

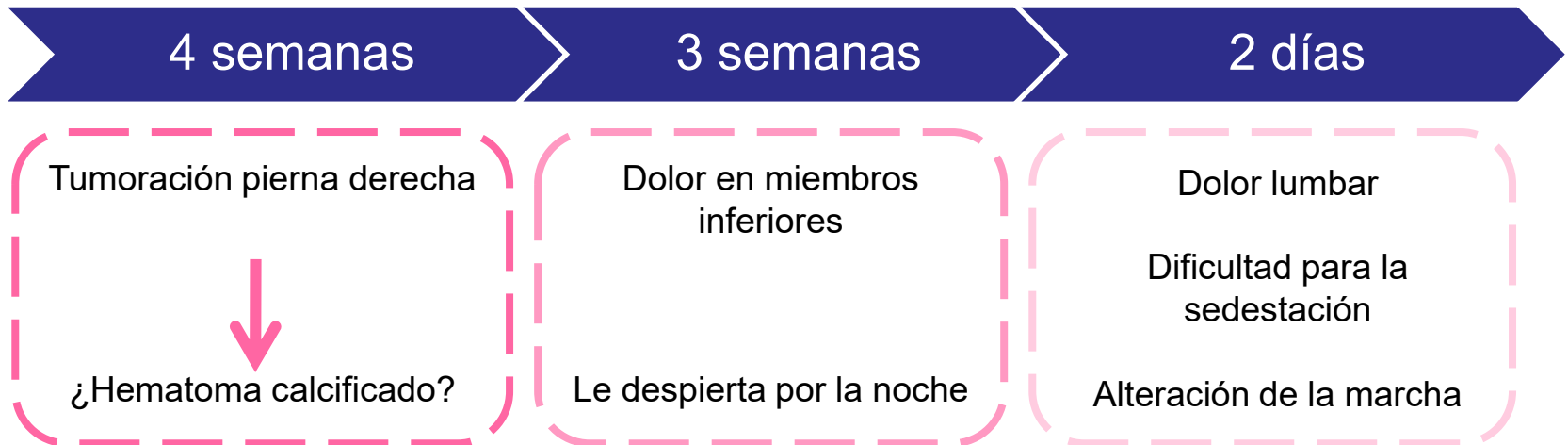
Dolor lumbar como síntoma guía en dermatomiositis juvenil (DMJ)

L. Martín Pedraz, J. M. Ledesma Albarrán,
E. Núñez Cuadros

Junio 2016

Anamnesis

Niño de cinco años con cuadro de:



Exploración física normal, salvo:

Locomotor

Marcha basculante
 Rectificación lordosis lumbar
 Dolor a la palpación L1-L2
 Imposibilidad para sedestación desde decúbito

Cutáneo

Tumoración pétreo (2 cm) tibia derecha
 Dolorosa a la palpación, sin signos inflamatorios externos

Neurológico

Hipotonía de tronco

Pruebas complementarias

Analítica

- Hemograma, bioquímica y coagulación normales

Rx dorsolumbar

- Normal

Ecografía lumbar

- Infiltración grasa de musculatura paravertebral distal bilateral, sugerente de atrofia

Ecografía abdominal

- Normal

Actitud

Sospecha de espondilodiscitis

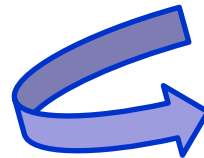
Cefotaxima
+
cloxacilina

Ampliación del estudio

Evolución

7 días →

Afebril
 Persiste dolor
 Edema palpebral (4.º día)



Analítica + orina + Rx tórax

Hemograma: normal
Bioquímica: LDH 774 U/l; AST 331 U/l; ALT 247 U/l; CPK 5560 U/l; resto normal

