiste en un periodo de debilidad progresiva muscular y exantema que se estabiliza durante 1 a 2 años antes de la recuperación. Esta se presenta del 37% al 60% de los niños con dermatomiositis. ⁽¹⁷⁾

Además, se puede considerar que la dermatomiositis sigue uno de tres cursos clínicos tales como curso monofásico; en el cual los pacientes son tratados y mejoran sin secuelas importantes. Curso recurrente crónico y curso progresivo crónico (3%) que presentan una marcada respuesta deficiente a la terapia y la resultante pérdida de función. La asociación de la dermatomiositis con neoplasias observada en los adultos no ocurre en los niños. ^{(11) (17) (28)}

Con respecto a secuelas a largo plazo de la enfermedad, cerca del 80% de los pacientes presentan daños mesurables incluyendo; cicatrices, contracturas, debilidad muscular persistente y disfunción muscular. Calcinosis se presenta del 23 al 30% de los pacientes después de una media de 6.8 años desde el diagnóstico.

En un estudio multicentrico transversal de 490 con dermatomiositis juvenil de Europa y América latina, con una duración media de 7.7 años con dermatomiositis.

Del 41% al 53% tiene debilidad muscular, pero solo cerca del 10% tiene discapacidad de moderada a severa. 41.2% al 60.5% tiene actividad persistente de la enfermedad y 69% tiene daños importantes. ⁽¹⁷⁾

Los predictores de la evolución de la enfermedad basados en los síntomas iniciales, han sido difíciles de identificar. La persistencia de exantema después de los primeros 6 meses posteriores al diagnóstico, incluyendo pápulas de Gottron y cambios capilares peri ungueales. Pueden ser predictivos de una mayor remisión.

Los factores de riesgo para un mal pronóstico incluyen actividad severa e incesante de la enfermedad, ulceraciones cutáneas, calcinosis extensa, disfagia, disfonía, cambios capilares ungueales avanzados, niveles elevados de creatín quinasa, vasculopatía no inflamatoria en biopsia muscular, así como retraso o inadecuado tratamiento son factores de riesgo importantes. ⁽¹⁷⁾

Lo que sugiere que la naturaleza básica del proceso inflamatorio, el tratamiento temprano y su respuesta, la presencia de vasculitis generalizada y el involucro de otros sistemas orgánicos son los mayores factores que deben evaluarse para estimar un pronóstico. ⁽¹⁷⁾

Pronóstico en dermatomiositis juvenil.	
Funcional normal a bueno	65-80%
Atrofia mínima o contracturas	25-30%
Calcinosis	12-40%
Dependencia a silla de ruedas	5%
Muerte	1-2%

⁽¹⁷⁾

La tasa de mortalidad reportada ha disminuido desde más del 30% al 40% en la década de 1960, antes de la administración de terapia con glucocorticoides de rutina. Presentando una mayor frecuencia de muertes dentro de los primeros 2 años de evolución. Disminuyendo la tasa de mortalidad a menos de 2 o 3% en la década del 2,000 con el advenimiento de la terapia inmunosupresora de combinación temprana. ^{(17) (28)}

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La dermatomiositis juvenil es una miopatía autoinmune rara en la infancia que consiste principalmente en una vasculopatía capilar. Con una incidencia de 1 a 4 casos por millón. Con un pico de incidencia entre los 4 a 10 años edad en países anglosajones. Con un perfil clínico multivariable con evolución monofásica, recurrente o progresivo crónico con involucro a nivel osteomuscular y dermatológico. Sin embargo, no se cuenta con un perfil epidemiológico o clínico reciente dirigido a la población mexicana de los pacientes pediátricos con esta afección, por lo que es de suma importancia conocer la epidemiología y el espectro sintomatológico y/o signológico que presenta nuestra población, así como el tiempo de evolución de la enfermedad.

3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.

¿Cuáles son las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de los pacientes con dermatomiositis juvenil en los últimos 10 años del Instituto Nacional de Pediatría?

4. JUSTIFICACIÓN

La dermatomiositis juvenil presenta una etiología inmunológica que desencadena una vasculopatía capilar lo cual justifica y explica la afección sistémica con expresión dermatológica y muscular, sin embargo, al tener múltiples expresiones y diversos diagnósticos diferenciales, resulta un reto diagnóstico para el pediatra, lo que genera un retraso en el tratamiento e incremento en la morbilidad.

A nivel mundial existen datos confiables y respaldados de evolución epidemiológico y clínica, lo que permite esclarecer el padecimiento; lo que lleva a un diagnóstico temprano. Sin embargo, en México no contamos con datos recientes; lo cual puede originar una infraestimación de la dermatomiositis en nuestra población infantil, por ende, es importante identificar y analizar a los pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría en un periodo de 10 años para conocer la epidemiología y el universo clínico que han presentado. Permitiendo conocer el espectro esperado en nuestra población, pudiendo llegar a comparar y tropicalizar los resultados con los ya establecidos a nivel global. Aunque se limita este estudio a una población de un Instituto Nacional que funge como centro de referencia de tercer nivel de atención, se esperaría que lo obtenido en este trabajo de lugar a cimientos para extrapolación a la población infantil mexicana nacional.

El tener conocimiento de la situación actual de los pacientes con esta enfermedad nos permitirá a futuro plantear nuevas líneas de investigación para un diagnóstico oportuno, así como evaluar los tratamientos utilizados, su eficacia y poder desarrollar ensayos clínicos para lograr tener un mejor tratamiento en esta población.

5. OBJETIVO

5.1. Objetivo general.

Describir las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis juvenil en el Servicio de Inmunología clínica Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría del 2008 al 2018.

5.2. Objetivos específicos

- a) Describir la frecuencia de la dermatomiositis.
- b) Describir los criterios diagnósticos más frecuentes en los pacientes.
- c) Describir los métodos confirmatorios de diagnóstico utilizados.

- d) Describir la evolución clínica de los pacientes.
- e) Describir la terapéutica utilizada en los pacientes la respuesta a la misma y los efectos secundarios que se hayan suscitado.
- f) Describir las complicaciones presentadas durante la evolución de los pacientes
- g) Describir el pronóstico de los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis.

6. MATERIAL Y MÉTODOS

6.1. Diseño del estudio:

Nuestro estudio consiste en tipo observacional, retrospectivo, descriptivo.

6.2. Universo de estudio:

Pacientes del servicio de Inmunología Clínica Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría que cuenten con diagnóstico de dermatomiositis juvenil con seguimiento clínico y tratamiento en el Instituto Nacional de Pediatría del periodo del año de 2008 al 2018.

Para facilitar la exposición de los resultados se utilizó como variable explicativa el tiempo de evolución del padecimiento antes del ingreso al hospital, con seis meses o menos contra más de seis meses.

6.2.1 Criterios de inclusión:

Todos los expedientes de los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis en el periodo de 2008 al 2018 del servicio de inmunología clínica pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría.

6.2.2 Criterios de exclusión:

Expedientes de pacientes que no cuenten con diagnostico establecido de dermatomiositis.

Expedientes de pacientes que no cuenten con todas las variables necesarias para el análisis estadístico de este estudio.

Expedientes de pacientes que estén incompletos.

6.2.3 Criterios de eliminación:

No aplicables.

6.3. Selección de sujetos:

Se seleccionarán expedientes de pacientes menores de 18 años con diagnóstico establecido de dermatomiositis, que cuenten con seguimiento clínico y tratamiento supervisado en el servicio de inmunología clínica pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo que comprende del 2008 al 2018.

7. TABLA DE VARIABLES.

Nombre de la variable.	Definición Conceptual	Tipo de Variable	Medición de la variable.
Sexo	Condición orgánica, masculina o femenina, de los animales y las plantas, relacionado a órganos sexuales.	Cualitativa nominal. Dicotómica	0. Masculino 1. Femenino
Edad	Tiempo que ha vivido una persona o ciertos animales o vegetales.	Cuantitativa discreta	1. 1 año. 2. 2 años 3. 3 años 4. 4 años 5. 5 años 6. 6 años 7. 7 años 8. 8 años 9. 9 años 10. 10 años 11. 11 años 12. 12 años 13. 13 años 14. 14 años 15. 15 años 16. 16 años 17. 17 años 18. 18 años
Edad al diagnóstico	Tiempo que se otorga el diagnóstico en relación con lo que ha vivido una persona o ciertos animales o vegetales.	Cuantitativa discreta	1. 1 año. 2. 2 años 3. 3 años 4. 4 años 5. 5 años 6. 6 años 7. 7 años 8. 8 años 9. 9 años 10. 10 años 11. 11 años 12. 12 años 13. 13 años 14. 14 años 15. 15 años 16. 16 años 17. 17 años 18. 18 años

Antecedentes heredofamiliares de autoinmunidad	De anteceder; acción, dicho o circunstancia que sirve para comprender o valorar hechos posteriores. Que involucra a la familia de haber presentado una respuesta inmunitaria del organismo contra alguno de sus propios componentes.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Tiempo de evolución previo al diagnóstico.	<i>Del lat. Tempus;</i> Magnitud física que permite ordenar la secuencia de los sucesos, estableciendo un pasado, un presente y un futuro, y cuya unidad en el sistema internacional es el segundo.	Dependiente nominal	0. Menor de 6 meses. 1. Mayor de 6 meses.
Manifestaciones clínicas.			
Fatiga	De Fatigar. Cansancio o hastío. Molestia ocasionada por un esfuerzo más o menos prolongado o por otras causas, y que en ocasiones produce alteraciones físicas.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Exantema facial/malar	<i>Del latín Tardío Exanthema;</i> <i>propiamente 'eflorescencia'.</i> Erupción de la piel, de color rojo más o menos subido, que desaparece	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.

	momentáneamente con la presión del dedo, va acompañada o precedida de calentura, y termina por descamación; como el sarampión, la escarlatina y otras enfermedades.		
Debilidad muscular proximal progresiva	<i>Del latín Debilitas;</i> Debilidad de las extremidades de forma proximal según lo definido por las pruebas musculares manuales u otra prueba de resistencia objetiva, de forma bilateral y generalmente progresivo en el tiempo	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Exantema Clásico (Pápulas de Gottron)	Pápulas eritematosas a violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, que a veces son escamosas. Puede ocurrir sobre las articulaciones de los dedos, los codos, las rodillas, el maléolo y dedos de los pies	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Exantema en Heliotropo	Parches de color púrpura, lila o eritematosos sobre los párpados o en un Distribución peri orbital, a menudo asociada con edema peri orbital.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.

