



Dermatomiositis infantil

Tipo IV

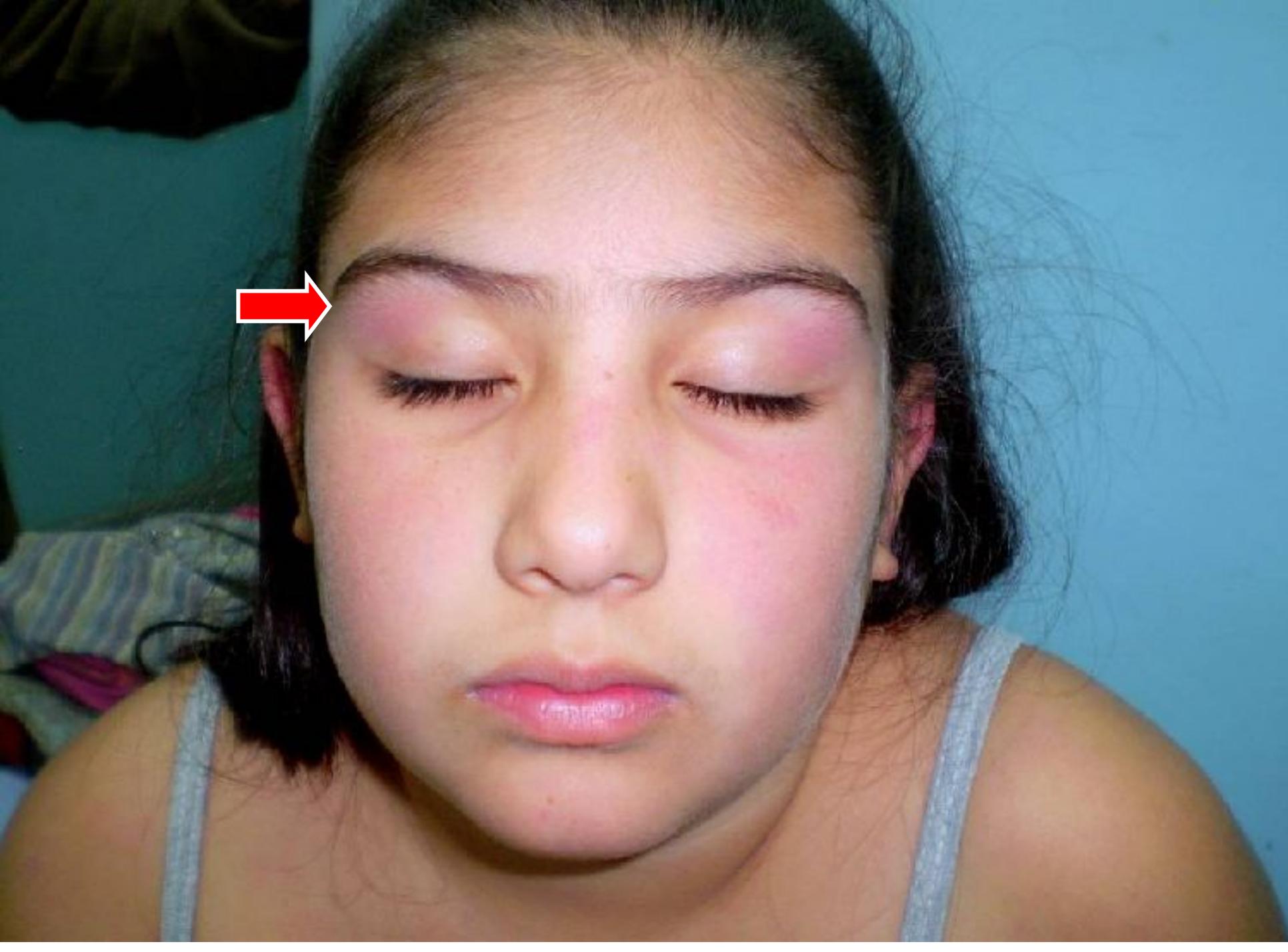


Servicio de Dermatología. HCIPS

***Dra. E. Cubilla; Dr. A. Guzmán; Dra. R. Maciel; Dra. E. Monjagata; Dra. A. González
Dra. G. Mendoza; Dr. L. Celías***

Historia Clínica

- ❖ Femenina de 8 años.
- ❖ Edema y eritema periorbitario heliotropo.
- ❖ Eritema malar.
- ❖ Coloración violácea de ambos pabellones auriculares.
- ❖ Placas eritematovioláceas en miembros inferiores.
- ❖ Mialgias de zona pélvica y escapular.
- ❖ Pápulas eritematosas en dorso de dedos (Gottron).
- ❖ 2 meses de evolución.















