



**FENOTIPOS CLÍNICOS DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL Y SU RESPUESTA
AL TRATAMIENTO EN LOS PACIENTES ATENDIDOS EN LA CIUDAD DE
CARTAGENA, COLOMBIA**

TANIA PATRICIA ALVAREZ BARBOZA

**UNIVERSIDAD DEL SINU SECCIONAL CARTAGENA
ESCUELA DE MEDICINA
POSTGRADOS MEDICO QUIRÚRGICOS
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRIA
CARTAGENA DE INDIAS D. T. H. Y C.
2023**

**FENOTIPOS CLÍNICOS DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL Y SU RESPUESTA
AL TRATAMIENTO EN LOS PACIENTES ATENDIDOS EN LA CIUDAD DE
CARTAGENA, COLOMBIA**

TANIA PATRICIA ALVAREZ BARBOZA

Trabajo de investigación para optar el título de
Especialista en Pediatría

Asesores:

Disciplinar

TATIANA MARIA GONZALEZ VARGAS
Médico Pediatra Reumatóloga.

Metodológico

DILIA FONTALVO RIVERA
Médico Pediatra. PhD. Medicina Tropical

Colaborador metodológico

GENNYS MARIA GUTIERREZ RAMIREZ
Aspirante a Maestría en Epidemiología.

UNIVERSIDAD DEL SINU SECCIONAL CARTAGENA
ESCUELA DE MEDICINA
POSGRADOS MÉDICO-QUIRÚRGICOS
ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA

2023

Nota de aceptación

Presidente del jurado

Jurado

Jurado

Cartagena, D. T y C., junio del 2023



UNIVERSIDAD DEL SINU

Elías Bechara Zainúm

Escuela de Medicina- Dirección de Investigaciones

Cartagena de Indias D. T. y C. 5 de julio de 2023

Doctor

RICARDO PÉREZ SÁENZ

Director de Investigaciones

UNIVERSIDAD DEL SINÚ ELIAS BECHARA ZAINUM

SECCIONAL CARTAGENA

Ciudad

Respetado Doctor:

Por medio de la presente hago la entrega, a la Dirección de Investigaciones de la Universidad del Sinú, Seccional Cartagena, los documentos y discos compactos (CD) correspondientes al proyecto de investigación titulado **“FENOTIPOS CLÍNICOS DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL Y SU RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN LOS PACIENTES ATENDIDOS EN LA CIUDAD DE CARTAGENA, COLOMBIA”**, realizado por el estudiante **“TANIA PATRICIA ALVAREZ BARBOZA”**, para optar el título de **“Especialista en Pediatría”**. A continuación, se relaciona la documentación entregada:

- Dos (2) trabajos impresos empastados con pasta azul oscuro y letras Doradas del formato de informe final tipo manuscrito articulo original (Una copia para la universidad y la otra para el escenario de práctica donde se realizó el estudio).
- Dos (2) CD en el que se encuentran la versión digital del documento empastado.
- Dos (2) Cartas de Cesión de Derechos de Propiedad Intelectual firmadas y autenticadas por el estudiante autor del proyecto.

Atentamente,

Tania AB.

TANIA PATRICIA ALVAREZ BARBOZA

CC: 1.047.447.435 de Cartagena.

Programa de Pediatría.

SECCIONAL CARTAGENA

Avenida El Bosque, Transversal 54 No. 30-729 Teléfono: 6810802; E-mail:
unisinu@unisinucartagena.edu.co





UNIVERSIDAD DEL SINU

Elías Bechara Zainúm
Escuela de Medicina- Dirección de Investigaciones

Cartagena de Indias D. T. y C. 05 de julio de 2023

Doctor
RICARDO PÉREZ SÁENZ
Director de Investigaciones
UNIVERSIDAD DEL SINÚ ELÍAS BECHARA ZAINÚM
SECCIONAL CARTAGENA

Ciudad

Respetado Doctor:

A través de la presente cedemos los derechos de propiedad intelectual de la versión empastada del informe al artículo del proyecto de investigación titulado "FENOTIPOS CLÍNICOS DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL Y SU RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN LOS PACIENTES ATENDIDOS EN LA CIUDAD DE CARTAGENA, COLOMBIA", realizado por el estudiante "TANIA PATRICIA ALVAREZ BARBOZA", para optar el título de "Especialista en Pediatría", bajo la asesoría del Dra. Tatiana María González Vargas "ASESOR DISCIPLINAR" y asesoría metodológica del Dra. Dilia Fontalba Rivera y Gennys María Gutiérrez Ramírez "ASESOR METODOLÓGICO" a la Universidad del Sinú Elías Bechara Zainúm, Seccional Cartagena, para su consulta y préstamo a la biblioteca con fines únicamente académicos o investigativos, descartando cualquier fin comercial y permitiendo de esta manera su acceso al público. Esto otorga a la Universidad del Sinú por cualquier reclamo de terceros que invoque autoría de la obra.

Hago énfasis en que conservamos el derecho como autores de registrar nuestra investigación como obra inédita y la facultad de poder publicarla en cualquier otro medio.

Atentamente,

TANIA PATRICIA ALVAREZ BARBOZA
C.C. 1.047.447.435 de Cartagena.
Programa de Pediatría.

SECCIONAL CARTAGENA



DILIGENCIA DE RECONOCIMIENTO DE FIRMA Y CONTENIDO DE DOCUMENTO PRIVADO
Artículo 58 Decreto-Ley 960 de 1970 y Decreto 1069 de 2015

NOTARÍA 7ª
DEL CÍRCULO DE CARTAGENA



08-19447

En la ciudad de Cartagena de Indias, Departamento de Bolívar, República de Colombia, el cinco (5) de julio de dos mil veintidós (2022), en la Notaría séptima de Cartagena (7) del Círculo de Cartagena De Indias, compareció TANIA PATRICIA ALVAREZ BARBOZA, identificado con Cédula de Ciudadanía / NUP 1047447435 y declaró que la firma que aparece en el presente documento es suya y el contenido es cierto.

SEPTIMA
DE CARTAGENA
INDIO CASADO

Tania Alvarez Barboza



3865d3c910
05/07/2023 12:44:23

----- Firma autógrafa -----

SEPTIMA
DE CARTAGENA
INDIO CASADO

Conforme al Artículo 18 del Decreto - Ley 019 de 2012, el compareciente fue identificado mediante eléctricamente una línea de su huella dactilar con la información biográfica y biométrica de la base de datos de la Registraduría Nacional del Estado Civil.

Acordé a la autorización del usuario, se dio tratamiento legal relacionado con la protección de sus datos personales y las políticas de seguridad de la información establecidas por la Registraduría Nacional del Estado Civil.

Mario Armando Echeverría Esquivel

MARIO ARMANDO ECHEVERRÍA ESQUIVEL
Notario (7) del Círculo de Cartagena De Indias, Departamento de Bolívar
Consulte este documento en <https://notariad.notariaseguia.com.co>
Número de Transacción: 1047447435_05/07/2023_12:51:38



DEDICATORIA

A mis padres, hermanas y sobrinos quienes siempre han sido mi motor y apoyo incondicional en todo este proceso de formación tanto profesional como personal, siempre me dieron palabras de apoyo y aliento para no dejarme desfallecer, a DIOS porque en los momentos difíciles levanté mis plegarias a el y me escucho y a toda mi familia que han sido testigo de mi esfuerzo día a día.

AGRADECIMIENTOS

Principalmente a Dios y a la virgen María por acompañarme, bendecirme y guiarme durante este lindo proceso de aprendizaje y crecimiento tanto profesional como personal.

A mis padres, por el apoyo incondicional, especialmente a mi madre quien desde el momento que inicie mi carrera profesional siempre ha creído en mí, quien a diario me ha dado ánimos para seguir adelante a pesar de los obstáculos y adversidades que encontré en el camino.

A mis hermanas Ana Marcela y María Margarita, las que desde la distancia me envían mucho amor, paz y apoyo incondicional.

A los amores de mi vida, mis sobrinos Amaury, Matthew, Thiago y Luka, mi mayor inspiración para llevar a cabo esta hermosa labor con los seres mas nobles que pueden existir.

A mis amigos quienes siempre han estado apoyándome día a día, quienes me han tendido su mano desinteresadamente y han compartido la dicha de vivir conmigo este lindo proceso. A mis compañeras de residencia las que quiero mucho y de cada una obtuve enseñanzas y aprendizajes.