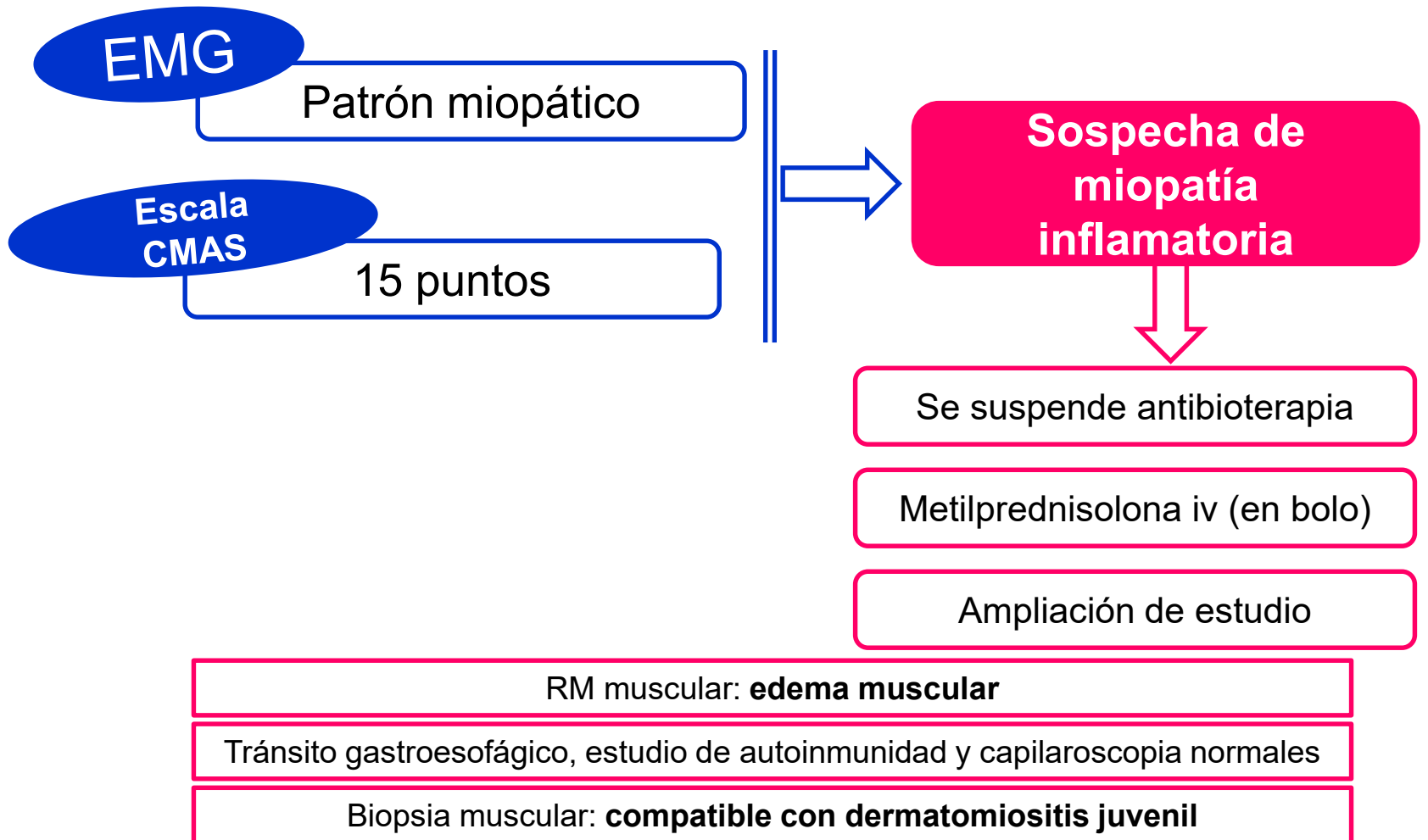
Orina normal
Rx tórax normal

Otras pruebas complementarias

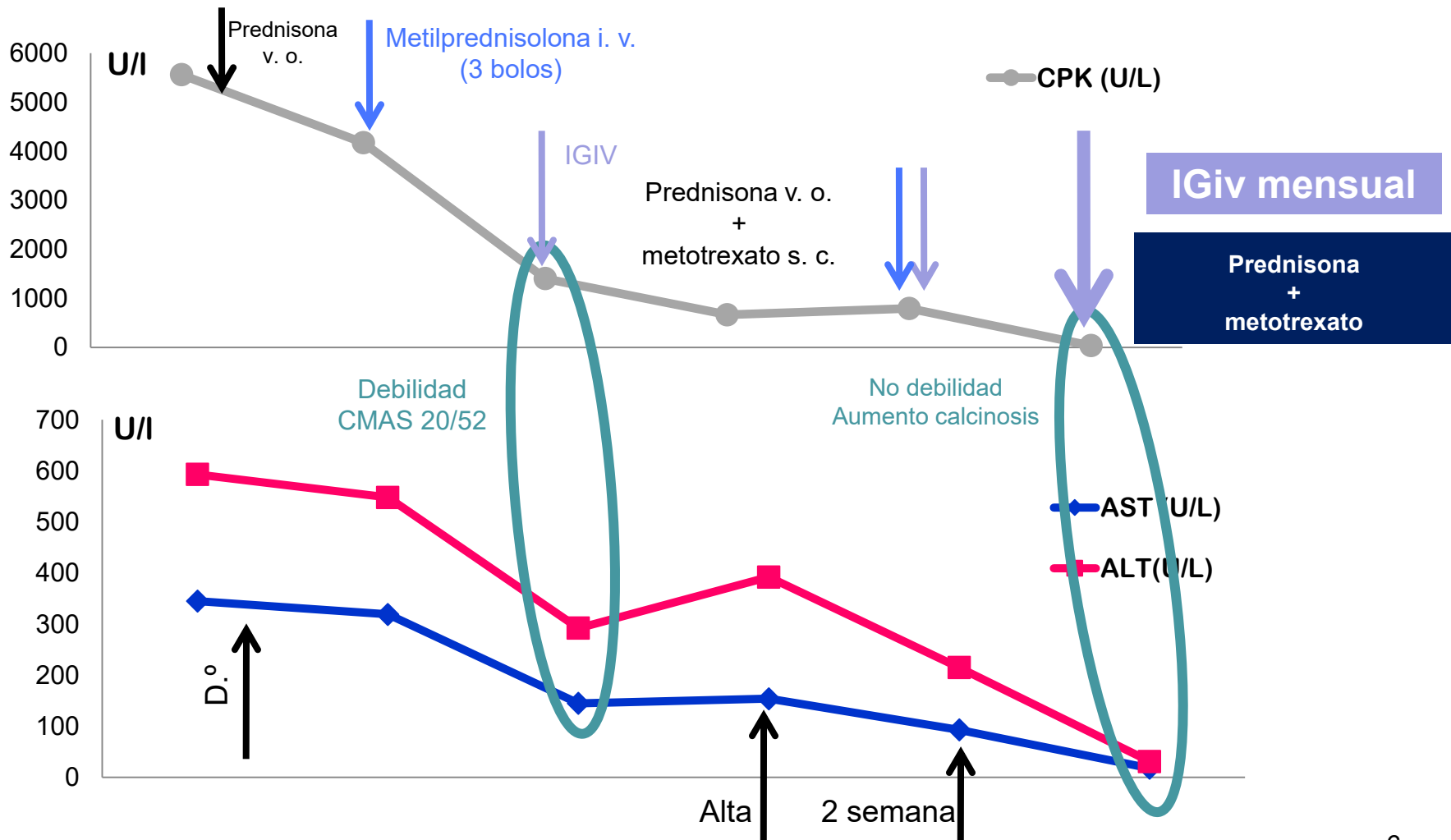
Serología a EBV, CMV, TABM, herpes virus, *Coxiella* y *Bartonella* negativo. **Mantoux** negativo
Ecografía MID: tumoración calcificada de 23 mm externa a la aponeurosis muscular, de **características inespecíficas**
RM craneal y medular normales