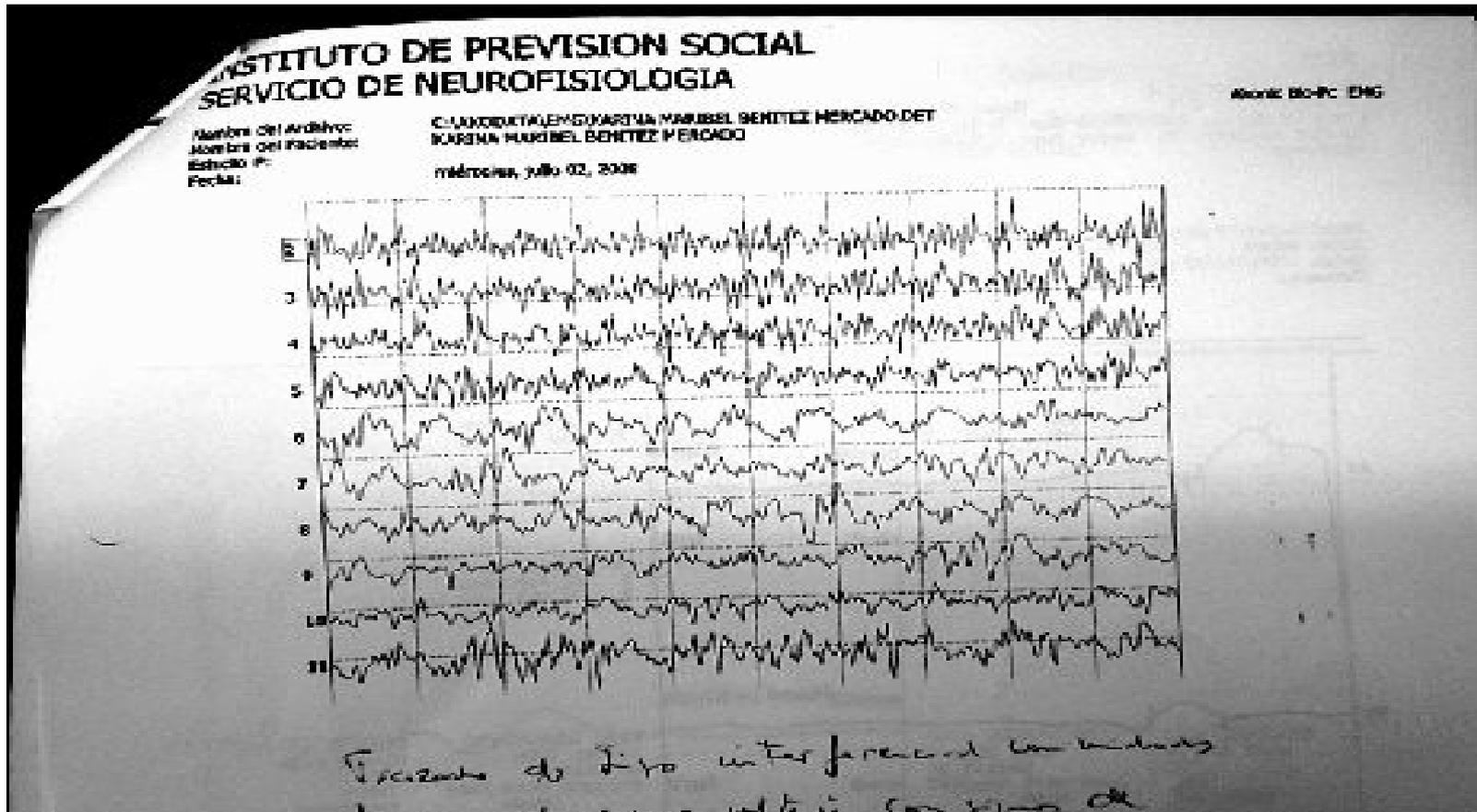
Diagnostico presuntivo

- DERMATOMIOSITIS INFANTIL.
- LUPUS ERITEMATOSO

	28.06.08	4.07.08		18.06.08
HMG		GB:5300 GR:4.06 Hb:11.2	TP TTP	100% 29 seg
GOT GPT Aldolasa	102 UI 75 UI	62 UI 60 UI 11	Fibrinógeno Plaquetas	326 mg% 220.000
Fosfatasa alcalina Bilirrubina total	401	338 0,3 mg.d	C3 C4	133,9 mg.dl 35 mg.dl
CK CK MB	368 38,8	218 17,2	Ac. anti DNA ANA	Negativo negativo
LDH Eritrosedimentación	1597	75,7 30 mm		
Urea Creatinina		25 0,51		
