



DERMATOMIOSITIS JUVENIL CON CALCINOSIS UNIVERSAL. REPORTE DE UN CASO

JUVENILE DERMATOMYOSITIS WITH UNIVERSAL CALCINOSIS. REPORT OF A CASE

Citación:

Gallego Sánchez JA,
García Gallego C,
Hernández Peña A,
Román Rodríguez A.
DERMATOMIOSITIS
JUVENIL CON
CALCINOSIS
UNIVERSAL. REPORTE
DE UN CASO. Revodosdic
[Internet]. 2024 [citado:
fecha de acceso];7(3):
e481 [aprox. 7p.].
Disponible en: [https://
revodosdic.sld.cu/index.
php/revodosdic/article/
view/481](https://revodosdic.sld.cu/index.php/revodosdic/article/view/481)

José Alfredo Gallego Sánchez¹ , Camila García Gallego¹ , Arismel Hernández Peña¹ , Alejandro Román-Rodríguez² .

¹Universidad de Ciencias Médicas Dr. Zoilo Enrique Marinello Vidaurreta. Filial de Ciencias Médicas de Puerto Padre, Las Tunas, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de Artemisa. Artemisa, Cuba.



RESUMEN

Correspondencia a:
José Alfredo Gallego Sánchez,
gallegojosealfredo@gmail.com

Introducción: la dermatomiositis juvenil con calcinosis universal es una enfermedad poco frecuente en edades pediátricas, sobre todo en el sexo masculino. **Objetivo:** presentar un caso de dermatomiositis juvenil con calcinosis universal en un adolescente masculino de diez años de edad. **Presentación del caso:** adolescente masculino, blanco, de diez años de edad y de procedencia urbana; producto de un parto eutócico, de embarazo controlado, con un tiempo de gestación de 39,4 semanas y un peso de 2750 gramos y Apgar (aspecto, pulso, irritabilidad [del inglés grimace], actividad y respiración) al nacer de 8/9. Acude a consulta acompañado de su madre, quien refirió que su hijo presentaba astenia, con lesiones en la piel de la cara y los codos y dolor en las articulaciones, así como dificultad para caminar debido a la debilidad muscular. Se realizó una serie de exámenes complementarios que junto con las manifestaciones clínicas permitieron el diagnóstico final. **Conclusiones:** se presentó el caso de un adolescente con características clínicas y paraclínicas de dermatomiositis juvenil; se diagnosticó esta afección mediante los elementos clínicos y la realización de los complementarios descritos.

Editora correctora

Lic. Annia Yanet 
Vázquez Ponce
Universidad de Ciencias
Médicas de Granma.

Revisado por:

Angel Miguel 
Aguiar González
Universidad de Ciencias
Médicas de Villa Clara.

Keila Yaillet 
Alcolea Cintra
Universidad de Ciencias
Médicas de Granma.

ABSTRACT

Palabras clave:

Articulaciones;
Calcinosis;
Debilidad Muscular;
Dermatomiositis

Keywords:

Calcinosis;
Dermatomyositis; Joints;
Muscle Weakness

Introduction: juvenile dermatomyositis with universal calcinosis is a rare disease in pediatric ages, especially in male sex. **Objective:** to present a case of juvenile dermatomyositis with universal calcinosis in a ten years old male teenager. **Presentation of the case:** male adolescent, white, ten years of age and urban origin; Product of an eutotic delivery, of controlled pregnancy, with a gestation time of 39.4 weeks and a weight of 2750 grams and Apgar at birth of 8/9. He went to the consultation accompanied by his mother, who said that his son presented Asttenia, with lesions on the skin of the face and elbows and joint pain, as well as difficulty walking due to muscle weakness. A series of complementary exams was performed that together with the clinical manifestations allowed the final diagnosis. **Conclusions:** the case of an adolescent with clinical and paraclinical characteristics of juvenile dermatomyositis was presented, this condition was diagnosed through the clinical elements and the performance of the complementary examinations described.

Recepción: 2024/01/23
Aceptación: 2024/06/29
Publicación: 2024/07/14



INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad autoinmune sistémica caracterizada por una miositis inflamatoria simétrica que afecta predominantemente a los músculos proximales con lesiones cutáneas características ⁽¹⁾. La DMJ es la miopatía inflamatoria idiopática más frecuente de la infancia y representa aproximadamente el 85% de los casos. Tiene una incidencia anual que oscila entre dos y cuatro casos por millón al año ⁽²⁾.

