

# DERMATOMIOSITIS JUVENIL



## ¿Tu hij@ tiene Dermatomiositis Juvenil?

No estás sólo, hay más casos como el de tu pequeñ@.

No dudes en contactar con otros padres en tu misma situación.

Escríbenos a:

[dermatomiositisjuvenil@gmail.com](mailto:dermatomiositisjuvenil@gmail.com)

La DERMATOMIOSITIS JUVENIL es una enfermedad rara, grave y crónica. Su incidencia anual es de 4 casos nuevos por cada 100.000 niños. Es más frecuente en niñas, de manera que hay el doble de niñas que de niños afectados. La edad más frecuente para la aparición de la enfermedad es entre los 4 y los 10 años.

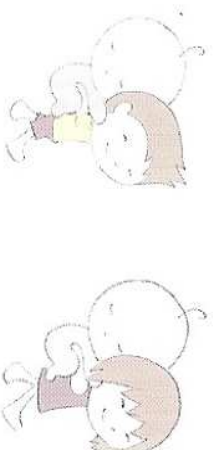


La DMJ es una enfermedad autoinmune. Las enfermedades autoinmunes se producen por una respuesta anormal de nuestro sistema de defensa (sistema inmune) que, sin que exista ninguna infección, produce inflamación de algún órgano del cuerpo. En la DMJ la inflamación ocurre a nivel de los pequeños vasos sanguíneos de la piel ("dermatitis") y del músculo ("miositis").

Esto produce erupciones cutáneas en la cara, párpados, nudillos, rodillas o codos, así como dolor o debilidad muscular, sobre todo en hombros y caderas. La enfermedad puede afectar a niños y adultos. Se considera que es la forma juvenil de Dermatomiositis cuando los síntomas se producen antes de los 16 años.

## Algunos de los pequeños guerreros...

Carla S., Marc C., Rebeca, Lucía, Leonor, Alicia, Ana, Daniela, David, Kirian, Iván, Laura, Aaron, Daniel, Nerea, Henar, Pepa, Laura, Sofía, Rafa, Daniela, Andrés, Alejandra, Andrea, Arnau, Beltrán, Celia, Claudia, Elisa, Izán, Julia, Marcos, María, Marina, Nancy, Nerea, Raül, Sara, Zoe, Roger, María, Naia,...



## ¿Cuál es la perspectiva a largo plazo para la vida de los pacientes con DMJ?

Algunos niños tendrán solo un brote, que puede durar de 2 a 3 años y luego desaparecer (lo que se llama 'remisión'). Otros niños tendrán una enfermedad que reaparece después de un período prolongado de remisión. Algunos niños tienen una enfermedad más prolongada que puede durar muchos años ("curso crónico").

Siempre la enfermedad debe ser tratada por especialistas en DMJ para proporcionar el mejor resultado posible para cada paciente. "Cada niñ@ es un mundo"





### ¿Cuál es la causa de la enfermedad?

Como en la mayoría de enfermedades autoinmunes la causa precisa de la DMJ es desconocida. Su origen es probablemente multifactorial, esto es, que es la combinación de factores genéticos y ambientales la que produce un aumento de la susceptibilidad a padecer la enfermedad. Por tanto no es una enfermedad hereditaria. La influencia de los factores genéticos en el desarrollo de DMJ es limitada. La relación entre factores ambientales y la DMJ ha sido un tema muy investigado. Se piensa que, como en otras enfermedades autoinmunes, el contacto con algunos microorganismos puede desencadenar una respuesta anormal del sistema inmune.

### ¿Cuáles son los síntomas habituales?

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, así como dolores musculares y articulares importantes.

La enfermedad de la piel puede preceder o seguir a la enfermedad muscular. Consiste en la presencia de un sarpullido rojizo, a menudo con una descamación fina, localizado sobre algunas articulaciones, principalmente a nivel de los nudillos y, en menor grado, rodillas, codos y tobillos (Pápulas de Gottron). 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). Estos eritemas es frecuente que empeoren después de la exposición al sol (fotosensibilidad).



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

El diagnóstico de DMJ se basa en la combinación de las características clínicas de la afectación cutánea y muscular comentadas anteriormente, y de las pruebas de laboratorio. Al principio la enfermedad puede parecerse mucho al Lupus Eritematoso Sistémico, a la Artritis Idiopática Juvenil. La gravedad de la afectación muscular se valora midiendo la fuerza muscular en distintas partes del organismo. La afectación de los pequeños vasos sanguíneos se puede apreciar examinando los capilares del lecho de las uñas (capilaroscopia). En la mayoría de los casos los músculos afectados liberan a la circulación sanguínea sustancias que habitualmente se mantienen dentro de los propios músculos, y que pueden medirse en sangre mediante unos análisis determinados. Las sustancias más importantes de todas ellas son unas proteínas que se llaman enzimas musculares. Los niños con DMJ tienen con frecuencia anticuerpos antinucleares (ANA), aunque esta prueba no es específica de la enfermedad y es positiva en otros procesos autoinmunes. Los análisis se utilizan, además de para el diagnóstico, para controlar la evolución de la enfermedad y del tratamiento. Los cambios funcionales que se producen en los músculos pueden medirse con una electromiografía. La inflamación muscular también puede verse utilizando Resonancia Magnética. Los hallazgos de la biopsia muscular (extraer trocitos de músculo) son muy importantes para confirmar el diagnóstico. Existen más pruebas que se utilizan para detectar la implicación de otros órganos.

### ¿Tiene tratamiento?

La DMJ tiene tratamiento. Este se basa en el empleo de medicación dirigida a controlar el proceso inflamatorio hasta que la enfermedad entra en remisión. El tratamiento debe ser individualizado en cada niño en función de las características de su propia enfermedad. Siempre, el tratamiento debe pautarlo vuestro médico de referencia.



### NO ESTÁIS SOLOS.

Es una enfermedad rara, pero nuestros hijos son únicos. Preguntad a vuestro médico de referencia. Los grupos de apoyo de familiares y pacientes son fundamentales, compartid vuestras dudas. Es vital el registro del paciente, tanto de DMJ como de FERR, preguntad a la Asociación o a vuestro médico.

Porque nuestro hijos se merecen **VISIBILIDAD**.  
Porque la rara es la enfermedad, no ellos.

Porque la meta es la  
**INVESTIGACIÓN PARA  
ENCONTRAR UNA CURA.**

- Fuente de información: PRINTO y SERPE



- Asociación de Dermatomiositis Juvenil.  
- Curen la Dermatomiositis Juvenil.