



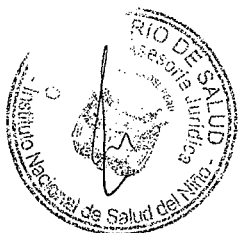
Nº 202 -2021-DG-INSN

RESOLUCION DIRECTORAL

Lima, 19 de Octubre del 2021



Visto, el expediente con Registro DG-Nº12914-2021, que contiene el Memorando N° 683-DEIDAEMNA-INSN-2021, con el cual se hace llegar la Guía Técnica: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL", Elaborada por el Servicio de Reumatología



CONSIDERANDO:

Que, los numerales II y VI del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, establecen que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, los literales c) y d) del Artículo 12° del Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado por Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA, contemplan dentro de sus funciones el implementar las normas, estrategias, metodologías e instrumentos de la calidad para la implementación del Sistema de Gestión de la Calidad, y asesorar en la formulación de normas, guías de atención y procedimientos de atención al paciente;

Que, con Memorando N° 683-DEIDAEMNA-INSN-2021, el director Ejecutivo de Investigación, Docencia y Atención en Medicina del Niño y del Adolescente remite a la Oficina de Gestión de la Calidad el Documento Técnico: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL", elaborada por el Servicio de Reumatología del Instituto Nacional de Salud del Niño;

Que, con Memorando N° 939-2021-DG/INSN, de fecha 05 de octubre del 2021, la Dirección General aprueba el Documento Técnico: "GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL", elaborada por el Servicio de Reumatología; y autoriza la elaboración de la resolución correspondiente;

Con la opinión favorable de la Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Medicina del Niño y del Adolescente, el Departamento de Investigación, Docencia y Atención de Medicina Pediátrica y la Oficina de Gestión de la Calidad del Instituto Nacional de Salud del Niño, y;

De conformidad con lo dispuesto en la Ley N° 26842, Ley General de Salud, y el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado con Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA;



SE RESUELVE:

Artículo Primero. - Aprobar el Documento "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL" que consta de (18) folios, elaborado por el Servicio de Reumatología del Instituto Nacional de Salud del Niño.

Artículo Segundo. - Encargar a la Oficina de Estadística e Informática, la publicación del Documento Técnico: "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL" en la página web Institucional.

Regístrese, Comuníquese y Publíquese.



MINISTERIO DE SALUD
Instituto Nacional de Salud del Niño Breña

M.C. YSMAEL ALBERTO ROMERO GUZMAN
C.M.P. 37435 R.N.E. 14389
DIRECTOR GENERAL

YARG/MERV
DISTRIBUCIÓN:

- () DG
- () DA
- () DEIDAEMNA
- () DIDAM
- () OEI
- () OAJ
- () OGC





GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA

2021

ÍNDICE

I.	Finalidad.....	1
II.	Objetivos.....	1
III.	Ámbito de Aplicación.....	1
IV.	Proceso o Procedimiento a Estandarizar.....	1
V.	Consideraciones Generales.....	1
	5.1 Definición.....	1
	5.2 Etiología.....	1
	5.3 Fisiopatología.....	2
	5.4 Aspectos Epidemiológicos.....	2
	5.5 Factores de Riesgo Asociado.....	2
VI.	Consideraciones Específicas.....	3
	6.1 Cuadro Clínico.....	3
	6.2 Diagnóstico.....	3
	6.3 Exámenes Auxiliares.....	4
	6.4 Manejo.....	5
	6.5 Complicaciones.....	8
	6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia.....	9
	6.7 Flujograma	10
VII.	Anexo.....	11
VIII.	Bibliografía.....	14



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
Dr. MANUEL PRAGANDI ZAVALER
CNP. 4200 RNE. 3408
Jefe del Servicio de Reumatología

GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

I. FINALIDAD

Disminuir la variabilidad de la atención en el paciente, así como la morbimortalidad, a largo plazo del paciente con Dermatomiositis Juvenil (DMJ), ofreciendo el máximo beneficio y el mínimo riesgo para los pacientes con éstas afecciones en la población pediátrica.

II. OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GENERAL

Establecer los criterios para el diagnóstico, tratamiento, hospitalización, alta y seguimiento de pacientes pediátricos con DMJ.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Establecer criterios para el diagnóstico del paciente pediátrico con DMJ.
- Establecer los criterios para el tratamiento y hospitalización del paciente pediátrico con DMJ.
- Racionalizar el uso de pruebas diagnósticas para los pacientes con sospecha diagnóstica de DMJ.
- Estandarizar los criterios de alta y seguimiento en el paciente pediátrico con DMJ.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

La aplicabilidad de esta guía técnica, está enmarcada en el campo de la Medicina Pediátrica y subespecialidades pediátricas en el Instituto Nacional de Salud del Niño- Breña.

nutrición, personal de patología clínica y laboratorio, personal de farmacia, personal de psicología, personal de servicio social.

