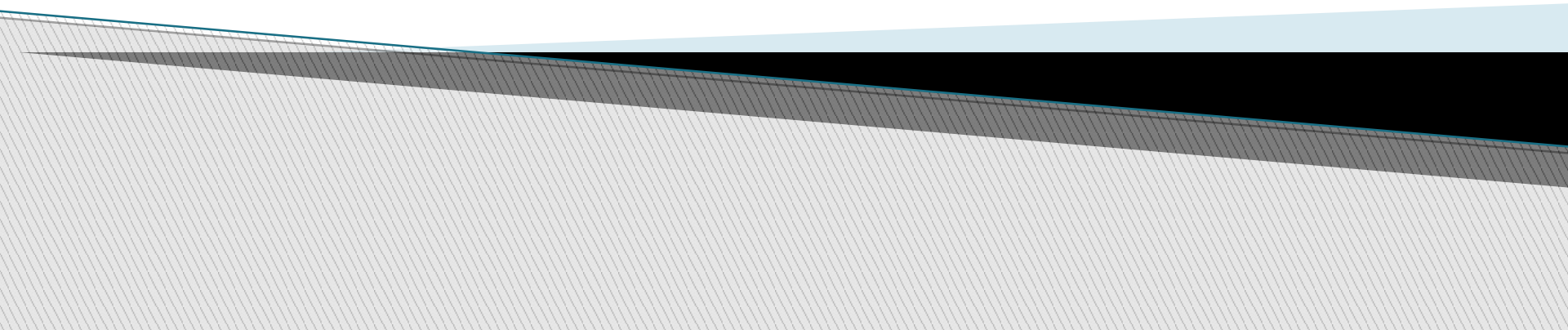


DERMATOMIOSITIS JUVENIL



DERMATOMIOSITIS JUVENIL

1. ¿Qué es la DERMATOMIOSITIS JUVENIL?
 2. Síntomas habituales.
 3. Causas de la enfermedad.
 - ¿Cómo se diagnostica? ¿Qué análisis o pruebas son útiles?
 4. Tratamiento de la DMJ.
 5. Cuáles son los tratamientos y sus efectos secundarios.
- 

Qué es la DERMATOMIOSITIS JUVENIL

- ▶ La DERMATOMIOSITIS JUVENIL es una enfermedad rara, grave y crónica.
- ▶ Es una enfermedad multisistémica que afecta a piel y tejido muscoesquelético, y que también puede afectar al tracto digestivo, corazón y otros órganos. Suele presentarse entre los 4 y 10 años, aunque tenemos niños de 2 y 3 años. Tiene una prevalencia superior en las niñas. Es una enfermedad autoinmune, se produce por una respuesta anormal de nuestro sistema de defensa que, sin que exista ninguna infección, produce inflamación de algún órgano del cuerpo. En la DMJ la inflamación ocurre a nivel de los pequeños vasos sanguíneos de la piel (dermatitis) y del músculo (miositis).

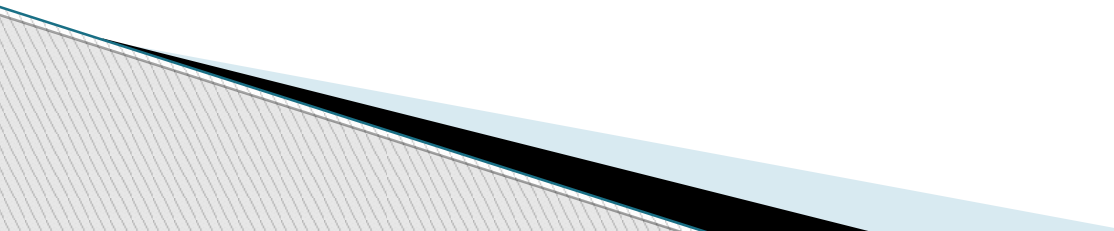
SINTOMAS HABITUALES

- ▶ Erupciones cutáneas en la cara, párpados, nudillos, rodillas o codos, descamación fina, localizado sobre algunas articulaciones, principalmente a nivel de los nudillos (Pápulas de Gottron), y en menor grado, rodillas, codos y tobillos .
- ▶ También es frecuente que exista enrojecimiento facial con hinchazón alrededor de los ojos (eritema periorbitario) y sobre las mejillas (eritema malar), así como una coloración violácea de los párpados superiores (heliotropo).
- ▶ La debilidad muscular de la DMJ produce un cansancio que va cada vez a más, asociado a una limitación progresiva de la capacidad física y de la movilidad del paciente. Suelen empeorar después de la exposición al sol (fotosensibilidad).





