

# RESULTADOS DEL ESTUDIO SOBRE DERMATOMIOSITIS JUVENIL DE RARE COMMONS

A continuación presentamos el informe de resultados del estudio sobre dermatomiositis juvenil llevado a cabo por la iniciativa Rare Commons, puesta en marcha en 2012 por el Hospital Sant Joan de Deu Barcelona. En él se muestran los datos más relevantes recogidos y analizados a través de dicho estudio, que se llevó a cabo entre 2018 y 2020.

Más información en:

<https://www.share4rare.org/es/library/dermatomiositis-juvenil/resultados-del-estudio-sobre-dermatomiositis-juvenil-de-rare>



Última modificación: Mié, 04/01/2023 - 14:14

## 1 ¿Qué encontrarás en este documento?

Este es el informe de resultados del estudio sobre **dermatomiositis juvenil** llevado a cabo por la iniciativa Rare Commons, puesta en marcha por el **Hospital Sant Joan de Déu Barcelona**. En él se muestran los **datos más relevantes** recogidos y analizados través de dicho estudio.

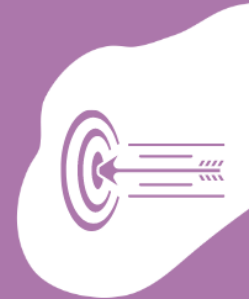


Este estudio colaborativo se llevó a cabo entre 2018 y 2020 y ha sido liderado por la doctora Estíbaliz Iglesias, reumatóloga pediátrica del Hospital Sant Joan de Déu.



## 2 ¿Qué se pretendía con el estudio?

El objetivo del estudio era recoger información proporcionada por las familias y pacientes sobre aspectos diversos de la dermatomiositis juvenil — afectaciones a nivel inmunológico, cardíaco, endocrino o muscular, entre otras — para mejorar la descripción de su historia natural y proporcionar así más herramientas a clínicos e investigadores para su manejo y para la búsqueda de potenciales tratamientos en el futuro.



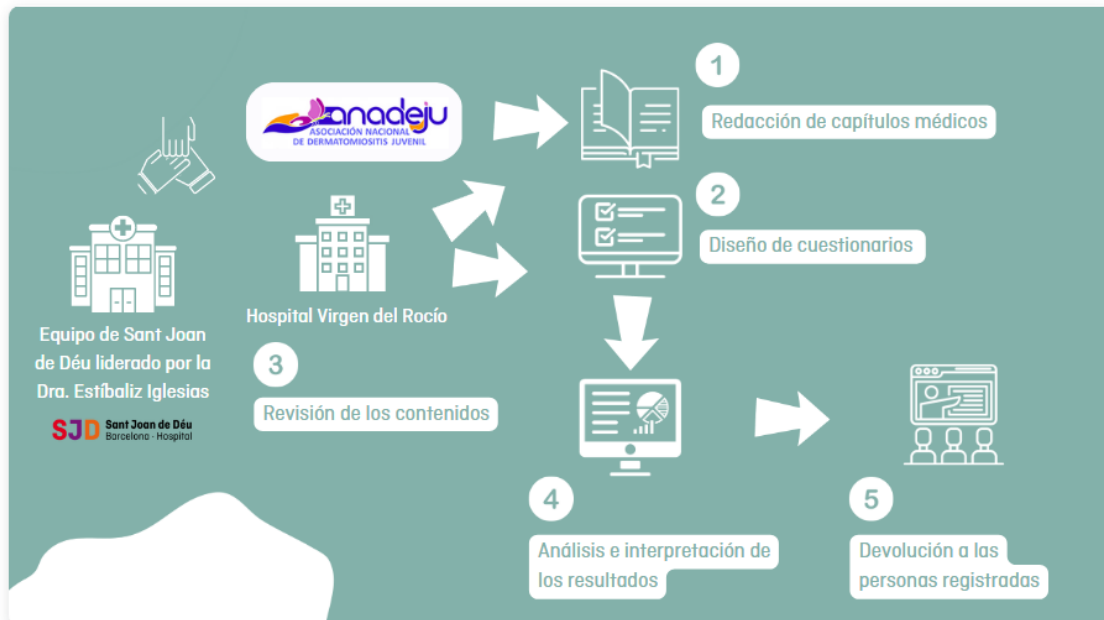
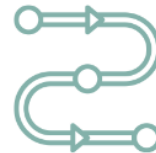
3

### ¿Cómo se realizó el estudio?



La asociación de pacientes con DMJ ANADEJU participó en la elaboración de algunos materiales y ayudó a difundir el estudio.

El estudio constaba de una serie de **capítulos** con información sobre diversos aspectos de la enfermedad y de unos **cuestionarios**. Estos materiales se elaboraron en colaboración con el equipo de Reumatología Pediátrica del Hospital Universitario Virgen del Rocío. La **información** se recolectó a través de dichos **cuestionarios**, que se apoyaban en el contenido del **material informativo** creado por el equipo de profesionales.