IV. PROCESO A ESTANDARIZAR

Dermatomiositis Juvenil M33.0 , Dermatomiositis aguda o crónica M33.1

V. CONSIDERACIONES GENERALES

5.1 DEFINICION

La DMJ es una enfermedad inflamatoria autoinmune , en la cual el compromiso principal es la debilidad muscular generalmente proximal y simétrica con atrofia subsecuente , produciendose inflamacion de los pequeños vasos sanguíneos principalmente de la piel y de los músculos, puede aparecer en cualquier área geográfica y no hay grupos más propensos a padecerla; la edad más frecuente de aparición es entre los 4 y 10 años.(1,2, 3, 7, 8)

5.2 ETIOLOGÍA

La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) , es una enfermedad de etiología desconocida, siendo considerada dentro de las enfermedades difusas del tejido conectivo y como la mayoría de enfermedades autoinmunes se piensa



GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

que su origen estaría relacionado con factores genéticos, ambientales e infecciosos. (6-9)

Numerosos estudios sugieren que una exposición previa a diversos virus como Influenza A y B, Coxsackie virus tipo B y Picornavirus pueden desencadenar DMJ, además se cree que los fenómenos inmunológicos juegan un papel preponderante, por la presencia de autoanticuerpos, depósito de inmunoglobulinas y complemento en las paredes vasculares. (4.5)

No es una enfermedad hereditaria ni contagiosa

5.3 FISIOPATOLOGIA

El mecanismo inicial se desconoce, se cree que existe un factor desencadenante como una infección, un fármaco o el medio ambiente, que produce una activación de células endoteliales y la sobreexpresión por las fibras musculares estriadas de antígenos de histocompatibilidad de clase I, conjuntamente con una predisposición genética, lo que lleva a la activación del sistema inmunitario con una citotoxicidad celular y humoral que produce destrucción muscular. (2,6, 8)

5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS

Es una enfermedad infrecuente, registrándose 3 -5 casos por cada 1'000,000 habitantes, con una relación mujer-hombre de 2:1; la edad de presentación es bimodal, con un primer pico entre los 5 a 9 años y entre los 11 a 14 años. (1,2,8)

5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADO

5.5.1 Medio Ambiente

La DMJ se considera una enfermedad autoinmune y probablemente sea causada por una diversidad de factores; entre los cuales pueden encontrarse la predisposición genética junto con la exposición a desencadenantes ambientales como la radiación UV o las infecciones. (1, 8)

5.5.2 Estilos de Vida

Los diversos estudios han mostrado que algunos patógenos como virus y bacterias pueden desencadenar que el sistema inmunitario reaccione de forma anómala; sobre todo si no se realiza una intervención terapéutica o un manejo precoz de estas, pudiendo desencadenar diversas afecciones autoinmunes latentes como DMJ. (1,3,8)

5.5.3 Factores Hereditarios

Algunas familias con niños afectados de DMJ padecen otras enfermedades autoinmunes como Diabetes o Artritis Reumatoide o Artritis Idiopática Juvenil por ejemplo. Sin embargo, no se incrementa el riesgo de que un segundo miembro de la familia desarrolle DMJ. (8)

En la actualidad no hay nada que podamos hacer para evitar la DMJ, y tampoco nada que los padres o familiares pudieran hacer para evitar esta afección; aparte de buscar ayuda especializada en forma temprana.



GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

VI. CONSIDERACIONES ESPECIFICAS

6.1 CUADRO CLINICO

- Síntomas generales: Anorexia, pérdida de peso, cansancio y fiebre
- Manifestaciones musculares: Debilidad muscular simétrica a predominio proximal, acompañada de dolor muscular, con sensibilidad dolorosa a la palpación y edema indurado. Con afectación de cintura pélvica, cintura escapular, musculatura flexora del cuello, musculatura faríngea y velo del paladar. (1,2, 7-9)
- Manifestaciones cutáneas. Edema periorbitario, que puede extenderse a cara y cuello; eritema heliotropo y pápulas de Gottron; fotosensibilidad, hipertrofia cuticular con telangiectasias verticales, rash en alas de mariposa, eritema palmar, rash generalizado y úlceras cutáneas asociadas a enfermedad grave.
- Calcinosis.: Calcificaciones en piel, tejido celular subcutáneo y fascias intermusculares.(1,2,14)
- Otras.: Artritis simétrica, retinitis caracterizada por presencia de exudados de algodonosos; dolor abdominal; hemorragia (hematemesis y melena) y perforación intestinal (muy raramente).; neumonía hipostática y por aspiración y neumonitis intersticial; pericarditis (poco frecuente) y miocarditis de aparición muy rara ; microhematuria episódica; trastornos de conducta y aprendizaje, hipertensión (no siempre asociada a administración de corticoides) y fenómeno de Raynaud.