La enfermedad tiene un pico de aparición entre los 5,7-6,9 años, pero hasta el 25 % de los pacientes se presentan con síntomas antes de los 4 años. Las mujeres se ven afectadas con más frecuencia que los hombres, con una relación de 2,3 a 1 ⁽³⁾.

Se describen varios criterios diagnósticos para la enfermedad; pero todos guardan como elemento común la presencia de debilidad muscular proximal y simétrica, la elevación de las enzimas, las alteraciones neuromusculares, las manifestaciones dermatológicas patognomónicas y determinados cambios histopatológicos en la biopsia de músculos. Con la confirmación de tres de los cinco criterios anteriores se corrobora la dermatomiositis ^(4,5).

La calcinosis ocurre en alrededor del 30 al 70 % de los pacientes con DMJ. La calcificación es distrófica y por definición ocurre en los sitios de injuria tisular con cifras de calcio y fósforo en sangre generalmente normales, por lo que no está asociada a trastornos del metabolismo del calcio y del fósforo ⁽⁶⁾.

Existen diversos esquemas terapéuticos, sin embargo, a diferencia de otras enfermedades reumáticas, es una urgencia combatir de forma enérgica la inflamación muscular, de ahí que se comience el tratamiento con dosis elevadas de esteroides y se administren otros fármacos modificadores de la enfermedad (FAME) como es el caso del metotrexato. También se aconseja en caso de complicaciones el uso de antimaláricos, inmunoglobulinas e inmunosupresores ^(5,7).

La terapia biológica, a pesar de su eficacia, se ha reservado para pacientes con respuesta no favorable o contraindicación a los FAME, el elevado costo y gran número de eventos adversos es la causa principal de esta decisión ^(5,7).

No es frecuente encontrar esta enfermedad en la edad pediátrica, y menos aún en el sexo masculino, es por

ello que el presente artículo tiene por objetivo presentar un caso de dermatomiositis juvenil con calcinosis universal en un adolescente de 10 años de edad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta un adolescente masculino, blanco, de 10 años de edad y de procedencia urbana; producto de un parto eutócico, de embarazo controlado, con un tiempo de gestación de 39,4 semanas y un peso de 2750 gramos y Apgar al nacer de 8/9. A los ocho meses de edad presentó crisis de sibilancias transitorias del lactante y al año fue diagnosticado con asma bronquial grado II, para lo cual recibió tratamiento durante las crisis con salbutamol en jarabe (2mg/5ml). A los siete años presentó cefaleas y dificultad visual, fue diagnosticado con miopía y tratado con el uso de lentes. Acude a consulta acompañado de su madre, quien refirió que su hijo presentaba astenia, con lesiones en la piel de la cara y los codos y dolor en las articulaciones, así como dificultad para caminar debido a la debilidad muscular. Sin otra sintomatología, se decide su ingreso hospitalario para continuar con su estudio y tratamiento.

Examen físico:

EPiel: presencia de lesiones eritematosas faciales con ligero eritema en heliotropo alrededor de ambos ojos. Lesiones eritematosas diseminadas en el tronco y los miembros superiores e inferiores. Presencia de forúnculos en miembros superiores (Imagen 1).



Imagen 1. Forúnculos en miembro superior derecho.

Tejido celular subcutáneo: ligero aumento de volumen en el pie izquierdo, hasta la altura maleolar, así como de ambas rodillas.

Sistema osteomioarticular: limitación a los movimientos secundarios de extensión y rotación lateral de la columna cervical. Limitación de la abducción (45 grados) y extensión de los hombros, así como la extensión de los codos. Dificultad para la marcha y limitación a la extensión plantar. Debilidad muscular proximal y

simétrica a nivel de la cintura pélvica, grado 2/5. Dolor a la movilización de ambas muñecas y rodillas. Dolor a la digitopresión de la segunda y tercera articulaciones interfalángicas proximales bilaterales.

Con los datos obtenidos durante la anamnesis y el examen físico se sospecha clínicamente el inicio de lupus eritematoso sistémico, síndrome dermatológico, una dermatomiositis juvenil o una enfermedad mixta del tejido conectivo.

Los resultados de los complementarios arrojaron cifras adecuadas de hemoglobina (12,6 g/dL), leucocitosis (13,6 mm x 10⁹/L) a predominio polimorfonuclear (56 %) con eosinofilia (6 %). La velocidad de sedimentación globular se encontró ligeramente acelerada (11 mm/h).

La radiografía simple de tórax en proyección posteroanterior (imagen 2) dio a conocer que el contorno cardíaco y la silueta vascular mostraban dimensiones de ligera dilatación vascular.



Imagen 2. Radiografía de tórax en proyección posteroanterior.