A mis docentes, los que durante estos 3 años se han convertido en grandes amigos, consejeros y su orientación ha sido de gran crecimiento desde lo profesional hasta personal, siempre encontré en cada uno de ellos un apoyo incondicional, aparte de agradecerles, quiero exaltarles esa hermosa labor que nos han enseñado y que ponemos en practica a diario que es el amor, entrega sin medida y desinteresada por los más vulnerables, “nuestros niños”. Me siento orgullosa de cada uno de ustedes, en especial recuerdo al Dr. Padilla que en paz descansa quien me enseñó el verdadero valor del amor.

**FENOTIPOS CLÍNICOS DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL Y SU RESPUESTA
AL TRATAMIENTO EN LOS PACIENTES ATENDIDOS EN LA CIUDAD DE
CARTAGENA, COLOMBIA.**

**CLINICAL PHENOTYPES OF JUVENILE DERMATOMYOSITIS AND ITS
RESPONSE TO TREATMENT IN PATIENTS SEEN IN THE CITY OF
CARTAGENA, COLOMBIA.**

Álvarez Barboza, Tania Patricia¹, González Vargas, Tatiana María², Fontalvo Rivera, Dilia³, Gutiérrez Ramírez Gennys Maria⁴.

1.Médico. Residente III año Pediatría. Escuela de Medicina. Universidad del Sinú EBZ, Seccional Cartagena.

2.Médico. Pediatra. Especialista en Reumatología. Asesor Disciplinario.

3. Médico. Pediatra. Doctorado en Medicina Tropical. Escuela de Medicina Universidad del Sinú seccional Cartagena. Integrante del grupo de investigación Infectología Pediátrica. Asesor Metodológico.

4. Médico. Aspirante a Maestría en Epidemiología. Integrante del grupo de investigación Infectología Pediátrica. Asesor Metodológico.

RESUMEN

Introducción: La dermatomiositis Juvenil integra al grupo de miopatías inflamatorias idiopáticas más común en edad pediátrica y que por su componente inmunomediado puede presentar manifestaciones en muchos sistemas. Su incidencia anual es cerca del 0,8 al 4,1 por millón de niños, afectando más frecuentemente en el género femenino. Comprende compromiso en piel y a nivel de músculos cumpliendo con ciertas características clínicas, moleculares y biológicas que permite categorizarlas en diferentes grupos fenotípicos. Estudios realizados en Colombia, carecen conocimiento de esta enfermedad en la población pediátrica y sus manifestaciones, es por tanto que se hace necesario conocer la epidemiología asociada a esta enfermedad en nuestro país y en la costa caribe, las manifestaciones clínicas de los pacientes y la respuesta a cada uno de los

tratamientos que están indicados en esta patología con mejoría de las complicaciones y prevención de secuelas.

Objetivos: Definir los fenotipos clínicos de los pacientes con dermatomiositis juvenil en Cartagena y su respuesta a los tratamientos instaurados.

Métodos: Se realizó un estudio longitudinal, descriptivo, retrospectivo de historias clínicas de pacientes atendidos la especialidad de Reumatología entre enero del 2015 hasta diciembre del 2022 en un hospital de tercer nivel diagnosticados con dermatomiositis juvenil, por medio de un muestreo no probabilístico por conveniencia con un total de 23 pacientes a los que se les realizó un análisis estadístico descriptivo con frecuencias absolutas y relativas.

Resultados: El 60,86% (n=14) corresponde a sexo femenino, 65,21%, de la totalidad de la población son de procedencia urbana. 65,21%. Los síntomas principales que se encontraron comprendieron eritema facial (52,17%), presencia de pápulas de Gottron (52,17%), xerodermia (47,82%) y mialgias/artralgias en un 43,47%. Los reactantes inflamatorios se encontraron elevados con una VSG con una mediana de 25,87 (RIC 2- 50) y DE 15,35, CPK mediana de 2081,17 (RIC 37-16900) y DE 4192,30. Clasificando la población según los fenotipos clínico se encontró dermatomiositis clínica, la miositis amiopática y la miositis necrotizante inmunomediada en cada una un 26,08% (n=6) de la población, así como el síndrome anti- sintetasa en un 8,69% (n=2) y enfermedad de superposición en un 13,04% (n=3)

Conclusiones:

En conclusión, la DMJ es una enfermedad de características autoinmune de compromiso sistémico de rara frecuencia de aparición, que presenta diferentes características clínicas para su abordaje. En esta ocasión se analizó una casuística pediátrica bastante extensa, lo cual sería la primera descrita en el país. Con referente a la distribución sociodemográfica, la predominancia del género femenino fue similar a las notificadas en la mayoría de las regiones del mundo.

Al realizarse un tratamiento adecuado puede remitir la mayoría de los síntomas tanto a nivel miopático como cutáneo. Se observó un gran porcentaje de pacientes con comportamiento agresivo de la enfermedad que requirió de tratamiento prolongado de corticoterapia, muy diferente al comportamiento global. Se hace necesario la realización de otros estudios que permitan correlacionar la clínica con los hallazgos biológicos de autoanticuerpos.

Palabras clave: miositis, autoanticuerpos, dermatomiositis juvenil, miopatía inflamatoria idiopática

SUMMARY

Introduction: Juvenile dermatomyositis is part of the most common group of idiopathic inflammatory myopathies in children and which, due to its immune-mediated component, can present manifestations in many systems. Its annual incidence is about 0.8 to 4.1 per million children, affecting more frequently in the female gender. It includes involvement in the skin and at the muscle level, complying with certain clinical, molecular and biological characteristics that allow them to be categorized into different phenotypic groups. Studies carried out in Colombia, lack knowledge of this disease in the pediatric population and its manifestations, it is therefore necessary to know the epidemiology associated with this disease in our country and on the Caribbean coast, the clinical manifestations of patients and the response to each of the treatments that are indicated in this pathology with improvement of complications and prevention of sequelae.

Objectives: To define the clinical phenotypes of patients with juvenile dermatomyositis in Cartagena and their response to established treatments.

Methods: A longitudinal, descriptive, retrospective study of clinical histories of patients treated in the specialty of Rheumatology was carried out between January 2015 and December 2022 in a tertiary level hospital diagnosed with juvenile dermatomyositis, through non-probabilistic sampling for convenience with a total of 23 patients who underwent a descriptive statistical analysis with absolute and relative frequencies.

Results: 60.86% (n=14) correspond to the female sex, 65.21% of the entire population are of urban origin. 65.21%. The main symptoms found included facial erythema (52.17%), presence of Gottron's papules (52.17%), xeroderma (47.82%), and myalgia/arthritis in 43.47%. Inflammatory reactants were found to be elevated with a median ESR of 25.87 (IQR 2-50) and SD 15.35, median CPK of 2081.17 (IQR 37-16900) and SD 4192.30. Classifying the population according to clinical phenotypes, clinical dermatomyositis, amyopathic myositis, and immune-mediated necrotizing myositis were found in each one in 26.08% (n=6) of the population, as well as anti-synthetase syndrome in 8.69%. (n=2) and overlap disease in 13.04% (n=3)

.

Conclusions: In conclusion, JDM is a disease with autoimmune characteristics of systemic involvement with a rare frequency of appearance, which presents different clinical characteristics for its approach. On this occasion, a fairly extensive pediatric casuistry was analyzed, which would be the first described in the country. Regarding the sociodemographic distribution, the predominance of the female gender was similar to those reported in most regions of the world.

When carrying out an adequate treatment, most of the symptoms can remit, both at a myopathic and cutaneous level. A large percentage of patients with aggressive behavior of the disease that required prolonged corticosteroid treatment was observed, very different from the overall behavior. Other studies are necessary to correlate the symptoms with the biological findings of autoantibodies.

Keywords: myositis, autoantibodies, juvenile dermatomyositis, idiopathic inflammatory myopathy

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis Juvenil (DMJ) forma parte del grupo de miopatías inflamatorias idiopáticas con baja frecuencia de aparición y más común durante la edad pediátrica, caracterizándose como un trastorno crónico inflamatorio de los vasos sanguíneos que compromete la piel y el músculo principalmente, y que por su componente inmunomediado, puede presentar manifestaciones patológicas en otros sistemas como el gastrointestinal, respiratorios entre otros (1–3).