Sospecha de miopatía

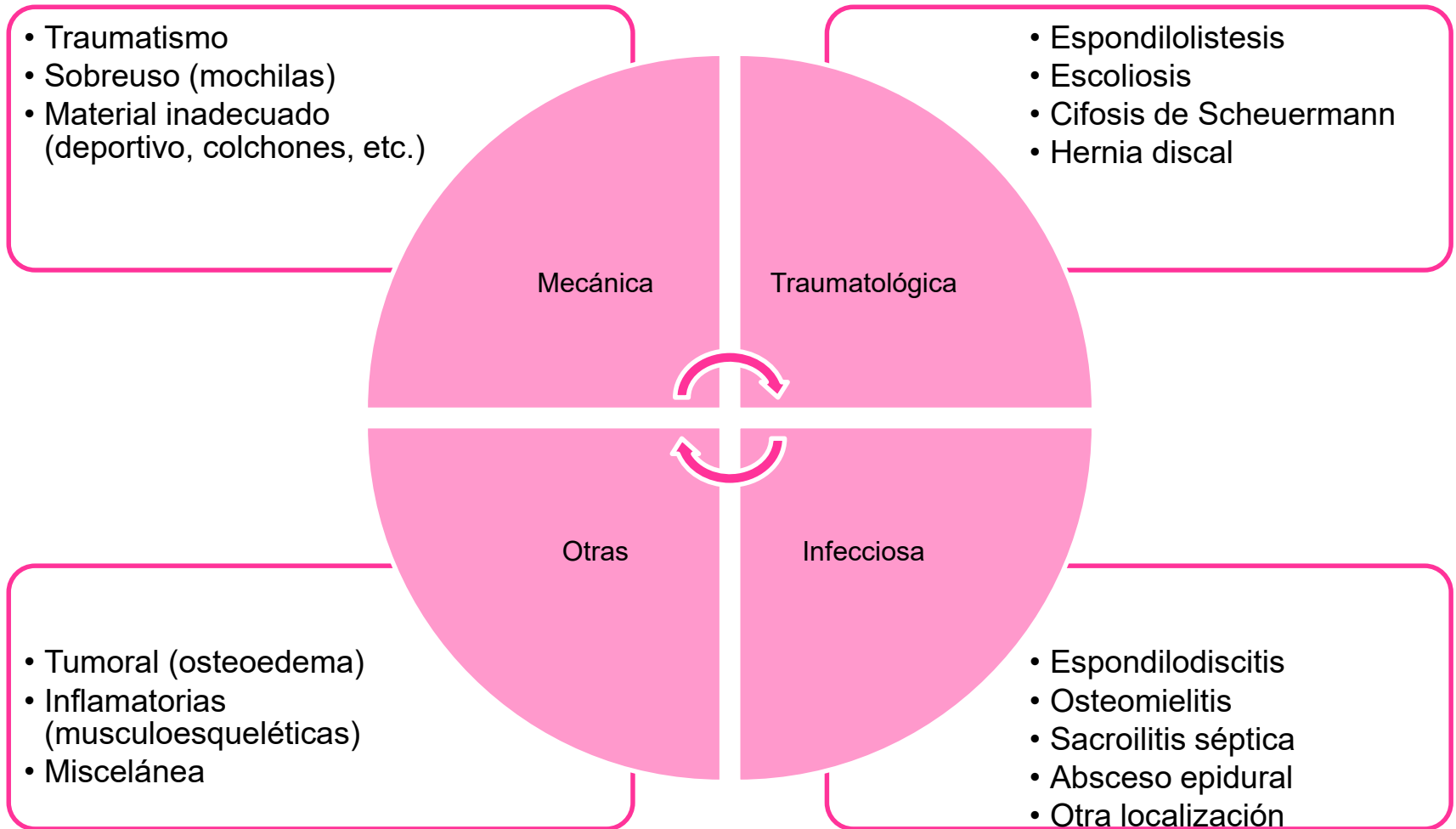
Evolución



Evolución



Discusión



Discusión

Cuidado si:

Edad (< 4 años)
Antecedentes de neoplasia o exposición a TBC
Fiebre
Pérdida de peso
Dolor intenso o constante
Dolor nocturno
Dolor irradiado
Persistencia en el tiempo
Alteración exploración
Interferencia actividad habitual

Discusión

Escala CMAS (evaluación fuerza muscular)



14 ítems (0-3)
Puntuación 0-52
Actividades

1. Elevación de la cabeza en supino (tiempo)
2. Levantar pierna/ tocar objeto
3. Mantener pierna elevada (tiempo)
4. Paso decúbito supino a prono
5. Incorporación desde decúbito
6. Sentarse desde supino
7. Levantar los brazos rectos
8. Brazos elevados (tiempo)
9. Sedestación desde bipedestación
10. Posición de gato desde prono
11. Bipedestación desde rodillas
12. Levantarse de una silla
13. Subir a un taburete
14. Recoger un objeto y enderezarse

Sanos (> 4 años): media de 46,6 puntos

Grave

< 15 pts

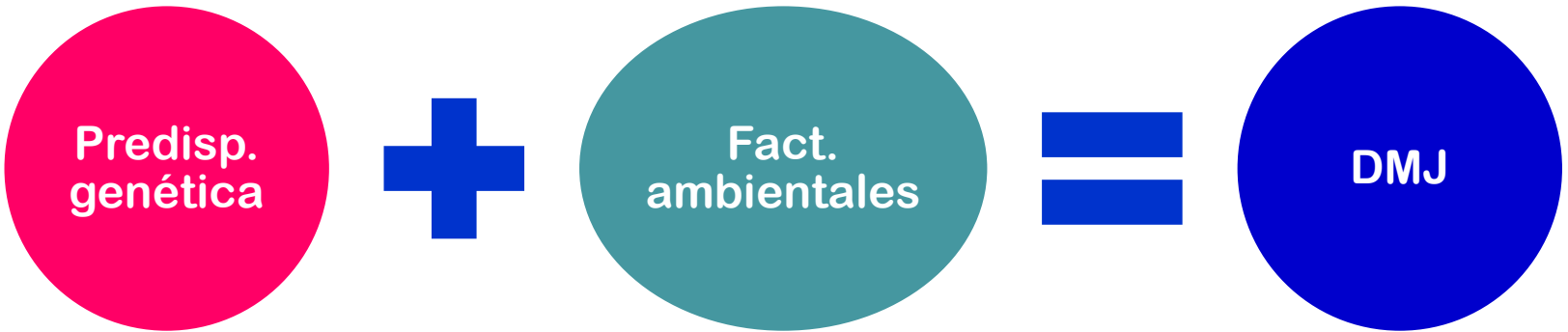
Dermatomiositis juvenil (DMJ)

Epidemiología

- Miopatía inflamatoria idiopática más frecuente en Pediatría
- Incidencia 0,8-4,1/1 000 000 niños/año
- Femenino (× 2-5)
- Raza caucásica
- Inicio: 5-10 años (7 años)

Etiología

Desconocida



- HLA B*08, DRB1*0301 (caucásicos), DQA1*0501 (hispanos y afroamericanos)
- TNF- α (severidad), IL-1 α , IL-1 β
- Protectores: HLA DQA1*0201, *0101, *0102. TNF α 238AG

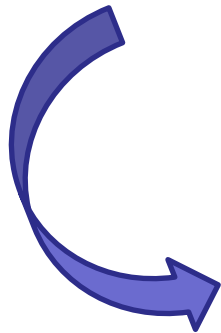
- Infecciones (mimetismo molecular cadena pesada miosina)
- Exposición alta a luz UV (regiones ecuatoriales)