6.2 DIAGNOSTICO

6.2.1 Criterios de Diagnóstico

El diagnóstico de DMJ se establece ante la presencia de manifestaciones dérmicas características, debilidad muscular proximal y elevación de enzimas musculares en ausencia de datos de laboratorio correspondientes a LES o enfermedad mixta del tejido conjuntivo (EMTC). Los criterios de Bohan y Peter de 1975 aún siguen vigentes (tabla I).(3)

6.2.2 Diagnóstico diferencial

Enfermedades infecciosas:

- a) Virales: Influenzae A y B, Coxsackie, Echo, Herpes, Adenovirus, E. Barr entre otras.
- b) Parasitarias: triquinosis, esquistosomiasis, tripanosomiasis y toxoplasmosis.

GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

- Miopatías primarias:

a) Distrofias musculares. Ausencia de síntomas inflamatorios. Generalmente con antecedentes familiares positivos.

b) Miopatías congénitas estructurales: m i o t u b u l a r, núcleo central, nemalínica

c) Miopatías metabólicas: — Parálisis periódica familiar hipo e hipercaliémica. — Debidas a déficit enzimático: glucogenosis tipo V, tipo VII; déficit de miodelinato-deaminasa, déficit de carnitina-palmitil-transferasa y déficit de carnitina muscular, cursan con episodios de rabdomiólisis. El resto de miopatías mitocondriales no se consideran, por cursar con un cortejo sintomático llamativo, predominando las manifestaciones neurológicas .(2,11,12)

-Miopatías endocrinológicas:

Hipotiroidismo, Ennfermedad de Addison, síndrome de Cushing e hiperparatiroidismo

-Enfermedades neurológicas

En EMG, patrón neurogénico

a) Polineuritis: debilidad muscular de predominio distal, enzimas musculares normales.

b) Atrofias espinales tipo III y IV.

c) Enfermedades de la unión neuromuscular: afectan principalmente la musculatura facial.

- Otras enfermedades del tejido conjuntivo:

a) LES.

b) Enfermedad mixta del tejido conjuntivo (EMTC)

c) escleromiositis; sobreposicion con Eslerodermia; también se han descrito casos de sobreposicion de DM con Artritis Idiopatica Juvenil

6.3 EXAMENES AUXILIARES

6.3.1 De Patologia Clinica

- Biopsia muscular: Aparecen cambios correspondientes a miositis inflamatoria, con infiltrado inflamatorio perimisial, atrofia perifascicular y presencia de vasculitis característica; en DMJ si se tiene el criterio dermatológico y los otros 3 criterios, ya no es necesario realizarla biopsia muscular.

6.3.2 De Imágenes



GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

- Exámenes radiológicos: Opcionales:
- Rx simple útil para localizar los focos de calcinosis.
- Gammagrafía con Tc 99m y con galio demuestra aumento de captación en los músculos inflamados, incluso en ausencia de elevación de enzimas musculares.
- Ecografia, también puede ayudar a localizar topográficamente el proceso lesional y grado de fibrosis.
- RMN en T2 puede ser útil para el diagnóstico precoz.
- RMN espectroscópica con P-31, considerada por algunos autores como el mejor indicador cuantitativo del curso de la enfermedad, puede detectar recaídas que no se objetivan en los controles analíticos. (13,14)

6.3.3 De Exámenes especializados complementarios

-Enzimas musculares : CPK, TGO, TGP, LDH, aldolasa.; se recomienda medir las cuatro enzimas, porque hay casos que cursan con elevación de una sola de ellas.

- Electromiografía: Signos correspondientes a una miopatía y denervación, consistentes en potenciales de corta duración y baja amplitud, actividad espontánea de denervación y descargas positivas de alta frecuencia.

- Hemograma, VSG y PCR. No suelen presentar alteraciones significativas

- ANA: Positivos en un 60% aproximadamente, generalmente inespecíficos o patrón moteado

-Otros estudios recomendados:

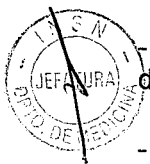
- Oftalmológico.

