

Dermatomiositis juvenil y calcinosis extensa. Tratamiento con metilprednisolona y metotrexato

Zoilo Morel Ayala, Rogelio Martínez Ramírez, Samara Mendieta Zerón, Enrique Faugier Fuentes y Rocío Maldonado Velázquez

Departamento de Reumatología. Hospital Infantil de México Federico Gómez. México DF. México.

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad multisistémica de etiología incierta, que resulta en una inflamación crónica no supurativa del músculo estriado, la piel y el tracto gastrointestinal. Las calcificaciones distróficas ocurren en un 30-70% de los niños con DMJ. Presentamos el caso de una paciente de 4 años de edad, con diagnóstico de DMJ según criterios de Bohan y Peter, en una edad muy temprana de presentación, con calcinosis extensas que le impedían sentarse, sin flexión de articulación de rodillas, con clase funcional 3. Recibió tratamiento con pulsos intravenosos de metilprednisolona cada 14 días, además de metotrexato vía oral, con mejoría clínica.

A pesar de que la calcinosis es frecuente en enfermedades del tejido conectivo y puede llevar a discapacidad severa, no se han desarrollado protocolos terapéuticos para su manejo. El uso simultáneo de metilprednisolona y metotrexato permite un control más rápido de la enfermedad, con mejoría en la fuerza muscular y el eritema y regresión de las calcinosis, sin efectos colaterales importantes.

Palabras clave: Dermatomiositis. Calcinosis. Metilprednisolona.

Juvenile Dermatomyositis and Extensive Calcinosis. Treatment With Methylprednisolone and Methotrexate

Juvenile dermatomyositis (JDM) is considered a multisystemic disease of uncertain etiology. The clinical manifestation is a non-suppurative inflammation of the striated muscle, gastrointestinal tract and skin.

Correspondencia: Dr. Z. Morel Ayala.
Departamento de Reumatología.
Hospital Infantil de México Federico Gómez.
Dr. Márquez 162. Col. Doctores, Delegación Cuauhtémoc. 06720 México DF.
México.
Correo electrónico: zoiloma@hotmail.com

Manuscrito recibido el 6-9-2007 y aceptado el 28-11-2007.

Dystrophic calcifications are present in 30%-70% of children with JDM.

The clinical case we are presenting is a 4 years old female with diagnosis of JDM in accordance to the Bohan and Peters criteria (very early presentation age) with extensive calcinosis, classified as functional class III, without being able to sit down or flex her knees. She was treated with IV methylprednisolone (MPS) bolus every 14 days and oral methotrexate, with improvement of her clinical condition.

Even though calcinosis is a frequent finding in connective tissue disease and can cause severe disability, there are no treatment protocols at this time. The simultaneous use of IV MPS and oral methotrexate allows for a faster control of the disease, improvement in muscular force, reduction of erythema and regression of the calcinosis without important collateral effects.

Key words: Dermatomyositis. Calcinosis. Methylprednisolone.

Introducción

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad multisistémica de etiología incierta que resulta en una inflamación crónica no supurativa del músculo estriado, la piel y el tracto gastrointestinal. Se caracteriza en un curso temprano por una vasculitis de pequeños vasos con gravedad variada, y en forma tardía por el desarrollo de calcinosis¹.

El diagnóstico de DMJ se establece, con base en los criterios de Bohan et al², en presencia de una erupción cutánea típica (pápulas de Gottron, eritema en heliotropo), así como tres de los siguientes criterios: debilidad muscular proximal simétrica, evidencia electromiográfica de una miopatía inflamatoria, aumento de enzimas musculares y miositis inflamatoria en la biopsia muscular.

Las calcificaciones patológicas en tejidos blandos, similares a las que ocurren en las válvulas cardíacas calcificadas, son una complicación de algunas enfermedades del tejido conectivo que incrementan su morbilidad y mortalidad³. En contraste con la dermatomiositis del adul-

to, en la que la calcificación es relativamente poco común, se ha estimado que un 20-40% de los niños con DMJ tienen depósitos calcificados⁴⁻⁶. En la DMJ, las calcificaciones son más frecuentes en sitios anatómicos que están normalmente expuestos a microtraumatismos, pero usualmente no mineralizados, como codos y rodillas⁴.

Se presenta en este trabajo el caso de una paciente con DMJ que presentó en su evolución calcinosis y contracturas musculares.