En cuanto a los datos epidemiológicos sobre la DMJ se tiene en conocimiento que su incidencia mundial al año entre 0,8 y 4,1 por millón de niños, representando cerca del 85% de los niños que presentan miopatía inflamatoria idiopática, afectando más frecuentemente en el género femenino con una edad promedio de aparición de la enfermedad entre los 4 a 10 años de vida con predominio en la etnia afrodescendiente (4,5). Presenta una distribución bimodal referente a la edad de aparición, iniciando en primera medida en niños menores de 15 años en cuanto a su forma juvenil en donde a su vez presenta dos picos de aparición : entre los 5 a 9 años y 11 a los 14 años de edad, y en la forma adulta entre los 45 y 60 años. A nivel de Estados Unidos, la incidencia anual corresponde a 3.2 por millón de niños, en donde la edad promedio es a los 7 años y también con predominancia de proporción mujer: hombre de 2,3:1 en contraste con Inglaterra que es aún mayor correspondiendo a una proporción de 5:1 (6). En Colombia se desconocen los datos precisos en cuanto al comportamiento epidemiológico de la enfermedad, por ser una patología de baja frecuencia y muy poco estudiada (7).

En relación a la forma de presentación de la DMJ, y su diagnóstico, al igual que las demás enfermedades de características reumatológicas y de compromiso sistémico, sustenta en identificar el conjunto de ciertos criterios clínicos que son específicos para esta enfermedad (8); tal como se evidencian en los criterios de Bohan y Peter, los más aplicados para DMJ, que se acompañan del resultado de estudios complementarios tal como el análisis de enzimas musculares séricas aumentadas, alteraciones electromiográficas, entre otras (4,9,10).

Dentro de las manifestaciones clínicas que con frecuencia se evidencian en DMJ se encuentra el cansancio, la anorexia y fiebre en fases agudas, así como también presencia de dolor muscular, debilidad muscular simétrica, de tipo proximal principalmente, que se asocia a mialgia con hiperalgesia y edema indurado a la palpación en otras fases (6,11). En conjunto a lo anterior, puede presentarse alteraciones que compromete la cintura pélvica, cintura escapular , músculos flexores en el cuello, músculos de región faríngea, hipofaringe y velo del paladar (11).

Para poder categorizar a un paciente con probable DMJ con base en las características clínicas, se necesita de la presencia alteraciones cutáneas sumado a dos de las otras características se agrupan dentro de los criterios de Bohan y Peter (6); dentro de las manifestaciones cutáneas la literatura confirma que tanto el eritema heliotropo y las pápulas de Gottron son patognomónicos en el diagnóstico (6,8).

Así mismo, la DMJ presenta varias fases durante su evolución como enfermedad, lo cual es importante identificar el comportamiento de la misma y la predominancia de las manifestaciones tal como la fase prodrómica (que se manifiesta en semanas a meses de duración), fase de debilidad muscular progresiva y rash (que también se manifiesta en días a semanas), la de miositis activa, rash, debilidad persistente (en un intervalo de 1–2 años) y por último la de recuperación con o sin atrofia residual, contracturas y calcinosis (8).

El comportamiento de la DMJ a nivel pediátrico, en contraste con sus manifestaciones en edad adulta, es destacado por la aparición del proceso temprano vasculítico que se asocia a la aparición de los signos clínicos que caracterizan a la enfermedad y por la presencia de manera tardía de la calcinosis (8). Estas calcificaciones, las cuales pueden estar cerca de un 40% de la población de DMJ, cuando se identifican suelen estar relacionadas con la presencia de estadios graves de la enfermedad o ser consecuencia de un manejo tardío o

insuficiente de la misma (6). Es por lo anterior que se ha establecido que el tratamiento más oportuno para estos estadios de la enfermedad, y con estos el de la calcinosis, se hace necesario realizar un manejo agresivo y precoz de la misma para que de esta manera se evite la formación de calcinosis, ya que una vez instaurada la misma no hay terapia que la fecha haya demostrado eficacia para su manejo (6). Como parte del objetivo del manejo de esta entidad, está el de lograr y perpetuar la remisión y con esto prevenir las complicaciones, por lo que la aplicación de corticoides e inmunosupresores durante intervalos prolongados permite controlar la misma (6).

Por otra parte, al momento se ha determinado que los pacientes con DMJ presentan aspectos heterogéneos con una gran variedad de síntomas y manifestaciones clínicas, estadios de gravedad y curso clínico de la misma (3). Estas anotaciones han permitido que las investigaciones se hayan dirigido en caracterizar la enfermedad y agruparlas en subtipos tanto a nivel molecular por medio de la detección de autoanticuerpos para miositis, las cuales no se realizan en la mayoría de centros de salud en Colombia por no disponibilidad de las mismas, como también a nivel clínico para poder orientar el tratamiento e individualizar el mismo según sea el caso (7,8). La realización y resultados de grandes estudios respecto a las miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles han permitido entender el espectro de fenotipos en relación a las manifestaciones clínico- patológicas o la identificación de autoanticuerpos presentes de manera casi propia de los pacientes con miositis, referenciados como autoanticuerpos y que entidades como el EULAR/ACR (American College of Rheumatology /European League against Rheumatism), el cual realizó la clasificación de miopatías inflamatorias idiopáticas incluida la DMJ, lo que permite un mejor reconocimiento de las características clínicas de las miopatías inflamatorias, para este estudio, se adaptó dicha clasificación, teniendo en cuenta que se utilizaría para la solo las características clínicas ya que el estudio de autoanticuerpos es muy limitado a la fecha (Figura 1) (10).

Teniendo en cuenta que en Latinoamérica no existen muchos estudios que especifiquen las características de la población que padece esta enfermedad y la

respuesta a tratamiento, se hace necesario ampliar el conocimiento frente a esta miopatía que, aunque presenta una incidencia baja, su diagnóstico y tratamiento oportuno mejora las condiciones en la calidad de vida. Estudios realizados en Colombia, carecen conocimiento de esta enfermedad en la población pediátrica y sus manifestaciones, es por tanto que se hace necesario conocer la epidemiología asociada a esta enfermedad en nuestro país, las manifestaciones clínicas de los pacientes y la respuesta a cada uno de los tratamientos que están indicados en esta patología con mejoría de las complicaciones y prevención de secuelas (8).

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio longitudinal, descriptivo, retrospectivo basado en el análisis de historias clínicas de la base de datos del Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja, que corresponde a los pacientes atendidos por el servicio de reumatología entre enero del 2015 hasta diciembre del 2022, posterior de obtener la aprobación de la junta de revisión institucional y del comité de ética médica de la institución. Se tuvo en cuenta a aquellos pacientes menores de 18 años de edad que acudieron a la consulta de reumatología pediátrica y/o fueron captados en fase aguda en hospitalización y fueron diagnosticados con dermatomiositis juvenil (basados en los criterios clínicos tanto cutáneos como a nivel funcional), descartándoseles alguna otra patología asociada u otro tipo de miopatía, excluyéndose aquellos pacientes con información incompleta en la historia clínica.

La muestra fue tomada por medio de un muestreo por conveniencia, en donde se revisaron las historias clínicas de forma detallada identificando las variables sociodemográficas y clínicas. Inicialmente se obtuvieron un total de 24 historias clínicas de las cuales 1 no presentó los datos completos para su análisis. Posteriormente análisis inicial, se recolectaron los datos de las historias y se consignaron en una hoja de cálculo de Microsoft Excel, se organizaron según las variables a analizar teniendo en cuenta las variables sociodemográficas (género, edad, procedencia) y variables clínicas (peso, talla, índice de masa corporal, diagnóstico previo, tiempo de inicio de síntomas, tratamiento previo, estadio a la

captación, sintomatología inicial, velocidad de sedimentación globular, creatina-fosfocinasa, transaminasas, LDH, realización de electromiografía y su resultado, anticuerpo antinucleares, tratamiento implementado, complicaciones, recaídas y estado final, fenotipo clínico asociado- basados en la clasificación de la EULAR/ACR).

Para el procesamiento de los datos se utilizó el programa estadístico Statistical Package for Science Social versión 26 (SPSS 26), realizando una descripción de las variables cualitativas por medio de frecuencias y porcentajes y medidas de tendencia central como la media y desviación estándar para las variables cuantitativas.

Por otra parte se tomó en cuenta para la realización de este estudio los argumentos dados por la resolución 8430 de 1993 del Ministerio de Salud la cual , según su descripción, permite categorizar el estudio como una investigación de bajo riesgo debido a que no habrá intervención alguna de tipo biológica, fisiológica o psicológica con referente al paciente, sino más bien se utilizaron datos clínicos(12). Sumado a esto, se utilizaron las medidas correspondientes con lo establecido por la ley estatutaria, 1581 de 2012, buscando preservar la protección de los datos personales de los pacientes que integran el estudio, así como la normativa de Big Data para el análisis de datos (13,14).