Cambios capilares de pliegues ungueales	Acción y efecto de modificarse la apariencia, condición o comportamiento de cada uno de los vasos muy finos que enlazan en el organismo las circulaciones arterial y venosa a nivel de la uña.	Cualitativa nominal	0. Ausentes 1. Tortuosidad capilar. 2. Desercion capilar. 3. Racimos arborizados 4. Hemorragia capilar. 5. Trombosis capilar. 6. Dilatacion capilar.
Dolor o sensibilidad muscular	<i>Del latín dolor.</i> Sensación molesta y aflictiva de una parte del cuerpo por causa interior o exterior.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Linfadenopatía	Enfermedad o inflamación de los ganglios linfáticos.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Artralgias	<i>Del griego árthron y -algia.</i> Dolor de las articulaciones.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Fiebre	Del latín febris. Fenómeno patológico que se manifiesta por elevación de la temperatura normal del cuerpo y mayor frecuencia del pulso y la respiración para designar ciertas enfermedades infecciosas que cursan con aumento de temperatura.	Cualitativa nominal.	0. Ausente 1. Presente
Artritis	<i>Del latín tardío arthritis.</i> Inflamación de las articulaciones.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Disfagia	<i>De dis- y -Fagia.</i> Dificultad o imposibilidad de tragar.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.

Disfonía	<i>Del griego dysphonia.</i> Trastorno cualitativo o cuantitativo de la fonación por causas orgánicas o funcionales.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Disnea	<i>Del Latín dyspnoea.</i> Dificultad de respirar.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Síntomas gastrointestinales	<i>Del latino Symptoma.</i> Manifestación reveladora de una enfermedad, en este caso específica del sistema gastrointestinal.	Cualitativa nominal	0. Ausentes. 1. Neumatosis intestinal. 2. Hemorragia gastrointestinal 3. Ulceración intestinal 4. Dolor abdominal. 5. Perforación intestinal
Edema	<i>Del Latín Oedema.</i> Hinchazón blanda de una parte del cuerpo, que cede a la presión y es ocasionada por la serosidad infiltrada en el tejido celular.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Ulceraciones cutáneas	<i>Del Latín Ulceratio.</i> Acción y efecto de generar solución de continuidad con pérdida de sustancia en los tejidos orgánicos, acompañada ordinariamente de secreción de pus y sostenida por un vicio local o por una causa interna.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Calcinosis	Depósito de calcio en los tejidos blandos.	Cualitativa nominal	1. Pequeñas placas. 2. Calcificación profunda. 3. Depósitos difusos. 4. Forma mixta.

			5. Depósitos tipo exoesqueletos extensos.
Hepatomegalia	<i>De Hepato- y el Latín -megalia "tamaño excesivo"</i> Aumento anormal del tamaño del hígado.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Anorexia	Pérdida anormal del apetito.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Esplenomegalia	<i>Del splenos 'Bazo' y Latín -megalia 'Tamaño excesivo'.</i> Aumento anormal del tamaño del bazo.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Exantema no específico	<i>Del latín Tardío Exanthema; propiamente 'eflorescencia'.</i> Erupción de la piel, de color rojo más o menos subido, que desaparece momentáneamente con la presión del dedo, va acompañada o precedida de calentura, y termina por descamación; como el sarampión, la escarlatina y otras enfermedades.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Gingivitis	<i>Del latín 'Gingiva',</i> Inflamación patológica de las encías.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Criterios de Bohan y Peter			
Debilidad proximal muscular simétrica.	<i>Del latín Debilitas;</i> Debilidad de las extremidades de forma proximal según lo definido por las pruebas	Cualitativa nominal	0. Ausente 1. Presente

	<p>musculares manuales u otra prueba de resistencia objetiva, de forma bilateral y generalmente progresivo en el tiempo</p>		
<p>Presencia de cambios cutáneos.</p>	<p>Exantema en Heliotropo: Parches de color púrpura, lila o eritematosos sobre los párpados o en un Distribución peri orbital, a menudo asociada con edema peri orbital. Pápulas de Gottron: Pápulas eritematosas a violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, que a veces son escamosas. Puede ocurrir sobre las articulaciones de los dedos, los codos, las rodillas, el maléolo y dedos de los pies. Signo de Gottron: Máculas eritematosas a violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, que no son palpables.</p>	<p>Cualitativa nominal</p>	<p>0. Ausentes 1. Pápulas de Gottron 2. Signo de Gottron 3. Exantema en Heliotropo</p>
<p>Niveles séricos elevados de enzimas musculares</p>	<p>Creatin quinasa: Enzima expresada por varios tejidos y tipos celulares que cataliza la producción de fosfocreatina a</p>	<p>Cuantitativa discreta</p>	<p>0. Sin elevación de enzimas musculares. 1. Elevación de Aspartato aminotransferasa. (AST)</p>

	<p>través de la fosforilación de una molécula de creatina.</p> <p>LDH. Los valores de prueba LDH más anormales durante el curso de la enfermedad (nivel absoluto más alto) de la enzima) por encima del límite superior pertinente de la normalidad.</p> <p>AST: Los valores de prueba ASAT/AST/SGOT más anormales durante el curso de la enfermedad (nivel absoluto más alto) de la enzima) por encima del límite superior pertinente de la normalidad</p> <p>Aldolasa: Los valores de prueba Aldolasa más anormales durante el curso de la enfermedad (nivel absoluto más alto) de la enzima) por encima del límite superior pertinente de la normalidad</p>		<ol style="list-style-type: none"> 2. Elevación de Lactado deshidrogenasa (LDH) 3. Elevación de Aldolasa 4. Elevación de Creatin quinasa
Electromiografía	<p>Registro de la actividad eléctrica muscular mediante electrodos de superficie o electrodos mono polares o bipolares de aguja. Se utilizan</p>	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 0. Normal 1. Potenciales pequeños de unidad motora. 2. Fibrilaciones. 3. Ondas agudas positivas.

	para el diagnóstico y seguimiento de lesiones del sistema nervioso periférico y del músculo esquelético También se puede utilizar para monitorizar movimientos anormales involuntarios o alteraciones centrales de la motricidad.		<ol style="list-style-type: none"> 4. Irritabilidad de inserción. 5. Potenciales polifásicos pequeños. 6. Descarga repetitiva de alta frecuencia.
Biopsia muscular	Procedimiento que se utiliza para diagnóstico de enfermedades que afectan al tejido muscular.	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 0. Sin estudio 1. Necrosis. 2. Atrofia perifascicular 3. Degeneración 4. Regeneración 5. Infiltración inflamatoria mononuclear perivascular.
Criterios EULAR / ACR			
Edad de inicio del primer síntoma que está relacionada con la enfermedad <18 años	<18 Edad (años) al inicio del primer síntoma que se supone está relacionado con el Enfermedad.	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 0. Ausente 1. Presente
Edad de inicio del primer síntoma que está relacionada con la enfermedad >18 años y <40 años.	>18 - <40 Edad (años) al inicio del primer síntoma que se supone está relacionado con el Enfermedad.	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 0. Ausente. 1. Presente.
Edad de inicio del primer síntoma que está relacionada con la enfermedad >40 años	≥40 Edad (años) al inicio del primer síntoma que se supone está relacionado con la enfermedad	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 0. Ausente. 1. Presente.
Debilidad objetiva simétrica, generalmente progresiva,	<i>Del latín Debilitas;</i> Debilidad de las extremidades superiores	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 2. Ausente. 3. Presente.

proximal de las extremidades superiores	proximales según lo definido por las pruebas musculares manuales u otra prueba de resistencia objetiva, que está presente en ambos lados y generalmente es progresivo en el tiempo		
Debilidad objetiva simétrica, generalmente progresiva, proximal de las extremidades inferiores	<i>Del latín Debilitas;</i> Debilidad de las extremidades inferiores proximales según lo definido por la prueba muscular manual u otra prueba de resistencia objetiva, que está presente en ambos lados y generalmente es progresivo en el tiempo	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.
Los músculos flexores del cuello son relativamente más débiles que los extensores del cuello	La fuerza muscular para los músculos flexores del cuello es relativamente más baja que los extensores del cuello, definido por pruebas musculares manuales u otras pruebas objetivas de fuerza	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.
En las extremidades inferiores, los músculos proximales son relativamente mas débiles que los músculos distales.	La fuerza muscular para los músculos proximales en las piernas es relativamente más baja que los Músculos distales en las piernas como se define mediante	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.

	pruebas musculares manuales u otros prueba de fuerza objetiva		
Exantema en Heliotropo.	Parches de color púrpura, lila o eritematosos sobre los párpados o en un Distribución peri orbital, a menudo asociada con edema peri orbital	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.
Pápulas de Gottron.	Pápulas eritematosas a violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, que a veces son escamosas. Puede ocurrir sobre las articulaciones de los dedos, los codos, las rodillas, el maléolo y dedos de los pies	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.
Signo de Gottron.	Máculas eritematosas a violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, que no son palpables	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.
Disfagia o dismotilidad esofágica.	Dificultad para tragar o evidencia objetiva de motilidad anormal del esófago	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.
Anticuerpo positivo Anti-Jo-1 (Anti-histidil-tRNA sintetasa).	Ensayo de auto anticuerpos en suero realizado con prueba estandarizada y validada mostrando resultado positivo	Cualitativa nominal.	0. Negativo. 1. Positivo.