Glicemia Colesterol		71 134 mg.dl		
Mg Ca Na, K, Cl		2,11 9,63 140, 4, 99		
Triglicéridos PCR		140 mg.dl Negativo		

Electromiografía

- Trazado de tipo interferencial con unidades finas y de escaso voltaje
- Signos de denervacion y reinervacion



Histología

Mínima reacción histica liquenoide mas focos de mucinosis.

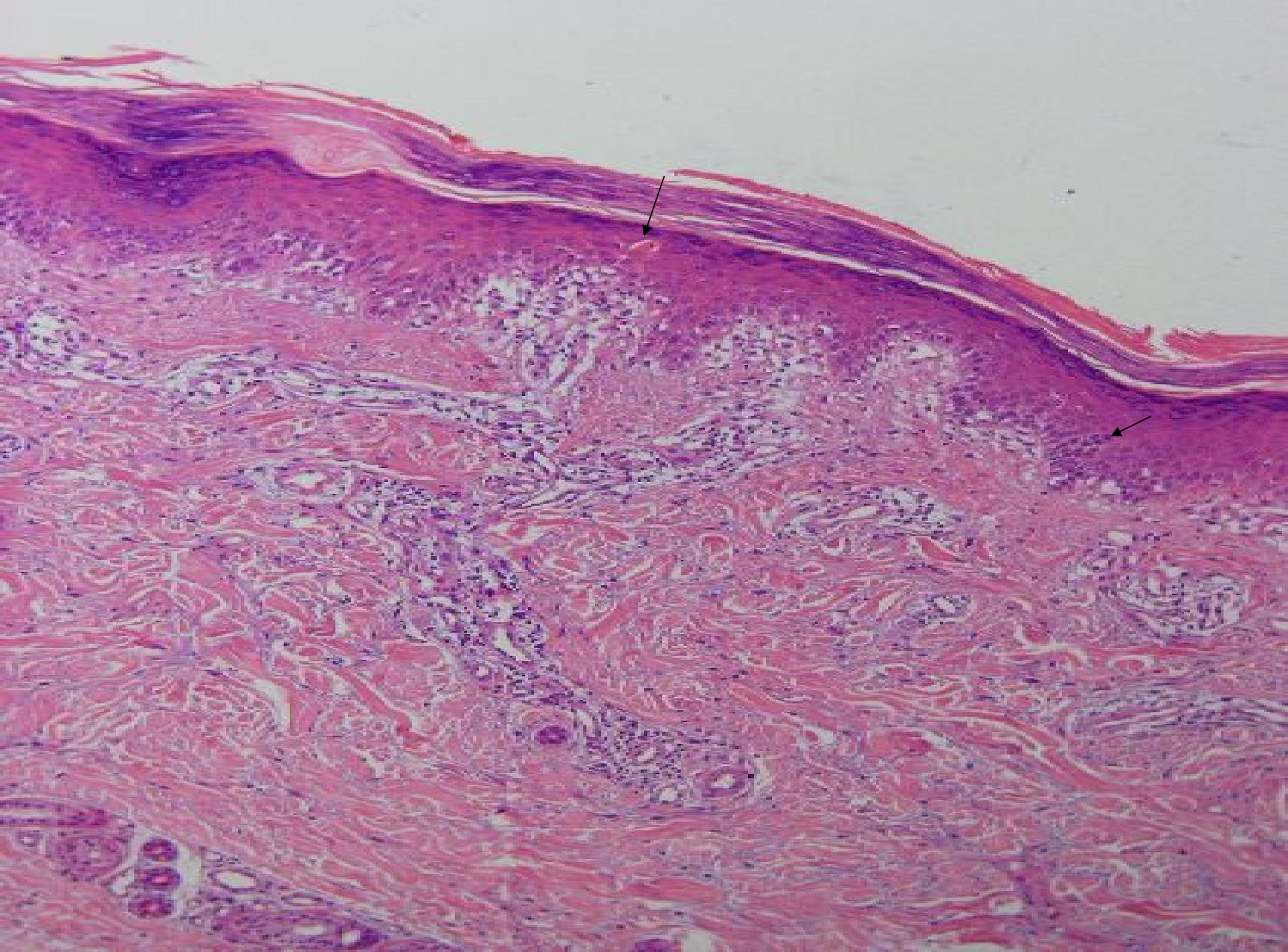
Epidermis: acantosis de crestas interpapilares e hiperqueratosis. A nivel de capa basal observamos apoptosis de algunos queratinocitos

