



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

## **Dermatomiosite xuvenil**

Versión de 2016

### **2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

#### **2.1 É diferente cando se compara cos adultos?**

En adultos, a dermatomiosite pode ser secundaria aos cancros subxacentes (neoplasias). Na DMX, non existe ningunha asociación co cancro.

En adultos, existe un trastorno no que soamente se ven afectados os músculos (polimiosite) pero é moi rara en nenos. Ás veces, os adultos presentan anticorpos específicos detectados mediante análises. Moitos deles non se observan en nenos, pero detectáronse anticorpos específicos en nenos nos últimos 5 anos. A calcinose obsérvase con maior frecuencia en nenos que en adultos.

#### **2.2 Como se diagnostica? Cales son as probas?**

O seu fillo necesitará unha exploración física, ademais de análise de sangue e outras probas como unha RM ou unha biopsia muscular para diagnosticar a DMX. Cada neno é diferente e o seu médico decidirá as mellores probas ou análises para cada neno. A DMX pode presentarse cun patrón específico de debilidade muscular (afectación dos músculos das coxas e dos brazos) e erupcións cutáneas específicas: nestes casos, a DMX diagnostícase con máis facilidade. A exploración física incluírá a comprobación da forza muscular, as erupcións cutáneas e os vasos sanguíneos dos leitos ungueais.

Ás veces, a DMX pode parecer outra enfermidade autoinmunitaria (como a artrite, o lupus eritematoso sistémico ou a vasculite) ou unha enfermidade muscular conxénita. As análises e as probas axudarán a pescudar a enfermidade que ten o seu fillo.

---

## **Análise de sangue**

As análises de sangue realízanse para buscar inflamación, funcionalidade do sistema inmunitario e problemas secundarios á inflamación, como músculos con fugas. Na maioría dos nenos con DMX, os músculos sofren fugas. Isto significa que hai substancias nas células musculares que pasan ao sangue, onde poden medirse. Delas, as máis importantes son as proteínas chamadas enzimas musculares.

Normalmente, as análises de sangue utilízanse para avaliar o grao de actividade da enfermidade e para avaliar a resposta ao tratamento durante o seguimento (ver a continuación). Estas son as cinco enzimas musculares que poden medirse: CK, LDH, AST, ALT e a aldolasa. A concentración de polo menos unha delas atópase aumentada na maioría dos pacientes, aínda que non sempre. Outras análises clínicas poden axudar no diagnóstico. Estes inclúen os anticorpos antinucleares (ANA), anticorpos específicos da miosite (MSA) e anticorpos asociados á miosite (MAA). Os ANA e MAA poden ser positivos noutras enfermidades autoinmunitarias.

## **RM**

A inflamación muscular pode observarse utilizando técnicas de resonancia magnética (RM).

## **Outras análises musculares**

Os achados nunha biopsia muscular (a eliminación de pequenas porcións de músculo) son importantes para confirmar o diagnóstico. Ademais, unha biopsia pode ser unha ferramenta de investigación para comprender mellor a enfermidade.

Os cambios funcionais no músculo poden medirse con electrodos especiais que poden inserirse como agullas nos músculos (electromiografía, EMG). Esta investigación pode ser útil para distinguir a DMX dalgúns enfermidades musculares conxénitas, pero non sempre é necesario en casos sinxelos.

## **Outras probas ou análises**

Poden realizarse outras probas ou análises para detectar a afectación doutros órganos. A electrocardiografía (ECG) e a ecografía cardíaca (BOTO) son útiles para a enfermidade cardíaca, mentres que as radiografías de tórax ou as TAC xunto coas probas da función pulmonar

---

poden revelar a afectación dos pulmóns. A radiografía do proceso de deglución utilizando un líquido opaco especial (medio de contraste) detecta a afectación dos músculos da garganta e do esófago. A ecografía do abdome pode usarse para a afectación do intestino.

### **2.3 Cal é a importancia das probas ou análises?**

Os casos típicos de DMX poden diagnosticarse a partir do patrón da debilidade muscular (afectación dos músculos das coxas e dos brazos) e as erupcións cutáneas clásicas. Por tanto, as probas utilízanse para confirmar o diagnóstico de DMX e para supervisar o tratamento. A enfermidade muscular na DMX pode avaliarse mediante puntuacións estandarizadas das probas musculares (escala de avaliación da miosite na infancia, CMAS; Probas musculares manuais 8, MMT8) e análises de sangue (en busca de enzimas musculares elevadas e inflamación).

