



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SISTEMA DE POSGRADO

**ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

TEMA:

Perfil clínico y su asociación con anticuerpos específicos de miositis en pacientes con dermatomiositis juvenil.

AUTOR:

Guzmán López Katherine Natalie

**Trabajo de titulación previo a la obtención del título de
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

TUTOR:

Herrera Mora Cristina Natalia

Guayaquil, Ecuador

25 de septiembre del 2024



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SISTEMA DE POSGRADO

ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

CERTIFICACIÓN

Certificamos que el presente trabajo de titulación, fue realizado en su totalidad por **Guzmán López Katherine Natalie**, como requerimiento para la obtención del título de **Especialista en Pediatría**.

TUTOR (A)

f. _____
Herrera Mora Cristina Natalia

DIRECTOR DEL PROGRAMA

f. _____
Vinces Balanzategui Linna

Guayaquil, a los veinte y cinco días del mes de septiembre del año 2024



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SISTEMA DE POSGRADO

ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Yo, **Guzmán López Katherine Natalie**

DECLARO QUE:

El Trabajo de Titulación, **Perfil clínico y su asociación con anticuerpos específicos de miositis en pacientes con dermatomiositis juvenil**, previo a la obtención del título de **Especialista en Pediatría**, ha sido desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias o bibliografías. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del Trabajo de Titulación referido.

Guayaquil, a los veinte y cinco días del mes de septiembre del año 2024

EL AUTOR (A)

f. _____
Guzmán López Katherine Natalie



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SISTEMA DE POSGRADO

ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

AUTORIZACIÓN

Yo, **Guzmán López Katherine Natalie**

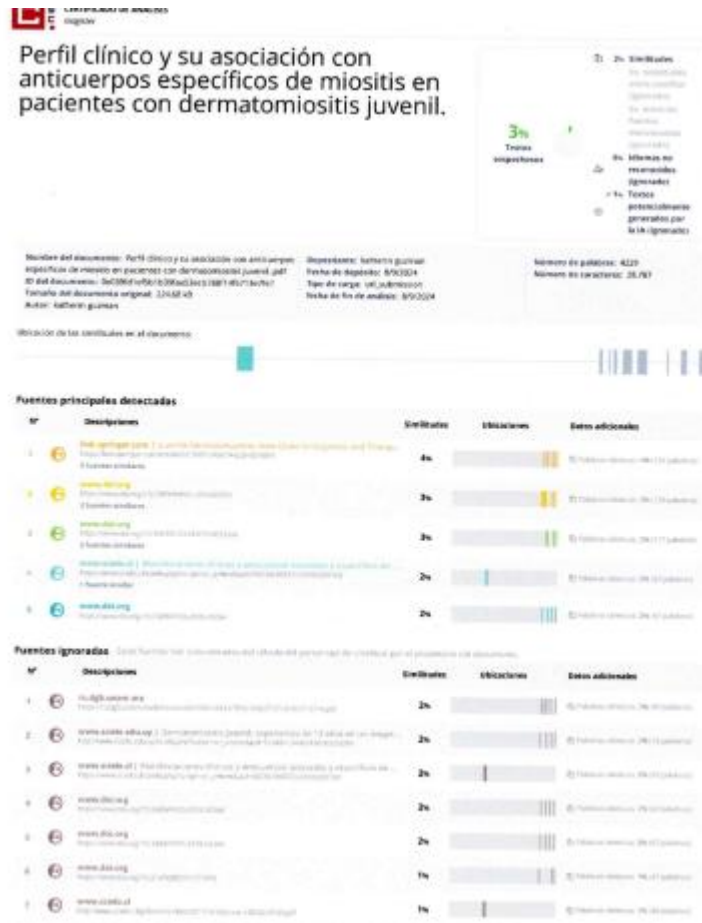
Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la **publicación** en la biblioteca de la institución del Trabajo de Titulación, **Perfil clínico y su asociación con anticuerpos específicos de miositis en pacientes con dermatomiositis juvenil**, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, a los veinte y cinco días del mes de septiembre del año 2024

EL (LA) AUTOR(A):

f. _____
Guzmán López Katherine Natalie

REPORTE DE COMPILATIO



TUTOR (A)

f. _____
Herrera Mora Cristina Natalia

Perfil clínico y su asociación con anticuerpos específicos de miositis en pacientes con dermatomiositis juvenil.