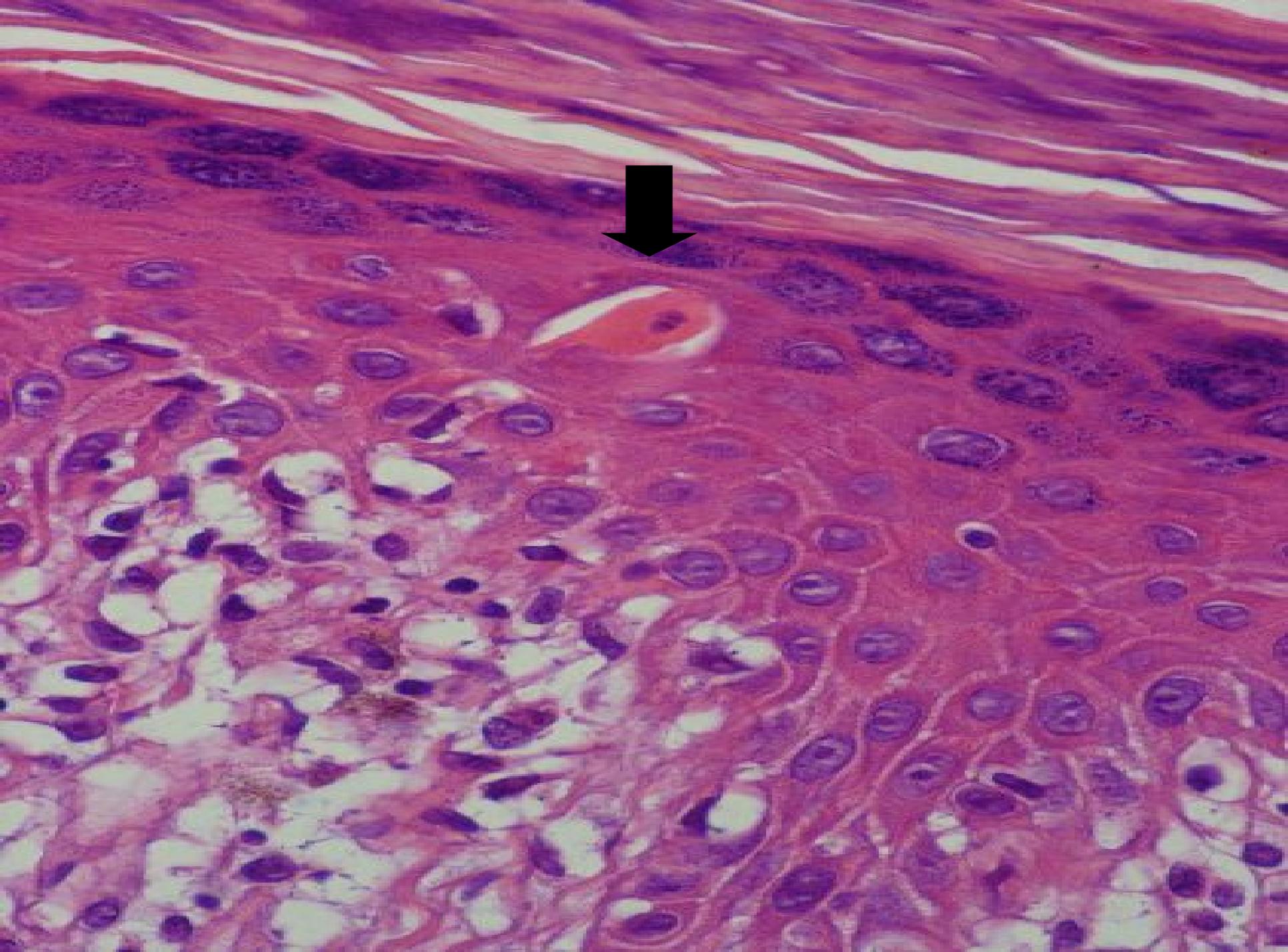
Dermis: vasos sanguíneos dilatados y congestivos, Infiltrado perivascular escaso, de linfocitos, plasmocitos, algunos