Dermatomiositis juvenil (DMJ)

Clínica

Muscular

- Proximal y simétrica (cinturas)
- Dolorosa
- Progresiva
- Musc. faríngea e hipofaríngea



Voz nasal
Disfonía
Atragantamiento
Disfagia (40%)

Cutánea

- Eritema en heliotropo (\pm edema)
- Pápulas Gottron
- Calcinosis
- *Rash* y eritemas (malar)
- Dilatación capilares subungueales
- Lipodistrofia

Otras

- Síndrome constitucional
- Artritis
- Enfermedad pulmonar intersticial
- Pericarditis, miocarditis

Dermatomiositis juvenil (DMJ)

Diagnóstico

Criterios Bohan-Peter (1975)

1. Debilidad muscular progresiva y simétrica
2. Elevación enzimas musculares
3. Cambios **EMG** característicos de miositis
4. **Exantema**
5. **Biopsia** muscular con miositis inflamatoria

Seguro: 4/5
Probable: 3/5
Posible: 2/5

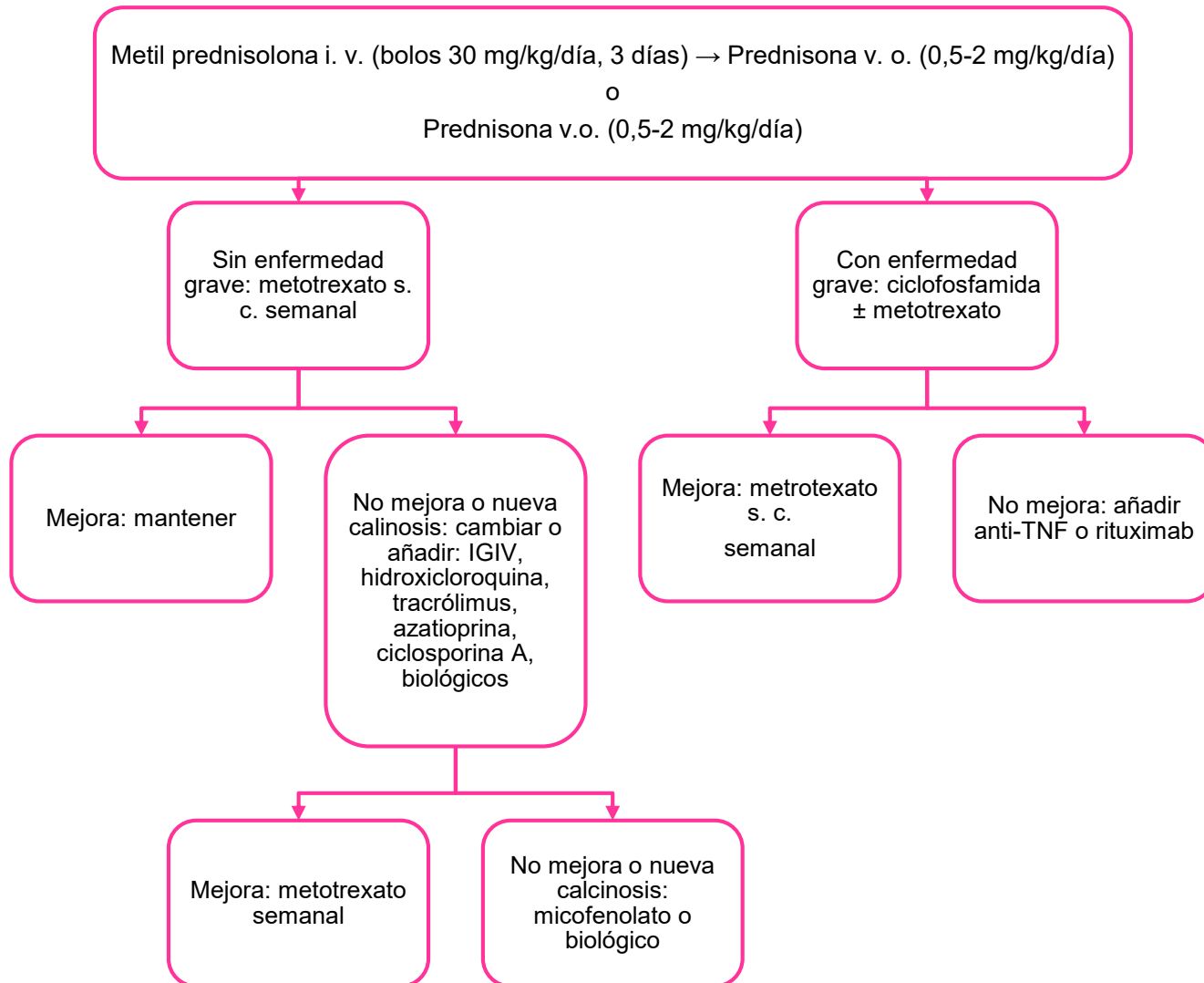
RM



Edema muscular (T2 y STIR)