Caso clínico

Niña de 4 años y 5 meses de edad, que había sido diagnosticada de lupus eritematoso sistémico a los 2 años de edad por eritema malar, fotosensibilidad, pérdida de peso, anorexia, fiebre y disminución de la fuerza muscular, tratada con prednisona en diferentes dosis en otro hospital. Tras 2 años de evolución, ingresa a nuestro hospital, con datos de eritema generalizado en la cara,

eritema en heliotropo, pápulas de Gottron, rigidez en la piel del tórax, los brazos, el abdomen, los muslos y las piernas. Se apreció calcinosis de diferentes tamaños en los brazos, el abdomen, los glúteos y los muslos. Masa muscular con dolor a la presión, debilidad muscular valorada en 2/5 del total. Limitación importante a la flexoextensión de hombros en 5°, flexión de los codos en 90° y extensión en 80°, las caderas y las rodillas fijas en 0° a la flexión, con incapacidad para sentarse. Los autoanticuerpos anti-ADN, antinucleares, anti-Ro, anti-La, anti-Sm y anti-RNP fueron negativos. En la analítica destacaron: LDH, 1.383 U; CK, 56 U; VSG, 55 mm/1.^a h. Una electromiografía fue compatible con cambios de tipo miopático. En las radiografías se constató calcinosis generalizada en forma de coraza en el tórax, el abdomen y las extremidades (fig. 1A y B). Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona (3 dosis de 30 mg/kg/día), metotrexato (28,8 mg/m²/semana), ácido fólico, naproxeno (20 mg/kg/día) y prednisona, a dosis de 60 mg/día 6 semanas, con esquema de descenso. Recibió pulsos quincenales de metil-

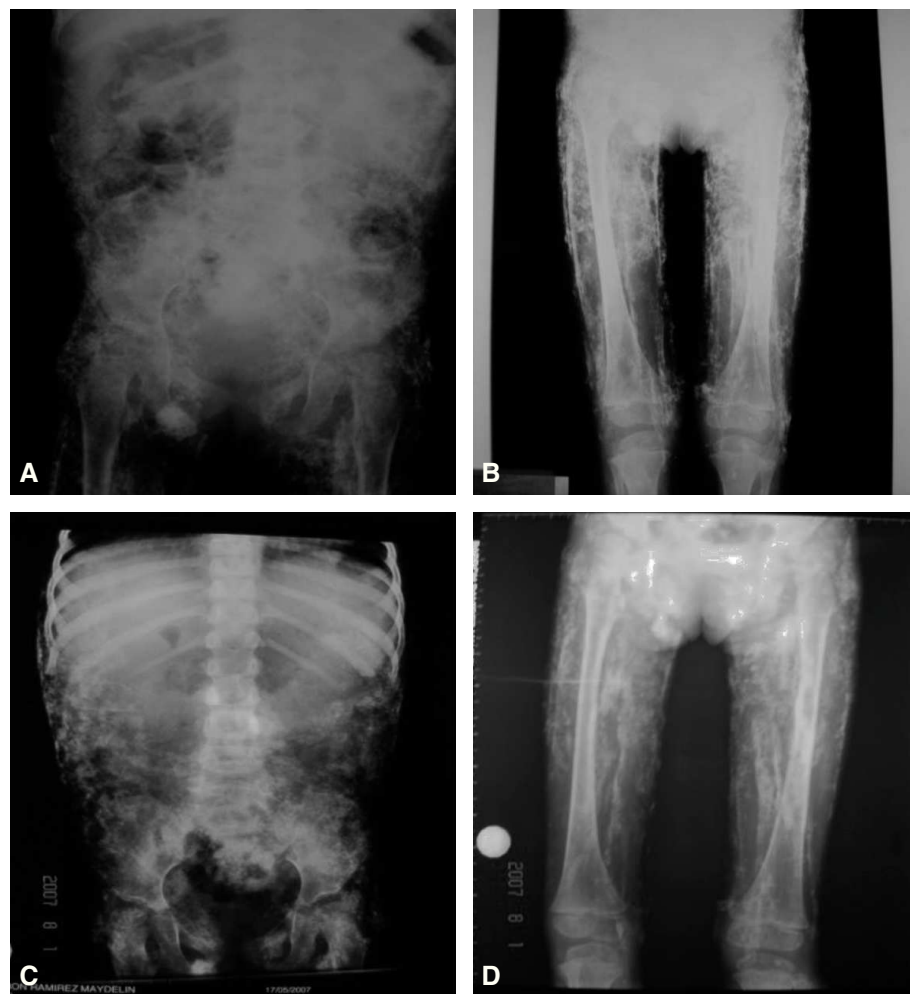


Figura 1. A y B: calcinosis generalizada observada en radiografías simples de abdomen, pelvis y extremidades inferiores al diagnóstico. C y D: la misma paciente, con calcinosis generalizada en regresión después del tratamiento con metilprednisolona intravenosa.

prednisolona desde noviembre de 2006 hasta ahora, completando un total de 20 dosis. Actualmente se mantiene una mejoría importante, con regresión notable de la calcinosis (fig. 1C y D), eritema facial leve y fuerza muscular 4/5 del total. Persiste contractura articular por desuso, con arcos de movilidad a la flexión de tórax en 60°; caderas, 30°; rodillas, 40°; codos, flexión de 150° y extensión de 50°, logrando sentarse a 90° con ayuda. Actualmente con clase funcional 2.