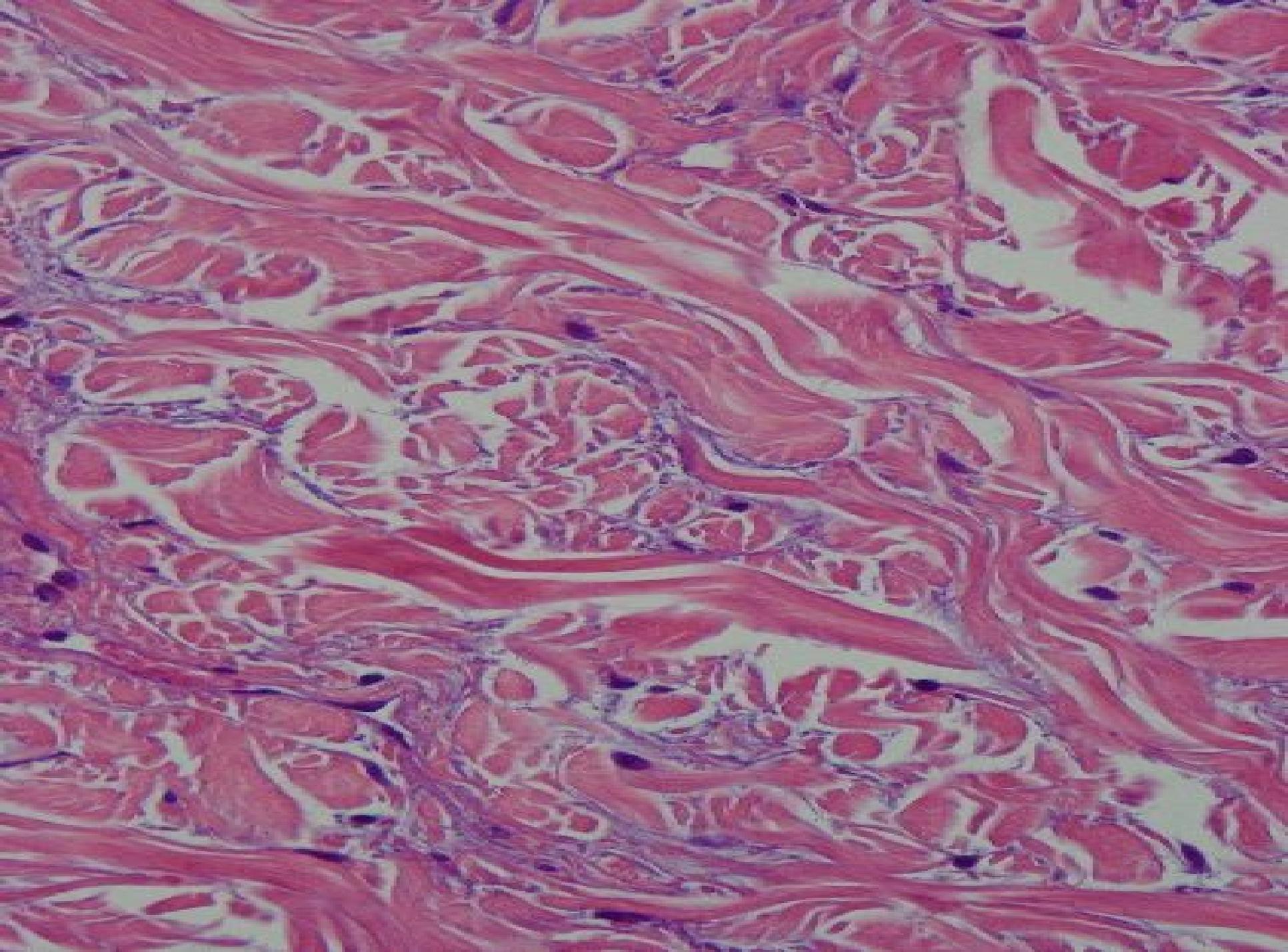
histiocitos escasos neutrófilos y eosinófilos aislados. Focos de mucinosis en intersticio del tejido conectivo.