Se realizaron radiografías simples de miembros inferiores (imagen 3-A) y superiores, donde se observa edema óseo en los extremos de los huesos largos, lo que podría ser indicativo de un proceso inflamatorio.

También se aprecia una disminución de la densidad ósea periarticular, presencia de calcificaciones subcutáneas (calcinosis) en la región tibial anterior y peroné, de alta densidad, con posible engrosamiento de los tejidos blandos alrededor de la articulación patelar.

La radiografía del miembro superior izquierdo (imagen 3-B) también demostró calcificaciones subcutáneas, hallazgo similar en la radiografía simple de cráneo en proyección lateral (imagen 4).



Imagen 3. Radiografías A-Miembro inferior derecho. B-Miembro superior izquierdo.

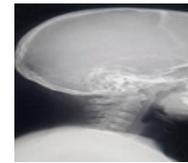


Imagen 4. Radiografía de cráneo y columna cervical en un plano lateral.

Se realizaron otros exámenes complementarios, cuyos resultados y valores de referencia aparecen representados en la tabla 1.

Tabla 1. Exámenes complementarios realizados.

Complementario	Resultados	Valor de referencia
TGO	98,6 UI/L	10-46 UI/L
TGP	89,9 UI/L	Hasta 49 UI/L
LDH	487 UI/L	220-450 UI/L
Creatinina	18,42 mmol/L	47,5-113 mmol/L
Urea	8,8 mmol/L	3,8-8,3 mmol/L
Colesterol	3,9 mmol/L	3,8-6,7 mmol/L
Proteínas totales	73,7 g/L	60-80 g/L
Albúmina	55,5 g/L	38-54 g/L
Glicemia	3,7 mmol/L	4,2-6,11 mmol/L
Cituria	oxalato de calcio	cilindros: 0
Creatinina fosfoquinasa	751 UI/L	49-348 UI/L

Con los datos obtenidos de la anamnesis, el examen físico, así como la realización de los exámenes complementarios, se diagnosticó una dermatomiositis juvenil. Se inició el tratamiento a base de prednisona (5 mg), dos tabletas diarias, metotrexate (2,5mg), seis tabletas semanales, ácido fólico (1 mg), una tableta diaria excepto el día del metotrexate. Se realizó TAC de tórax, la que reflejó imágenes hiperdensas, de densidad cálcica en pared anterior de ambos hemitórax, esto dio a conocer la calcinosis universal. La electromiografía evidenció: alteración nerviosa tibial.

A partir del diagnóstico, y debido al estado del paciente se agregó al tratamiento gammaglobulina humana a dosis de 400 mg/kg por cinco días, en ciclos mensuales por 6 meses.

Otras medidas terapéuticas que se mantuvieron fueron el metotrexate y la prednisona, se agregaron nifedipino (10 mg) un cuarto de tableta cada 6 horas, y el uso de la ozonoterapia.

Se mantiene un seguimiento estable en la consulta externa de reumatología y ha existido una normalización paulatina de los valores sanguíneos de las enzimas hepáticas y musculares. El tratamiento actual es con

Tocilizumab 162 mg una dosis cada 15 días con buenos resultados.

DISCUSIÓN

La dermatomiositis juvenil es una enfermedad inflamatoria que afecta los músculos, la piel y los vasos sanguíneos fundamentalmente. Se refiere un pico de incidencia entre los 5 y 10 años y predominio de afectación en el sexo femenino ⁽⁷⁾. En el caso que se presenta también se diagnosticó la enfermedad a los 10 años, pero del sexo masculino, ligeramente similar en los reportes de Chávez González y otros (8), y de Álvarez Mena y otros ⁽⁹⁾, en una niña entre 5 y 10 años respectivamente, que es lo notificado internacionalmente como edad y sexo más frecuentes de afectación.

Internacionalmente, se describe la presencia de debilidad muscular y lesiones dermatológicas como las principales manifestaciones clínicas de la enfermedad; datos clínicos que coinciden con los del paciente descrito.

El diagnóstico es clínico y, clásicamente, se han utilizado los criterios de clasificación propuestos por Bohan y Peter en 1975 ^(10,11), basados en: debilidad muscular proximal y simétrica de la cintura pelviana, elevación de las enzimas musculares séricas, cambios electromiográficos, biopsia muscular característica y lesiones cutáneas características; para el diagnóstico definitivo, con una sensibilidad y especificidad aproximadamente del 45-90 y del 90 %, deben existir más de tres criterios con lesiones cutáneas características.