-Pruebas funcionales respiratorias: detección de patrón pulmonar restrictivo.

- Capilaroscopia del lecho ungueal: muestra asas capilares dilatadas aisladas y en acúmulos, pero no es específica de la enfermedad.

- ECG: pueden aparecer trastornos de la conducción durante la fase aguda y desaparecen con la remisión de la enfermedad.

- Ecocardiografía: para evidenciar afectación miocárdica y pericarditis.



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
DR. MANUEL FERNANDEZ ZAVALERA
C.M.P. 19940 R.N.S. 0420
Jefe del Servicio de Reumatología

GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

6.4 MANEJO

6.4.1 MEDIDAS GENERALES

- 1) En la fase aguda de la enfermedad, vigilar la aparición de:
 - a) Trastornos deglutorios, valorar necesidad de alimentación por sonda nasogástrica.
 - b) Dificultad respiratoria.
 - c) Complicaciones sistémicas, fundamentalmente a nivel gastrointestinal: hemorragias.
- 2) Fisioterapia, al principio pasiva. Posteriormente activa cuando haya cedido la inflamación aguda.
- 3) Apoyo psicológico.

En el año 2017 se publicaron las recomendaciones para diagnóstico y manejo del paciente con DMJ en Europa por el proyecto Share (13), con el fin de homogeneizar la asistencia a pacientes pediátricos con enfermedades reumáticas, y sugieren que todo paciente con sospecha de miopatía inflamatoria idiopática, debe ser derivado a un centro especializado que pueda manejar estas enfermedades en forma urgente (tabla 2).

6.4.2 TERAPEUTICA

- 1) Corticoides en forma de prednisona o deflazacort (en dosis equivalente).
 - a) Prednisona: 1-2 mg/kg/día, 1-2 dosis, oral durante 6- 8 semanas ó mejoría de la debilidad muscular y disminución de las enzimas musculares. (1,2,5,7,9,13,14)
 - b) Pulsos de metilprednisolona (20-30 mg/kg/dosis), i.v. sin pasar de 1 gramo). Pueden utilizarse en los casos refractarios y especialmente en el estadio inicial cuando la enfermedad es grave.
- 2) Inmunosupresores
 - a) **M e t o t r e x a t o** . 10 -20 mg/m² /dosis semana, oral o subcutáneo; Efectos secundarios: alteración hepática, pulmonar o gastrointestinal, dermatitis. (1,2,4-8,13)
 - b) Azatriopina: 1-3 mg/kg/día oral.
 - c) **H i d r o x i c l o r o q u i n a**: 5-7 mg/kg/día para controlar las manifestaciones dérmicas graves resistentes a los corticoides
 - d) El micofenolato mofetilo se utiliza a largo plazo. Generalmente se tolera bien. Sus principales efectos secundarios son dolor abdominal, diarrea y aumento del riesgo de infecciones.
 - e) La cicfosfamida puede estar indicada en casos graves o en la enfermedad resistente al tratamiento.



GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

f) Ciclosporina A: 2,5-7,5 mg/kg/día oral. Niveles plasmáticos: 80-150 ng/ml (no pasar de 200 ng/ml.). Efectos secundarios: nefropatía, hipertensión arterial, hepatotoxicidad, hipertricosis, hipertrofia gingival. Actualmente hay una tendencia creciente a aconsejarlo como fármaco de elección dentro de este grupo.(1, 2, 6,8)

3) Gammaglobulina i.v. 100 mg/kg/día durante 5 días o 1-2 g/kg/día en uno o dos días consecutivos. Su eficacia a largo plazo es dudosa y actualmente se sigue considerando como terapia experimental.

4. Tratamiento complementario. calcio y vitamina D3. Protectores solares.

5. Tratamiento de la calcinosis No hay ningún tratamiento plenamente efectivo, y muchos de los casos regresan espontáneamente. Se ha utilizado colchicina, probenecid, warfarina hidróxido de aluminio y antagonistas del calcio: Diltiacem (5 mg/kg/día)

6.4.3 EFECTOS ADVERSOS O COLATERALES CON EL TRATAMIENTO

Los efectos secundarios del tratamiento están relacionados al uso crónico de corticoides e inmunosupresores y entre los mas importantes tenemos: desmineralización ósea, detención y retardo del crecimiento, posibles alteraciones hematológicas y bioquímicas, entre otras que requerirán estricta vigilancia.

El Metotrexato puede producir los siguientes efectos secundarios: alteración hepática, pulmonar o gastrointestinal, dermatitis. (1,2,4-8).