RESULTADOS

Los resultados obtenidos del estudio permitieron analizar la población socio demográficamente en donde se encontró en la totalidad de los 23 pacientes, que la población que la integran corresponde a género femenino con un 60,86% (n=14) , masculino con 39,1% (n=9), con variabilidad de edad con una media de edad de 10 años (RIC 2-17 años). La población estudio presentó una procedencia urbana, con 65,21% (n=15) y rural con un 34,78% (n=8) (Tabla 1).

Correspondiendo al número de pacientes captados en fase aguda se encontraron que estos fueron 6 pacientes, que corresponde el 26,08%. De la totalidad de la población 60,86% (n=14) habían iniciado tratamiento previo para DMJ (Tabla 1).

Basados en las medidas antropométricas y estado nutricional se encontró que en los datos de primera consulta referente a peso, talla e IMC al inicio mostró media de 33,1 (RIC 11-85) con DE 16,7, media de 133,3 (RIC 82-175) con DE 21,06 y una media 17,5 (RIC 13- 27,8) DE 3,70 respectivamente; concerniente a condición nutricional se encontró que en la población 56,52% (n=13) presentó estado nutricional adecuado, 13,04% (n= 3) riesgo de delgadez, 8,69% delgadez (n=2), 17,39% sobrepeso (n=4) y obesidad con 4,34% (n=1). Por su contraparte, en la última consulta se encontró que el peso presentó una media de 38 (RIC 15,6- 79) con DE 17,7, talla con una media de 147 (RIC 98 -175) con DE 19,6 y el IMC con una media 16,8 (RIC 13 – 30,5) DE 4,8 respectivamente referente a condición nutricional se encontró que en la población 52,17% (n=12) presentó estado nutricional adecuado, 21,7% (n= 5) riesgo de delgadez, 8,69% delgadez (n=2), 13,04% sobrepeso (n=3) y obesidad con 4,34% (n=1) (Tabla 1).

Con referente los datos de paraclínicos analizados tanto en la consulta inicial y los datos finales, los reactantes inflamatorios a nivel muscular y pruebas indicadas en DMJ la VSG con una mediana de 25,87 (RIC 2- 50) y DE 15,35, CPK mediana de 2081,17 (RIC 37-16900) y DE 4192,30, BUN mediana de 12,413 (RIC 5,0-48,0) y DE 9,05, Creatinina mediana de 0,44 (RIC 0,14 -0,85) DE 0,18 , GPT mediana de 75,12 (RIC 10 – 306) DE 85,60, GOT 122,45 de mediana (RIC 18-847) DE 190,94 y LDH 529,52 de mediana (RIC 27-22,50) DE 505,98; en contraste con la interpretación de los últimos paraclínicos documentados se encontró VSG con una mediana de 20,17 (RIC 2- 48) y DE 11,85, CPK mediana de 107,28 (RIC 19-328) y DE 73,60, BUN mediana de 19,76 (RIC 5,4- 99) y DE 28,48, Creatinina mediana de 0,50 (RIC 0,29 -1,00) DE 0,16 , GPT mediana de 72,15 (RIC 11 – 214) DE 43,62, GOT 72,15 de mediana (RIC 15- 435) DE 110,94 y LDH 380 de mediana (RIC 81- 987) DE 263,02 (Tabla 1).

Por otro lado, los hallazgos electromiográficos realizados a estos pacientes mostraron un 8,69% (n=2) como normal, 17,39 (n=4) patrón inflamatorio, 4,34% (n=1) patrón de reactivación, 13.04% (n= 3) patrón miopático y el 56,52% (n=13), no se le realizó estudio.

Así mismo, las manifestaciones clínicas generales por las que principalmente fueron valorados los pacientes por medio de la especialidad de reumatología pediátrica, DMJ, mostraron en la primera consulta caída del cabello en un 17,39% (n=4), cefalea 13,04% (n=3), úlceras orales 8,69% (n=2), edema articular 17,39% (n=4), eritema facial / eritema heliotropo y pápulas de gottron con 52,27% (n=12), mialgias/artralgias 43,47% (n=10), úlceras en piel 13,04% (n=3), xerodermia 47,82% (n=11) artritis 8,69% (n=2) ; en cuanto a la última consulta solo se encontraron los signos y síntomas de pápulas de gottron 30,43% (n=7), mialgias/artralgias 8,69% (n=2), úlceras en piel 4,34% (n=1) y xerodermia 21,73% (n=5) (Figura 2).

Correspondiente a la evaluación de fuerza y debilidad, en la primera consulta se encontró la debilidad muscular con un 30,43%(n=7) proximal y simétrica, 56,52% (n=13) generalizada; la fuerza 43,47% (n=10) disminuida, 56,52% (n=13) conservada. También se evaluó en la última consulta encontrándose la fuerza conservada en un 91,3% (n=20), disminuida en un 13,04% (n=3) y la debilidad muscular proximal /simétrica y generalizada en un 13,04% (n=3) (Figura 3)

Fenotipos clínicos de dermatomiositis juvenil en la población estudiada.

Aplicando las características clínicas y epidemiológicas de la población estudiada, se hizo la clasificación en base a los fenotipos descrito, encontrándose que la dermatomiositis clásica en un 39,13% (n=9), la miositis amiopática en un 34,78% (n=8) y la miositis necrotizante inmunomediada se encontró en un 4,34% (n=1) de la población, así como el síndrome anti- sintetasa en un 8,69% (n=2) y enfermedad de superposición en un 13,04% (n=3) (Tabla 2).

Fenotipos clínicos de dermatomiositis juvenil y su respuesta al tratamiento.

Con el análisis de frecuencias se determinó la asociación de grupos fenotípicos con la sintomatología y los medicamentos administrados con datos. En síntomas iniciales en cuanto a fuerza conservada con 77,77% en dermatomiositis clásica y 75% con miositis amiopática; referente a fuerza disminuida en un 88,88%% en dermatomiositis clásica, 50% en miositis amiopática, 50% síndrome anti- sintetasa

y al 100% en miositis necrotizante inmunomediada y enfermedad de superposición; en debilidad proximal y simétrica 22,22% dermatomiositis clásica, 25% en miositis amiopática y 100% en miositis necrotizante inmunomediada y síndrome anti sintetasa (Tabla 3). En cuanto al tratamiento con uso de corticoide, correspondió en un 100% en miositis necrotizante inmunomediada, síndrome anti- sintetasa y enfermedad de superposición frente a la dermatomiositis clásica con 77,77% , miositis amiopática con 87,5% ; con cloroquina/hidroxicloroquina el 100% en síndrome anti-sintetasa y en enfermedad de superposición, 75% en miositis amiopática, 44,44% y en dermatomiositis clásica, 33,33%; metotrexato oral en 100% en en miositis necrotizante inmunomediada y 55,55% en dermatomiositis clásica, por su parte el metotrexato subcutáneo en un 50% en síndrome anti sintetasa, 33,33% enfermedad de superposición ; y un 11,11% de micofenolato y Rituximab en la dermatomiositis clásica y uso de inmunoglobulina en 12,5% en miositis amiopática (Tabla 3).

Los síntomas relatados en la última consulta respecto a fuerza conservada con 100% en dermatomiositis clásica, miositis necrotizante inmunomediada y síndrome anti sintetasa, 87,5% miositis amiopática y 66,66% en enfermedad de superposición; referente a fuerza disminuida en un 33,33% enfermedad de superposición y 12,5% en miositis amiopática; signos de debilidad proximal simétrica en un 100% en miositis necrotizante inmunomediada con un 50% en el síndrome anti- sintetasa y 12,5% en miositis amiopática; debilidad generalizada en un 33,33% en enfermedad de superposición , 12,5% en miositis amiopática y del 11,11% dermatomiositis clásica; presencia de pápulas de gottron con 66,66% en enfermedad de superposición y 25% en miositis amiopática y 11,11% en dermatomiositis clásica.

Al tratamiento en la última consulta el 100% de miositis necrotizante inmunomediada, síndrome anti- sintetasa y enfermedad de superposición estuvieron en manejo con corticoide, 75% en miositis amiopática y 11,11% en dermatomiositis clásica; con cloroquina/hidroxicloroquina el 100% en miositis necrotizante inmunomediada y enfermedad de superposición, 50% de miositis

amiopática y 22,22% en dermatomiositis clásica; metotrexato oral en 66,66% enfermedad de superposición y 37,5% miositis amiopática por su parte el metotrexato subcutáneo en un 100% de miositis necrotizante y síndrome anti-sintetasa, 44,44% en la dermatomiositis clásica y el 33,33% en enfermedad de superposición; con micofenolato en un 22,22% en dermatomiositis clásica y 12,5% en amiopática. (Tabla 3).