En 2017, se publicaron los nuevos criterios de clasificación por el grupo IMACS (The International Myositis Assessment and Clinical Studies), los que incluyen como principal novedad que, en función de si el paciente tiene biopsia compatible o no se otorga una puntuación diferente y la correspondiente probabilidad para presentar una miositis inflamatoria idiopática concreta. Además, los pacientes con lesiones cutáneas patognomónicas de DMJ no necesitan obligatoriamente biopsia muscular para poder ser clasificados ⁽¹²⁾.

El diagnóstico de la enfermedad se realizó por la confirmación de varios criterios; en este caso coincidieron la debilidad muscular proximal y simétrica, de evolución lenta y progresiva, la presencia de manifestaciones dermatológicas patognomónicas como el eritema en heliotropo y las pápulas de Grotton y la elevación de las enzimas hepáticas y musculares. Estos tres criterios, más las alteraciones en

la electromiografía y la biopsia muscular, se emplean en la práctica médica para el diagnóstico de la enfermedad (13). La elevación de las enzimas hepáticas y musculares es un elemento de gran valor diagnóstico; en este caso no se pudo realizar biopsia sinovial; pero la elevación de las enzimas musculares (CPK y LDH) es un elemento que facilita el diagnóstico de la enfermedad, pues son exámenes más accesibles que las otras pruebas. En el 60 % de los pacientes pueden detectarse ANA positivos, aunque estos no son específicos de la enfermedad ⁽¹²⁾. En niños también se ha descrito la asociación con anticuerpos anti-Mi-2 (5 % de los casos y asociado a buena respuesta al tratamiento), antisin-tetasa (5-25 %, asociado a un curso agudo y con posibles complicaciones como artritis o enfermedad intersticial pulmonar) y anti-p155 o anti-TIF1 y (20-30 % de pacientes ^(12,14). Para el tratamiento de la enfermedad se describe el uso de esteroides y FAME como los fármacos principales ^(10,11). En este caso se adicionó la administración de gammaglobulina humana, una opción terapéutica descrita en este tipo de casos ⁽¹³⁾. Los antimaláricos (hidroxicloroquina o cloroquina) se han catalogado como eficaces para el tratamiento de enfermedades que cursan con sintomatología dermatológica importante (15).

Las inmunoglobulinas intravenosas (2 g/kg cada 2 semanas, 3 dosis) se emplean en casos de resistencia o dependencia a los corticoides y en enfermedad cutánea resistente y son bien toleradas ⁽¹⁴⁾. La ciclofosfamida se plantea en pacientes graves con ulceraciones cutáneas, afectación gastrointestinal y pulmonar ^(11,12,14).

El pronóstico de los pacientes con dermatomiositis juvenil ha cambiado de manera importante en la era de corticosteroides; ha disminuido la mortalidad de un 30% a un 10% desde su introducción. Actualmente la mortalidad a nivel mundial se reporta en un 5-8%. Factores que juegan un papel determinante en la mortalidad son la presencia de anticuerpos contra la aminoacil-tARNsintetasa, mayor severidad de la enfermedad al diagnóstico, mayor pérdida de peso durante el curso de la enfermedad y retraso en el diagnóstico ⁽¹⁶⁾.

CONCLUSIONES

Se presentó el caso de un adolescente masculino con características clínicas y paraclínicas de dermatomiositis juvenil. El diagnóstico se estableció mediante los datos clínicos unidos a la realización de una serie de exámenes complementarios. La respuesta al tratamiento con corticosteroides resultó efectiva.

CONFLICTO DE INTERESES:

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

FINANCIACIÓN:

No se recibió financiación de ningún organismo para el desarrollo de la presente investigación.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA:

JAGS: conceptualización-ideas, curación de datos, análisis formal, investigación, metodología, administración del proyecto, supervisión, redacción-borrador original.

CGG: conceptualización-ideas, investigación, metodología, redacción-revisión.

AHP: conceptualización-ideas, investigación, metodología.

