



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES\\_GL/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro)

## **Dermatomiosite xuvenil**

Versión de 2016

### **1. QUE É A DERMATOMIOSITE XUVENIL?**

#### **1 Que tipo de enfermidade é?**

A dermatomiosite xuvenil (DMX) é unha enfermidade rara que afecta os músculos e a pel. Unha enfermidade defínese como «xuvenil» cando se inicia antes dos 16 anos de idade.

A dermatomiosite xuvenil pertence a un grupo de patoloxías que se cre que son enfermidades autoinmunitarias. Normalmente, o sistema inmunitario axúdanos a loitar contra as infeccións. Nas enfermidades autoinmunitarias, o sistema inmunitario reacciona dun modo diferente e actúa dunha forma excesiva no tecido normal. Esta reacción do sistema inmunitario dá lugar a inflamación, que fai que os tecidos se inchen e pode dar lugar a posible dano tisular.

Na DMX vense afectados os pequenos vasos sanguíneos da pel (dermato-) e dos músculos (miosite). Isto dá lugar a problemas como debilidade ou dor muscular, especialmente nos músculos do corpo e nos que se atopan ao redor da cadeira, ombreiros e pescozo. A maioría dos pacientes tamén presentan erupcións cutáneas típicas. Estas erupcións pode afectar a diferentes zonas do corpo: cara, pálpebras, cotobelos, xeonllos e cóbados. A erupción cutánea non sempre se produce ao mesmo tempo que a debilidade muscular: pode desenvolverse antes ou despois desta. En casos pouco frecuentes, tamén poden verse afectados pequenos vasos sanguíneos doutros órganos.

Tanto os nenos, como os adolescentes e os adultos poden desenvolver dermatomiosite. Existen algunhas diferenzas entre a dermatomiosite adulta e xuvenil. En aproximadamente o 30 % dos adultos con dermatomiosite, existe unha relación co cancro (neoplasia), mentres

---

que na DMX non existe asociación ningunha co cancro.

### **1.2 É moi frecuente?**

Nos nenos, a DMX é unha enfermidade rara. Cada ano desenvolven DMX 4 nenos por cada 1 millón. É máis frecuente en nenas que en nenos. Iníciase principalmente entre os 4 e 10 anos de idade, pero poden desenvolver DMX os nenos de calquera idade. Os nenos de calquera lugar do mundo e de calquera orixe étnica poden desenvolver DMX.

### **1.3 Cales son as causas da enfermidade? É hereditaria? Por que o meu fillo ten esta enfermidade? Pode evitarse?**

Descoñécese a causa exacta da dermatomiosite. A nivel internacional, existe moita investigación en marcha tratando de atopar a causa da DMX.

Na actualidade, a DMX considérase unha enfermidade autoinmunitaria e probablemente estea causada por diversos factores. Entre eles pode atoparse a predisposición xenética xunto coa exposición a desencadeamentos ambientais como a radiación UV ou as infeccións. Os estudos mostraron que algúns patóxenos (virus e bacterias) poden desencadear que o sistema inmunitario reaccione de forma anómala. Algunhas familias con nenos afectados de DMX padecen outras enfermidades autoinmunitarias, como a diabete ou a artrite, por exemplo. Con todo, non se incrementa o risco de que un segundo membro da familia desenvolver DMX.

Na actualidade, non hai nada que poidamos facer para evitar a DMX. E o que é máis importante, non hai nada que vostede puidese facer como proxenitor para evitar que o seu fillo tivese DMX.

### **1.4 É infecciosa?**

A DMX non é infecciosa nin contaxiosa.

### **1.5 Cales son os principais síntomas?**

Cada persoa con DMX presentará síntomas diferentes. A maioría dos nenos presentan:

---

## **Fatiga (cansazo)**

Habitualmente os nenos atópanse cansos. Isto pode dar lugar a unha capacidade limitada de realizar exercicio e, finalmente, a posibles dificultades nas actividades cotiás.

## **Dores musculares e debilidade.**

Habitualmente, vense afectados os músculos próximos ao tronco así como os do abdome, costas e pescozo. En termos prácticos, un neno pode empezar a negarse a camiñar longas distancias e a practicar deporte, os nenos pequenos poden «chegar a buscar máis mimos» pedindo que se lles leve máis tempo nos brazos ou no carriño. A medida que a DMX empeora, subir as escaleiras e saír da cama pode converterse nun problema. Nalgúns nenos, os músculos inflamados vólvense tensos e acúrtanse (o que se chaman contracturas). Isto dá lugar a dificultades á hora de estirar o brazo ou a perna afectada: os cúbados e os xeonllos tenden a estar nunha posición dobrada fixa. Isto pode afectar os movementos dos brazos ou das pernas.

## **Dor articular e, ás veces, inflamación e rixidez articular**

Tanto as articulacións grandes como as pequenas poden estar inflamadas na DMX. Esta inflamación pode ocasionar inflamación das articulacións así como dor e dificultade ao realizar movementos. Esta inflamación responde ben ao tratamento e non é habitual que se produza dano nas articulacións.

## **Erupción cutánea**

As erupcións que se observan na DMX poden afectar á cara, con inflamación ao redor dos ollos (edema periorbital) e un cambio de cor púrpura-rosáceo das pálpebras (erupción en heliotropo). Tamén pode producirse avermellamento das fazulas (erupción malar) e noutras partes do corpo (parte superior dos cotobelos, xeonllos e cúbados), onde a pel pode volverse máis grosa (pápulas de Gottron). As erupcións cutáneas poden desenvolverse moito antes que a dor muscular ou a debilidade. Os nenos con DMX poden desenvolver moitas outras erupcións. Algúns médicos poden observar vasos sanguíneos inflamados (teñen aspecto de puntos vermellos) nos leitos ungueais ou nas pálpebras. Algunhas erupcións da DMX son sensibles á luz solar (fotosensibilidade), mentres que outras poden dar lugar a úlceras

---

(chagas).

### **Calcinose**

Durante a evolución da enfermidade poden desenvolverse vultos duros debaixo da pel que conteñen calcio. Isto chámase calcinose. Algunhas veces xa se atopa presente no inicio da enfermidade. Poden desenvolverse chagas na parte superior dos vultos, podéndose drenar un líquido leitoso composto por calcio. Unha vez que se desenvolven son difíciles de tratar.

### **Dor abdominal ou dor de estómago**

Algúns nenos teñen problemas intestinais. Estes poden incluír dor de estómago ou estrinximento e, ocasionalmente, problemas abdominais graves se se ven afectados os vasos sanguíneos do intestino.

### **Afectación pulmonar**

Poden aparecer problemas respiratorios debido á debilidade muscular. A debilidade muscular tamén pode producir cambios na voz do neno, así como dificultades para tragar. Ás veces, prodúcese inflamación dos pulmóns, o que pode dar lugar a respiración dificultosa.

Nas formas máis graves, poden verse afectados practicamente todos os músculos unidos ao esqueleto (músculos esqueléticos), o que dá lugar a problemas para respirar, tragar e falar. Por tanto, os cambios na voz, as dificultades para alimentarse ou tragar, a tose e as dificultades para respirar son signos importantes.

### **1.6 A enfermidade é igual en todos os nenos?**

A gravidade da enfermidade varía con cada neno. Algúns nenos poden simplemente ter afectada a pel sen debilidade muscular (dermatomiosite sen miosite) ou con debilidade muscular moi leve que soamente se fai evidente nas análises. Outros nenos poden ter problemas, con moitas partes do seu corpo afectadas: pel, músculos, articulacións, pulmóns e intestinos.