4

## Características generales de la dermatomiositis juvenil

La **dermatomiositis juvenil (DMJ)** es la miopatía inflamatoria crónica más frecuente en la población pediátrica.

Puede afectar a la **piel**, los **músculos**, los **pulmones** y a otros órganos. El tratamiento de la DMJ incluye el **control de los síntomas** y la **prevención de las complicaciones**. Un **tratamiento escalonado precoz** disminuye la actividad de la enfermedad y mejora el pronóstico a largo plazo.

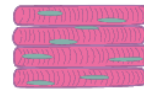


La incidencia de la DMJ es aproximadamente de 3-4 casos por millón al año y es más frecuente en niñas.



## Principales afectaciones de la DMJ

1. Afectación **cutánea**, con lesiones cutáneas características como el **heliotropo** y las **pápulas de Gottron**.
2. Afectación de **músculo estriado**, con posible afectación de la **deglución**.
3. **Vasculopatía inflamatoria sistémica** con afectación potencial de otros órganos como el **corazón**, **gastrointestinal** y **sistema respiratorio**.



Si quieres saber más sobre la dermatomiositis juvenil, puedes consultar nuestro libro médico [aquí](#).



## 5 Muestra de participantes

En el estudio participaron 87 pacientes y sus familias, variando ligeramente dicha cifra en cada bloque temático.



El 68% eran pacientes de sexo femenino y el 32% de sexo masculino.



Participaron personas de 14 países, entre ellos España, Argentina, Venezuela, México, Chile o Colombia.

## 6 Resultados del estudio



La DMJ se caracteriza por la presencia de debilidad e infiltrado inflamatorio en la biopsia muscular.

Dividiremos la descripción de los principales resultados en 6 bloques temáticos:



Debut y diagnóstico



Síntomas respiratorios



Lesiones cutáneas



Síntomas gastrointestinales



Afectación muscular



Tratamiento

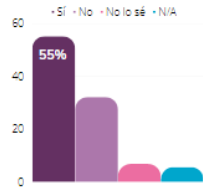


## Debut y diagnóstico

Todos los pacientes con diagnóstico de DMJ deben protegerse del sol aplicándose fotoprotectores.

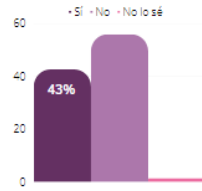


### #01 Diagnóstico previo a la DMJ



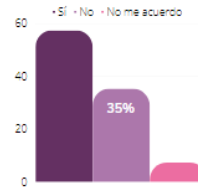
55% tenía otro diagnóstico previo (dermatitis, cuadros virales)

### #02 Acontecimiento familiar estresante



43% describía un acontecimiento familiar estresante previo debut

### #03 Uso de protector solar



35% no utilizaba protector solar antes del diagnóstico

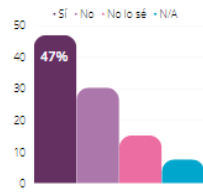


## Lesiones cutáneas

Las personas encuestadas describieron un amplio espectro de lesiones cutáneas, entre las que destacan calcinosis, pápulas de Gottron, diferentes tipos de eritema o lipodistrofia. Conoce más sobre estas lesiones [aquí](#).

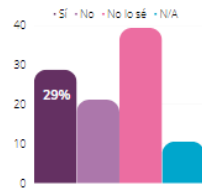


### #01 Empeoramiento con el sol



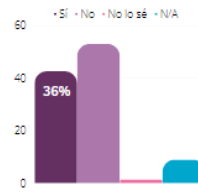
47% indicaba empeoramiento de las lesiones cutáneas con la exposición solar

### #02 Empeoramiento por otras causas



29% relacionaban el empeoramiento de las lesiones con otras causas como estrés o cambios de temperatura

### #03 Limitación de la actividad



36% presentaba limitación de la actividad habitual a causa de las lesiones cutáneas



## Afectación muscular

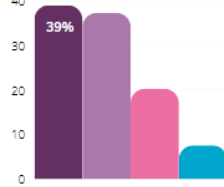
Antes del debut de la enfermedad, el 53% de los pacientes realizaba actividad física habitualmente además de la educación física impartida en el colegio.



#01

### Primer síntoma de la enfermedad

- Cansancio
- Manchas piel
- Pérdida de fuerza
- Cambio en actividades habitu...