### **2.4 Tratamento**

A DMX é unha enfermidade tratable. Non existe cura pero o obxectivo do tratamento é controlar a enfermidade (facer que a enfermidade entre en remisión). O tratamento está adaptado ás necesidades de cada neno en concreto. Se a enfermidade non se controla, pode producirse dano e isto pode ser irreversible: pode producir problemas a longo prazo, incluída a discapacidade, que persiste mesmo cando a enfermidade desapareceu.

En moitos nenos, a psicoterapia é un elemento importante do tratamento. Algúns nenos e as súas familias tamén necesitan apoio psicolóxico para facer fronte á enfermidade e ao seu efecto nas súas vidas cotiás.

### **2.5 Cales son os tratamentos?**

Todos os medicamentos funcionan mediante a depresión do sistema inmunitario para deter a inflamación e evitar o dano.

#### **Corticoesteroides**

Estes fármacos son excelentes para controlar a inflamación dunha forma rápida. Ás veces, os corticoesteroides adminístranse a través dunha vea (mediante unha vía intravenosa ou IV) para que o

---

medicamento entre no corpo rapidamente. Isto pode salvar vidas. Con todo, existen efectos secundarios se se necesitan doses altas a longo prazo. Os efectos secundarios dos corticoesteroides inclúen problemas co crecemento, aumento do risco de infección, tensión arterial alta e osteoporose (adelgazamento dos ósos). Os corticoesteroides provocan poucos problemas a doses baixas e a maioría dos problemas obsérvanse a doses altas. Os corticoesteroides suprimen aos propios esteroides do corpo (cortisol), e isto pode ocasionar problemas graves, mesmo potencialmente mortais, se o medicamento se interrompe de forma repentina. Por iso, é necesario reducir os corticoesteroides lentamente. En combinación cos corticoesteroides, pode iniciarse o tratamento con outros medicamentos depresores do sistema inmunitario (como o metotrexato) para axudar a controlar a inflamación a longo prazo. Para máis información, consulte o tratamento farmacolóxico.

### **Metotrexato**

Este fármaco necesita entre 6 e 8 semanas para empezar a facer efecto e adoita administrarse durante un longo período de tempo. O seu principal efecto secundario son as náuseas ao redor do momento de administración. De forma ocasional, poden desenvolverse úlceras bucais, leve adelgazamento do cabelo, descenso nos leucocitos ou aumento nas enzimas hepáticas. Os problemas hepáticos son leves pero poden empeorar moito debido ao alcol. A adición de ácido fólico ou folínico, unha vitamina, diminúe o risco de efectos secundarios, especialmente da función hepática. Existe un aumento teórico do risco de infeccións, aínda que na práctica, non se observaron estes problemas excepto coa varicela. Durante o tratamento, debe evitarse o embarazo debido os efectos do metotrexato sobre o feto. Se a enfermidade non se controla mediante a combinación de corticoesteroides e metotrexato, é posible o uso doutros tratamentos, habitualmente de forma combinada.

### **Outros fármacos inmunodepresores**

A ciclosporina, do mesmo xeito que o metotrexato, adoita administrarse durante un longo período de tempo. Os seus efectos secundarios a longo prazo inclúen aumento da tensión arterial, aumento na lanuxe corporal, aumento do tamaño das enxivas e problemas renais. O micofenolato de mofetilo tamén se utiliza a longo prazo. Xeralmente

---

tolérase ben. Os seus principais efectos secundarios son dor abdominal, diarrea e aumento do risco de infeccións. A ciclofosfamida pode estar indicada en casos graves ou na enfermidade resistente ao tratamento.

### **Inmunoglobulina intravenosa (IgIV)**

Contén anticorpos humanos concentrados a partir do sangue. Adminístrase nunha vea e funciona nalgúns pacientes mediante efectos sobre o sistema inmunitario, causando menos inflamación. Descoñécese o mecanismo exacto polo que actúa.