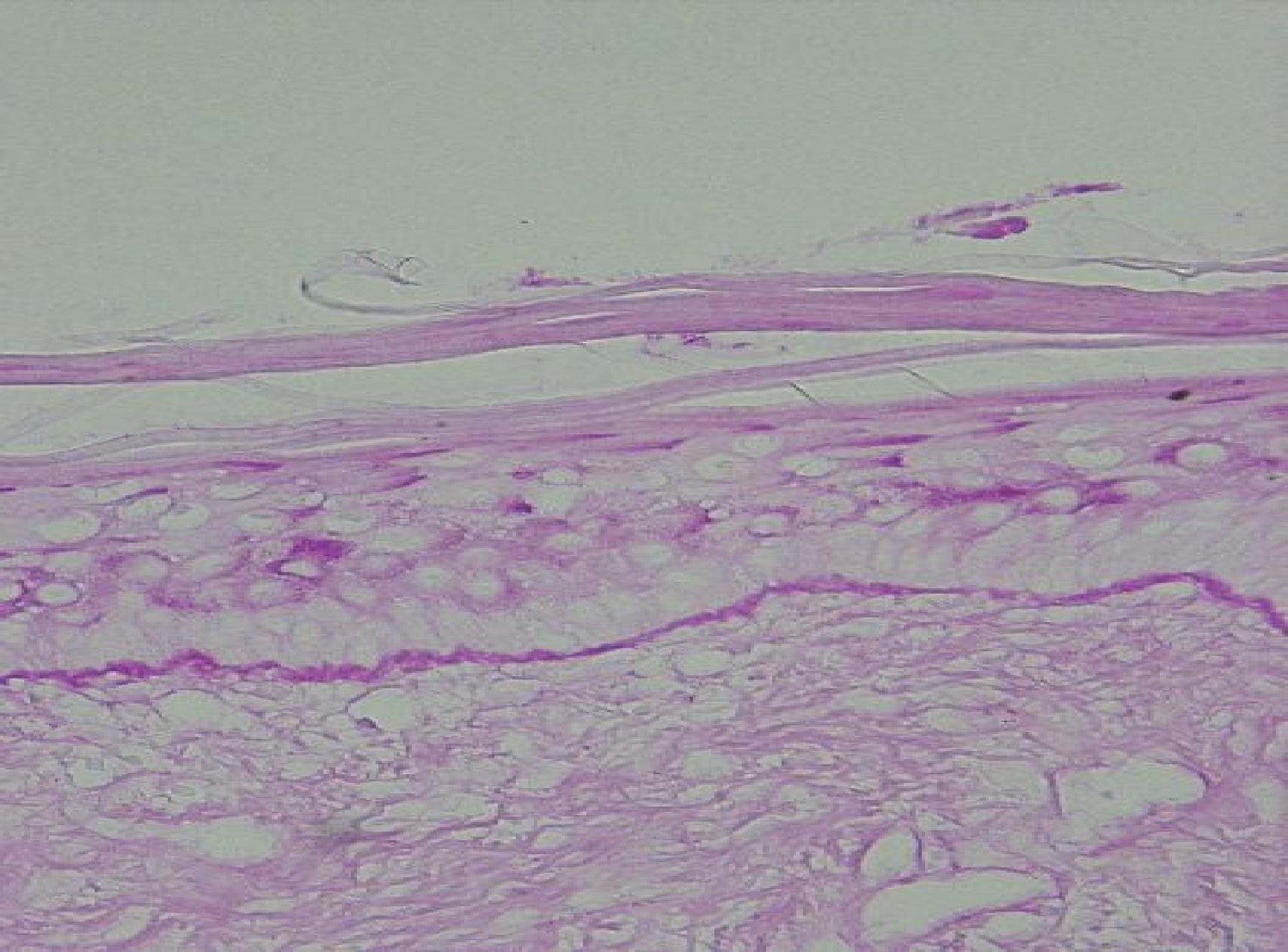
PAS: no aporta datos de valor.