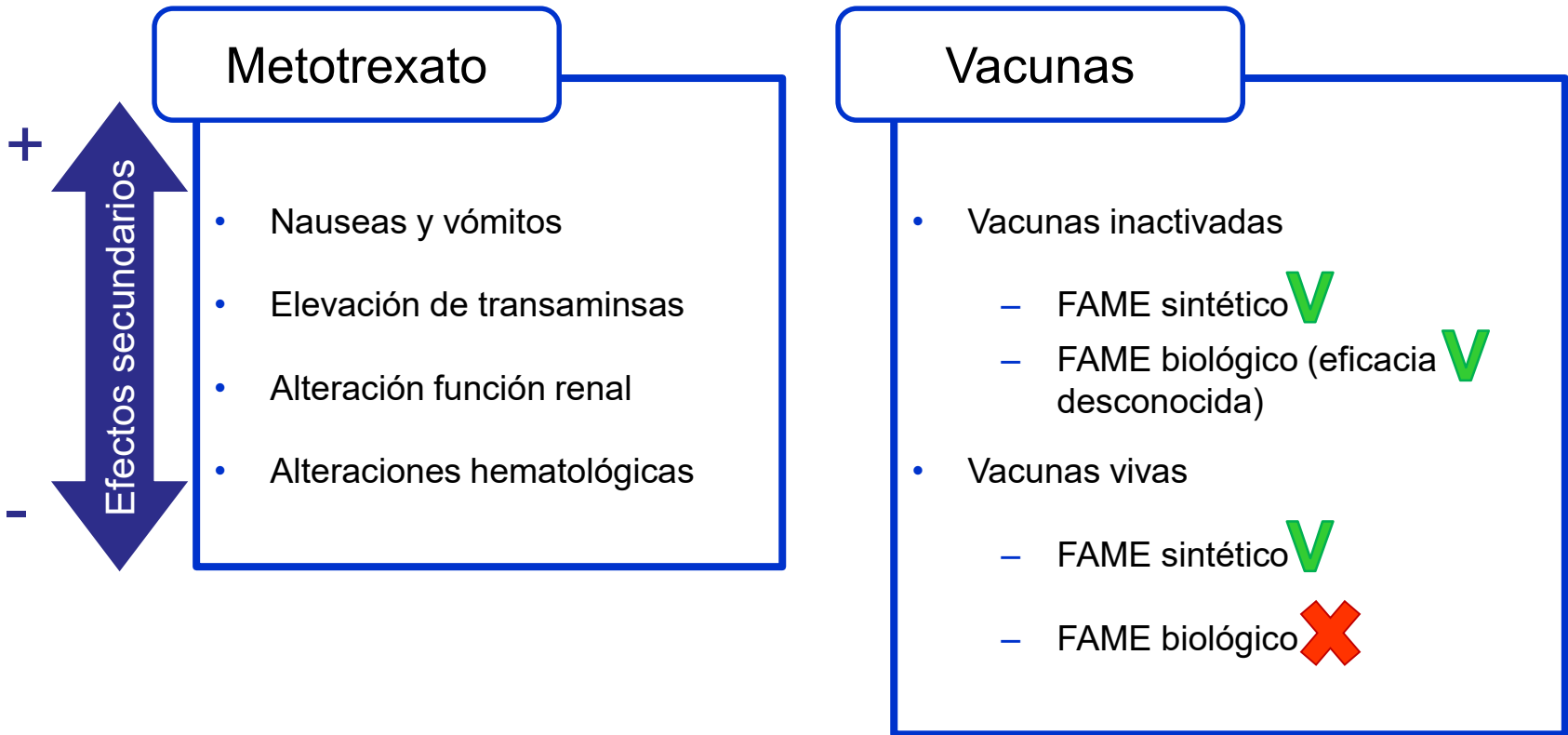
Puede evitar/orientar biopsia

Dermatomiositis juvenil (DMJ)



Dermatomiositis juvenil (DMJ)

Seguimiento en Atención Primaria



Bibliografía

- Valls Solé J, Santamaría Cano J, Rovira Cañellas A. Pruebas complementarias en neurología. En: Rozmán C, Farreras Valentí P. Medicina Interna. Vol. II. 16.ª edición. Barcelona: Elsevier; 2010. p. 1392-1403.
- Huber AM, Feldman BM, Rennebohm RM, Hicks JE, Lindsley CB, Perez MD, *et al.* Validation and clinical significance of the Childhood Myositis Assessment Scale for assessment of muscle function in the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. [Arthritis Rheum. 2004;50:1595-603.](#)
- López Pisón J. HiperCKemia en Pediatría. [Form Act Pediatr Aten Prim. 2013;6:133-8.](#)
- Nigrovic PA. Evaluation of the child with back pain. En: Uptodate [en línea] [consultado el 15/06/2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-the-child-with-back-pain>
- Navas López VM, Blasco Alonso J, Sierra Salinas C. Hepatopatías infantiles. Fallo hepático. En: Jurado A, Urda AL, Núñez E. Guía esencial de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. Madrid: Panamericana; 2011. P. 745-57.