Discusión

El pronóstico de los niños con DMJ ha mejorado desde la introducción de la terapia con corticoides; sin embargo, aún se produce una morbilidad considerable. En particular, el depósito de calcio en la piel (calcinosis cutánea), alrededor de las articulaciones (calcinosis circunscrita) y en la fascia intermuscular (calcinosis universal) puede causar mayor discapacidad a largo plazo que la misma inflamación miopática⁶. En el presente caso, se diagnosticó DMJ de acuerdo con los criterios de Bohan y Peter, en una edad muy temprana de presentación.

La calcinosis cutis leve con frecuencia desaparece con el tratamiento, pero las calcinosis más graves pueden causar dolor crónico severo, ulceración persistente con ulterior infección, formación de abscesos, contracturas articulares, fiebre y complicaciones sistémicas, incluso la muerte⁷. Se han publicado diferentes estrategias terapéuticas para la calcinosis, como el uso de bisfosfonatos (alendronato), hidróxido de aluminio, probenecid, warfarina, colchicina, minociclina, salicilatos, diltiazem, cirugía, terapia láser con dióxido de carbono, con diferentes resultados⁸⁻¹⁰. Hay evidencia de que el tratamiento temprano y agresivo de la DMJ con pulsos intravenosos de metilprednisolona puede disminuir la incidencia o la severidad de la calcinosis, así como mejorar el pronóstico funcional^{7,11}. Se ha descrito que el uso simultáneo de

metilprednisolona y metotrexato permite un control más rápido de la enfermedad y la suspensión temprana de corticoides orales, con menor morbilidad, lo que también se demuestra en nuestra paciente, con mejoría notable en la fuerza muscular y el eritema y la regresión de las calcinosis evidenciada por la mejoría en los arcos de movilidad en las diferentes articulaciones afectadas, sin que se observaran efectos colaterales^{7,11-13}. Estudios con un mayor número de pacientes a largo plazo nos darán más información sobre la evolución clínica y los posibles efectos de la terapia aplicada a nuestra paciente.

Bibliografía

1. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis. Pathophysiology and disease expression. *Pediatr Clin North Am.* 1995;42:1071-98.
2. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med.* 1975;292:344-7.
3. Pachman LM. Composition of calcifications in children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 2006;54:3345-50.
4. Brown VE, Pilkington CA, Feldman BM, Davidson JE. An international consensus survey of the diagnostic for juvenile dermatomyositis. *Rheumatology.* 2006;45:990-3.
5. Cassidy JT, Petty RE. Textbook of pediatric rheumatology. Philadelphia: WB Saunders; 2005. p. 407-10.
6. Bowyer SL, Blane CE, Sullivan DB, Cassidy JT. Childhood dermatomyositis: factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. *J Pediatr.* 1983;103:882-8.
7. Fislser RE, Liang MG, Fuhlbrigge RC, Yalcindag A, Sundel RP. Aggressive management of juvenile dermatomyositis results in improved outcome and decreased incidence of calcinosis. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:505-11.
8. Dutz J. Treatment options for the cutaneous manifestation of systemic sclerosis. *Skin Therapy Lett.* 2000;6:3-5.
9. Boulman N, Slobodin G, Rozenbaum M, Rosner I. Calcinosis in rheumatic diseases. *Semin Arthritis Rheum.* 2005;34:805-12.
10. Ambler G, Chaitow J, Rogers M, McDonald D, Ouvrier R. Rapid improvement of calcinosis in juvenile dermatomyositis with alendronate therapy. *J Rheumatol.* 2005;32:1837-9.
11. Pachman LM, Callen AM, Hayford J, Chung A, Ramsey-Goldman R. Juvenile dermatomyositis: decreased calcinosis with intermittent high-dose intravenous methylprednisolone therapy. *Arthritis Rheum.* 1994;37 Suppl:429.
12. Mukamel M, Horev G, Mimouni M. New insight into calcinosis of juvenile dermatomyositis: A study of composition and treatment. *J Pediatr.* 2001;138:763-6.
13. Escorial M, Solís P, Baeza M, Alonso A, De Gregorio Álvarez Z. Dermatomiositis amiopática juvenil y calcinosis. *An Pediatr (Barc).* 2005;62:286-8.