CAUSAS DE LA ENFERMEDAD.

- ▶ En la actualidad se considera una enfermedad autoinmunitaria causada por diversos factores.
 - ▶ Actualmente no hay nada que podamos hacer para evitar la DMJ.
 - ▶ Es una **enfermedad rara, grave y crónica.**
- 

¿Cómo se diagnostica? ¿Qué análisis o pruebas son útiles?

- ▶ Será necesario una exploración física, que comprobará la fuerza muscular, las erupciones cutáneas y los vasos sanguíneos de los lechos ungueales (área modificada de la epidermis situada debajo de la uña, sobre la cual se desliza esta al crecer),
- ▶ Análisis de sangre que se realizan para buscar evaluar el grado de actividad de la enfermedad y para evaluar la respuesta al tratamiento durante el seguimiento .
- ▶ Electromiografía. Para ver los cambios funcionales que se producen en los músculos.
- ▶ y otras pruebas como una resonancia magnética (RM) o una biopsia muscular.

TRATAMIENTO DE LA DMJ

- ▶ La DMJ es tratable pero no existe cura. El objetivo del tratamiento es controlar la enfermedad (hacer que entre en remisión). El tratamiento está adaptado a las necesidades de cada niño en concreto. Si la enfermedad no se controla puede producirse daño y ser irreversible: puede producir problemas a largo plazo, incluida la discapacidad que persiste cuando la enfermedad está en remisión.

¿CÚALES SON LOS TRATAMIENTOS Y SUS EFECTOS SECUNDARIOS?

- ▶ Todos los medicamentos funcionan mediante la depresión del sistema inmunitario para detener la inflamación y evitar el daño.
- ▶ Corticoesteroides. Controlan la inflamación de una forma rápida pero si se necesitan dosis altas tienen efectos secundarios: problemas con el crecimiento, aumento del riesgo de infección, tensión arterial alta y osteoporosis.
- ▶ Metotrexato. Empieza a hacer efecto a las 6 y 8 semanas. Efectos secundarios: náuseas en la administración. De forma ocasional úlceras bucales, leve adelgazamiento del cabello, descenso de leucocitos o aumento de las enzimas hepáticas.

- ▶ Otros fármacos inmunopresores:
- ▶ Ciclosporina. Se suele administrar durante un largo periodo de tiempo. Efectos secundarios: aumento de la tensión arterial, aumento del vello corporal, aumento de las encías y problemas renales.
- ▶ Micofenolato de mofetilo. También se utiliza a largo plazo. Efectos secundarios: dolor abdominal, diarrea y aumento del riesgo de infecciones.
- ▶ Ciclofosfamida. Indicada en casos graves o en la enfermedad resistente al tratamiento.
- ▶ Inmunoglobulina intravenosa. Contiene anticuerpos humanos concentrados a partir de la sangre. Se administra en vena y funciona mediante efectos sobre el sistema inmunitario causando menos inflamación.

Los que la sufren a diario

- ▶ Alejandra, Ana, Andrea, Andrés, Arnau, Beltran, Celia, Claudia, Daniel, Daniela, Daniela, David, Elisa, Henar, Ivan, Izán, José, Julia, Laura, Leonor, Lucia, Marcos, María, María, Marina, Naia, Nerea, Nerea, Pepa, Raúl, Rafa, Raquel, Rebeca, Sandra, Sofia , Zoe, Roger, Sara, Valeria.

Curem Dermatomiiositis Juvenil