- Modesto C. Protocolo de diagnóstico y tratamiento de la dermatomiositis juvenil (DMJ). [Proto Diagn Ter Pediatr. 2014;1:91-100.](#)
- Huber AM, Giannini EH, Bowyer SL, Kim S, Lang B, Lindsley CB, *et al.* Protocols for the initial treatment of moderately severe juvenile dermatomyositis: results of a Children's Arthritis and Rheumatology Research Alliance Consensus Conference. [Arthritis Care Res \(Hoboken\). 2010;62:219-25.](#)
- Huber AM, Robinson AB, Reed AM, Abramson L, Bout-Tabaku S, Carrasco R, *et al.* Consensus treatments for moderate juvenile dermatomyositis: beyond the first two months. Results of the second Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance consensus conference. [Arthritis Care Res \(Hoboken\). 2012;64:546-53.](#)
- Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría. Metotrexato. En: Pediamécum [en línea] [consultado el 15/06/2016]. Disponible en: <http://pediamecum.es/metotrexato/>
- Mellado Peña MJ, Moreno-Pérez D, Ruíz Contreras J, Hernández-Sampelayo Matos T, Navarro Gómez ML. Documento de consenso de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica y el Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría para la vacunación en inmunodeprimidos. Asociación Española de Pediatría; 2011. [An Pediatr \(Barc\). 2011;75:413.e1-e22.](#)