Katherine Natalie Guzmán López MD^{1,3}, Herrera Cristina N. MD. ^{1,2}

¹Servicio de Pediatría, Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil, Ecuador

²Servicio de Reumatología pediátrica, Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil, Ecuador

³ Escuela de Graduados en Ciencias de la Salud, Universidad Católica Santiago de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador

Resumen:

Introducción: La dermatomiositis de aparición juvenil es una enfermedad muy rara con una incidencia de aproximadamente de 2 a 4 por millón. La mayoría de los niños afectados presentan manifestaciones cutáneas asociadas junto con la debilidad muscular y niveles elevados de enzimas musculares asociados a la detección de autoanticuerpos. **Objetivo:** Analizar las manifestaciones clínicas y la presencia de anticuerpos específicos en pacientes con dermatomiositis juvenil; así como valorar la potencial asociación entre las manifestaciones clínicas y dichos anticuerpos.

Metodología: Se incluyó pacientes entre 1 y 17 años 11 meses atendidos desde enero 2016 hasta septiembre de 2023, con diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil (DMJ) según los criterios de Bohan y Peter. Posteriormente, se realizó un análisis de medidas de tendencia central mediante la plataforma SPSS v26. La asociación entre las variables nominales se determinó mediante pruebas basadas en distribución χ^2 o prueba exacta de Fisher, considerando un valor estadísticamente significativo.

Resultados: En la población analizada, se observa un perfil clínico similar a los descritos en otras series, incluido el predominio del sexo femenino y la edad de presentación. Así, reconocemos a los síntomas musculares como el principal motivo de consulta tomando como ejemplo principal a la debilidad, seguidos de manifestaciones cutáneas características. En relación con la presencia de anticuerpos específicos de miositis se tienen a los MI2 que se encuentran asociados a la presentación de manifestaciones cutáneas.

Conclusiones: El diagnóstico y seguimiento de los pacientes con DMJ puede ser complejo, pero la detección de autoanticuerpos junto a la sintomatología clínica en especial las manifestaciones cutáneas, permite confirmar el diagnóstico, además del pronóstico y conductas terapéuticas.

Palabras clave: Dermatomiositis; miositis; enfermedades musculares; pediatría, anticuerpos AEM

Abstract:

Introduction: Juvenile-onset dermatomyositis is a very rare disease with an incidence of approximately 2 to 4 per million. Most affected children have associated skin diseases, along with muscle weakness, elevated levels of muscle enzymes associated with the detection of autoantibodies. **Objective:** To analyze the clinical manifestations and presence of specific antibodies in patients with juvenile dermatomyositis; as well as assessing the potential relationship between clinical manifestations and these antibodies. **Methodology:** Patients between 1 and 17 years and 11 months attended from January 2016 to September 2023, with a diagnosis of Juvenile Dermatomyositis (JDM) according to the criteria of Bohan and Peter, were included. Subsequently, an analysis of measures of central tendency was performed using the SPSS v26 platform. The association between the nominal variables was determined by tests based on χ^2 distribution or Fisher's exact test, considering a statistically significant value. **Results:** In the population analyzed, a clinical profile similar to those described in other series was observed, including the predominance of female sex and age at presentation. Thus, we recognize muscle symptoms as the main reason for consultation, taking weakness as the main example, followed by characteristic skin manifestations. In relation to the presence of myositis-specific antibodies, we have MI2 that are associated with the presentation of cutaneous manifestations. **Conclusions:** The diagnosis and follow-up of patients with JDM can be complex, but the detection of autoantibodies together with the clinical symptoms, especially the cutaneous manifestations, allows us to

Key words: Dermatomyositis; myositis; muscle diseases; pediatrics, AEM antibodies.

Introducción:

La dermatomiositis juvenil suele manifestarse con una combinación de malestar, fatiga, debilidad muscular y afectación dermatológica, como pápulas de Gottron y rash en heliotropo (1) (2) (3). En el 50% de los casos, este último es el primer síntoma reconocible. La calcinosis puede ocasionar ulceración de la piel, limitación funcional debido a los depósitos en articulaciones y neuropatía por compresión neural (3).