Anticuerpo positivo Anti-Jo-1 (Anti-histidil-tRNA sintetasa).	Ensayo de auto anticuerpos en suero realizado con prueba estandarizada y validada mostrando resultado positivo	Cuantitativa discreta	0.
Niveles séricos elevados de Deshidrogenasa láctica (LDH)	Los valores de prueba LDH más anormales durante el curso de la enfermedad (nivel absoluto más alto) de la enzima) por encima del límite superior pertinente de la normalidad	Cualitativa nominal.	0. Negativo. 1. Positivo.
Niveles séricos elevados de Aspartato aminotransferasa (ASAT/AST/SGOT)	Los valores de prueba ASAT/AST/SGOT más anormales durante el curso de la enfermedad (nivel absoluto más alto) de la enzima) por encima del límite superior pertinente de la normalidad	Cualitativa nominal.	0. Negativo. 1. Positivo.
Niveles séricos elevados de Alanino aminotransferasa (ALTA/ALT/SGPT).	Los valores de prueba ALTA/ALT/SGPT más anormales durante el curso de la enfermedad (nivel absoluto más alto) de la enzima) por encima del límite superior pertinente de la normalidad	Cualitativa nominal.	0. Negativo. 1. Positivo.
Niveles séricos elevados de Aldolasa	Los valores de prueba Aldolasa más anormales durante el curso de la enfermedad (nivel absoluto más alto)	Cualitativa nominal.	0. Negativo. 1. Positivo.

	de la enzima) por encima del límite superior pertinente de la normalidad		
Infiltración endomisial de células mononucleares que rodean, pero no invaden, miofibras	La biopsia muscular revela células mononucleares endomisiales que colindan con el sarcolema de fibras musculares no necróticas sanas, pero no hay una clara invasión de las fibras musculares	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.
Infiltración perimisial y / o perivascular de células mononucleares	Las células mononucleares están ubicadas en el perimio y / o ubicadas alrededor de vasos vasculares (en perimio contra endomio)	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.
Atrofia perifascicular	La biopsia muscular revela varias filas de fibras musculares, que son más pequeñas en la región perifascicular que las fibras más céntricamente ubicadas	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.
Vacuolas con bordes.	Las vacuolas con borde son azuladas por tinción H y E y rojizas por Gomori modificado y manchas de tricrómico	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.
Puntaje EULAR/ACR	Puntaje establecido por asociación EULAR/ACR que clasifica como diagnóstico	Cualitativa nominal	1. Diagnóstico definitivo 2. Diagnóstico probable.

	definitivo, probable y posible.		3. Diagnostico posible.
Electromiografía	Registro de la actividad eléctrica muscular mediante electrodos de superficie o electrodos mono polares o bipolares de aguja. Se utilizan para el diagnóstico y seguimiento de lesiones del sistema nervioso periférico y del músculo esquelético. También se puede utilizar para monitorizar movimientos anormales involuntarios o alteraciones centrales de la motricidad.	Cualitativa nominal	0. Normal 1. Pequeña amplitud, corta duración, potenciales polifásicos de la unidad motora. 2. Fibrilación, ondas agudas positivas, aumento irritabilidad insercional. 3. Descargas espontáneas de alta frecuencia.
Resonancia magnética	<i>Del latín resonantia.</i> Técnica que, basada en la absorción de energía por los átomos de una sustancia cuando son sometidos a campos magnéticos de frecuencias específicas, obtiene imágenes internas de un organismo especialmente con fines diagnósticos.	Cualitativa nominal	0. Sin estudio 1. Normal. 2. Infiltración muscular como edema.
Evolución.	<i>Del latín evolutivo;</i> acción y efecto de evolucionar; serie de transformaciones continuas que va experimentando la naturaleza y los	Cualitativa ordinal	1. Monofásico 2. Recurrente crónico 3. Progresivo crónico

	seres que la componen.		
Otros			
Hipertriosis	Presencia de pelo excesivo y anormal para la edad, raza o sexo, y que aparece en sitios no dependientes de la estimulación androgénica.	Cualitativa nominal.	0. Ausente. 1. Presente.
Cambios ungueales	Acción y efecto de modificar la apariencia, condición o comportamiento a nivel de las uñas.	Cualitativa nominal	0. Normal 1. Telangectasias periungueales 2. Hiperplasia cuticular. 3. Hiperqueratosis periungueal. 4. Hemorragia subungueal. 5. Eritema periungueal.
Anticuerpos antinucleares (ANA)	Inmunoglobulinas que reconocen componentes celulares autólogos a nivel nuclear	Cuantitativa discreta	0. Negativo. 1. Positivo.
Anticuerpos Anti SM	Anticuerpo tipo ENA, de tipo contra ribonucleoproteinas.	Cuantitativa discreta	0. Negativo. 1. Positivo.
Anticuerpos anti SCL-70	Anticuerpo contra topoisomerasas de ADN tipo 1.	Cuantitativa discreta	0. Negativo. 1. Positivo.
Anticuerpos anti RNP	Anticuerpo contra ribonucleoproteinas.	Cuantitativa discreta	0. Negativo. 1. Positivo.
Anticuerpos Anti Ro SSA	Anticuerpos contra ribonucleoproteinas.	Cuantitativa discreta	0. Negativo. 1. Positivo.
Anticuerpo Anti La SSB	Anticuerpos contra ribonucleoproteinas.	Cuantitativa discreta	0. Negativo. 1. Positivo.
Complicaciones.			
Calcinosis	Depósito de calcio en los tejidos.	Cualitativa nominal	1. Pequeñas placas. 2. Calcificación profunda 3. Depósitos difusos. 4. Forma mixta.

			5. Depósitos tipo exoesqueletos extensos.
Osteoporosis	Atrofia ósea mixta, muy frecuente, caracterizada por una reducción de la masa o del volumen del tejido óseo con relación al volumen o masa del hueso anatómico. Puede ser primaria, constituyendo un hecho común en el proceso fisiológico de envejecimiento, o secundaria a diferentes enfermedades endocrino metabólicas (hipogonadismo, síndrome de Cushing, escorbuto, etc.), reumáticas, neoplásicas hemáticas y genéticas.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Perforación intestinal	Lesión que rompe la pared de una víscera hueca, derramando su contenido al exterior (perforación de la vesícula, el estómago, el intestino).	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Afección cardiopulmonar	<i>Del latín. Affectio, -onis.</i> Afección a binomio pulmonar y cardiaco.	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente.
Malignidad	Presencia de células cancerosas que tienen la capacidad de diseminarse a otros	Cualitativa nominal	0. Ausente. 1. Presente. 2. Leucemia 3. Linfoma

	sitios en el cuerpo o invadir y destruir tejidos cercanos.		4. Tumores de órganos sólidos.
Terapéutica			
Uso de líneas de tratamiento o su combinación.	Conjunto de medios que se emplean para curar o aliviar una enfermedad.	Cualitativa nominal	<ul style="list-style-type: none"> 0. Sin tratamiento 1. Uso exclusivo de fármaco de 1era línea. 2. Uso exclusivo de fármaco de 2nd línea. 3. Uso exclusivo de fármaco de 3era línea. 4. Uso de fármaco de 1era y 2nda línea. 5. Uso de fármaco de 1era y 3era línea. 6. Uso de fármaco de 2nda y 3era línea. 7. Uso de fármaco de 1era, 2nda y 3era línea.
Fármacos.	Conjunto de medios terapéuticos farmacológicos que se emplean para curar o aliviar una enfermedad.	Cualitativa nominal Interviniente	<ul style="list-style-type: none"> 1. Prednisona 2. Metilprednisolona 3. Metotrexate 4. Prednisona y metotrexate. 5. Hidroxicloroquina 6. Ciclosporina 7. Ciclofosfamida 8. Azatioprina 9. Micofenolato de mofetilo 10. Inmunoglobulina Intravenosa 11. Inmunoglobulina Subcutánea. 12. Rituximab. 13. Infliximab. 14. Etarnecept 15. Dapsona 16. Tacrolimus 17. Pimecrolimus 18. Filtro solar. 19. Rehabilitación física

Evolución de respuesta de tratamiento.	<i>Del latín evolutio;</i> acción y efecto de evolucionar; serie de transformaciones continuas que va experimentando la naturaleza y los seres que la componen	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Enzimas musculares normales. 2. Aumento de fuerza muscular. 3. Resolución de erupción cutánea 4. Mejoría de pliegues ungueales 5. Enzimas musculares alteradas. 6. Persistencia de disminución de fuerza muscular 7. Falta de resolución de erupción cutánea. 8. Ausencia de mejoría de pliegues ungueales.
Fases clínicas.	Cada uno de los distintos estados sucesivos de un fenómeno natural o clínico.	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 0. Prodrómico con síntomas inespecíficos. <ol style="list-style-type: none"> 1. Debilidad muscular progresiva y exantema. 2. Debilidad muscular persistente, exantema y miositis activa. 3. Recuperación con o sin atrofia muscular residual, contracturas y calcinosis.
Evolución clínica.	Serie de transformaciones continuas que va experimentando los seres desde el aspecto médico.	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 0. Monofásico. 1. Recurrente crónico 2. Progresivo crónico.
Mortalidad.	Del latín mortalitas; Tasa de muertes producidas en una población durante un tiempo dado, en	Cuantitativa continua	<ol style="list-style-type: none"> 0. Ausente 1. Presente

	general o por una causa determinada.		
--	--------------------------------------	--	--

8. TAMAÑO DE MUESTRA.

Involucrará todos los expedientes de pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría que cumplan con los criterios de inclusión establecidos y previamente comentados, durante el periodo de tiempo del 2008 al 2018; de los cuales se llevará a cabo un muestro por conveniencia.

9. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

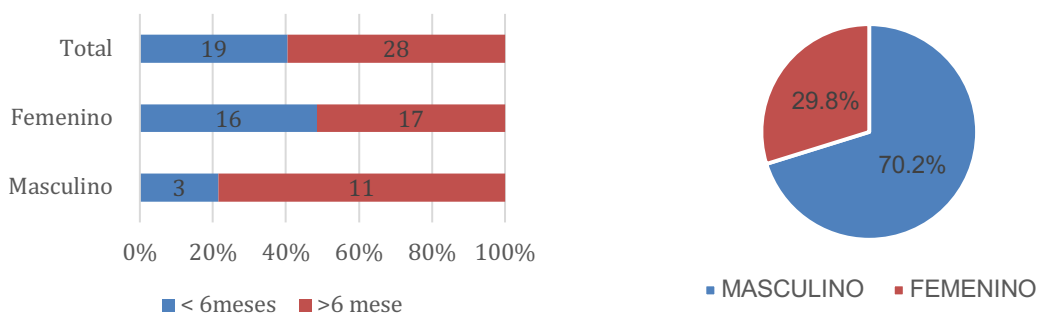
Con las variables del estudio que fueron seleccionadas se elaboró una base de datos en el programa Excel; la cual posteriormente se exportó al programa estadístico SPSS versión 21, con el cual se realizaron los análisis correspondientes según los tipos de variables. Subsecuentemente los resultados conclusivos del estudio se presentan en tablas y gráficos.

10. RESULTADOS.

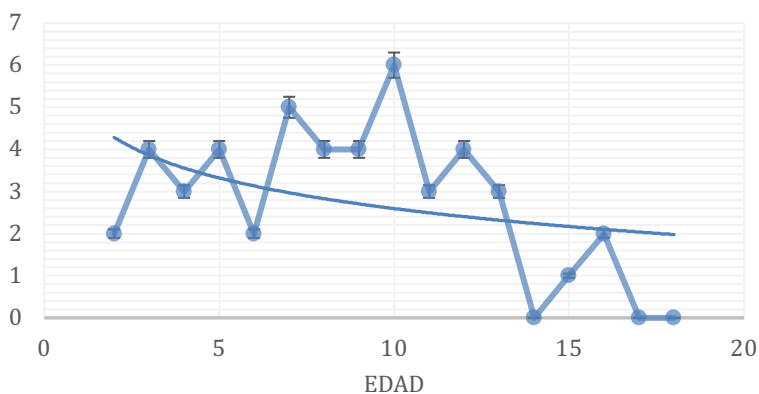
Se analizaron los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis juvenil en el periodo de enero de 2008 a diciembre de 2018, para facilitar la exposición de los resultados se utilizó como variable explicativa el tiempo de evolución del padecimiento; es decir el inicio de los síntomas con seis meses o menos contra mas de seis meses como punto de referencia el momento que se otorga dicho diagnóstico.