Otras terapias como terapia física con el 12,5% en miositis amiopática y agentes tópicos en dermatomiositis clásica y miositis amiopática (Tabla 3).

Complicaciones en la población con DMJ.

Por otra parte, basados en el comportamiento de esta enfermedad y el análisis poblacional realizado se encontró que las complicaciones que se evidenciaron en los pacientes estudiados correspondieron a calcinosis en un 13,04% (n=3) de la población en general, así como osteoporosis en un 4,34% (n=1) (Tabla 4).

DISCUSIÓN

Tal como se conoce hasta el momento, dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas, la DMJ es la de mayor frecuencia a nivel de la población pediátrica, presente en más del 80% de los pacientes que presentan esta condición, en donde los pacientes que presentan esta enfermedad muestran afectación a nivel de la piel con presencia de eritema heliotropo y pápulas de gottron (características propias de la enfermedad), así como disminución de la fuerza con debilidad de los músculos proximales (1,15,16).

Socio demográficamente, en estudios previos se ha demostrado mayor afectación por esta enfermedad en la población femenina, lo cual es similar a los datos obtenidos en nuestra población, la cual ajusta la proporción mujeres: hombres a 1,5:1, similar a los datos a nivel de América del Norte (6), así como un estudio con 16 pacientes con hallazgos similares de proporción 1,7:1 (17) y un estudio europeo multicéntrico que mostró 1,4:1 (18), aunque no es tan alta como los datos obtenidos a nivel poblacional en Inglaterra en donde la proporción se encuentra de 5:1 (19,20)

y 3:1 en estudio realizado en Colombia (7). No se pudo establecer la edad media como tal asociada al diagnóstico, debido a que un grupo de pacientes ya presentaba diagnóstico previo de la enfermedad y no se documentaba a nivel de las historias la edad exacta al diagnóstico, más sin embargo la edad media en cuanto a la mayoría de los pacientes fue de 9,6, lo que es similar a estudios previamente revisados en Inglaterra y Turquía (20,21).

A nivel de los exámenes de laboratorio, se conoce que el aumento de los niveles de enzimas séricas específicas para musculo, es un hallazgo muy común en la DMJ (6,22), tal como se evidenció en nuestra población en donde los niveles tanto de CPK y VSG se encontraban elevados, así como también los niveles de transaminasas y de LDH, lo cual es muy propio de la enfermedad encontrándose, según la literatura, aumentos de hasta 50 veces de lo habitual (8).

Frente a la sintomatología de debilidad muscular, la población que integra nuestro estudio presentó un 86,95% (n=20) presentaron debilidad muscular, bastante marcada como los hallazgos encontrados por Santos et al en donde se encontraron un 72% de los pacientes incluidos (n=75) presentaban debilidad muscular (7).

En cuanto las manifestaciones clínicas de la enfermedad, se tiene conocimiento que la afectación a nivel de la piel son por más los hallazgos más importante para dar con el diagnóstico de la DMJ, principalmente las pápulas de Gottron que se encuentran hasta en un 80% de la población (8,23), en nuestra población fue del 52,17% (n=12) siendo muy significativo este hallazgo, así como la presencia de eritema heliotropo, segunda característica importante a nivel cutáneo, que tuvo una frecuencia similar al de las pápulas de Gottron 52,17% (n=12), considerándose también como signo patognomónico de la DMJ (24); esto frente a los hallazgos obtenidos en población colombiana en estudio de Santos et al que fue de pápulas de Gottron en 21 pacientes (29,7%), signo de Gottron en 9 (12,5%) (7) y disminuido frente a los hallazgos reportados por Ibarra et al, en donde reportan el 75% de los pacientes cursan con sintomatología cutánea (25).

Por otra parte, es importante destacar que la sintomatología general tal como la fatiga muscular, la pérdida de peso, las artralgias y la rigidez matutina transitoria, son muy frecuentes en la población con DMJ (24,26), en donde la presencia de debilidad es el hallazgo más relevante a tener en cuenta en la evaluación clínica correspondiente a la exploración muscular, principalmente cuando se describe con características de afectación a nivel de los músculos proximales, de la cintura escapular y la cintura pélvica, descrito en la literatura con aparición de hasta el 90% (27) y que en nuestro estudio representó el 30,43% de la población en la evaluación inicial de los síntomas.

Referente al comportamiento de la DMJ se ha visto que no presenta una conducta uniforme en la población pediátrica, sino más bien representaciones heterogéneas evidenciadas en los hallazgos variables de la clínica de la enfermedad. Para describir la enfermedad, han sido de gran utilidad a través de los tiempos los criterios de Bohan y Peter, propuestos en 1975, pero que no permiten analizar los otros comportamientos clínicos que puede presentar la DMJ, por lo que la EULAR/ACR (American College of Rheumatology /European League against Rheumatism), agrupó tanto las características clínicas como las moleculares de las diferentes formas de manifestación de la enfermedad (5,8,15,16). Como la población estudiada no presentaba reportes moleculares acerca de los autoanticuerpos musculares, se enfocó la clasificación de los pacientes con respecto a las características clínicas encontradas y la poca información asociada a los datos de los fenotipos clínicos.

En primer lugar, en lo que corresponde a Dermatomiositis clásica, se encontró un porcentaje cercano al descrito a la literatura con un 39,13% (16), con presencia de gran compromiso a nivel de músculos y piel sin afectar otros órganos, presentan una buena respuesta a los tratamientos y la enfermedad tiende a remitir con mayor facilidad (16,28), hallazgos correspondientes con los datos de la población que se agrupó en este fenotipo clínico, en donde la fuerza conservada aumentó considerablemente de un 77,77% a un 100%, con disminución de las pápulas de gottron y resolución del eritema en toda la población tratada, así como disminución

de manejo corticosteroide de un 77,77% a un 11,11%. Referente a la Miositis amiopática se encontraron datos en nuestra población con un 34,78% de los pacientes con DMJ, en donde la debilidad proximal mejoró de un 25% a un 12,5% y necesidad de agentes tópicos en un 12,5% en la población debido al componente significativo en piel que tienen estos pacientes, tal como lo describe la literatura (16), en donde como lo establecido por las guías de atención para DMJ es necesario evaluar la piel y su evolución en estos pacientes periódicamente y agregar otras alternativas de terapia en miras de mejorar las características de la piel (29).

El comportamiento de la Miositis Necrotizante inmunomediada en nuestro grupo poblacional, a nuestro criterio de agrupación clínica, se encuentra en mayor proporción frente a los datos dados por la literatura en donde reposa que estas manifestaciones se expresan cerca un 1 a 2%, muy diferente en nuestra población en donde encontramos cerca del 4,34% de la población (16). En esta clasificación se categorizó la necesidad de tratamientos muy agresivos con requerimiento prolongado de corticoides. Según lo descrito por la literatura, estos pacientes tienden a presentar debilidad muscular severa asociado a elevación marcada de las enzimas musculares (16). A pesar de que en nuestro estudio, solo un paciente contó con esta clasificación fenotípica, sigue siendo el porcentaje alto con referente a lo esperado, lo cual bien podría explicarse por el tamaño de la población sujeto a estudio, pero que se hace necesario evaluar este dato correlacionando datos moleculares para un diagnóstico más confiable.

En lo que corresponde al síndrome Anti- sintetasa y de superposición, se presentó en menor cantidad de pacientes, según con los datos aportados por la literatura, en donde su frecuencia es menor (16).

Por otro lado, al analizar los aspectos importantes que corresponden a la evolución de la enfermedad y el tratamiento empleado en cada grupo poblacional con características similares, se ha mostrado la importancia del uso adecuado de los mismos en el control, manejo y remisión de la enfermedad. En la Tabla 3, se agruparon tanto características clínicas iniciales y finales de los pacientes en relación tanto al grupo fenotípico como a cada medicamento empleado. En primer

lugar, el empleo de corticoides se encuentra en todos los grupos de DMJ con más del 77,77% de su uso en esta enfermedad en estadios iniciales de manejo en todos los grupos fenotípicos el cual disminuye progresivamente según mejora los síntomas del paciente en la mayoría de los mismos.