La manifestación cutánea es una característica constante en la dermatomiositis, resaltando las erupciones cutáneas típicas como las pápulas de Gottron y eritema en heliotropo(1–3), las cuales están estrechamente ligadas a la actividad de la enfermedad(2). El daño cutáneo provocado por lesiones cutáneas crónicas constituye una fuente importante de morbilidad, generando dolor crónico, deformación, reducción en la calidad de vida y la función física(4). El Cutaneous Assessment Tool (CAT) es una herramienta objetiva para la evaluación de cambios cutáneos agudos y crónicos en pacientes con dermatomiositis juvenil (1,5). A pesar de la existencia de varias escalas, los expertos recomiendan el uso de esta herramienta junto a la capilaroscopia ungueal para evaluar la actividad cutánea al momento del diagnóstico y durante el seguimiento (5). La presencia de autoanticuerpos (AAC) es variada; aquellos que se encuentran con frecuencia, aunque no en miopatía inflamatoria (MII) se denominan asociados a miositis (AAM), mientras que aquellos identificados solo en MII se denominan específicos para miositis (AEM) (6,7). En los últimos años ha sido la comprensión del fenotipo de la enfermedad, basado en el perfil de autoanticuerpos específicos de miositis (AEM) (6). La descripción de los AEM y AAM se utiliza para orientar el pronóstico y definir la conducta terapéutica. La presencia de anticuerpos asociados a miositis (MAA), como el anti-p155 (anti-TIF1 γ), predice una mayor afectación cutánea, mientras que el anti-p140 (también conocido como NXP-2 o MJ) predice calcinosis, curso grave de la enfermedad y persistencia de la enfermedad (6,7). Además, el anti-MDA5 se asocia con un mayor riesgo de ulceración cutánea y oral, artritis, enfermedad muscular más leve y enfermedad pulmonar intersticial (6). Los autoanticuerpos contra Jo-1, TIF1, SRP y Mi-2 son informativos al inicio de la enfermedad, y además se ha encontrado que sus niveles se correlacionan con la actividad de la enfermedad durante el seguimiento con el uso de rituximab como tratamiento. Las enzimas musculares no siempre están elevadas en el momento del diagnóstico y muestran una respuesta limitada a los cambios en la actividad de la enfermedad (6).

El diagnóstico clínico, clásicamente estaba basado en los criterios de Bohan y Peter en 1975, en el que se confirma el diagnóstico al presentar cambios cutáneos característicos asociados con 2 de los 4 criterios:

debilidad muscular proximal, enzimas musculares elevadas, cambios miopáticos en la electromiografía y biopsia muscular típica (8). Sin embargo, en el año 2017 se ha publicado los criterios EULAR/ACR para el diagnóstico de las miopatías inflamatorias (9,10).

El objetivo de este trabajo fue analizar las manifestaciones clínicas y la presencia de anticuerpos específicos en pacientes con dermatomiositis juvenil; así como valorar la potencial asociación entre las manifestaciones clínicas y dichos anticuerpos.

Metodología

Este trabajo se llevó a cabo en el Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde, ubicado en la ciudad de Guayaquil, Ecuador, tomando datos obtenidos de pacientes

que se encontraban en el área de hospitalización y el área de consulta externa del servicio de reumatología pediátrica. Se trata de un estudio relacional, observacional y retrospectivo con diseño de cohorte transversal. La investigación se ha basado en la revisión retrospectiva de historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis juvenil entre enero del 2016 y septiembre del 2023. Para ello se realizó una solicitud formal al departamento de Docencia para la recolección de datos a través del Sistema SERVINTE.

Para el universo se tomaron todos los pacientes entre 1 año a 17 años 11 meses de edad atendidos en el periodo expuesto con diagnósticos asociados a dermatomiositis como lo son: Dermatopolimiositis-CIE10 M33, Dermatomiositis juvenil CIE10-M330, Polimiositis CIE10 M33, Otras dermatomiositis CIE10 M331, Dermatopolimiositis no específica CIE10 M339; obteniendo un total de 28 pacientes, de los cuáles, al aplicar los criterios de inclusión basados en los criterios de Bohan y Peter se identificaron un total de 22 pacientes y se excluyeron 6 pacientes que cumplían criterios para otras enfermedades reumatológicas que también cursan con miositis por otras causas, como enfermedad mixta de tejido conectivo, síndrome de superposición, lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica.

Fueron recolectadas las siguientes variables: edad, sexo, manifestaciones cutáneas, manifestaciones musculares, presencia de compromiso respiratorio, neurológico; además de disfagia y disfonía; resultados de pruebas de laboratorio, estudios de autoinmunidad con anticuerpo antinuclear (ANA), anticuerpos contra antígenos de núcleo extraíble (ENA) que incluyen: anti-RNP, anti- PM/Scl, anti-Ro, anti-La anti Mi2 y anti-Jo1.

Para el análisis de estas variables, se utilizó el programa Excel y SPSS versión 26, en los cuáles se calcularon las medias para variables cualitativas y se elaboraron tablas para su representación. La asociación entre las variables nominales se estableció mediante test basado en distribución χ^2 o prueba exacta de Fisher, considerando un valor estadísticamente significativo.

Resultados

En la tabla 1 se puede evidenciar las variables estudiadas, con un total de 22 pacientes que cumplían los criterios de inclusión, de estos 16 (72,7%) pacientes correspondían al sexo femenino y 6 (27,3%) al sexo masculino, como edad media de aparición de síntomas fue de 10.85 años \pm 3.79 años (máximo 17.91 años y mínimo de 3.66 años) y de etnia mestiza en todos los casos, duración media de la enfermedad en los 22 pacientes fue de 34 meses \pm 27 meses.