Se obtuvo un total de 59 expediente, 12 expedientes no contaron con el diagnostico establecido, consistían en expedientes incompletos para el análisis estadístico. Por lo que 47 expedientes contaron con los criterios de inclusión previamente mencionados.

Con respecto a la variable explicativa se obtuvo en el grupo de evolución menor de 6 meses un total de 19 pacientes que correspondió al 40.4% conformado por 3 pacientes de sexo masculino y 16 pacientes femeninos, en tanto que el grupo mayor de 6 meses de evolución correspondió a un 59.6%, el cual esta conformado por 11 pacientes masculinos y 17 pacientes femeninos. De nuestro universo de estudio se reportó un 70.2% de sexo femenino contra 29.8% de sexo masculino de forma global.



La edad de presentación varió entre 3 y 16 años con una media de 9 años y una desviación estándar de 3.5 años. Su relación consistió de 2.3:1 en favor del sexo femenino.

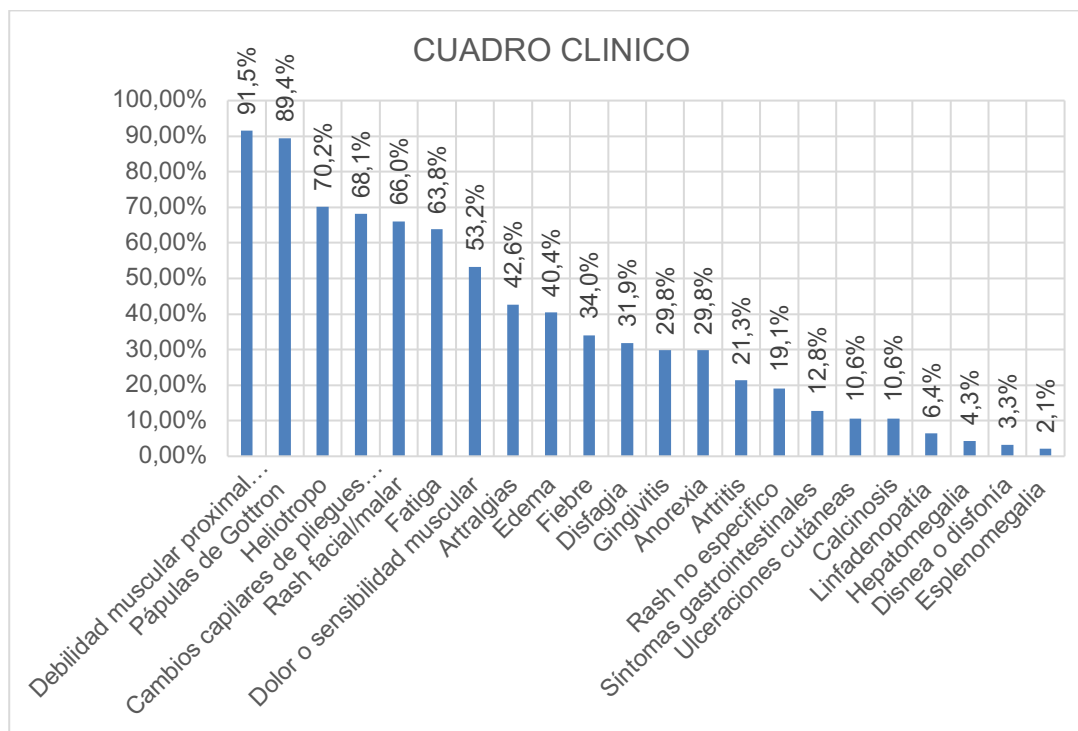


Con respecto al cuadro clínico nuestro universo de pacientes se observó con gran frecuencia la presencia de debilidad muscular proximal simétrica progresiva con un 91.5%, pápulas de Gottron con 89.4% y exantema en heliotropo en un 70.2%.

Manifestación	Frecuencia	Menor de 6 meses		Mayor de 6 meses	
		Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Debilidad muscular proximal progresiva	91.5%	17	36.7%	26	55.3%
Pápulas de Gottron	89.4%	17	36.1%	25	53.1%
Heliotropo	70.2%	14	29.7%	19	40.4%
Cambios capilares de pliegues ungueales	68.1%	12	25.5%	20	55.3%
Rash facial/malar	66%	14	29.7%	17	36.7%
Fatiga	63.8%	11	23.4%	19	40.4%
Dolor o sensibilidad muscular	53.2%	14	29.7%	11	23.4%

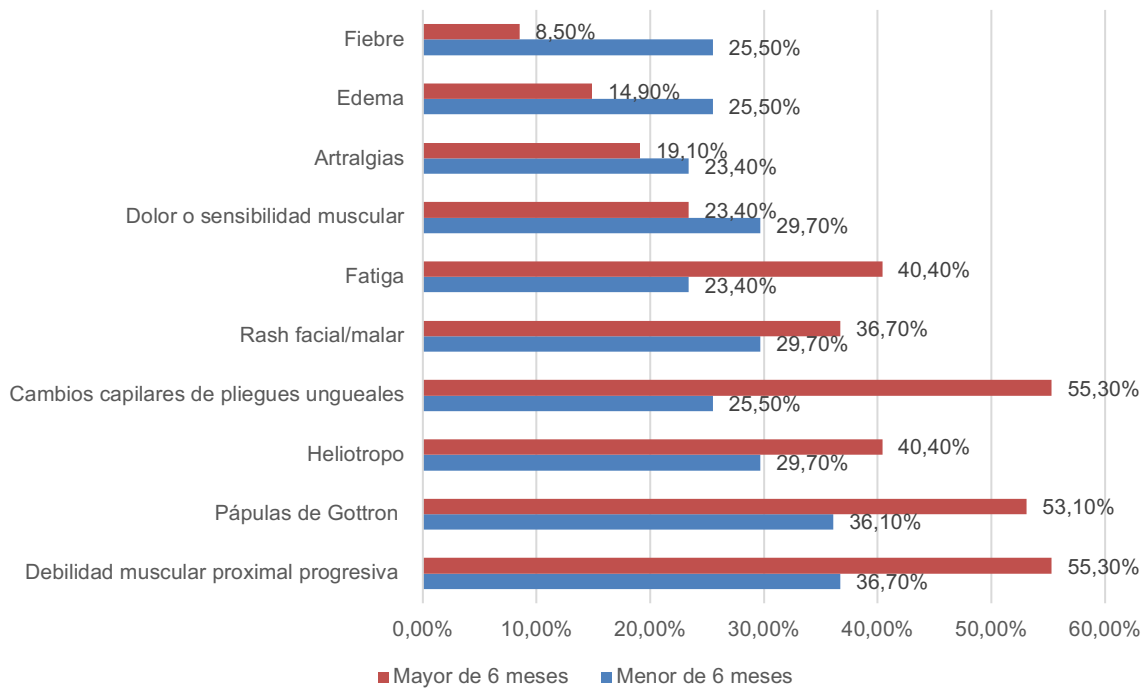
Artralgias	42.6%	11	23.4%	9	19.1%
Edema	40.4%	12	25.5%	7	14.9
Fiebre	34%	12	25.5%	4	8.5%
Disfagia	31.9%	5	10.6%	10	21.2%
Gingivitis	29.8%	10	21.2%	4	8.5%
Anorexia	29.8%	5	10.6%	9	19.1%
Artritis	21.3%	7	14.9%	3	6.3%
Rash no especifico	19.1%	2	4.2%	7	14.9%
Síntomas gastrointestinales	12.8%	3	6.3%	3	6.3%
Ulceraciones cutáneas	10.6%	3	6.4%	2	4.2%
Calcinosis	10.6%	1	2.1%	4	8.5%
Linfadenopatía	6.4%	3	6.4%	0	0%
Hepatomegalia	4.3%	2	4.2%	0	0%
Disnea o disfonía	3.3%	2	4.2%	1	2.1%
Esplenomegalia	2.1%	1	2.1%	0	0%

Tabla 1. Manifestaciones clínicas mas frecuentes

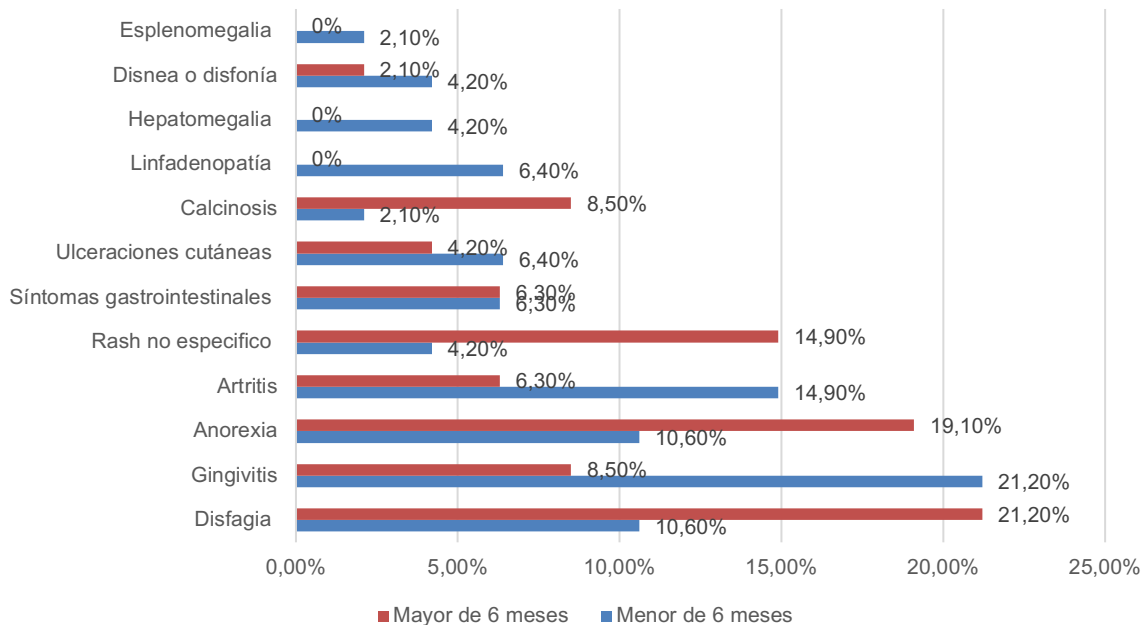


Con respecto a los grupos de evolución se observó que en el de menor de 6 meses su sintomatología principal consistió en debilidad muscular proximal simétrica (36.7%), pápulas de Gottron (36.1%), rash facial o malar (29.7%), exantema en heliotropo (29.7%) y dolor muscular inespecífico (29.7%). Mientras que en el grupo de evolución mayor de 6 meses se encontró debilidad muscular proximal simétrica (55.3%), pápulas de Gottron (53.1%), cambios capilares (55.3%), seguidos por fatiga y eritema en heliotropo (40.4%).