Por la mucinosis descrita, sugerimos investigar collagenopatía: (LE, DM o superposición de ambas)









Protocolo pre corticoterapia

- Rx. de torax: normal
- Orina simple y urocultivo: Sin infección
- PPD: negativo
- Eco cardiografía trasntorácica: normal
- Clereance de creatinina: normal
- Serologia para hepatitis: negativa
- Serologia para HIV: negativa.
- Ecografía renal: normal

Tratamiento

- Reposo absoluto.
- Prednisona: 1 mg.kp.dia
- Carbonato de calcio
- Ranitidina 150mg

Evolución

- Control periódico de enzimas musculares
- Control electromiografico.

Valor de aldolasa: 6.0 U.L (14.07.08)



COMENTARIOS

DERMATOMIOSITIS

Wagner 1863 - Unverricht 1887

Dermatomiositis infantil

- ***Definición:***

grupo heterogéneo de patologías inflamatorias agudas, subagudas o crónicas, de origen desconocido, caracterizadas por debilidad proximal, fatiga e infiltrado mononuclear en el músculo estriado.

La polimiositis, se le llama Dermatomiositis cuando hay afectación cutánea a más de los signos y síntomas musculares

DERMATOMIOSITIS

- Linfocitos citotóxicos productores de linfoquinas
- Depósitos granulares de IgG, IgM y C3 en músculos de vasos y fibras estriadas
- Virus?
- ↑ Complejo “complemento de ataque de membrana” (MAC)
- ↑ HLA-B8 y HLA-B14

MIOPATÍAS

- I. Polimiositis (PM) idiopática
- II. Dermatomiositis (DM) idiopática
- III. PM o DM asociada a neoplasia
- IV. PM o DM infantil: (15%)
- V. PM o DM asociada a enfermedad autoinmune sistémica