Al momento del diagnóstico, el 100% de pacientes (n=22) presentaban compromiso muscular, caracterizado por debilidad muscular, y manifestaciones cutáneas como eritema facial en 17 (77,3%), heliotropo en 16 (72,7%), pápulas de Gottron con 15 (68,1%) y calcificaciones en 6 pacientes (27,2%). En cuanto a manifestaciones fonatorias se presentó en 4 casos (18,1%), mientras que el compromiso deglutorio en 7 (31,8%), además, se identificó 1 caso con compromiso del sistema nervioso central caracterizado clínicamente por encefalopatía aguda dejando secuela neurológica con parálisis cerebral.

Para referencia de los exámenes analíticos, se consideró el valor al momento del diagnóstico, 21 pacientes (95,45%) presentaban elevación de la CPK por encima del

valor de referencia (<250 UI), 20 pacientes (81,8%) presentaron elevación de las enzimas hepáticas sobre el valor de referencia (TGO <40U/L / TGP <30U/L). Es importante señalar, que el valor de la PCR se encontró en rangos de normalidad (<5mg/dl) en el 100% de la muestra estudiada.

Tabla 1

Datos demográficos, manifestaciones clínicas, pruebas analíticas y perfil inmunológico de pacientes con dermatomiositis juvenil categorizados clínicamente.

Variables	n	%
Genero		
Hombre	6	27%
Mujer	16	73%
Etnia (Mestiza)	22	100%
Manifestaciones clínicas		
Gottron	15	68%
Heliotropo	16	73%
Eritema facial	17	77%
Calcificaciones	6	27%
Debilidad muscular	22	100%
Trastorno de la deglución	7	32%
Trastorno fonatorio	4	18%
Compromiso pulmonar	0	0%
Compromiso neurológico (encefalopatía aguda)	1	4,5%
Analítica		
CPK por encima de 250	21	95%
TGO por encima de 40U/L TGP por encima de 30U/L	20	91%
PCR < 5mg/dl	22	100%
Perfil inmunológico		
Anticuerpos positivos del panel de miopatía inflamatoria	9	40,9%
Anti Mi2	8	36%
PM/Scl	1	5%
Anti-RNP	0	0%
Anti-Ro	0	0%
Anti-La,	0	0%
Anti-Jo1	0	0%

Del perfil inmunológico, En la tabla 2 se observa que se destaca que de los 9 pacientes (40,9%) que presentaron anticuerpos positivos del panel de miopatía inflamatoria, 8 (36%) tuvieron positividad para Anti Mi2 y 1 (5%) para PM/Scl; de los 8 pacientes con Anti Mi2 positivos, todos presentaron manifestaciones cutáneas siendo estadísticamente significativo ($p = 0,002$), y 6 pacientes presentaron remisión total tanto cutánea y muscular; 1 (5%) presento PM/Scl el cual no tuvo remisión. Mientras que no se encontró positividad para el resto de los anticuerpos contra antígenos de núcleo extraíble (ENA): anti-RNP, anti-Ro, anti-La y anti-Jo1.

Tabla 2
 Manifestaciones clínicas y autoanticuerpos

Característica	AntiMi2 n=8	Anti-PM-Scl n=1
Gottron	(6) 75%	1 (100%)
Heliotropo	(7) 87,5%	1 (100%)
Eritema	(6) 75%	1 (100%)
Calcificaciones	(1) 12,5%	1(100%)
Debilidad	(8) 100%	1 (100%)
Trastorno deglutorio	(3) 37,5%	0 (0%)
Trastorno de la fonación	(1) 12,5%	0 (0%)
Compromiso pulmonar	(0) 0%	0 (0%)
Compromiso de SNC	(1) 12,5%	0 (0%)
Remisión	(6) 75%	0 (0%)
Recaída	(3) 37,5%	0 (0%)

Entre las medidas de asociación obtenidas se calculó el χ^2 , obteniendo en la correlación de lesiones tipo Gottron (presentes) y Ana (positivos) un χ^2 de 10.09 (p 0.001), Heliotropo (presentes) y Ana (positivos) un χ^2 de 6.45 (p 0.01) y Eritema (presentes) y Ana (positivos) un χ^2 de 9.06 (p 0.002).

Estos hallazgos indican una asociación significativa entre las variables mencionadas. Además, la correlación entre alteraciones musculares (total de la población) la presencia de y Ana(positivos) reveló una probabilidad de 2.7 veces de que los anticuerpos sean positivos por cada paciente con lesión muscular.

