



Riesco Bárcena C1, Ivorra Cortés J1, Oller Rodríguez J1, Grau García E1, Muñoz Martínez P1, Leal Rodríguez S1, González Puig L1, Huaylla Quispe AV1, Torrat Noves AM1, Ramos Castro D 1, Mas Sánchez L1, Cánovas Olmos I1, Charia H 1, Martínez I1, Nájera Herranz C1, Negueroles Albuixech R1, De La Rubia Navarro M1, Tovar Sugrañes E1, Vicens Bernabéu E1, Alcántara Álvarez I1. Villanueva Mañes B1, Lacruz Pérez L2, Calvo Penades I2, Román Ivorra JA1.

1- Servicio de Reumatología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia;
2- Servicio de Pediatría- Reumatología infantil. Hospital La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una interferonopatía autoinmune poligénica con afectación predominante del sistema adaptativo. Es la miopatía inflamatoria más frecuente en la infancia.

Se trata de una vasculopatía caracterizada por debilidad muscular, elevación de enzimas musculares y lesiones cutáneas patognomónicas como el eritema heliotropo o las pápulas de Gottron.

El debut suele situarse entre los 5 y 14 años y, a diferencia de los adultos, los pacientes pediátricos tienen más calcinosis, lipodistrofia y lesiones cutáneas; además, no suele asociarse con procesos neoplásicos.

En el 60% de los casos, encontramos anticuerpos específicos de miositis. Los AntiTIF1, son los más frecuentes en raza blanca, con una prevalencia entre un 17 y un 35%. Los antiMDA5 son más frecuentes en japoneses y los antiMi2 se detectan en entre un 4 y un 10% de los casos. Clásicamente la mortalidad se situaba en un tercio de los pacientes, sin embargo, en las últimas décadas, la introducción de nuevos tratamientos asociado a un diagnóstico más precoz ha permitido disminuir de forma drástica la mortalidad consiguiendo mejorar el pronóstico funcional de los pacientes.

OBJETIVOS

Revisar la distribución de los anticuerpos específicos de miositis y las características clínico-analíticas de los pacientes remitidos a la consulta de transición de un hospital terciario español, y valorar su evolución.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio transversal, unicéntrico, con adquisición retrospectiva de variables. Se recogieron datos demográficos y clínicos en pacientes con DMJ a través de la revisión de la historia clínica. Se recogen datos de la visita basal, considerada ésta en la que se realiza el diagnóstico, de la visita de transición y de la última visita en Reumatología de adultos.

RESULTADOS

Se incluyeron 14 pacientes (50% varones) con una edad media de 6,53 (3,59) años al debut de la enfermedad y 6,92 (3,81) años al diagnóstico. La mediana (Q1;Q3) de seguimiento de los pacientes es de 18,68 (3,95;13,92) años. La edad media del último brote fue de 14,42 (4,65) años. La edad media de los pacientes en la consulta de transición fue de 19,70 (2,9) años. La mediana de seguimiento de estos pacientes desde la consulta de transición es de 2,14(1,52; 4,44) años.

Síndrome constitucional	Mal estar general	Debut de la enfermedad N=14	Consulta de transición N=14	Última visita N=14
		N(%)	N(%)	N(%)
Síndrome constitucional	Fatiga	8 (57,14)		
	Pérdida de peso	2 (14,28)		
	Fiebre	1 (7,14)		
Debilidad muscular		8 (57,14)	1 (7,14)	
Afectación cutánea	Pápulas de Gottron	8 (57,14)	3 (21,42)	1 (7,14)
	Rash en heliotropo	6 (42,85)	1 (7,14)	1 (7,14)
	Afectación ungueal	1 (7,14)		
	Signo del chal	2 (14,28)		
	Rash malar	3 (21,42)	1 (7,14)	1 (7,14)
	Calcinosis	3 (21,42)		
Afectación gastrointestinal	Disfagia	4 (28,57)		
Afectación pulmonar	Descenso DLCO	1 (7,14)		
	Patrón restrictivo	1 (7,14)		
Afectación musculoesquelética	Artralgias	5 (35,71)	2 (14,28)	2 (14,28)
	Artritis	2(14,28)		1 (7,14)

Tabla 1. Manifestaciones clínicas a lo largo del curso evolutivo de la enfermedad.