En cuanto al micofenolato mofetilo; sus principales efectos secundarios son dolor abdominal, diarrea y aumento del riesgo de infecciones.

La ciclosporina puede producir siguientes efectos secundarios: nefropatía, hipertensión arterial, hepatotoxicidad, hipertricosis, hipertrofia gingival. (1, 2, 6,8)

6.4.4 SIGNOS DE ALARMA

La enfermedad tiene usualmente un curso crónico, pudiendo recuperarse en 2 años, pero puede mantenerse por muchos años, y generalmente hay recaídas pese a tratamiento completo; asimismo pueden aparecer complicaciones que pongan en peligro la vida del niño sobre todo al inicio de la enfermedad como compromiso de músculos respiratorios, Neumonitis intersticial, disfagia, fenómenos vasculíticos y Raynaud severo, y falta de mejoría de fuerza muscular. Asimismo pueden haber efectos adversos de medicación como alteraciones hematológicas, desmineralización, alteraciones bioquímicas; que requieren un estricto monitoreo.

6.4.5 CRITERIOS DE ALTA

Criterios de alta: Los criterios de alta del servicio son los derivados del control de la enfermedad y sus complicaciones.



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
EXCMO. DR. GREGORIO ZAVALETA

GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

- Recuperación de la fuerza muscular a nivel de cintura escapular, pelviana y flexora del cuello.
- Normalización de enzimas musculares principalmente CPK (LDH. y aldolasa son las que se normalizan más tarde).
- c) Normalización de la capilaroscopia del lecho ungueal y las pruebas funcionales respiratorias , las cuales siguen un curso paralelo a la actividad de la enfermedad.

6.4.6 PRONOSTICO

-Entre los indicaes de mal pronóstico de DMJ ; tenemos vasculitis cutánea grave y alteraciones del lecho ungueal; con pobre respuesta al uso de corticoides.

-Asimismo, una buena evolución del grado de funcionalidad está determinado por la presencia de calcinosis y contracturas musculares en flexión

. Se ha descrito hasta un 10% de desarrollo posterior de otras enfermedades del tejido conectivo como artritis reumatoide, vasculitis sistémicas, enfermedad mixta del tejido conectivo y esclerodermia. La mortalidad ha disminuido con diagnóstico temprano y los adecuados esquemas terapéuticos.(1,2,3,13,14)

6.5 COMPLICACIONES

Entre las posibles complicaciones de la Dermatomiositis Juvenil, se encuentran las siguientes:

- Dificultad para tragar: Si los músculos del esófago están afectados, se pueden presentar problemas al tragar que, a su vez, puede causar pérdida de peso y malnutrición.
- Neumonía por aspiración: La dificultad para tragar también puede hacer que se aspire alimentos o líquidos, como la saliva, y que estos ingresen a los pulmones.
- Problemas respiratorios :Si la afección afecta a los músculos del pecho, es posible que se presenten problemas respiratorios, como falta de aire.
- Calcinosis: Pueden generarse depósitos de calcio en los músculos, la piel y el tejido conectivo a medida que la enfermedad avanza. Estos depósitos pueden ocurrir tempranamente en el curso de la enfermedad.(10,13,14)



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

DR. MANUEL FERRANDIZ ZAVALER
CAP. 1946 RNE. 1488
Jefe del Servicio de Reumatología

GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA

Los criterios de referencia al nivel de mayor complejidad son los derivados de la descompensación o agravamiento de la enfermedad de fondo del paciente y que requieren mayor cuidado y monitorización permanente o cuando requiere un plan de estudio que no se puede realizar en el establecimiento de salud de origen.

El objetivo es complementar la continuidad de la atención al usuario de los servicios de salud.

Se recomienda considerar factores de riesgo para transferir a un paciente a un centro hospitalario como presencia de comorbilidades, situación socioeconómica del entorno, factores geográficos que afecten acceso a los servicios de salud.

Criterios de Contrareferencia:

Los criterios de contrareferencia al nivel de menor complejidad son los derivados del control de la descompensación o agravamiento del paciente en la enfermedad de fondo; requiriendo cuidados mínimos o que ya no requiera monitorización permanente o cuando todo el plan de trabajo se pueda hacer en el establecimiento de salud de origen.