Respecto a la terapia farmacológica administrada, 22 pacientes (100%) recibió tratamiento de primera línea a base de glucocorticoides asociado a hidroxicloroquina. El Inmunosupresor más comúnmente utilizado, en el 21 (95%) de pacientes, fue el metotrexato; mientras que 5 casos (22,7%) recibieron inmunoglobulina endovenosa. En cuanto a la evolución de los pacientes, se observó remisión clínica en 15 (68.2%) de ellos, 5 (22.7%) no experimentó remisión de las manifestaciones cutánea y 2 (9%) sin remisión muscular

Discusión

La DMJ se caracteriza por variabilidad considerable en su presentación clínica y fenotipos, lo que puede dificultar el reconocimiento en las primeras etapas. Además, existe una superposición fenotípica con otras enfermedades inflamatorias sistémicas, lo que complica aún más el diagnóstico diferencial, al ser una enfermedad poco frecuente y de presentación clínica variada, su diagnóstico requiere un alto grado de sospecha clínica (4). En este estudio para su diagnóstico clínico se utilizaron los criterios de Dalakas o Bohan y Peter, los cuales se cumplieron en el 100% de los pacientes, resaltando la utilidad práctica de estos criterios para el diagnóstico temprano de la enfermedad, obteniendo una población de estudio de 22 pacientes. Con relación a la edad de diagnóstico Cantes, Gross, MacLusky, Feldman, encontraron que la edad media fue 6,9 años (2), otros estudios indican que la edad media de inicio de los síntomas fue 7 años, siendo más temprana en las mujeres (4). En la edad promedio encontrada en la población analizada fue 10,85 años con un máximo 17,91 años y mínimo de 3,66 años. En relación con el género; las mujeres se ven afectadas con mayor frecuencia que los varones (2)(4)(7,11) similar al encontrado en este estudio, donde la relación fue 2,6:1. La afectación del sistema musculoesquelético se evidenció en todos los pacientes 100% (n=22), siendo el signo principal de presentación inicial la debilidad muscular (12), resultados que concuerdan con un estudio realizado en el Hospital Clínico de la Universidad Católica de Chile, en el que mencionan que el 100% de los casos presentaban compromiso muscular, caracterizado por debilidad, dolor muscular, impotencia funcional (13); datos que se corroboran con lo mencionado en la literatura (14)(7).

Dentro del compromiso sistémico, se observó trastornos gastrointestinales traducidos en trastornos de la deglución en 7 casos (31,8%) similar al 35% observado en un estudio realizado en Uruguay en una serie de 17 casos en el año 2018 (15).

En cuanto a las manifestaciones cutáneas encontramos como principal característica al eritema facial en 17 casos (77,3%), seguidas de pápulas de Gottron en 6 casos (27,3%), el heliotropo se presentó en 7 casos (68,2%) compartiendo similitud con las manifestaciones cutáneas descritas en un estudio de 11 pacientes en realizadas en Santiago de Chile en el año 2005(13); mientras que en el análisis realizado en Uruguay predominaron las pápulas de Gottron en el 90,7% y la erupción heliotropo en el 86,7% de los casos (15).

Las manifestaciones cutáneas, aunque pudieran parecer antes que la miopatía, no son específicas en las primeras etapas. Sin embargo, la detección de anticuerpos anti citoplasmáticos (AAC) y el uso de imágenes por resonancia magnética (IRM) mejoran la posibilidad de diagnóstico.

Es importante destacar que la erupción cutánea asociada a DMJ puede tener implicaciones negativas a largo plazo, como el desarrollo de calcinosis, la literatura menciona que afecta aproximadamente al 40% de los pacientes y provoca lesiones cutáneas e infecciones recurrentes, contracturas articulares y atrapamiento de los nervios (14,16) en este estudio se evidenció en el 27% de pacientes.

Parte de las variables estudiadas fueron las enzimas musculares evidenciándose que con mayor frecuencia se eleva la CPK en el 95,45% de los casos, tal como lo describe la literatura (2,7,8,12) además de las enzimas hepáticas (TGO, TGP) en el 81,81%, la PCR fue normal en el 100% de pacientes, relativamente parecido a los resultados obtenidos en Uruguay en el año 2018 (15). Generalmente se mantienen en rangos de normalidad y se elevan cuando se desarrolla la debilidad clínicamente (12).

En el presente estudio se reporta el caso de una paciente con compromiso muscular y cutáneo, asociado a evento cerebro vascular con presencia de anticuerpos Mi2,

elevación de enzimas musculares y por la gravedad y el compromiso neurológico, la paciente permanece con secuela neurológica, siendo este el caso más grave de la serie.

