



HOJA INFORMATIVA DEL PACIENTE

Dermatomiositis juvenil (JDM)



DESCRIPCIÓN DE LA CONDICIÓN

La dermatomiositis juvenil (JDM) es una enfermedad inflamatoria que afecta los músculos, la piel o los vasos sanguíneos de los niños. La causa de la JDM es desconocida, pero una teoría es que el sistema inmunológico dirige la inflamación a los tejidos de los músculos y la piel por error. La JDM a menudo afecta los músculos grandes alrededor del cuello, los hombros y las caderas. La debilidad muscular dificulta que los niños con

JDM suban las escaleras, suban y bajen de un automóvil o una silla, se cepillen el cabello o se levanten del piso. Pueden tener poco o ningún dolor. La JDM afecta a tres en un millón de niños cada año, generalmente entre los 5 y los 10 años. La JDM afecta a las niñas con el doble de frecuencia que a los varones y a todos los grupos étnicos por igual.



SIGNOS/ SÍNTOMAS

Los síntomas más comunes son debilidad muscular y la erupción cutánea. Los músculos en las caderas, los muslos, los hombros, la parte superior de los brazos o el cuello se debilitan y empeoran con el tiempo. Ambos lados del cuerpo se ven afectados por igual. Los niños pueden tener dificultades para hacer movimientos básicos como levantarse de una silla o del piso. Las erupciones son de color violeta o rojo oscuro y pueden verse en la cara o los párpados, y alrededor de las uñas, los codos, las rodillas, el pecho y la espalda. Las erupciones en los nudillos se pueden confundir con el

eccema. Otros signos de JDM pueden incluir dificultad para tragar, cambios en la voz, músculos doloridos o sensibles, fatiga, fiebre, pérdida de peso, depósitos duros de calcio debajo de la piel, úlceras estomacales, desgarros intestinales y problemas pulmonares. Los exámenes de sangre a menudo muestran evidencia de daño muscular y autoanticuerpos relacionados con la JDM, y la capilaroscopia del lecho ungueal muestra vasos sanguíneos inflamados alrededor de las cutículas. El diagnóstico está respaldado por la RM y la biopsia muscular evidencia de inflamación muscular.



TRATAMIENTOS COMUNES

Los niños deben recibir tratamiento temprano para controlar la inflamación, mejorar la función y prevenir la discapacidad. Una dosis intravenosa alta [inyección en la vena] y/o corticosteroides orales es el tratamiento estándar. Los síntomas y las medidas de inflamación pueden comenzar a mejorar en 2-4 semanas. Sin embargo, el uso prolongado de corticosteroides puede causar osteoporosis, aumento de peso, cataratas y otros efectos secundarios, el metotrexato que a menudo se

agrega y se usa en combinación con los esteroides. Las opciones de tratamiento alternativas incluyen inmunoglobulina intravenosa, azatioprina, ciclosporina, tacrolimus, hidroxicloroquina, micofenolato mofetil y productos biológicos anti-TNF. El rituximab puede usarse en enfermedades muy graves. La JDM es única entre la mayoría de las enfermedades reumáticas pediátricas, ya que a menudo se puede curar si se trata de manera agresiva al principio.



CONSEJOS DE CUIDADO/ MANEJO

La fisioterapia puede ayudar a los niños con JDM a aumentar su fuerza y prevenir el desgaste muscular y la rigidez. El terapeuta puede comenzar con estiramientos y aumentar gradualmente la actividad del niño. Los niños con JDM deben protegerse del sol usando protector solar, sombreros con ala y ropa protectora cuando juegan al aire libre. Si los músculos del cuello o la garganta se ven

afectados, el niño puede necesitar terapia del habla. Un dietista puede crear una dieta para niños con problemas de masticación o deglución. Deben comer una dieta sana y equilibrada, y mantenerse activos. Los síntomas de la JDM no siempre son obvios, por lo que los padres deben hablar con los educadores de sus hijos sobre la enfermedad y cómo prevenir lesiones.