

DEBILIDAD MUSCULAR Y LESIONES DÉRMICAS ACRAS EN PACIENTE DE 8 AÑOS

L. Palomo Jiménez¹, O. M. López Moreira², M. Moreno Balsera³, C. Sánchez Díaz⁴

^{1, 2, 4} Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

³ Hospital San Juan de Dios, Córdoba

OBJETIVO: Describir la forma de inicio y evolución de un caso de dermatomiositis juvenil (DMJ).

MATERIAL Y MÉTODOS: Niño de 8 años sin AP de interés que acude a Urgencias remitido por su pediatra por debilidad muscular simétrica progresiva y elevación de enzimas musculares y transaminasas (CPK, GOT, GPT y LDH) de varias semanas de evolución. Refiere además lesiones papulosas en dorso de articulaciones metacarpofalángicas desde hace 1 año.

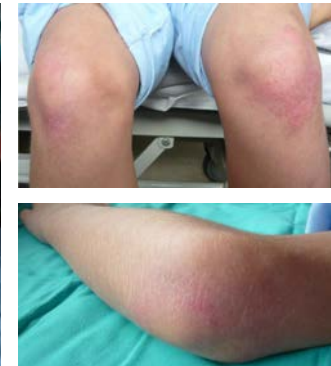
Exploración física: Exantema palpebral heliotropo, rash malar fotosensible, lesiones eritematosas descamativas en pliegues extensores de codos y rodillas junto con pápulas rojizas aplanadas en dorso de articulaciones metacarpofalángicas. A nivel neuromuscular se aprecia debilidad muscular con predominio de musculatura extensora de miembros inferiores, cintura escapular y pelviana. Gowers positivo. ROT presentes. Romberg negativo. Resto normal.

Pruebas complementarias: tras corroborar la elevación de CPK, LDH, GOT y GPT se realiza una capilaroscopia de lecho ungueal donde se aprecian megacapilares de forma difusa y un electromiograma compatible con miopatía incipiente. En la RM se evidencia un aumento de la señal de las fibras musculares. La biopsia de músculo estriado mostró fibras atróficas, necrosis e infiltrados inflamatorios linfocitarios perivasculares.

Juicio diagnóstico: criterios de Bohan y Peter = diagnóstico de certeza = DMJ

Criterios de Bohan y Peter

1. Debilidad muscular proximal y simétrica de cintura escapular y pelviana
2. Elevación de enzimas musculares séricas
3. Cambios electromiográficos
4. Biopsia muscular compatible
5. Lesiones cutáneas características



RESULTADOS: Tras tratamiento con tres bolos de metilprednisolona IV, continua en tratamiento con prednisona oral, metotrexato y ácido fólico, han mejorado las lesiones dérmicas y ha disminuido la debilidad muscular.

CONCLUSIONES: Ante un paciente con debilidad muscular y/o lesiones dérmicas características, es necesario incluir siempre en el diagnóstico diferencial la sospecha de una dermatomiositis. Aunque infrecuente (2 a 4 casos/1.000.000 en menores de 16 años) es la enfermedad inflamatoria muscular idiopática más frecuente en pediatría y es necesario tenerla en mente ya que el diagnóstico precoz es fundamental para el control de las complicaciones.