Cada vez hay más pruebas de la utilidad de los anticuerpos anti citoplasmáticos como biomarcadores para predecir las características de la enfermedad y el resultado(7,14,17). La detección de anticuerpos anti citoplasmáticos y anticuerpos específicos de miositis pueden predecir el curso de la enfermedad, la afectación sistémica y el riesgo de malignidad. En el estudio de Boyarchuk y colaboradores(18) se identificaron Anticuerpos asociados a miositis (AAM) o anticuerpos específicos de miositis (AEM) en el 60-95% de los pacientes con DMJ, en los pacientes analizados en nuestro trabajo el 40,91% de los pacientes presentaron AAM. Los Anti-Mi-2 se asocian con un inicio grave y pronunciado de DMJ, pero con una buena respuesta al tratamiento y pronóstico(14,18).

Los objetivos del tratamiento incluyen el control de la actividad de la enfermedad, la prevención del daño a los órganos y la mejora de la calidad de vida con la participación en las actividades diarias(19). El pronóstico ha mejorado con los tratamientos modernos, pero la enfermedad se vuelve crónica en un gran número de niños (20). El tratamiento de la DMJ fue evaluado mediante un ensayo aleatorio en el que compararon tres opciones: la prednisona sola, prednisona con metotrexate y prednisona con ciclosporina. Se encontró mejoría en los pacientes con la terapia combinada, lo que sugiere que el tratamiento de primera línea debería ser el uso de corticoides con metotrexate (21). En esta serie de casos, los pacientes inicialmente recibieron corticoides y metotrexate como tratamiento de primera línea.

En los casos refractarios, existen varias alternativas como inmunoglobulina humana, micofenolato de mofetilo e Hidroxicloroquina(21). En este estudio, se han utilizado también la hidroxicloroquina, azatioprina, Inmunoglobulina humana y rituximab como alternativas terapéuticas, con una respuesta favorable en la mayoría de los casos. Es importante destacar que los mejores tratamientos para DMJ pueden variar considerablemente(21).

Se estima que entre el 30 y el 50% de los pacientes pueden alcanzar la remisión dentro de los 2 a 3 años posteriores al inicio de la enfermedad, con pocas complicaciones y una tasa de mortalidad <4% (10). Sin embargo, se ha descrito enfermedad policíclica o persistentemente activa en 41-60% de los casos (7), en el presente estudio la población presentó recaídas en el 37,5% y la remisión en el 75% de los pacientes, con un promedio de remisión de 36 meses, por otro lado, en el grupo de pacientes que no presentan AAC la duración promedio de la remisión fue de 32 meses, mientras en el que presentó Autoanticuerpos fue de 36 meses.

El presente trabajo describe el perfil clínico e inmunológico de los pacientes diagnosticados de Dermatomiositis Juvenil en el hospital de niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde de la ciudad de Guayaquil. Una fortaleza del estudio radica en contar con una cohorte de pacientes con estudios sistemáticos y terapia estándar. No obstante, es importante señalar algunas limitaciones, como la falta de exámenes complementarios como los son los estudios de ANA, electromiografía o biopsia muscular, debido a que el diagnóstico se basó en la presentación clínica de los pacientes. Además, otra limitación notable es el reducido número de pacientes incluidos en el estudio, debido a la casuística local, lo que ha dificultado un análisis estadístico más extenso que permita obtener resultados de asociaciones significativas. Este trabajo sirve como base para continuar o ampliar el tiempo de estudio con mayor número de pacientes.

Conclusiones

El diagnóstico y seguimiento de los pacientes con DMJ puede ser complejo, pero la detección de autoanticuerpos junto a la sintomatología clínica en especial las manifestaciones cutáneas, permite confirmar el diagnóstico, además del pronóstico y conductas terapéuticas. En la población analizada se evidencia que presentan un perfil clínico similar a los descrito en otras series como lo es el sexo de predominio femenino, la edad de presentación.

Así, reconocemos a los síntomas musculares como el principal motivo de consulta tomando como ejemplo principal a la debilidad, seguidos de manifestaciones cutáneas características. En relación con la presencia de anticuerpos específicos de miositis tenemos los MI2 que se encuentran asociados a la presentación de manifestaciones cutáneas, y como principal recomendación en próximas investigaciones se deberá aumentar tanto el tiempo de estudio como de área a investigar, además de poder establecer el pronóstico de vida en relación tanto a marcadores como clínica inicial.

Contribución de los autores

Todos los autores han realizado conjuntamente y a partes iguales la argumentación, redacción y análisis del presente proyecto.

Declaración ética

El presente estudio recibió las autorizaciones necesarias para ser realizado por el departamento de investigación del hospital. Toda la información fue tratada de forma anónima y confidencial para resguardar la protección de datos personales de los pacientes.