### **Fisioterapia e exercicio.**

Os síntomas habituais da DMX son debilidade muscular e rixidez articular, o que dá lugar a unha mobilidade reducida e a unha mala forma física. O acurtamento dos músculos afectados pode restrinxir o movemento. Estes problemas poden aliviarse mediante sesións regulares de fisioterapia. O fisioterapeuta ensinará aos nenos e aos proxenitores unha serie de exercicios de estiramento, fortalecemento e forma física. O obxectivo do tratamento é aumentar a forza muscular e a resistencia, así como mellorar e manter o rango de movemento das articulacións. É extremadamente importante que os proxenitores se impliquen neste proceso para axudar a que o seu fillo manteña o programa de exercicio.

### **Tratamentos adxuvantes.**

Recoméndase a inxestión correcta de calcio e de vitamina D.

## **2.6 Canto tempo debería durar o tratamento?**

A duración do tratamento é diferente para cada neno. Dependerá de como a DMX lle estea a afectar. A maioría dos nenos con DMX reciben tratamento durante polo menos 1 ou 2 anos, pero algúns nenos necesitarán tratamento durante moitos anos. O obxectivo do tratamento é controlar a enfermidade. O tratamento pode reducirse de forma gradual e deterse unha vez que o neno alcance unha DMX inactiva durante un período de tempo (habitualmente moitos meses). A DMX inactiva defínese nun neno que se atopa ben e sen signos da enfermidade activa e que presenta análise de sangue normais. A avaliación da enfermidade inactiva é un proceso que require moita atención e no que deben considerarse todos os aspectos.

---

## **2.7 Existe algún tratamento non convencional ou complementario?**

Existen moitos tratamentos complementarios e alternativos dispoñibles e isto pode confundir os pacientes e os seus familiares. A maioría dos tratamentos non demostraron ser efectivos. Pense con atención os riscos e beneficios de probar estes tratamentos, posto que o beneficio demostrado é escaso e poden ser custosos, tanto en termos de tempo, carga para o neno e diñeiro. Se desexa explorar tratamentos complementarios e alternativos, convén comentar estas opcións co seu reumatólogo pediátrico. Algunhas estratexias poden interaccionar cos medicamentos convencionais. A maioría dos médicos non se opoñerán aos tratamentos complementarios, a condición de que se siga o consello médico. É moi importante que non deixe de tomar os medicamentos que lle receitaron. Cando se necesitan medicamentos como os corticoesteroides para manter a DMX baixo control, pode ser moi perigoso deixar de tomalos se a enfermidade segue activa. Comente co médico do seu fillo as preocupacións que poida ter sobre os medicamentos.

## **2.8 Revisións**

É importante realizar revisións regulares. Nestas visitas, supervisarse a actividade da enfermidade da DMX e os posibles efectos secundarios do tratamento. Como a DMX pode afectar a moitas partes do corpo, o médico necesitará realizar unha exploración completa e coidadosa do neno. Algunhas veces realízanse medidas da forza muscular. A miúdo requírese unha proba para buscar a actividade da enfermidade e para supervisar o tratamento.

## **2.9 Prognóstico (isto significa o desenlace a longo prazo para o neno)**

Habitualmente, a DMX segue 3 camiños:

DMX con evolución monocíclica: soamente un episodio da enfermidade que entra en remisión (é dicir, sen actividade da enfermidade) no prazo de 2 anos desde o inicio, sen recaídas. DMX con evolución policíclica: poden haber moitos períodos longos de remisión (sen actividade da enfermidade e nos que o neno se atopa ben) alternando con períodos

---

de recaída da DMX, que habitualmente se producen cando o tratamento se reduce ou se detén. Enfermidade activa crónica: caracterízase por DMX activa en curso a pesar do tratamento (evolución da enfermidade remitente crónica). Este último grupo ten un risco maior de complicacións. En comparación cos adultos con dermatomiosite, aos nenos con DMX adóitalles ir mellor e non desenvolven cancros (neoplasias). Nos nenos con DMX que presentan afectación dos seus órganos internos, como os pulmóns, o corazón, o sistema nervioso ou o intestino, a enfermidade é moito máis grave. A DMX pode ser potencialmente mortal pero depende do grao de intensidade da enfermidade, incluída a intensidade da inflamación muscular, que órganos do corpo están afectados e se existe calcinose (vultos de calcio baixo a pel). Os problemas a longo prazo poden estar causados polos músculos tensos (contracturas), a perda de masa muscular e a calcinose.