

## Desafío diagnóstico

### *Diagnostic challenge*

Aline Masiero Fernandes Marques<sup>1</sup>, Júlia Maria Gomes Vitor<sup>1</sup>, Tatiana Anes Villamayor<sup>1</sup>, Vivian Santos Carvalho Oliveira<sup>1</sup>, Leonardo Rodrigues Campos<sup>2</sup>, Paula Carolina da Rocha Silva<sup>3</sup>, Flavio Roberto Sztajnbock<sup>4</sup>, Marta Cristine Felix Rodrigues<sup>5</sup>, Adriana Rodrigues Fonseca<sup>3</sup>, Rozana Gasparelo de Almeida<sup>6</sup>, Christiane Diniz<sup>3</sup>, Sheila Knupp Feitosa Oliveira<sup>7</sup>



<sup>1</sup> Residentes del servicio de Reumatología Pediátrica del IPPMG/UFRJ.

<sup>2</sup> Médico Reumatólogo pediátrico y profesor sustituto de pediatría de la Facultad de Medicina de la UFRJ.

<sup>3</sup> Médica Reumatólogo Pediátrica del IPPMG/UFRJ.

<sup>4</sup> Médico Reumatólogo pediátrico(a) del IPPMG/UFRJ y profesor del Departamento de Pediatría de la Facultad de Medicina de la UFRJ.

<sup>5</sup> Médica Reumatólogo pediátrica del IPPMG/UFRJ y del Hospital Municipal Jesus.

<sup>6</sup> Médica Reumatólogo Pediátrica del IPPMG/UFRJ y del Hospital Federal Cardoso Fontes.

<sup>7</sup> Jefe del servicio de Reumatología Pediátrica del IPPMG/UFRJ y profesora asociada al Departamento de Pediatría de la Facultad de Medicina de la UFRJ.

#### **Dirección:**

Leonardo Rodrigues Campos.

IPPMG-UFRJ. Rua Bruno Lobo nº 50, Cidade Universitária, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. CEP: 21941-912.

¿Cuál es el diagnóstico más probable de un niño de 2 años con dificultad para deambular, asociada a las alteraciones cutáneas en la cara y manos?

- a) Lupus eritematoso sistémico juvenil
- b) Psoriasis
- c) Dermatomiositis juvenil
- d) Polimiositis juvenil
- e) Dermatitis atópica

La Dermatomiositis juvenil es la miopatía inflamatoria idiopática más común en la infancia. Ella se caracteriza por lesiones cutáneas asociadas a la debilidad muscular proximal simétrica. Es más frecuente en el sexo femenino, en la edad de 4 a 10 años. Es infrecuente inicio del cuadro antes de los 2 años.

El involucramiento muscular se observa principalmente en la cintura pélvica y escapular, resultando en caídas, dificultad para deambular, subir escaleras, levantarse de la silla, alcanzar objetos, entre otras quejas. Las lesiones de piel típicas incluyen un edema eritematovioláceo peripalpebral (heliotropo), que puede extenderse sobre el dorso de la nariz y regiones malares, ocupando toda la cara; y pápulas rojizas sobre las superficies extensoras de las metacarpofalángicas e interfalángicas, que evolucionan para lesiones no pigmentadas y atrofiadas (pápulas de Gottron).

Alteraciones semejantes pueden ocurrir en las superficies extensoras de los rodillos, codos y tobillos (es el llamado signo de Gottron). Otra manifestación cutánea típica es el eritema fotosensible, que puede originar el signo en "V" que ocurre en la región anteroinferior del cuello y anterosuperior del tórax; o además, el signo del chai, que se distribuye en cuello, hombros y lateral de los brazos.

Los diagnósticos diferenciales de estas lesiones cutáneas incluyen el lupus eritematoso sistémico, por el eritema facial, y la psoriasis, por la localización de las pápulas de Gottron. Los criterios diagnósticos de Bohan y Peter para dermatomiositis juvenil consideran no apenas las lesiones cutáneas y la debilidad muscular, como también el aumento de enzimas musculares, la evidencia de miositis por la electromiografía y alteración de la biopsia muscular. En la práctica, la biopsia es reservada para los casos en que hay duda diagnóstica o respuesta terapéutica insuficiente. Por este motivo, en general los pacientes reciben el diagnóstico de dermatomiositis probable, teniendo apenas dermatomiositis definida en la presencia de la biopsia.

A pesar de tener una incidencia baja, la dermatomiositis habitualmente se presenta en forma bien característica, siendo fundamental la sospecha diagnóstica precoz por el pediatra general, a fin de no haber retardo en la terapéutica. El retraso en el diagnóstico y tratamiento puede conllevar secuelas como lipodistrofia, pérdida de función y de masa muscular, calcinosis, contracturas articulares y involucramiento extramuscular.

## REFERENCIAS

---

1. Robinson AB, Reed AM. Clinical features, pathogenesis and treatment of juvenile and adult dermatomyositis. *Nat Rev Rheumatol.* 2011;7(11):664-75. doi: 10.1038/nrrheum.2011.139. DOI: <http://dx.doi.org/10.1038/nrrheum.2011.139>
2. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, Wedderburn L. *Textbook of Pediatric Rheumatology*, 7th Ed. Philadelphia: Saunders; 2015.
3. Oliveira SKF. *Reumatología para Pediatras*. 2ª Ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2013. 580 p.