CUADRO CLINICO POR EVOLUCION



CUADRO CLINICO POR EVOLUCION



En razón de los criterios diagnósticos según Bohan y Peter, se reportaron 4 pacientes que cumplieron 2 criterios, 7 pacientes con 3 criterios, mientras que 31 pacientes cumplieron 4 criterios y por último 5 pacientes cumplieron 5 criterios.

Criterios	Menor de 6 meses	Mayor de 6 meses
2	2	2
3	5	2
4	11	20
5	1	4
Total	19	28

Tabla 2. Criterios de Bohan-Peter

Por lo que respecta a los criterios de EULAR / ACR, se reportaron un total de 46 (97.8%) pacientes con puntaje definitivo de dermatomiositis de los cuales 19 corresponden al grupo de menor de 6 meses de evolución, de igual forma 27 pacientes del grupo de mayor de 6 meses de evolución. Y por consiguiente solo 1 (2.12%) paciente del grupo de mayor de 6 meses de evolución obtuvo puntaje de probable dermatomiositis.

	Menor de 6 meses	Mayor de 6 meses
<18 años de inicio de síntomas	19	28
Debilidad proximal en extremidades superiores	15	26
Debilidad proximal en extremidades inferiores	16	27
Músculos flexores de cuello mas débiles que los extensores	5	3
Músculos proximales de extremidades inferiores mas débiles que distales	15	26
Exantema en heliotropo	12	20
Pápulas de gottron	17	26
Signo de gottron	7	16
Disfagia o dismotilidad esofágica	8	11
Anti-Jo-1	1	0
DHL	19	22
AST	15	17
ALT	15	16
CK	18	18
Biopsia	1	5
Diagnostico Definitivo	19	27
Diagnostico Probable	0	1

Tabla 3. Criterios diagnósticos de EULAR/ACR

En los estudios de extensión se encontraron los siguientes hallazgos. A propósito de la resonancia magnética ningún paciente cuenta con realización de dicho estudio.

Asimismo, la electromiografía se reportó una frecuencia de descargas espontáneas de alta frecuencia en un 2.1%, patrón normal en un 6.4%, patrón con fibrilación y ondas positivas en un 8.5% y en mayor frecuencia con un 83% con un patrón de pequeña amplitud de corta duración, con potenciales polifásicos de la unidad motora.

	Total	Frecuencia	Menor de 6 meses	Mayor de 6 meses
Normal	3	6.4	2	1
Pequeña amplitud, corta duración, potenciales polifásicos de la unidad motora. (Patrón miopático)	39	83	14	25
Fibrilación, ondas agudas positivas, aumento irritabilidad insercional.	4	8.5	2	2
Descargas espontáneas de alta frecuencia.	1	2.1	1	0

Tabla 4. Resultado de patrón en electromiografías.

En lo concerniente a la biopsia muscular solo 6 pacientes contaron con dicho estudio, 1 de ellos pertenece al grupo de evolución menor de 6 meses de evolución con reporte de infiltración perimisial o peri vascular. El resto de biopsias realizadas corresponden al grupo de mas de 6 meses de evolución. De los cuales 2 pacientes presentaron sobre posición de hallazgos. En el primero se reporto atrofia perifascicular e infiltración perimisial o peri vascular. En el segundo paciente presento reporte de infiltración endomisial de células mononucleares y presencia de vacuolas con bordes.

	Menor de 6 meses	Mayor de 6 meses
Vacuolas con bordes	0	2
Atrofia perifascicular	0	1
Infiltración perimisial y/o peri vascular mononuclear	1	2
Infiltración endomisial mononuclear	0	2
No se realizó biopsia	18	23
Se realizó biopsia	1	5

Tabla 5 Reportes patológicos de musculo esquelético.

Referente a los anticuerpos se cuenta con datos referentes a Anti-LA/SSB, anti – RO/ SSA, anti-RNP, anti SCL-70, anti-SM y anticuerpos antinucleares. Se cuenta con positividad en 1 solo paciente para anti RNP, 1 paciente con positividad para anti SM y anticuerpos antinucleares con resultados positivos en 37 pacientes.

	Menor de 6 meses	Mayor de 6 meses.
Anti LA SSB	0	0
Anti RO SSA	0	0
Anti RNP	1	0
Anti SCL-70	0	0
Anti SM	0	1
ANA	15	22
Anti Jo-1	1	0

Tabla 6. Positividad de anticuerpos.

En lo concerniente a la terapéutica utilizada a su diagnóstico se encontró en menores de 6 meses en el 17% el uso de las tres líneas terapéuticas. Y en el grupo de mayores de 6 meses de evolución con un 19.2% con uso tanto de solo medicamentos de 1era línea de forma exclusiva al igual que uso de las tres líneas de tratamiento.

Líneas terapéuticas	Menor de 6 meses		Mayor de 6 meses	
1era exclusiva	5	10.6%	9	19.2%
1era y 2nda	1	2.2%	5	10.6%
1era y 3era	5	10.6%	5	10.6%
1era, 2nda y 3era	8	17%	9	19.2%

Tabla 4. Línea de tratamiento al inicio de diagnóstico.

En el sentido del uso de fármacos de forma específica o desglosada desde el inicio y durante la evolución propia de los pacientes el uso de hidroxiquina es la predominante con un 46.8% de uso, seguido de Metotrexate con un 40.4% al igual que el uso de ácido fólico y en cuarto uso de frecuencia se reporta micofenolato de mofetilo con un 38.2%.

Medicamento	Frecuencia de uso	%
Hidroxiquina	22	46.8%
Metotrexate	19	40.4%
Acido fólico	19	40.4%
Micofenolato de Mofetilo	18	38.2%
Filtro solar	17	36.1%
Rehabilitación física	16	34.0%
Prednisona	15	31.9%

Vitamina D	12	25.5%
Metilprednisolona	6	12.7%
Inmunoglobulina Intravenosa	6	12.7%
Bifosfonatos	6	12.7%
Calcio	4	8.5%
Inmunoglobulina Subcutánea	2	4.2%
Ciclosporina	1	2.1%
Ciclofosfamida	1	2.1%
Colchicina	1	2.1%
Azatioprina	0	0%
Rituximab	0	0%
Infliximab	0	0%
Etanercept	0	0%
Dapsona	0	0%
Tacrolimus	0	0%
Pimecrolimus	0	0%

Tabla 5. Fármacos específicos de tratamiento durante su evolución

En contraste con la terapéutica actual se encontró que en el grupo de menores de 6 meses con predominio de 14.9% el uso de terapéutica de 1era línea exclusiva, seguido del uso de las tres líneas de tratamiento con un 8.5%. En lo que respecta al grupo de mayores de 6 meses de evolución se observa predominio del uso de medicamentos de 1era línea con un 27.7%, seguido del uso de 1era y 3era línea de forma combinada y sin tratamiento con un 8.5% de forma respectiva.

Líneas terapéuticas	Menor de 6 meses		Mayor de 6 meses	
Sin tratamiento	2	4.3%	4	8.5%
1era exclusiva	7	14.9%	13	27.7%
3era exclusiva	2	4.2%	2	4.2%
1era y 2nda	1	2.2%	2	4.2%
1era y 3era	3	6.4%	4	8.5%
2nda y 3era	0	0%	1	2.2%
1era, 2nda y 3era	4	8.5%	2	4.2%

Tabla 6. Línea de tratamiento actual.

En el caso de los medicamentos de forma particular con respecto al tratamiento actual, se reporta que el uso de prednisona es predominante con un 87.2%, seguido de hidroxicloroquina con 78.7%, seguido de metotrexate y ácido fólico con 68%.

Medicamento	Frecuencia de uso	%
Prednisona	41	87.2%
Hidroxicloroquina	37	78.7%
Metotrexate	32	68.0%
Acido fólico	32	68.0%
Filtro solar	31	65.9%
Metilprednisolona	26	55.3%
Micofenolato de Mofetilo	22	46.8%
Rehabilitación física	21	44.6%
Vitamina D	18	38.2%
Inmunoglobulina Intravenosa	16	34.0%
Azatioprina	8	17.0%
Ciclosporina	7	14.8%
Bifosfonatos	7	14.8%
Rituximab	5	10.6%
Tacrolimus	4	8.5%
Calcio	3	6.3%
Ciclofosfamida	2	4.2%
Inmunoglobulina Subcutánea	2	4.2%
Colchicina	1	2.1%
Infliximab	0	0%
Etarnecept	0	0%
Dapsona	0	0%
Pimecrolimus	0	0%

Tabla 7. Fármacos específicos de tratamiento en periodo actual

Por lo que atañe su valoración como respuesta al tratamiento compete a la persistencia de alteraciones en pliegues ungueales presentándose en el 8.6%, al igual que el 25.6% persistieron con lesiones dermatológicas. Por otra parte, la afección a fuerza se reportó solo en el 4.3% y por ultimo la persistencia de enzimas musculares elevadas en el 8.6%.

	Menores 6 meses				Mayores de 6 meses			
	Persistencia de alteración		Mejoría		Persistencia de alteración		Mejoría	
Pliegues ungueales	1	2.2%	18	38.2%	3	6.4%	25	53.2%
Lesiones dermatológicas	3	6.4%	16	34%	9	19.2%	19	40.4%
Fuerza	0	0%	19	40.4%	2	4.3%	26	55.3%
Enzimas	0	0%	19	40.4%	4	8.6%	24	51%

Tabla 8. Respuesta a esquema terapéutico.