Por su parte, la DMJ y su tratamiento debe ir encaminado en mejorar la calidad de vida, evitar las hospitalizaciones y las complicaciones. Por lo que al ser una enfermedad de componente inmunológico el tratamiento mejor avalado y de primera línea en el manejo de todos los fenotipos con los corticoides, los cuales permiten mejoría significativa de los síntomas, tal como lo describe Bou et al, en donde considera que los resultados de estos deben ser evaluados periódicamente en la consulta médica, vigilando tanto los signos y síntomas clínicos, como los datos de laboratorio (6)

En estudios realizados por el Comité de JDM de CARRA , en miras de estandarizar el manejo de la DMJ según sus características clínicas, ha realizado un consenso de paneles de expertos que han permitido determinar los medicamentos más oportunos según el caso, encontrándose que la combinación corticoide, metotrexato y antimalárico (hidroxicloroquina principalmente), presentan mejor respuesta en el fenotipo clínico con enfermedad cutánea resistente a pesar de la resolución de la afectación muscular, tal como lo implementado en los pacientes con miositis amiofática de nuestra población (3).

Para terminar con el análisis de este estudio, es importante precisar que se presentó documentación incompleta para realizar un análisis más robusto, por lo que se enfatizó sólo en los hallazgos paraclínicos comentados, la mayoría de los pacientes carecían de autoanticuerpos contra la miositis, por lo que solo se pudo agrupar la población de acuerdo a las características clínicas.

CONCLUSIONES

En conclusión, la DMJ es una enfermedad de características autoinmune de compromiso sistémico de rara frecuencia de aparición, que presenta diferentes

características clínicas por lo que su abordaje debe ser dado según las manifestaciones de la enfermedad, en esta ocasión se analizó una casuística pediátrica bastante extensa, lo cual sería la primera descrita en el país. Con referente a la distribución sociodemográfica, la predominancia del género femenino fue similar a las notificadas en la mayoría de las regiones del mundo.

Al realizarse un tratamiento adecuado puede remitir la mayoría de los síntomas tanto a nivel miopático como cutáneo. Se observó un gran porcentaje de pacientes con comportamiento agresivo de la enfermedad que requirió de tratamiento prolongado de corticoterapia, muy diferente al comportamiento global. Se hace necesario la realización de otros estudios que permitan correlacionar la clínica con los hallazgos biológicos de autoanticuerpos.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Patwardhan A, Rennebohm R, Dvorchik I, Spencer CH. Is juvenile dermatomyositis a different disease in children up to three years of age at onset than in children above three years at onset? A retrospective review of 23 years of a single center's experience. *Pediatr Rheumatol Online J* [Internet]. 2012 Sep 20 [cited 2022 Oct 4];10:34. Available from: [/pmc/articles/PMC3599465/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23111111/)
2. Hortet CP, Almagro DG, López-Barrantes González O, Cervigón González I, Ortega CS. Casos Clínicos Dermatomiositis juvenil. Interés de la resonancia magnética en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad. *Med Cutan Ibero Lat Am*. 2006;34(2):67–70.
3. Neely J, Kim S. Advances Toward Precision Medicine in Juvenile Dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep*. 2019;21(12).
4. Boyarchuk O, Kuka A, Yuryk I. Clinical and autoantibody phenotypes of juvenile dermatomyositis. *Reumatologia* [Internet]. 2022 [cited 2023 Jun 9];60(4):281–91. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36186835/>
5. Lin TW, Hu YC, Chiang BL. Characterization of the biomarkers related to the clinical course and outcomes of juvenile dermatomyositis. *J Microbiol Immunol Infect*. 2023 Apr 1;56(2):416–23.
6. Bou R, Ricart S. Dermatomiositis juvenil. *An Pediatr Contin*. 2010;8(4):183–90.
7. Santos VA, Aragón CC, Posso-Osorio I, Obando MA, Barrera T, Zamorano L, et al. Epidemiological characterization of patients with inflammatory myopathy in a fourth level hospital in Cali, Colombia. *Rev Colomb Reumatol* [Internet]. 2021;28(2):83–8. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.05.027>
8. Diaz D, Ramírez L, Stella LUZ, Cadavid M, Gonzalez G, Pablo J, et al. Dermatomiositis juvenil. Reporte de dos casos y revisión de la literatura. *CES*

- Med [Internet]. 2006;20(2):83-95.
9. Okong'o LO, Esser M, Wilmshurst J, Scott C. Characteristics and outcome of children with juvenile dermatomyositis in Cape Town: A cross-sectional study. *Pediatr Rheumatol* [Internet]. 2016;14(1):1–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1186/s12969-016-0118-0>
 10. Rider LG, Nistala K. The juvenile idiopathic inflammatory myopathies: pathogenesis, clinical and autoantibody phenotypes, and outcomes. *J Intern Med*. 2016;280(1):24–38.
 11. Mena PÁ, Villacís LS, Bautista PB, Pérez VM, Jordán DZ. *Revista Cubana de Reumatología Dermatomiositis juvenil . Sistematización de casos*. 2019;1–14.
 12. Ministerio de Salud de Colombia. Resolución 8430 de 1993. 1993 p. 1–18.
 13. Colombia C de. Ley Estatutaria 1581 De 2012 [Internet]. 2012 p. 1–11. Available from: https://www.unicauca.edu.co/versionP/sites/default/files/files/LEY_1581_DE_2012.pdf
 14. Departamento Nacional de Planeacion. Guía normativa aplicable a la explotación de datos. *BigData. D Of la Repub Colomb*. 2020;1–29.
 15. Rider LG, Shah M, Mamyrova G, Huber AM, Rice MM, Targoff IN, et al. The myositis autoantibody phenotypes of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Medicine (Baltimore)* [Internet]. 2013 Jul [cited 2023 Jun 9];92(4):223–43. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23877355/>
 16. Li D, Tansley SL. Juvenile Dermatomyositis—Clinical Phenotypes. *Curr Rheumatol Rep* [Internet]. 2019 Dec 1 [cited 2022 Oct 4];21(12). Available from: [/pmc/articles/PMC6906215/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32111115/)
 17. Peloro TM, Miller OF, Hahn TF, Newman ED. Juvenile dermatomyositis: A retrospective review of a 30-year experience. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2001;45(1):28–34. Available from:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S019096220189352X>

18. Ruperto N, Pistorio A, Oliveira S, Zulian F, Cuttica R, Ravelli A, et al. Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: a randomised trial. *Lancet* [Internet]. 2016;387(10019):671–8. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0140673615010211>
19. Pina Cruellas MG, Trindade Viana V dos S, Levy-Neto M, Carlos de Souza FH, Shinjo SK. Myositis-specific and myositis-associated autoantibody profiles and their clinical associations in a large series of patients with polymyositis and dermatomyositis. *Clinics*. 2013;68(7):909–14.
20. McCann LJ, Juggins AD, Maillard SM, Wedderburn LR, Davidson JE, Murray KJ, et al. The Juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland) - Clinical characteristics of children recruited within the first 5 yr. *Rheumatology*. 2006;45(10):1255–60.
21. Barut K, Aydin POA, Adrovic A, Sahin S, Kasapcopur O. Juvenile dermatomyositis: a tertiary center experience. *Clin Rheumatol* [Internet]. 2017;36(2):361–6. Available from: <https://doi.org/10.1007/s10067-016-3530-4>
22. Gara S, Jamil RT, Muse ME, Litaiem N. Juvenile Dermatomyositis. In *Treasure Island (FL)*; 2023.
23. Suley Tirado-Pérez I, Luna-Torres H, Carolina Zárate-Vergara A. Dermatomiositis juvenil: ¿es un padecimiento frecuente en la edad pediátrica? Juv dermatomyositis Is a common Cond Pediatr age group? [Internet]. 2019;63(5):313–20. Available from: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=a9h&AN=137738850&site=ehost-live>
24. Eisenstein DM, Paller AS, Pachman LM. Juvenile dermatomyositis presenting with rash alone. *Pediatrics*. 1997 Sep;100(3 Pt 1):391–2.

25. Casos IDE, Ibarra-silva R, Hurtado-valenzuela JG. DERMATOMIOSITIS JUVENIL. INFORME DE 7 CASOS. Bol Clin Hosp Infant Edo Son. 2005;22(2):102–6.
26. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology, and disease expression. Rheum Dis Clin North Am. 2002 Aug;28(3):579–602, vii.
27. Callen JP. Dermatomyositis. Lancet (London, England). 2000 Jan;355(9197):53–7.
28. Pinal-Fernandez I, Casal-Dominguez M, Huapaya JA, Albayda J, Paik JJ, Johnson C, et al. A longitudinal cohort study of the anti-synthetase syndrome: increased severity of interstitial lung disease in black patients and patients with anti-PL7 and anti-PL12 autoantibodies. Rheumatology (Oxford). 2017 Jun;56(6):999–1007.
29. Bellutti Enders F, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, Dolezalova P, Feldman BM, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. Ann Rheum Dis. 2017 Feb;76(2):329–40.