Declaración de disponibilidad de datos

Los datos que respaldan las conclusiones de este estudio están disponibles previa solicitud razonable al autor correspondiente. Los datos no están a disposición del público debido a restricciones éticas o de privacidad.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Financiamiento

Los autores declaran no recibir un financiamiento específico para la realización del presente estudio.

Referencias

1. Gebreamlak A, Sawicka KM, Garrett R, Goh YI, Baker KM, Feldman BM. Currently recommended skin scores correlate highly in the assessment of patients with Juvenile Dermatomyositis (JDM). *Pediatric Rheumatology*. 2023 Dec 1;21(1).
2. Cantez S, Gross GJ, MacLusky I, Feldman BM. Cardiac findings in children with juvenile Dermatomyositis at disease presentation. *Pediatric Rheumatology*. 2017 Jul 11;15(1).
3. Pinotti CS, Cannon L, Dvergsten JA, Wu EY. Calcinosis in juvenile dermatomyositis: Updates on pathogenesis and treatment. Vol. 10, *Frontiers in Medicine*. Frontiers Media S.A.; 2023.
4. Feldman BM, Rider LG, Reed AM, Pachman LM. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood [Internet]. Vol. 371, *www.thelancet.com*. 2008. Available from: www.thelancet.com
5. Tiao J, Feng R, Berger EM, Brandsema JF, Coughlin CC, Khan N, et al. Evaluation of the reliability of the Cutaneous Dermatomyositis Disease Area and Severity Index and the Cutaneous Assessment Tool–Binary Method in juvenile dermatomyositis among paediatric dermatologists, rheumatologists and neurologists. *British Journal of Dermatology*. 2017 Oct 1;177(4):1086–92.
6. Wienke J, Deakin CT, Wedderburn LR, van Wijk F, van Royen-Kerkhof A. Systemic and Tissue Inflammation in Juvenile Dermatomyositis: From Pathogenesis to the Quest for Monitoring Tools. Vol. 9, *Frontiers in Immunology*. Frontiers Media S.A.; 2018.
7. Shah M, Mamyrova G, Targoff IN, Huber AM, Malley JD, Rice MM, et al. The clinical phenotypes of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Medicine (United States)*. 2013 Jan;92(1):25–41.
8. ARÁNGUIZ QUEZADA KATHERINE. Clasificación y Manejo actual en Dermatomiositis Juvenil. *Rev chil reumatol* . 2020;36(4):115–9.
9. Bottai M, Tjärnlund A, Santoni G, Werth VP, Pilkington C, De Visser M, et al. EULAR/ACR classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups: A methodology report. Vol. 3, *RMD Open*. BMJ Publishing Group; 2017.
10. Enders FB, 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 1;76(2):329–40.
11. José Ibañez M, Bolomo G, Sierra G, Miraglia E, Arena || G, Chiavassa AM. Dermatomiositis: presentación de 16 casos y revisión de la bibliografía *Dermatomyositis: Presentation of 16 cases and review of the literature [Internet]*. Vol. 44, *Med Cutan Iber Lat Am*. 2016. Available from: www.medigraphic.com/medicinacutaneawww.medigraphic.org.mx
12. Bou R, Ricart S. Dermatomiositis juvenil. Vol. 8, *Anales de Pediatría Continuada*. 2010. p. 183–90.
13. Muñoz B. E, Sat T. M, Escobar H. R, Talesnik G. E, Méndez R C. Experiencia de 10 años en dermatomiositis juvenil: A 10 -year-old experience. *Rev Chil Pediatr [Internet]*. 2005 Aug [cited 2024 Mar 25];76(4):404–9. Available from: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062005000400011&lng=en&nrm=iso&tlng=en

14. Feldman BM, Rider LG, Reed AM, Pachman LM. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood [Internet]. Vol. 371, www.thelancet.com. 2008. Available from: www.thelancet.com
15. Marina Caggiani L de la PRGRJJCRS. Dermatomiositis juvenil: experiencia de 13 años en un hospital de atención terciaria. Análisis de 17 casos clínicos. Arch Pediatr Urug. 2018 May 25;
16. Pinotti CS, Cannon L, Dvergsten JA, Wu EY. Calcinosis in juvenile dermatomyositis: Updates on pathogenesis and treatment. Vol. 10, *Frontiers in Medicine*. Frontiers Media S.A.; 2023.
17. Tansley SL, Simou S, Shaddick G, Betteridge ZE, Almeida B, Gunawardena H, et al. Autoantibodies in juvenile-onset myositis: Their diagnostic value and associated clinical phenotype in a large UK cohort. *J Autoimmun*. 2017;84:55–64.
18. Boyarchuk O, Kuka A, Yuryk I. Clinical and autoantibody phenotypes of juvenile dermatomyositis. Vol. 60, *Reumatologia*. Termedia Publishing House Ltd.; 2022. p. 281–91.
19. Khojah A, Morgan G, Klein-Gitelman MS, Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: association between nail fold capillary end row loop– area under the curve– and disease damage indicators. *Pediatric Rheumatology*. 2023 Dec 1;21(1).
20. Bohan A PJB. Polimiositis y dermatomiositis (primera de dos partes). *N Engl J Med*. 1975;292((7):344–7.
21. 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. *The Lancet*. 2016 Feb 13;387(10019):671–8.