Al respecto a las complicaciones se encontró presencia de hipertricosis en un 14.9% solo en el grupo de pacientes con evolución mayor de 6 meses, respecto a la presencia de calcinosis se presentaron en un 34% de los pacientes, estando presente en 5 casos en menores de 6 meses de evolución y en 11 pacientes con evolución mayor de 6 meses. Con respecto a afección cardiopulmonar se presento en un 8.5% con 4 casos en menores de 6 meses de evolución; 3 de ellos contaron con diagnostico de hipertensión pulmonar, mientras que el cuarto paciente con diagnostico de fibrosis pulmonar por estudio de imagenología, sin embargo se encontraba en abordaje en el momento en que se realizo este estudio . Además, se encontró 2 casos en grupo de mayor de 6 meses de evolución al diagnostico, se reporto 1 caso con hipertensión pulmonar y otro con patrón ventilatorio restrictivo no especificado que se encontraba aun en abordaje. Con respecto a osteoporosis no se reportó caso alguno, sin embargo, no se realiza su abordaje de manera rutinaria, lo cual posiblemente lleva a un sub diagnóstico de dicha entidad. Cabe mencionar que no se encontró presencia perforación intestinal y proceso neoplásico o de malignidad en ningún expediente.

**** No se encontró datos de vasculitis intestinal, que y orecuere hubo una paciente que paso incluso a Cx

	Frecuencia		Menor de 6 meses	Mayor de 6 meses
Hipertricosis	7	14.9%	0	7
Calcinosis	16	34%	5	11
Osteoporosis	0	0%	0	0
Perforación intestinal	0	0%	0	0
Afección cardiopulmonar	7	14.9%	5	2
Malignidad	0	0	0	0

Tabla 9. Complicaciones de dermatomiositis.

Con respecto a la fase clínica actual de los pacientes, todos se presentaron en estadios de recuperación con o sin atrofia muscular residual, presencia de contracturas y calcinosis.

Mientras que su evolución a consistido en forma monofásica en un 19.2%, mientras que de forma recurrente crónico se reporta en un 38.2% y por último cuenta con una evolución progresiva crónica con un 42.6%.

	Menor 6 meses		Mayor 6 meses	
Monofásico	2	4.3%	7	14.9%
Recurrente crónico	13	27.6%	5	10.6%
Progresivo crónico	4	8.6%	16	34%

Tabla 10. Evolución clínica de Dermatomiositis.

Por último, en los factores que permiten su pronóstico se reportó una funcionalidad normal del 12.8%, al igual que la presencia de atrofia mínima del 100%. Por otra parte, la presencia de calcinosis se reportó en el 34% de los pacientes. Por último, no se cuenta con presencia de dependencia a silla de ruedas o mortalidad, en el periodo de tiempo estudiado.

Pronóstico en dermatomiositis juvenil.	Menores de 6 meses		Mayores de 6 meses	
Funcional normal a bueno	2	4.3%	4	8.5%
Atrofia mínima o contracturas	19	40.4%	28	59.6%
Calcinosis	5	10.6%	11	23.4%
Dependencia a silla de ruedas	0	0%	0	0%
Muerte	0	0%	0	0%

Tabla 11. Pronóstico de dermatomiositis.

11. DISCUSIÓN

La dermatomiositis juvenil es un padecimiento frecuente en la infancia, en nuestro estudio se puede hablar de una incidencia de 0.12:100,000 niños, la cual se encuentra ligeramente por arriba respecto a la reportada en la literatura, ya que se refiere inferior a 0.1:100,000. ⁽¹¹⁾ La prevalencia se reporta en 1.19 casos/millón de niños, lo cual se encuentra muy por debajo de lo reportado en países industrializados como Estados Unidos de Norteamérica y el Reino Unido ya que es de 24 casos/millón de niños, lo que podría ser atribuido al sub diagnóstico de algunos casos. ⁽¹²⁾

La enfermedad se reporta mas frecuente en mujeres con una relación 2.3:1, lo cual se encuentra acorde a lo reportado en países como Estados Unidos de América, Reino Unido y Japón. ⁽¹¹⁾⁽¹²⁾

Con respecto al pico de incidencia nuestro estudio se reporta entre los 3 y 16 años con edad promedio de aparición a los 9 años, lo cual difiere con lo ya reportado ya que se cuenta con un rango menor pues comprende entre los 4 a 10 años con pico de incidencia a los 7 años, el cual este último es menor en contraste a nuestro resultado. ⁽¹⁾⁽¹¹⁾

Por lo que se refiere a la frecuencia de manifestaciones se muestran en cierta medida contrarios a los publicados por James T. Cassidy ⁽¹⁷⁾ ya que él reporta a la fatiga como síntoma predominante con un 100%, contrario a una frecuencia de 63.8% en nuestro resultado. En contraste nuestro síntoma predominante consistió en debilidad muscular proximal progresiva con un 91.5% que corresponde al sello distintivo de la dermatomiositis ⁽¹¹⁾, sin embargo, se encuentra en relación a la frecuencia reportada por James T. Cassidy. (82-96%), la cual su estudio la coloca en el tercer peldaño de frecuencia. Otro dato que discrepa son los cambios capilares

de pliegues ungueales ya que se reporta una frecuencia de entre 80-91% en contraste al 68.1% en nuestros resultados. Por otra parte, la gingivitis por nuestra parte se reporta una frecuencia de 29.8%, considerablemente elevado contra el reportado en la literatura de 6%, pero en cualquier caso dicha condición puede no ser causa específica de dermatomiositis juvenil ya que observo comorbilidades como caries y placa dentó-bacteriana. El resto de manifestaciones clínicas en nuestro estudio se encontraron dentro de lo ya reportado en la literatura. ⁽¹⁷⁾

Con respecto a dichas manifestaciones por los grupos de evolución; por parte del grupo de Espinosa RFJ; en ambos grupos reportó como síntomas predominantes debilidad muscular (97%), mialgias (85.2%) y artralgias (75.5%). Lo cual discreta en gran medida a nuestros resultados ya que se reportó predominio de otra sintomatología, ya comentada con mayor frecuencia en comparación con mialgia en un 53.2% y artralgia en un 42.6%. Lo que genera un cambio en las manifestaciones clínicas en ambos grupos de evolución clínica en la población mexicana, ya que presenta predominio de signos más específicos de dermatomiositis y disminución de síntomas menos específicos como mialgias, artralgias, foto sensibilidad y adinamia según Espinosa RFJ. ⁽²²⁾

En razón a los criterios diagnósticos tradicionalmente se utilizan los criterios de Bohan y Peter, publicados en 1975 los cuales indican la necesidad de tener alguna alteración cutánea característica y al menos 3 de los 5 criterios establecidos. ⁽²²⁾

Nuestro estudio reportó 4 pacientes (8.5%) que contaban con menos de los 3 criterios establecidos lo cual estrictamente no otorgaría el diagnóstico de dermatomiositis, en contraste a Espinosa RFJ que solo reporto 2 pacientes (1.9%) en dicha situación. Sin embargo, en ambos estudios estos pacientes contaban con el diagnóstico establecido de dermatomiositis, así como el manejo que implica. Esto fundado a que los criterios de Bohan y Peter su sensibilidad y especificidad no han sido validados en niños ya que probablemente corresponden a un 45% y 90% respectivamente. Además, que dichos criterios tienen la necesidad de realización de electromiografía y biopsia muscular lo cual por su naturaleza invasiva han caído en desuso, lo que a generado necesidad de su reemplazo. ^{(22) (24)}

Los criterios de EULAR/ACR se encuentran validados para la dermatomiositis juvenil, lo que justifica su implementación en nuestro estudio lo cual arrojó a un 97.8% de pacientes con criterios suficientes para otorgar un puntaje de probabilidad mayor de 90% de diagnóstico definitivo de dermatomiositis. Y solo 1 paciente (2.12%) obtuvo puntaje con nivel de probabilidad entre 55%-90% lo que le otorga un diagnóstico de probable dermatomiositis ya que no presentaba las características dermatológicas típicas de la dermatomiositis. En nuestro estudio no se presentó ningún paciente con diagnóstico posible, es decir con un valor de probabilidad menor de 55%. ^{(21) (24)}

Con respecto a los estudios de extensión, la resonancia magnética se utiliza cada vez más en el diagnóstico de dermatomiositis, pero a pesar que nuestro Instituto cuenta con dicho servicio, no se ha realizado ninguna resonancia con fines diagnóstico en nuestro universo de pacientes, esto probablemente atribuible a que se otorga el diagnóstico en esencia principalmente con la clínica y estudios

paraclínicos menos costosos y prácticos. Por lo tanto, no es posible hacer análisis alguno en nuestro estudio. ⁽²¹⁾

En lo que concierne a la electromiografía se obtuvo gran tendencia a resultado de potenciales polifásicos con pequeña amplitud y corta duración de la unidad motora con un 83% de frecuencia. En el estudio de Espinosa RFJ mostró la misma tendencia ya que el patrón miopático fue el más usual (72.5%), pero con cierto mayor reporte del mismo en nuestro estudio. ⁽²²⁾

Respecto a la biopsia muscular nuestro estudio solo reporta 6 casos (12.7%) con realización de dicho estudio, mientras que Espinosa RFJ reportó 39 resultados. Por nuestra parte contamos con 2 pacientes con sobre posición en los hallazgos ya que el primero cuenta con reporte de atrofia perifascicular e infiltración perimisial o peri vascular, y el segundo con infiltración endomisial de células mononucleares y vacuolas con bordes, estos dos en el grupo de mayor de 6 meses de evolución al diagnóstico. Espinoza RFJ reporta 54 casos compatibles con dermatomiositis, pero no especifica el patrón histopatológico. Sin embargo, cabe mencionar que por nuestra parte los 6 pacientes cuentan con un patrón positivo o compatible con dermatomiositis. Por último, Espinoza RFJ reportó 3 resultados de normalidad que atribuyó a muestra inadecuada como consecuencia de haber escogido un músculo no afectado por la enfermedad ⁽²²⁾, lo que implica el tener evidencia de inflamación muscular y la necesidad de elegir dicho sitio mediante examen físico, electromiografía o resonancia magnética. ⁽²¹⁾

En consiguiente a los anticuerpos son necesarios para proporcionar información importante del paciente en términos de su pronóstico individual, es decir no solo incrementa la eficacia de detección de la enfermedad como es el caso del anti Jo-1, ya que este es criterio diagnóstico en el espectro EULAR/ACR. ^{(21) (24) (26)}

Los anticuerpos son clasificados en anticuerpos específicos de miositis y anticuerpos asociados a miositis ⁽²⁶⁾ es decir el caso de los anticuerpos antinucleares (ANA), en nuestro estudio se obtiene una positividad en 37 pacientes, en un espectro que va de 1 positividad (+) a 4 positividad (+++++) con patrón homogéneo. Con respecto a los anticuerpos específicos se encuentran en más del 60% de los niños con dermatomiositis. ^{(21) (26)} En nuestro estudio solo se contó con 3 resultados positivos. El primero perteneciente al grupo menor de 6 meses de evolución obtuvo positividad en anticuerpo RNP que consiste en el anticuerpo contra ribo nucleoproteínas, útil en fenotipos de sobre posición, al igual otorga riesgo alto para fibrosis pulmonar y fenómeno de Raynaud. ^{(26) (27)} Este último fue presentado a lo largo de la evolución del paciente por lo que se está clara la relación de la clínica con dicho resultado, cabe mencionar que dicho paciente no cuenta con alguna complicación pulmonar ni mucho menos fibrosis pulmonar.