TABLAS

Tabla N°1 . Variables Sociodemográficas y clínicas de sujetos objeto de estudio. Tomado de historias clínicas. Fuente propia.

| VARIABLES SOCIODEMOGRÁFICAS Y CLÍNICAS DE SUJETOS OBJETO DE ESTUDIO | | | | | |
|---|-----------|------------|-------|---------|-------|
| VARIABLES | | N | % | MEDIANA | DE |
| | | 23 | 100 | | |
| SEXO | FEMENINO | 14 | 60,9 | | |
| | MASCULINO | 9 | 39,1 | | |
| EDAD DE CAPTACIÓN (AÑOS) | | RIC (2-17) | | 10 | 3,5,3 |
| PROCEDENCIA | RURAL | 8 | 34,78 | | |
| | URBANA | 15 | 65,21 | | |
| CAPTACIÓN EN FASE AGUDA | SI | 6 | 26,08 | | |
| | NO | 17 | 73,91 | | |
| TRATAMIENTO PREVIO | SI | 14 | 60,86 | | |

| | | | | | |
|--|-------------------------------|----------------|-------|---------|---------|
| | NO | 9 | 39,13 | | |
| MEDIDAS ANTROPOMÉTRICAS INICIALES | PESO | RIC(11-85) | | 33,1 | 16,7 |
| | TALLA | RIC (82-175) | | 133,3 | 21,064 |
| | IMC | RIC (13- 27,8) | | 17,5 | 3,70 |
| CLASIFICACIÓN NUTRICIONAL INICIAL | ADECUADO | 13 | 56,52 | | |
| | RIESGO DE DELGADEZ | 3 | 13,04 | | |
| | DELGADEZ | 2 | 8,69 | | |
| | SOBREPESO | 4 | 17,39 | | |
| | OBESIDAD | 1 | 4,34 | | |
| PARACLÍNICOS INICIALES | VSG | (2- 50) | | 25,87 | 15,35 |
| | CPK | (37-16900) | | 2081,17 | 4192,30 |
| | BUN | (5,0- 48,0) | | 12,413 | 9,05 |
| | CREATININA | (0,14 -0,85) | | 0,44 | 0,18 |
| | GPT | (10 – 306) | | 75,12 | 85,60 |
| | GOT | (18-847) | | 122,45 | 190,94 |
| | LDH | (27-22,50) | | 529,52 | 505,98 |
| MEDIDAS ANTROPOMÉTRICAS FINALES | PESO | (15,6- 79) | | 38 | 17,7 |
| | TALLA | (98 -175) | | 147 | 19,6 |
| | IMC | 13 – 30,5 | | 16,8 | 4,8 |
| CLASIFICACIÓN NUTRICIONAL FINAL | ADECUADO | 12 | 52,17 | | |
| | RIESGO DE DELGADEZ | 5 | 21,7 | | |
| | DELGADEZ | 2 | 8,69 | | |
| | SOBREPESO | 3 | 13,04 | | |
| | OBESIDAD | 1 | 4,34 | | |
| PARACLÍNICOS CONSULTA FINAL | VSG | (2-48) | | 20,17 | 11,85 |
| | CPK | (19- 328) | | 107,28 | 73,60 |
| | BUN | (5,4-99) | | 19,76 | 28,48 |
| | CREATININA | (0,29- 1,00) | | 0,50 | 0,16 |
| | GPT | (11- 214) | | 31,56 | 43,82 |
| | GOT | (15- 435) | | 72,15 | 110,94 |
| | LDH | (81-987) | | 380 | 263,02 |
| ELECTROMIOGRAFÍA | NO REALIZADA | 13 | 56,52 | | |
| | NORMAL | 2 | 8,69 | | |
| | PATRÓN INFLAMATORIO | 4 | 17,39 | | |
| | PATRÓN DE REACTIVACION | 1 | 4,34 | | |
| | PATRÓN MIOPATICO | 3 | 13,04 | | |

IMC: Índice de masa muscular, VSG: velocidad de sedimentación eritrocitaria, BUN: Nitrógeno Ureico; GPT: glutamato-piruvato transaminasa ; GOT: transaminasa glutámico-oxalacética ; LDH: Lactato deshidrogenasa

Tabla N°2 . Fenotipos Clínicos de pacientes con DMJ. Tomado de historias clínicas. Fuente propia.

| RESPUESTA CLÍNICA A MEDICAMENTOS SEGÚN FENOTIPO CLÍNICO | | | | | |
|---|-------|-------|------|------|-------|
| VARIABLES | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| N | 9 | 8 | 1 | 2 | 3 |
| % | 39,13 | 34,78 | 4,34 | 8,69 | 13,04 |

1-Dermatomiositis clásica, 2-Miositis amiopática, 3- Miositis necrotizante inmunomediada, 4- Síndrome Anti-sintetasa, 5- Enfermedad de superposición.

Tabla N°3. Respuesta clínica a medicamentos según fenotipo clínico de DMJ. Tomado de historias clínicas. Fuente propia.

| RESPUESTA CLÍNICA A MEDICAMENTOS SEGÚN FENOTIPO CLÍNICO | | | | | | |
|---|-------------------------------|-------|------|-----|-------|-------|
| VARIABLES | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | |
| SÍNTOMAS INICIALES % | FUERZA CONSERVADA | 77,77 | 75 | 0 | 0 | 0 |
| | FUERZA DISMINUIDA | 88,88 | 50 | 100 | 50 | 100 |
| | DEBILIDAD PROXIMAL SIMÉTRICA | 22,22 | 25 | 100 | 100 | 0 |
| | DEBILIDAD GENERALIZADA | 55,55 | 62,5 | 0 | 0 | 100 |
| | PÁPULAS GOTTRON | 44,44 | 62,5 | 0 | 50 | 66,66 |
| | ERITEMA HELIOTROPO | 44,44 | 62,5 | 0 | 50 | 66,66 |
| TRATAMIENTO INICIAL % | CORTICOIDE | 77,77 | 87,5 | 100 | 100 | 100 |
| | CLOROQUINA/ HIDROXICLOROQUINA | 44,44 | 75 | 0 | 100 | 100 |
| | METOTREXATE ORAL | 55,55 | 37,5 | 100 | 0 | 0 |
| | METOTREXATO SUBCUTÁNEO | 11,11 | 12,5 | 0 | 50 | 33,33 |
| | MICOFENOLATO | 11,11 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| | RITUXIMAB | 11,11 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| SÍNTOMAS FINALES % | INMUNOGLOBULINA | 0 | 12,5 | 0 | 0 | 0 |
| | FUERZA CONSERVADA | 100 | 87,5 | 100 | 100 | 66,66 |
| | FUERZA DISMINUIDA | 0 | 12,5 | 0 | 0 | 33,33 |
| | DEBILIDAD PROXIMAL SIMÉTRICA | 0 | 12,5 | 100 | 50 | 0 |
| | DEBILIDAD GENERALIZADA | 11,11 | 12,5 | 0 | 0 | 33,33 |
| | PÁPULAS GOTTRON | 11,11 | 25 | 0 | 0 | 66,66 |
| TRATAMIENTO FINAL % | ERITEMA HELIOTROPO | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| | CORTICOIDE | 11,11 | 75 | 100 | 100 | 100 |
| | CLOROQUINA/ HIDROXICLOROQUINA | 22,22 | 50 | 100 | 0 | 100 |
| | METOTREXATE ORAL | 0 | 37,5 | 0 | 0 | 66,66 |
| METOTREXATE SUBCUTÁNEO | 44,44 | 25 | 100 | 100 | 33,33 | |

| | | | | | | |
|-----------------------|------------------------|-------|------|---|---|---|
| | MICOFENOLATO | 22,22 | 12,5 | 0 | 0 | 0 |
| | RITUXIMAB | 11,11 | 12,5 | 0 | 0 | 0 |
| | INMUNOGLOBULINA | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| OTRAS TERAPIAS | FISICA | 0 | 12,5 | 0 | 0 | 0 |
| | AGENTES TÓPICOS | 11,11 | 12,5 | 0 | 0 | 0 |

1-Dermatomiositis clásica, 2-Miositis amiopática, 3- Miositis necrotizante inmunomediada, 4- Síndrome Anti-sintetasa, 5- Enfermedad de superposición.