Clasificación inicial de Bohan

Músculos proximales

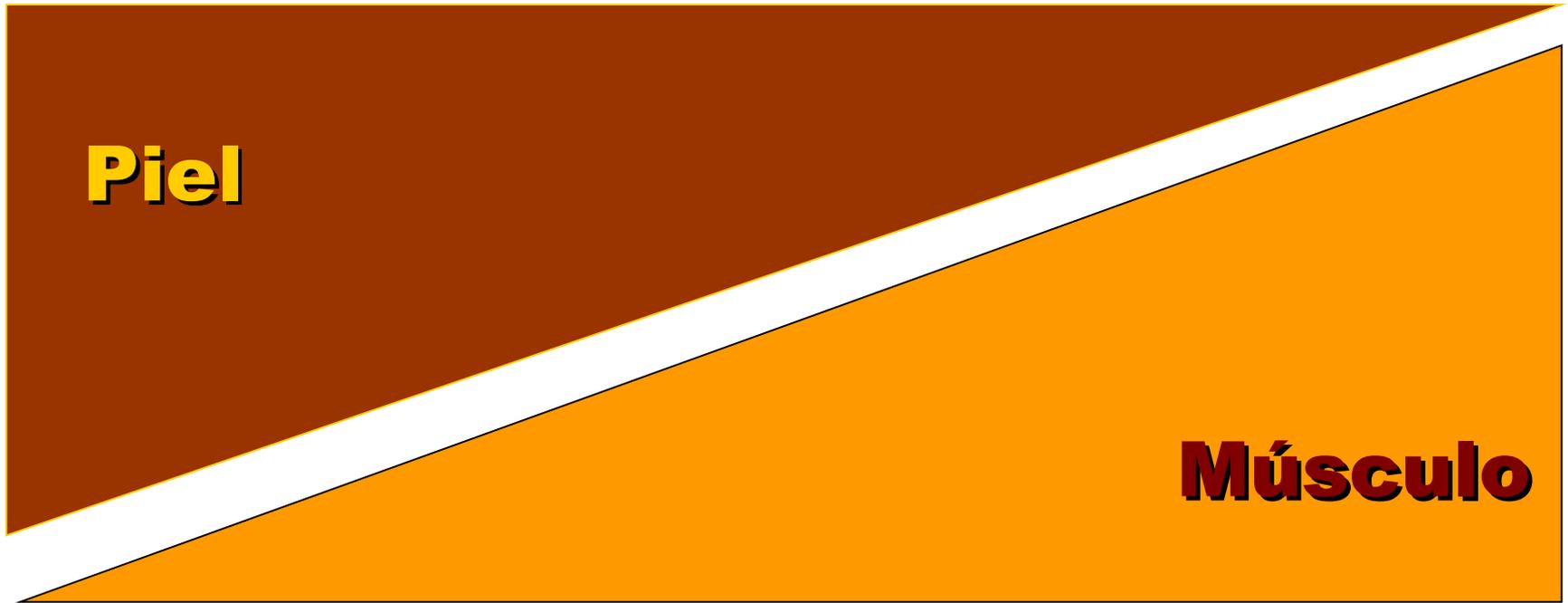
DERMATOMIOSITIS

(Bohan y Peter: 1973-1975)

- **Grupo I** Dermatomiositis amiopática (DM)
- **Grupo II** Polimiositis 1ª idiopática (PM)
- **Grupo III** DM 1ª idiopática del adulto
- **Grupo IV** DM o PM asociada a neoplasia
- **Grupo V** DM (PM) infantil, asociada a vasculitis
- **Grupo VI** DM o PM asociada a enfermedad colágeno vascular

F/M: 2/1

DERMATOMIOSITIS



Piel

Músculo

**DERMATOMIOSITIS
AMIOPATICA**

POLIMIOSITIS

Clasificación de enfermedad muscular inflamatoria idiopática (Euwer y Sontheimer)

Tipo I	Polimiositis idiopática primaria
Tipo II	Dermatomiositis idiopática primaria
Tipo III	Polimiositis o Dermatomiositis asociada con neoplasias malignas.
Tipo IV	Polimiositis o Dermatomiositis infantil
Tipo V	Polimiositis o Dermatomiositis asociada con enfermedades del tejido conectivo.
Tipo VI	Dermatomiositis amiopática
Tipo VII	Miscelánea: miositis: cuerpo de inclusión, osificante, eosinofílica, focal o localizada, con células gigantes

Datos epidemiológicos

- **Frecuencia:** 2 picos, 8 a 15 años
45 a 65 años.
- La dermatomiositis es mas frecuente en niños y el diagnostico se hace por: debilidad muscular, asociada al eritema heliotropo característico, pápulas de Gottron, elevación de enzimas musculares, patrón miopático de miositis en EMG y hallazgos histopatológicos.

Dermatomiositis de la infancia

- **15 a 20%** DM ocurre antes de los 15 años
- **Inicio insidioso**, como debilidad muscular progresiva a lo largo de varias semanas
- Misma signología y sintomatología adulta
- **Calcinosis**: mejor pronóstico (**Brunsting**)
- **Vasculitis**: peor pronóstico (**Banker**)
- Asociada a inmunodeficiencia primaria:
Células B, T, SFM, sistema del complemento

Inmunodeficiencia variable común

Tipos de dermatomiositis infantil

Clínica	Banker	Brunsting
Evolución	Aguda	Crónica
Anorexia	Común	Rara
Calcinosis	No	Si
Vasculitis	Si	No
Mortalidad	Común	Poco frecuente
Respuesta a corticoides	Escasa	Buena

Dermatomiositis de la infancia: afección pulmonar

- **Hipoventilación:** afección directa de músculos respiratorios
- **Neumonitis intersticial:** igual que en otras colagenopatías
- **Neumonía aspirativa:** parálisis de músculos faríngeos

La polimiositis sin dermatomiositis es rara

Muchas gracias