Con respecto al segundo paciente se obtuvo positividad en anticuerpo anti SM, el cual se encuentra positividad en el 30-40%, y se encuentra asociado a fenómeno de Raynaud, fibrosis pulmonar y vasculitis principalmente, sin embargo, dicho paciente no presentó dichas afecciones, es decir en este caso no existió relación con dicha positividad de anticuerpo y la clínica presentada. Además, no

presento cuadro de sobre posición con lupus eritematoso sistémico, ya que dicho anticuerpo es específico para esta patología. ^{(26) (27)}

Por último, el tercer paciente que presento positividad corresponde con el anticuerpo Anti Jo-1 que corresponde al histidil sintetasa tRNA, el cual esta presente en un 15-20% de los pacientes con dermatomiositis. Dicho anticuerpo esta relacionado con enfermedad pulmonar intersticial, miositis y artritis que puede incluir fiebre, fenómeno de Raynaud y manos de mecánico. Sin embargo, en dicho paciente no presente afección pulmonar, artritis, fenómeno de Raynaud o fiebre, es decir en este caso dicha positividad de anticuerpo no se correlacionó con la clínica presentada en el paciente. ^{(26) (27)}

Con relación a las líneas terapéuticas utilizadas al inicio del manejo se observo una clara tendencia al manejo de primera línea lo que nos traduce en la presencia de enfermedad leve o moderada, sin embargo en el grupo de menores de 6 meses de evolución cuentan con mayor uso de medicamentos de las tres líneas terapéuticas esto por la severidad del cuadro clínico presentada, en el caso del grupo de mayor de 6 meses de evolución al momento del diagnóstico se encuentra con la misma tendencia el manejo con las tres líneas de tratamiento que el uso exclusivo de primera. Esto se explica por un lado la necesidad de dichos esquemas por la necesidad clínica del cuadro, además de que nuestro Instituto recibe pacientes con cuadro de alta complejidad en su manejo de otros hospitales, lo que justifica el uso de dichos esquemas terapéuticos al inicio de su manejo por el servicio de inmunología clínica pediátrica.

Desde el punto de vista particular de cada fármaco se reporta en mayor uso la hidroxiclороquina con un 46.8%, seguido de metotrexate en un 40.8%, ambos corresponden a medicamentos de primera línea, lo cual no sorprende la frecuencia de su uso. Además como parte de las manifestaciones clínicas predominantes son las cutáneas se justifica el uso de hidroxiclороquina. ⁽¹⁾

Además, se observa el micofenolato de mofetilo con su uso en algún momento de la evolución de su patología lo cual nos habla de la agresividad, severidad y necesidad de lograr inmunosupresión, lo que permite disminución de la inflamación muscular y de la piel. ⁽³⁰⁾

Al respecto del manejo terapéutico actual se observa una mayor diversificación del uso de las líneas terapéuticas. Con respecto al grupo menor de 6 meses de evolución persiste con el predominio de medicamentos de primera línea, lo que nos habla de buena respuesta y des escalamiento terapéutico ya que incluso presenta mayor porcentaje de su uso con respecto al manejo al ingreso, he inclusive se observa menor uso de las tres líneas de tratamiento. Otro punto importante o relevante es que se reporta en un 4.3% de los pacientes el no contar con algún esquema terapéuticos, es decir se encuentran solamente en manejo expectativo y de seguimiento periódico, sin embargo, en estos pacientes fue necesario un manejo terapéutico previo para llevarlos a este punto de vigilancia. De los cuales 3 de ellos solo ameritaron terapéutica de primera línea que consistió en uso de prednisona, metotrexate e hidroxiclороquina, así como medidas como acido fólico. El cuarto paciente cuenta con antecedente de uso de fármacos de 1era y 2nda línea terapéutica basada en hidroxiclороquina y azatioprina. Los últimos 2 paciente

cuentan con antecedente de uso de las tres líneas terapéuticas ya que contaron con uso de prednisona, hidroxiclороquina, metotrexate, azatioprina y micofenolato de mofetilo. Además, en el grupo de mayor de 6 meses de evolución se observa incremento en el uso de medicamentos de primera línea y disminución del uso de las tres líneas que se traduce en enfermedad grave, pero en contraste también habla de buena respuesta clínica, e incluso también se encuentran con un 8.5% de pacientes que se encuentran en vigilancia periódica.

En el caso de los anticuerpos monoclonales de forma como terapéutica actual se reporta el uso de rituximab en un 10.6% de los pacientes estudiados por nuestra parte, a pesar de que su uso se esta limitado en niños, dicho anticuerpo monoclonal se asocia a mejoría clínica. ⁽²⁸⁾.

Con respecto a la enfermedad refractaria o recurrente se ha descrito la utilización de inmunoglobulina intravenosa para control los síntomas persistentes o recurrentes, cuya eficacia esta comprobada en el estudio de Sabrina Anh-Tu et al ⁽³²⁾, dicha terapéutica esta considerada en segunda línea de tratamiento; en nuestro estudio se reporto su uso en un 21.3% el cual no es desprecioso, ya que nos habla de gravedad de la enfermedad.

En definitiva, el orden en que se utilizaron o la combinación de estos agentes terapéuticos están sujetos a la decisión del medico tratante, apego por parte del paciente y la respuesta clínica individualizada del paciente ha dicho esquema terapéutico. ⁽¹⁷⁾

Por ultimo, la evaluación de la respuesta al tratamiento se evalúa en función de la normalización de enzimas musculares, aumento de fuerza muscular, resolución de erupción cutánea y mejoría en los cambios capilares en los pliegues ungueales. ⁽²⁸⁾ Debido a los resultados obtenidos se observó correcta respuesta al tratamiento ya que la persistencia de alteraciones en estos aspectos es menor con respecto a la frecuencia de la mejoría reportada.

En consecuencia, de una mala respuesta al tratamiento y gravedad de la enfermedad se suscita la presencia de complicaciones, siendo en la dermatomiositis la mas desarrollada es la calcinosis la cual ocurre del 12 al 43% ⁽¹⁷⁾ en comparación con nuestro resultado se reporta en un 34%, es decir no se cuenta con discrepancia en este punto.

La presencia de osteoporosis; en nuestro Instituto no se realiza su abordaje de forma rutinaria a los pacientes con dermatomiositis juvenil, por lo cual no se reporta justificado en la ausencia de manifestación clínica de dicha patología, sin embargo, esto pudiera originar sub diagnostico de esta misma. En el caso de perforación intestinal son complicaciones poco frecuentes lo que explica su baja frecuencia ⁽¹⁷⁾, en nuestro estudio no se reporto ningún caso con dichas complicaciones.

La afección cardiopulmonar presento un total de 14.9% los cuales se encontraron asintomáticos, se realizo seguimiento por parte de neumología pediátrica quienes reportaron afecciones obstructivas con manejo con esteroides inhalados, lo cual es contrario a lo reportado en la literatura ya que por afección o debilidad de los músculos respiratorios originan afección pulmonar restrictiva pulmonar con afección moderada y severa. ⁽¹⁷⁾

Al respecto de la malignidad en el paciente con dermatomiositis es raro su presencia y cuentan con un riesgo no mayor de presentar leucemia, linfoma o tumores de órganos sólidos, con respecto a la población general ⁽¹⁷⁾ lo cual se encuentra acorde a nuestro estudio ya que no se reporta algún paciente con dichas patologías.

Todos los pacientes de nuestro estudio se encuentran en la fase clínica donde implica recuperación con o sin atrofia muscular residual y presencia de secuelas. Mientras que la evolución predominante consiste en recurrente crónico o progresivo crónico, que se presentara en un 3% y que indican una marcada respuesta deficiente a la terapia y pérdida de la función. ^{(11) (17) (28)} Sin embargo, en nuestro estudio el factor de presentar calcinosis y debilidad muscular cíclica genera mayor presencia de pacientes en estos estadios de evolución.

De acuerdo al estudio realizado por Lisa G. Rider se reporta una funcionalidad normal o buena del 65-80% en los pacientes con dermatomiositis, por nuestra parte se reporta en un 12.8%, ya que los pacientes presentan cierto deterioro funcional, además de que cuentan con presencia de atrofia mínima o contracturas de forma generalizada, ya que se involucra un 100% de su presencia en nuestro estudio; contrastado al 25-30% reportado en la literatura, lo que nos habla de afección residual en los pacientes estudiados. Por nuestra parte la presencia de calcinosis se reporta en un 34%, lo cual se encuentra acorde a lo reportado por Lisa G. Rider. Por último se reporta en la literatura médica la presencia de aproximadamente 5% la dependencia a silla de ruedas, sin embargo, nuestro estudio no se reporta el uso de dicho medio de transporte. ⁽¹⁷⁾

Con respecto a la mortalidad ha disminuido desde 30-40% en la década de 1960, a 2-3% en el año 2000, esto gracias a la terapia con glucocorticoides y terapia inmunosupresora de combinación temprana. Esto explica la razón de que nuestro estudio se reporta un 0%, lo cual nos habla de una mejoría sustancial en este aspecto. ⁽¹⁷⁾

12. CONCLUSION

La dermatomiositis juvenil consiste en una vasculopatía capilar de etiología inmunológica, cuya evolución implica afección sistémica, sin embargo, presenta múltiples expresiones clínicas, que pueden llevar al médico pediatra a considerar otros diagnósticos y es aquí donde radica la complejidad y dificultad. Aunque es cierto esta patología epidemiológicamente es escasa, ya que su incidencia anual es baja, representativamente es la más frecuente de las miopatías inflamatorias idiopáticas en la infancia.

El perfil clínico de los pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría no difiere en gran medida con el reportado en países como Estados Unidos de América, Reino Unido o Japón, si precede de 3 a 6 meses o más al diagnóstico, pero el cuadro en la población mexicana es menos insidioso ya que se presenta menor frecuencia en la presentación de síntomas constitucionales o poco

específicos, pero francamente presente con una mayor frecuencia las características típicas como eritema de Gottron, eritema en heliotropo y sobre todo debilidad muscular proximal progresiva, inclusive en este aspecto no afecta el tiempo de evolución previo al diagnóstico.