Tabla N°4. Complicaciones encontradas en los pacientes con DMJ. Tomado de historias clínicas. Fuente propia.

| COMPLICACIONES ASOCIADAS A DMJ | | | | | |
|---------------------------------------|----------|----------|----------|----------|----------|
| PATOLOGIA | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| CALCINOSIS | 33,33 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| OSTEOPOROSIS | 11,11 | 0 | 0 | 0 | 0 |

1-Dermatomiositis clínica, 2-Miositis amiopática, 3- Miositis necrotizante inmunomediada, 4- Síndrome Anti-sintetasa, 5- Enfermedad de superposición.

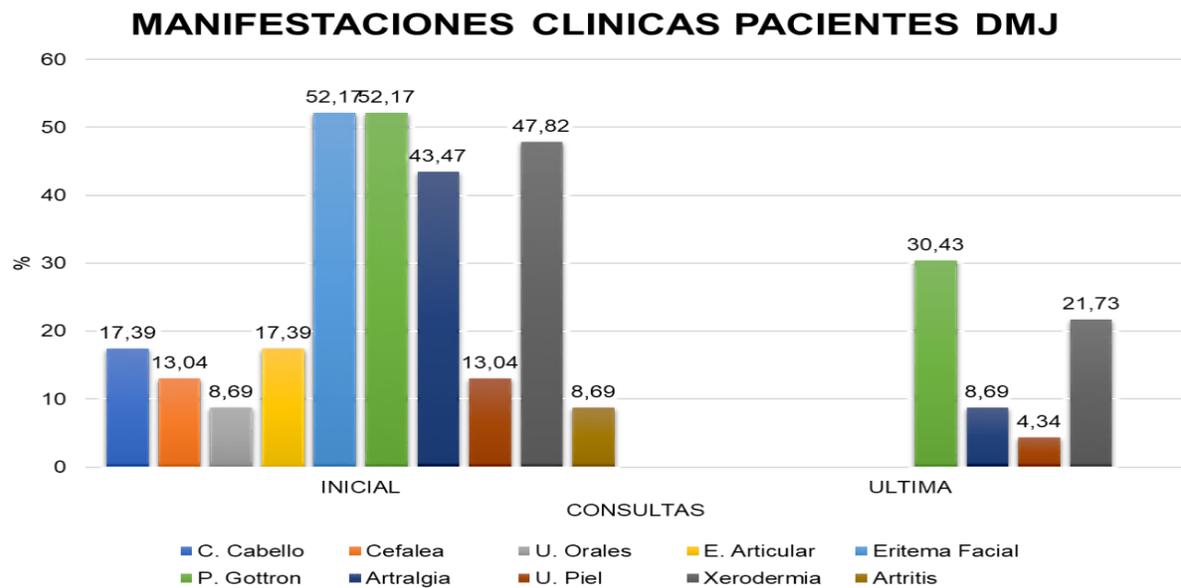
FIGURAS

ASOCIACIÓN DE AUTOANTICUERPOS DE MIOSITIS CON FRECUENCIA Y FENOTIPO CLÍNICO DE MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

| | |
|--|---|
| 1.Dermatomiositis Clásica | <ul style="list-style-type: none"> Presencia de enfermedad cutánea grave, ulceración, lipodistrofia y enfermedad muscular leves que pueden cursar a graves Variable resultado clínico y respuesta al tratamiento estándar Frecuencia en niños: 4–32% Autoanticuerpo asociado: Anti-NXP2, Anti-Mi2, Anti-MDA5 |
| 2.Miositis amiopática | <ul style="list-style-type: none"> Manifestaciones cutáneas características de la dermatomiositis sin afectación muscular. La afectación muscular mínima o progresiva es más común que la ausencia de enfermedad muscular. Frecuencia en niños: 7–38% Autoanticuerpo asociado: Anti-MDA5, Anti-TIF1y |
| 3.Miositis necrotizante inmunomediada | <ul style="list-style-type: none"> Enfermedad muscular grave, la histología muestra necrosis de miofibras con infiltrado mínimo de células inflamatorias. Tenga en cuenta que se ha informado erupción cutánea en algunos pacientes con DMJ, pero puede ser atípica.. EPI más probable; curso de la enfermedad crónica, enfermedad más grave, peor pronóstico . Anti-HMGCR Frecuencia en Niños: 1% y 2% |
| 4.Síndrome Anti-Sintetasa | <ul style="list-style-type: none"> Miositis, EPI, fenómeno de Raynaud, artritis, fiebre y manos de mecánico Frecuencia en niños: Anti-Jo-1, anti-PL7, anti-PL12, anti-OJ, anti-KS, anti-EJ, anti-Zo, anti-Ha Colectivamente < 5% |
| 5.Enfermedad de superposición | <ul style="list-style-type: none"> Los pacientes cumplen clasificación para miositis y otra enfermedad reumática. Comúnmente, esclerosis sistémica, artritis inflamatoria y lupus eritematoso sistémico. Frecuencia en niños: 4% -5% Autoanticuerpo asociado: Anti-PmScl (4-5%) Anti-U1RNP (4–6 %) Anti-Ku |

EPI: enfermedad pulmonar intersticial

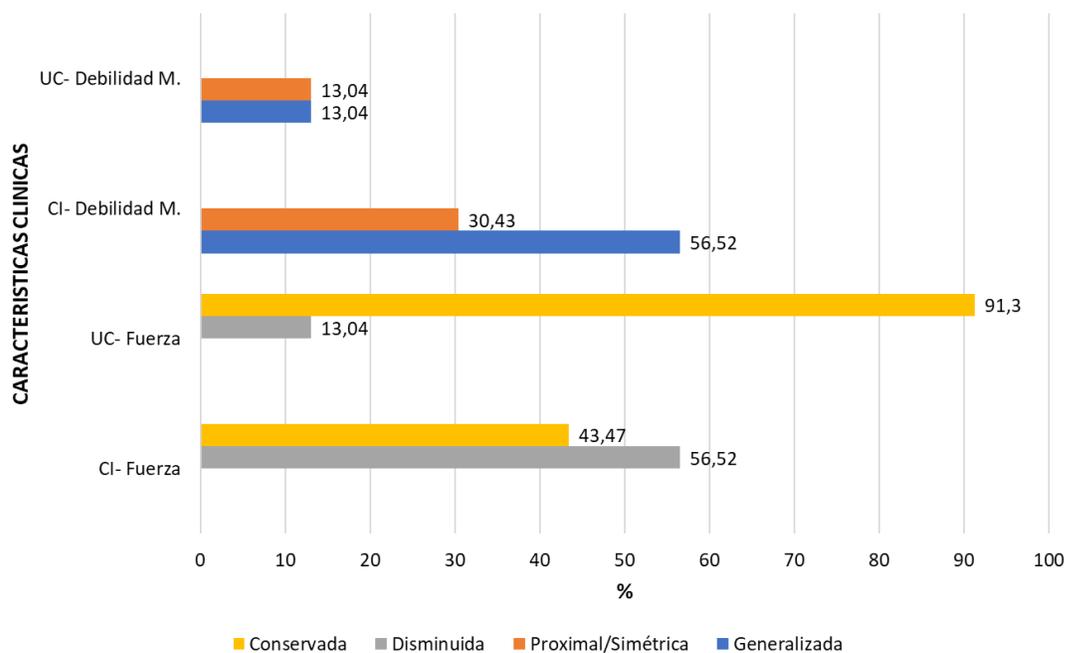
Figura 1. Asociación de Autoanticuerpos de miositis con frecuencia y fenotipo clínico de miopatías inflamatorias idiopáticas y sus manifestaciones en población pediátrica. Fuente propia. Tomado de Danyang & Tansley. 2019 (16), Oksana et al. 2022 (4).



C. Cabello: Caída del cabello; U. Orales: Ulceras orales; E. Articular: Edema articular; P. Gottron: Pápulas de Gottron; U. piel: Ulceras en piel

Figura 2. Manifestaciones clínicas de pacientes con dermatomiositis juvenil. Fuente propia.

FUERZA Y DEBILIDAD MUSCULAR PACIENTES DMJ



CI: Consulta inicial; UC: Ultima consulta.

Figura 3. Manifestaciones clínicas de fuerza y debilidad muscular de pacientes con dermatomiositis juvenil. Fuente propia.