ARR: conceptualización-ideas, investigación, metodología, redacción-revisión.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kobayashi I, Akioka S, Kobayashi N, Iwata N, Takezaki S, Nakaseko H, et al. Clinical practice guidance for juvenile dermatomyositis (JDM) 2018-Update. *Mod Rheumatol* [Internet]. 2020 [citado 14 Sep 2024];30(3):411–23. Disponible en: <https://academic.oup.com/mr/article/30/3/411/6300339?login=true>
2. UpToDate [Internet]. Burgos, España: UpToDate, Inc.; 2024 [citado 14 Sep 2024]. Hutchinson C, Feldman BM. Juvenile dermatomyositis and polymyositis: Epidemiology, pathogenesis, and clinical manifestations. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/juvenile-dermatomyositis-and-other-idiopathic-inflammatory-myopathies-epidemiology-pathogenesis-and-clinical-manifestations>
3. Wu JQ, Lu MP, Reed AM. Juvenile dermatomyositis: advances in clinical presentation, myositis-specific antibodies and treatment. *World J Pediatr* [Internet]. 2020 [citado 14 Sep 2024];16(1):31–43. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s12519-019-00313-8>
4. Phillippi K, Hoeltzel M, Byun Robinson A, Kim S. Race, Income and Disease Outcomes in Juvenile Dermatomyositis. *J pediatr* [Internet]. 2017 [citado 14 Sep 2024];184(2017):38-44. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5410644/pdf/nihms857443.pdf>
5. Solís Cartas U, Armas Hernández A de, Amador García D. Dermatopolimiositis y queratitis herpética: asociación poco frecuente. *Rev Cub Reumatol*. [Internet] 2014 [citado 14 Sep 2024];16(1):52-55. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rcur/v16n1/rcur09114.pdf>
6. Méndez Méndez M, Hernández González V, Coto Hermosilla C, Varela Puente G. Dermatomiositis juvenil con calcinosis universal. Presentación de un caso. *Rev Cub de Reumatol* [internet]. 2005 [citado 14 Sep 2024];7(7-8):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <https://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/109/128>
7. Acosta I, Matamala JM, Jara P, Pino F, Gallardo A, Verdugo R. Miopatías inflamatorias idiopáticas: una mirada actualizada al diagnóstico y el manejo. *Rev Med Chile* [Internet]. 2019 [citado 14 Sep 2024];147(3):342-55. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/rmc/v147n3/0717-6163-rmc-147-03-0342.pdf>
8. Álvarez Mena P, Sánchez Villacís L, Benavides Bautist P, Manzano Pérez V, Zambrano Jordán D. Dermatomiositis juvenil. Sistematización de casos. *Rev Cub de Reumatol*. [Internet] 2019 [citado 14 Sep 2024];21(2):[aprox. 14 p.]. Disponible en: <https://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/620/pdf>
9. Chávez González N, Sánchez Pérez Y, Elías Montes Y. Dermatomiositis. Presentación de un caso pediátrico. *MULTIMED* [Internet]. 2012 [citado 14 Sep 2024];16(1):e521. Disponible en: <https://revmultimed.sld.cu/index.php/mtm/article/view/521/899>
10. Aránguiz Quesada A. Clasificación y Manejo actual en Dermatomiositis Juvenil. *Rev Chil Reumatol* [Internet] 2022 [citado 14 Sep 2024];36(4):115-20. Disponible en: <https://revistareumatologia.cl/index.php/rcr/article/view/4/2>
11. Plácido Paías R, Veroz González R, Portillo Márquez M. Dermatomiositis juvenil: a propósito de un caso. *Rev Pediatr Aten Primaria* [Internet]. 2022 [citado 14 Sep 2024];24(94):181-6. Disponible

en: <https://pap.es/articulo/13652/dermatomiositis-juvenil-a-proposito-de-un-caso>

12. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M de, et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann RheumDis* [Internet]. 2017 [citado 14 Sep 2024];76(12):1955-64. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5736307/pdf/nihms922449.pdf>
13. Caggiani M, Puente L de la, Guariglia R, Jurado R, Cameto J, Suárez Rodrigo I. Dermatomiositis juvenil: experiencia de 13 años en un hospital de atención terciaria. Análisis de 17 casos clínicos. *Arch Pediatr Urug* [Internet]. 2018 [citado 14 Sep 2024];89(2):99-107. Disponible en: <http://www.scielo.edu.uy/pdf/adp/v89n2/1688-1249-adp-89-02-99.pdf>
14. Bou R, Ricart S. Dermatomiositis juvenil. *An Pediatr Contin* [Internet]. 2010 [citado 14 Sep 2024];8(4):183-90. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-anales-pediatria-continuada-51-pdf-S1696281810700330>
15. Rojas Mendoza KJ, Yglesias Dimadi II, Hernández Chavarría VI. Dermatomiositis juvenil en la práctica clínica. *Rev. méd. sinerg* [Internet]. 2023 [citado 14 Sep 2024];8(4):e952. Disponible en: <https://www.revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/952/2121>
16. McCann LJ, Livermore P, Wilkinson MGL, Wedderburn LR. Juvenile dermatomyositis Where are we now?. *Clin Exp Rheumatol* [Internet]. 2022 [citado 14 Sep 2024];40(2):394-403. Disponible en: <https://www.clinexprheumatol.org/abstract.asp?a=17956>