En el aspecto diagnóstico tradicionalmente en nuestro Instituto utilizamos los métodos de Bohan y Peter, pero estos criterios no están validados para la población pediátrica, además de necesitar medios invasivos. Pero a pesar de esto no son erróneos, ya que utilizando una herramienta validada para nuestra población en estudio como la de la liga de europea contra el reumatismo y el colegio estadounidense de reumatología (EULAR/ACR), se clasificó a estos niños en diagnósticos definitivos para dermatomiositis.

Es válido utilizar una o las dos escalas, ya que de manera integral se solicitan los estudios pertinentes como es la electromiografía y la biopsia muscular, sin embargo, llegará un punto donde se disminuirá su uso. Lo cual es importante para comodidad del paciente, como es el uso de resonancia magnética, la cual se comprobó que no se ha utilizado con estos fines en el Instituto, ni como adyuvante para seleccionar el correcto lugar de toma de biopsia como los datos indirectos. Lo cual nos llevaría a ofrecer mejores posibilidades diagnósticas a nuestros pacientes.

En el aspecto de la terapéutica utilizada es importante su análisis ya que esta en relación con la evolución y respuesta de cada individuo, en nuestro estudio se demostró como desde manejos conservadores o agresivos en su inicio pueden ser efectivos, con probable necesidad de uso de terapéuticas en caso de resistencia o mala respuesta, pero llevando al paciente a limitar el daño y progresión, inclusive a periodos libres de enfermedad. Implícitamente la presencia de complicaciones llega a ser mínimas y no mortales.

En otros términos, la dermatomiositis es una enfermedad compleja desde su fisiopatología, clínica insidiosa y afección sistémica, cuya importancia radica en su sospecha y en establecer su diagnóstico temprano ya que cuenta con la necesidad imperiosa de un manejo integral y multidisciplinario para corregir y limitar su evolución natural, radicando fundamentalmente en un manejo certero y dinámico de acuerdo a las particularidades del paciente. Lo que llevara a aun mejor pronóstico, mejorando su calidad de vida.

Es por todo esto expuesto que los médicos pediatras debemos de tener el diagnóstico de dermatomiositis, siempre presente.

13. BIBLIOGRAFÍA

1. Juvenile dermatomyositis and polymyositis: Epidemiology pacm. Uptodate. [Online].; 2018 [cited 2018 Marzo. Available from: https://www-uptodate-com.pbidi.unam.mx:2443/contents/juvenile-dermatomyositis-and-polymyositis-epidemiology-pathogenesis-and-clinical-manifestations?search=dermatomiositis&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3.
2. M.D. CSJ. Dermatomyositis.. Dtsch Arch Heilk. 1863; 4(282-283).
3. PC. P. Morve chronique de forme anormal. Bull et Mem Hop Paris. 1875; 12(314-318.).
4. Dourmishev LADAL. Dermatomyositis Heidelberg SVB, editor.: Springer-Verlag Berlin Heidelberg; 2009.
5. H. U. Dermatomyositis acuta. Dtsch Med Wochenschr. 1891;(17: 41-44.).
6. Dourmishev LA. Dermatomyositis: Advances in Recognition, Understanding and Management. Springer-Verlag Berlin Heidelberg. 2009;(5-8).
7. E. J. Fall für Diagnose (Poikiloderma vascularis atrophicans). Verh Dtsch Dermatol Ges. 1907;(9: 321-323.).
8. G. S. Polymyositis.. Berl Klin Wochenshr. 1916;(53): p. 489.
9. H. K. Über primaire nichteitrige Polymyositis. Dtsch Arch Klin Med. 1916;(120): p. 335-339.
10. Todd D. Levine M. History of Dermatomyositis.. History of neurology: Seminal Citations. 2003 May; 60(5): p. 780-782.
11. Robert M. Kliegman M, BFSM, JWSGIM, NFSMP, REBM. Nelson tratado de pediatria.. In Robert M. Kliegman M. Nelson Tratado de pediatria.. España: ELSEVIER.; 2016.
12. Antonio Rondón Lugo JRAJPMRPACRANRL. Dermatomiositis Juvenil. Dermatologia Ibero-americana.. 2010 Diciembre .
13. Maria Angelica M. Orione CASAMESLMACCHOALFBaSCLF. Risk Factors for Juvenile Dermatomyositis: Exposure to Tobacco and Air Pollutants During Pregnancy. Arthritis Care & Research. 2014 October; 66(10): p. 171-1575.
14. Paepe BD. Vascular changes and perifascicular muscle fiber damage in dermatomyositis: another question of the chicken or the egg that is on our mind. Annals Translational Medicine. 2017 January 5; 1(22): p. 1-3.
15. Frederick W. Miller WCTPO. Genome-wide Association Study Identifies HLA 8.1 Ancestral Haplotype Alleles as Major Genetic Risk Factors for Myositis Phenotypes. Genes and Immunity. 2015 October; 16(7): p. 470-480.
16. Rajat Lahoria DSaAGE. Microvascular alterations and the role of complement in dermatomyositis. Brain a Journal of neurology. 2016; 139: p. 1891-1903.
17. Lisa G. Rider CBLaJTC. Juvenile Dermatomyositis. In Drs. James T. Cassidy REPRMLaCBL. Textbook of Pediatric Rheumatology.; 2011.
18. Norimoto Kobayashi STIK. Clinical and laboratory features of fatal rapidly progressive interstitial lung disease associated with juvenile dermatomyositis. Rheumatology. 2015; 54: p. 784-791.

19. L. Dominguez Juncal AXyCP. Enfermedad pulmonar intersticial en la dermatomiositis.. Bronconeumologia. 1986; 22: p. 192-194.
20. Sulaiman M. Al-Mayouf NAMMRsAAWRASAAMAsZEHAA. Phenotypic Characteristics and outcome of juvenile dermatomyositis in Arab Children.. Theumatology. 2017 June 29.
21. Diagnosis Jdap. UpToDate. [Online].; 2017 [cited 2018 Marzo. Available from: https://www.uptodate-com.pbidi.unam.mx:2443/contents/juvenile-dermatomyositis-and-polymyositis-diagnosis?search=dermatomiositis&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1.
22. Francisco Javier Espinosa Rosales JPGGAGZ. Dermatomiositis Juvenil: Perfil clinico en niños mexicanos. Acta Pediatrica de Mexico. 1996 Septiembre- Octubre; 17(6): p. 237-244.
23. Anthony Bohan MDaJBPMDDP. Polymyositis and dermatomyositis (First and Second Parts). The New England Journal of Medicine. 1975 Feb. 13 y 20; 292(8): p. 344-347, 403-407.
24. Clare Hutchinson MFBMFMMF. UpToDate. [Online].; 2017 [cited 2018 Marzo. Available from: https://www.uptodate-com.pbidi.unam.mx:2443/contents/juvenile-dermatomyositis-and-polymyositis-diagnosis?search=dermatomiositis&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1.
25. Matteo Bottai ATGSVPWa. EULAR/ACR classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups: a methodology report. Rheumatic & Musculoskeletal Diseases.. 2017 October 21;; p. 1-10.
26. Danielle M. Tartar LCDFF. Clinical Significance of Autoantibodies in Dermatomyositis and Systemic Sclerosis. Clinics in Dermatology. 2018.
27. Qiong Wu LRW,LJM. Juvenile dermatomyositis: Latest advances. Best Practice & Research Clinical Rheumatology. 2017.
28. Juvenile dermatomyositis and polymyositis: Treatment cap. UpToDate. [Online].; 2018 [cited 2018 Marzo. Available from: https://www.uptodate-com.pbidi.unam.mx:2443/contents/juvenile-dermatomyositis-and-polymyositis-treatment-complications-and-prognosis?search=dermatomiositis&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2.
29. Chester V. Oddis RA. Treatment in myositis. Nature Reviews Rheumatology. 2018 March 29;(10).
30. Lauren M. Pachman MaAMKM. Advances in Juvenil Dermatomyositis: Myositis Specific Antibodies Aid in Understanding Disease Heterogeneity. The Journal of Pediatrics.. 2018 April ; 195: p. 16-27.
31. Charalampia Papadopoulou LRW. Treatment of Juvenile Dermatomyositis: An Update.. Pediatrics Drugs.. 2017 May 26.

32. Sabrina Anh-Tu Hoa MH. Critical review of the role of intravenous immunoglobulins in idiopathic inflammatory myopathies. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. 2017;(46): p. 488-508.
33. Patrick Cherin. Cristina Belina OCGLDCdJJCDJCCEH. Long-term subcutaneous immunoglobulin use in inflammatory myopathies: A retrospective review of 19 cases.. *Autoimmunity Reviews*.. 2015 December 12 ;(15): p. 281-286.
34. Sabrina Anh-TuHoaa M. Critical reviewoftheroleofintravenousimmunoglobulinsin idiopathic inflammatorymyopathies. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. 2017; 46: p. 488-508.
35. Maria Giovanna Danieli LPRMFLAG. Subcutaneous immunoglobulin in polymyositis and dermatomyositis: A novel application.. *Autoimmunity Reviews*. 2011 September 19;(10): p. 144-149.
36. INEGI. Comunicado de prensa Num. 167/18. In *Estadísticas a proposito del dia del niño, Datos nacionales*.; 2018; Ciudad de mexico.. p. 7.
37. Unverricht H. Polymyositis acuta progressive. *Z Klin Med*. 1887;(12: 553.).
38. Patjes G CC. Sclerose atrophic de la peau et myosite. *Ann Derm et Syphil*. 1926;; p. 550-568.
39. JD ABM. History and classification of polymyositis and dermatomyositis. In AnthonyBohanMD J. *Clinics in Dermatology*. Los Angeles. : Department of Internal Medicine/ Rheumatology, UCLA Medical Center,; 1988.

14. CRONOGRAMA.

Actividades	Marzo	Abril	Mayo	Junio	Julio	Agosto	septiembre	Octubre	Noviembre	Diciembre	Enero 2019	Febrero	Marzo
Búsqueda bibliográfica	■	■											
MARCO TEÓRICO Antecedentes Planteamiento del Problema			■	■									
Justificación, Objetivos /General y Específicos)					■								
MATERIAL Y MÉTODOS						■							
Plan de análisis							■						
Recolección de la información								■	■				
Procesamiento de la información										■	■		
Análisis de la información											■		
Redacción de la Tesis												■	
Presentación de tesis													■