**Presidencia
de la República
del Ecuador**



**Plan Nacional
de Ciencia, Tecnología,
Innovación y Saberes**



SENESCYT
Secretaría Nacional de Educación Superior,
Ciencia, Tecnología e Innovación

DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Yo, **Guzmán López Katherine Natalie**, con C.C: # 0201452141 autor/a del trabajo de titulación: **Perfil clínico y su asociación con anticuerpos específicos de miopatías en pacientes con dermatomiositis juvenil**. previo a la obtención del título de **Pediatra** en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

Guayaquil, 25 de septiembre de 2024

f. _____

Nombre: **Guzmán López Katherine Natalie**

C.C: **0201452141**



Presidencia
de la República
del Ecuador



Plan Nacional
de Ciencia, Tecnología,
Innovación y Saberes



SENESCYT
Secretaría Nacional de Educación Superior,
Ciencia, Tecnología e Innovación

REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA

FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN

TEMA Y SUBTEMA:	Perfil clínico y su asociación con anticuerpos específicos de miositis en pacientes con dermatomiositis juvenil.		
AUTOR(ES)	Guzmán López Katherine Natalie		
REVISOR(ES)/TUTOR(ES)	Herrera Mora Cristina Natalia		
INSTITUCIÓN:	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil		
FACULTAD:	Escuela de Graduados de Ciencias de la Salud		
CARRERA:	Especialización en Pediatría		
TÍTULO OBTENIDO:	Especialista en Pediatría		
FECHA DE PUBLICACIÓN:	25 de septiembre de 2024	No. DE PÁGINAS:	9
ÁREAS TEMÁTICAS:	Ciencias de la Salud, Pediatría, Reumatología Pediátrica		
PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:	Dermatomiositis; miositis; enfermedades musculares; pediatría, anticuerpos AEM		
RESUMEN/ABSTRACT:	<p>Introducción: La dermatomiositis de aparición juvenil es una enfermedad muy rara con una incidencia de aproximadamente de 2 a 4 por millón. La mayoría de los niños afectados presentan enfermedades cutáneas asociadas, junto con la debilidad muscular, niveles elevados de enzimas musculares asociados a la detección de autoanticuerpos. Objetivo: Analizar las manifestaciones clínicas y la presencia de anticuerpos específicos en pacientes con dermatomiositis juvenil; así como valorar la potencial relación entre las manifestaciones clínicas y dichos anticuerpos. Metodología: Se incluyó de pacientes entre 1 y 18 años atendidos desde enero 2016 hasta septiembre de 2023, con diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil (DMJ) según los criterios de Dalakas o Bohan y Peter. Posteriormente, se realizó un análisis de medidas de tendencia central mediante la plataforma SPSS v26. La asociación entre las variables nominales se determinó mediante pruebas basadas en distribución χ^2 o prueba exacta de Fisher, considerando un valor estadísticamente significativo. Resultados: En la población analizada, se observa un perfil clínico similar a los descrito en otras series, incluido el predominio del sexo femenino y la edad de presentación. Así, reconocemos a los síntomas musculares como el principal motivo de consulta tomando como ejemplo principal a la debilidad, seguidos de manifestaciones cutáneas características. En relación con la presencia de anticuerpos específicos de miositis tenemos los MI2 que se encuentran asociados a la presentación de manifestaciones cutáneas.</p>		
ADJUNTO PDF:	<input checked="" type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO	
CONTACTO CON AUTOR/ES:	Teléfono: +593-4- 959474023	E-mail: kathaguzman6@gmail.com	
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (COORDINADOR DEL PROCESO UTE)::	Nombre: Vinces Balanzategui Linna		
	Teléfono: +593-4-987165741		
	E-mail: linna,vinces@cu.ucsg.edu.ec		
SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA			
Nº. DE REGISTRO (en base a datos):			
Nº. DE CLASIFICACIÓN:			
DIRECCIÓN URL (tesis en la web):			