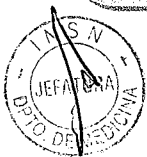
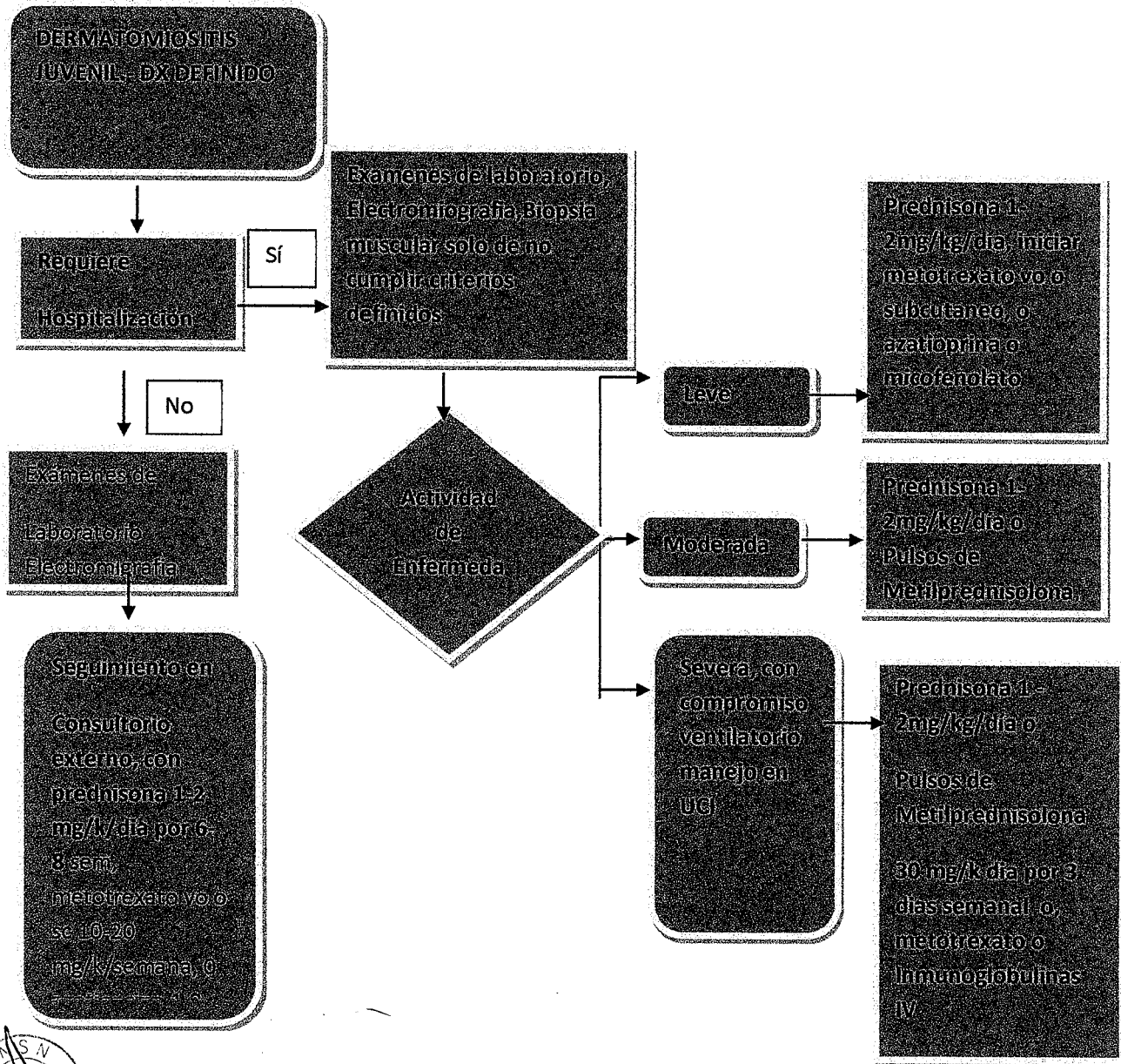
MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

DR. MANUEL FERNÁNDEZ ZAVALER
C.M.P. 18840 R.N.E. 8496
Jefe del Servicio de Reumatología



GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

6.7 FLUXOGRAMA



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

DR. MANUEL FERNANDEZ ZAVALERA
CHP. 19940 PNE. 19940
Jefe del Servicio de Neumología

GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

VII.- ANEXOS

Tabla 1. Criterios diagnósticos de DMJ

1. Debilidad simétrica de musculatura de cinturas y/o flexora de semanas o meses de evolución.
2. Biopsia con evidencia de miositis inflamatoria.
3. Elevación sérica de enzimas musculares.
4. Electromiograma con alteraciones de miopatía y denervación.
5. Rash heliotropo (párpados), rash eritematoso en cara, tórax, zonas extensoras de extremidades y pápulas de Gottron.