DLCO: prueba de difusión del monóxido de carbono

Actualmente, nueve pacientes continúan en tratamiento activo, aunque han experimentado una desescalada desde la consulta de transición.

Fármaco	Durante el primer año del diagnóstico de la enfermedad N=14	Consulta de transición N=14	Última visita N=14
	N (%)	N (%)	N (%)
Bolus de corticoides	4 (28,57)		
Ciclos de Gammaglobulinas	9 (64,28)		
Monoterapia	0	2 (14,28)	3 (21,42)
Metotrexato (MTX)			
Hidroxicloroquina (HCQ)		1 (7,14)	1 (7,14)
Tacrolimus		1 (7,14)	2 (14,28)
Ciclosporina (CsA)			
Micofenolato Mofetilo (MFM)			
Tratamientos combinados	13 (92,85)	7 (50)	6 (42,85)
HCQ+MTX+Tacrolimus + MFM	1 (7,14)		
HCQ+MTX+Tacrolimus	5 (35,71)	2 (14,28)	
HCQ+MTX+Tacrolimus+CsA	1 (7,14)		
HCQ+MTX+MFM		1 (7,14)	1 (7,14)
HCQ+MTX	2 (14,28)	3 (21,42)	4 (28,57)
HCQ+Tacrolimus	1 (7,14)	1 (7,14)	1 (7,14)
MTX+Tacrolimus	3 (21,42)		

Tabla 3. Tratamientos recibidos por los pacientes a lo largo del curso evolutivo de su enfermedad.

En 9 (64%) pacientes se observó positividad para ANAs, siendo todos patrón nuclear moteado. En cuanto a los anticuerpos específicos, se registraron tres AntiMi2, dos AntiTIF1, dos antiMDA5, un antiRO52 y un AntiSAE2. Ocho pacientes cumplieron criterios definitivos de la enfermedad según *Bohan y Peter*. En los seis restantes el diagnóstico fue probable. Al diagnóstico, 15 pacientes presentaron niveles de CK por encima del valor superior de referencia del laboratorio. En la actualidad, cinco pacientes presentan niveles de CKs elevados.

Parámetro analítico (Rango normal)	Visita basal Media (Valor min; valor máx.)	Visita de transición Media (Valor min; valor máx.)	Última visita Media (Valor min; valor máx.)
CK (29-168 U/L)	4256,07 (136;37.261)	204,46 (39;878)	203,33 (44;568)
Aldolasa (0-8 U/L)	36,61 (7;226)	8,11 (4;10)	6,33 (4;9)
GOT (5-34 U/L)	150,35 (25;870)	28,14 (15;58)	27,36 (17;42)
GPT (0-55 u/L)	79,14 (14;324)	33,35 (9;98)	25,75 (12;59)
PCR (0-5 mg/L)	2,25 (0;2)	1,28 (0;5)	1 (0;3)
VSG (0-30 mm/h)	21 (5;54)	8,5 (2;20)	8,88 (2;17)

Tabla 2. Evolutivo de los parámetros analíticos de mayor interés a lo largo del seguimiento de los pacientes.

Min: mínimo; Máx: máximo. CK: Creatinín Kinasa; GOT: glutámico oxalacético transaminasa; GPT: transaminasa glutámico pirúvica; PCR: Proteína C Reactiva; VSG Velocidad de Sedimentación Globular.

CONCLUSIONES

En nuestra serie, el AntiMi2, AntiTIF1 y AntiMDA5 tienen una prevalencia similar
La mayoría de los pacientes se han tratado con una combinación de fármacos inmunosupresores; el Tacrolimus y el metotrexato son los inmunosupresores más utilizados con una instauración más precoz en comparación con otras series publicadas en la literatura.
En la última visita el 85% de los pacientes están en remisión y el 40% sin tratamiento.