Para diagnóstico de DMJ (el criterio 5 siempre presente):

• Definida: 3 de 4 criterios
• Probable: 2 de 4 criterios
• Posible: 1 de 4 criterio

Para diagnóstico de PM:

Definida: 4 criterios
Probable: con 3 criterios
Posible: con 2 criterios

- DMJ=Dermatomiositis juvenil
- PM= Polimiositis
- Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (parts 1 and 2). N Engl J Med 1975; 292: 344-7



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

DI. MANUEL FERRANDIZ ZAVALER
CNP. 19340 RNE. 2486
Jefe del Servicio de Reumatología

TABLA 2.-RECOMENDACIONES DE DERIVACION URGENTE

Discapacidad grave, definida como incapacidad para bajarse de la cama
Presencia de aspiración o disfagia (dificultad para la deglución)
Vasculitis gastrointestinal (determinada por imagen o presencia de sangre en las deposiciones)
Miocarditis
Enfermedad pulmonar parenquimatosa Enfermedad del sistema nervioso central
Úlceras cutáneas
Requerimiento de manejo en unidad de cuidados intensivos
Edad inferior a 1 año

TABLA 3.-SEGUIMIENTO

• Valoración de la actividad de la enfermedad: Comprobar periódicamente la recuperación de la fuerza muscular a nivel de cintura escapular, pelviana y flexora del cuello.
• Comprobar normalización de enzimas musculares(LDH. y aldolasa son las que se normalizan más tarde).
• c) La normalización de la capilaroscopia del lecho ungueal y las pruebas funcionales respiratorias siguen un curso paralelo a la actividad de la enfermedad.
• Otros marcadores de actividad. Hasta la actualidad se han señalado niveles séricos del factor FW antigénico como exponente de daño capilar. Niveles de neopterina (producto de activación del macrófago). Inhibidores de las citoquinas IL-1Ra, TNF-sR75. Normalización de células b y linfopenia.
• En los casos difíciles, la RMN y RMN espectroscópica podrían ayudar.
• Vigilar los efectos secundarios del tratamiento: control oftalmológico, analítico (hemograma, bioquímica, orina), densitometría ósea, tensión arterial y crecimiento.

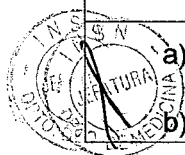
Formas de curso clínico:

1) Agudo, en el 20% aproximadamente, remisión en un plazo medio de 2 años (8 meses-2 años).

2) Crónico

a) Policíclico: aparecen recaídas tras retirar el tratamiento.

b) Crónico continuo: la enfermedad se mantiene activa durante más de 2 años.



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

Dr. MANUEL FERNANDEZ ZAVALER
CMP. 18349 RNE. 8402
Jefe del Servicio de Reumatología

GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

TABLA 4 .-Clasificacion clinica de miopatias idiopaticas juveniles

Dermatomiositis: Se distingue por erupciones cutáneas particulares como las pápulas de Gottron en superficies extensoras, rash en heliotropo en párpados, y muchas manifestaciones sistémicas, además de debilidad proximal y representa 85% a 90% de las miopatias idiopaticas juveniles
Miositis concomitante con otra enfermedad autoinmunitaria: Se superpone con la esclerodermia, más común en niños, pero cualquier enfermedad autoinmunitaria podría estar asociada con miositis. Vista en 3-10% de las miopatías
Polimiositis Las erupciones cutáneas características están ausentes y puede haber debilidad grave. representa 2-8% de las miopatias idiopaticas juveniles
Dermatomiositis amiopática manifestaciones cutaneas tipicas de la DMJ sin afectacion muscular durante al menos dos años. Es poco frecuente en niños. Por el contrario, la afectacion de los musculos esta presente pero se pasa por alto, puede haber calcinosis o artritis
Miositis focal En la mayoría de casos se presenta como una masa dentro del músculo afectado, que generalmente es doloroso. Los sitios más comunes de afectación son los muslos y las pantorrillas, seguidos por el cuello
Miositis orbitaria :dolor orbital empeorado por el movimiento de los ojos. Diplopía, proptosis, inyección conjuntival, edema periorbitario y retracción del globo con estrechamiento palpebral, raro reportado en mas de 30 niños
Miositis por cuerpos de inclusión: Caracterizada por debilidad proximal y distal lentamente progresiva, baja CPK sérica y con vacuolas borde en la tinción tricrómica de la biopsia muscular. Pocos casos en niños
Miositis asociada con cáncer tumores de órganos sólidos, linfoma y leucemia. Sólo unos pocos casos en niños, principalmente con casos atípicos de dermatomiositis juvenil
Miositis granulomatosa Se distingue por granulomas prominentes en la biopsia muscular, a menudo con debilidad distal. Principalmente idiopática o relacionada con la sarcoidosis en casos pediátricos, pocos casos reportados en niños
Miofascitis macrofágica: Miositis de los deltoides o cuádriceps, es predominantemente macrofágica, puede haber hipotonía, se ha relacionado con vacunas que contienen aluminio
Miositis eosinofílica: eosinófilos prominentes se infiltran en la biopsia muscular, asociados con eosinofilia periférica



GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

VIII BIBLIOGRAFIA

- 1) Cassidy J, Petty R. *Juvenile Dermatomyositis. En: Textbook of Pediatric Rheumatology. 7 ed. Philadelphia: Saunders, 2015.*
- 2) Pachman LM. *Dermatomyositis juvenil. En: Behrman RE, Kliegman RM, Halperin B. Jeanson HB. Nelson. Tratado de Pediatría. 17 ed. Madrid: Elsevier, 2004: 813-6.*
- 3) Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *New England Journal of Medicine. 1975;292(8):403-7.*
- 4) Feldman BM, Reed AM, Rider LG, Pachman LM. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet. 2008;371:2201-12.*
- 5) V.E. Brown, A. Pilkington, B.M. Feldman, J.E. Davidson, On behalf of the Network for Juvenile Dermatomyositis, a working party of the Paediatric Rheumatology European Society (PReS)..
An international consensus survey of the diagnostic criteria for juvenile dermatomyositis (JDM).
Rheumatology, 45 (2006), pp. 990-993
<http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/kei025> | Medline
- 6) Pachman LM, Khojah AM, Advances in juvenile dermatomyositis: Myositis Specific Antibodies aid in understanding disease heterogeneity. *JPediatr 2018 Apr. 195:16-27*
- 7) Ferrándiz M, Quintana A, Ibañez A, Paz E. Dermatomiositis eb el Instituto Nacional de >Salud del Niño. *Revista del Instituto Nacional de Salud del Niño ,Diciembre 2011 Vol 1 Nro 5 p 27-31*
- 8) N. Ruperto, A. Pistorio, S. Oliveira, F. Zulian, R. Cuttica, A. Ravelli, *et al.*
Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: A randomised trial.
Lancet, 387 (2016), pp. 671-678
[http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)01021-1](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(15)01021-1) | Medline
- 9) B. Almeida, R. Campanilho-Marques, K. Arnold, C.A. Pilkington, L.R. Wedderburn, K. Nistala, On behalf of the Juvenile Dermatomyositis Research Group.
Analysis of published criteria for clinically inactive disease in a large juvenile dermatomyositis cohort shows that skin disease is underestimated.
Arthritis Rheumatol, 67 (2015), pp. 2495-2502
<http://dx.doi.org/10.1002/art.39200> | Medline
- 10) 5- M. Escorial Briso-Montiano, P. Solís Sánchez, M. Baeza Velasco, A. Alonso Rubio *et al.* Dermatomiositis amioπάtica juvenil y calcinosis. *Anales de pediatría. 2005; 62 (3): 286- 288.*



GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

- 11) Allenbach Y, Benveniste O. Poliomiositis, dermatomiositis y otras **miopatías inflamatorias** idiopáticas. EMC 2015;4 8(1):1-11. Acceso en: Agosto 2015.
- 12) Selva A.M, Trallero E. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. *Reumatol Clin* 2008; 4(5):197-206. Acceso en: Agosto 2015. Disponible
- 13) Iglesias Jimenez E. Dermatomiositis Juvenil. Protoc Diagn Ter Pediatría, 2020, 2: 155-162
- 14) Morel Z, Martínez R, Mendieta S, et al. Dermatomiositis juvenil y calcinosis extensa. Tratamiento con metilprednisolona y metotrexato. *Reumatol Clin* 2008; 4(6):248-50. Acceso en: Agosto 2015. Disponible en: <http://www.reumatologiaclinica.org/es/dermatomiositis-juvenil-calcinosis-extensa-tratamiento/articulo/S1699258X08755463/>



MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

DR. MANUEL FERRANDIZ ZAVALER
C.M.P. 12340 R.N.E. 8488
Jefe del Servicio de Reumatología

SERVICIO DE REUMATOLOGIA

Dr. Manuel Alberto Ferrándiz Zavaler (Elaborador)
(Jefe de Servicio)

Dra. María Eliana Paz Gastañaga

Dra. Amparo Ibañez Estrella

Dra. Kelin Velazco Alvarado