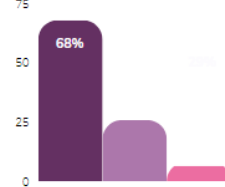


39% describe como primer síntoma de enfermedad la aparición de cansancio

#02

### Repercusión en la actividad física

- Sí
- No
- No lo sé

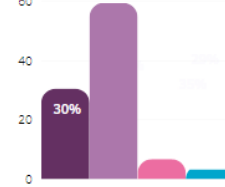


El 68% de niños/as que realizaban actividad física antes del debut continúa realizándola

#03

### Adaptación de la actividad física

- Sí
- No
- No lo sé
- N/A



30% ha tenido que adaptarse a una actividad física de menor intensidad tras el debut



## Síntomas respiratorios

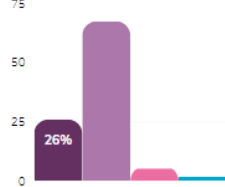
En la DMJ el tejido pulmonar puede verse afectado en un 8-10% de los casos. Lee más sobre las manifestaciones respiratorias de la enfermedad [aquí](#).



#01

### Síntomas respiratorios al debut

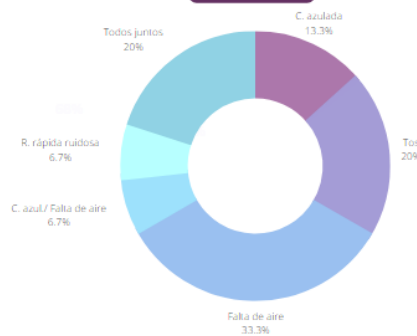
- Sí
- No
- No me acuerdo
- N/A



26% describe síntomas respiratorios al inicio de la enfermedad

#02

### Tipos de síntomas respiratorios



Para analizar la afectación pulmonar se realizan pruebas como la espirometría, la pletismografía o la DLCO o radiografías de tórax y tomografías computerizadas.

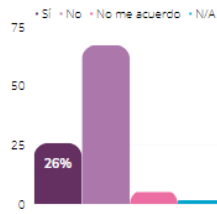


## Síntomas respiratorios

En la DMJ el tejido pulmonar puede verse afectado en un 8-10% de los casos. Lee más sobre las manifestaciones respiratorias de la enfermedad [aquí](#).

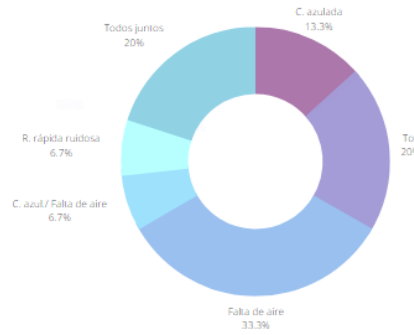


### #01 Síntomas respiratorios al debut



26% describe síntomas respiratorios al inicio de la enfermedad

### #02 Tipos de síntomas respiratorios

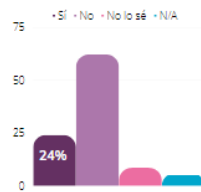


Para analizar la afectación pulmonar se realizan pruebas como la espirometría, la pletismografía o la DLCO o radiografías de tórax y tomografías computerizadas.



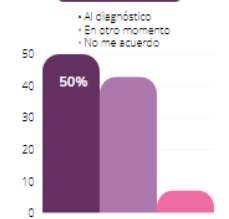
## Síntomas gastrointestinales

### #01 Dificultad para tragar



24% describe dificultad para tragar en algún momento de la enfermedad

### #02 Momento de aparición del síntoma



50% de las personas comienza a tener dicha dificultad en el momento del diagnóstico



Las afectaciones gastrointestinales pueden aparecer en la DMJ por la debilidad de los músculos implicados en la deglución y/o por inflamación de los vasos sanguíneos que nutren el tracto digestivo. Lee más sobre este tema [aquí](#).





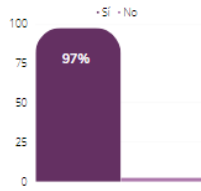
## Tratamiento



Un estudio completo al diagnóstico en el que se evalúen todos los órganos que potencialmente tienen riesgo de afectarse en la DMJ permitirá elegir el tratamiento más adecuado para cada paciente.

#01

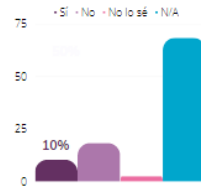
### Corticoides



El tratamiento mayoritario fueron los corticoides, empleado por un 97% de las personas encuestadas

#02

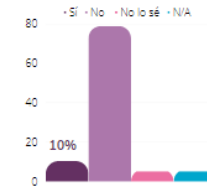
### Efectos secundarios del metotrexato



10% de las personas tratadas con metotrexato presentaron efectos secundarios

#03

### Ciclosporina



10% de las personas encuestadas emplearon ciclosporina, el 75% de las cuales reportó efectos secundarios

## 7

## Resumen

- El 55% de los pacientes había recibido otro diagnóstico antes de ser diagnosticados de dermatomiositis juvenil.
- Casi la mitad de la muestra hizo referencia a un acontecimiento familiar estresante antes del diagnóstico.
- Las lesiones cutáneas empeoraban mayoritariamente con el sol, pero también por estrés o cambios de temperatura. Una gran proporción veía limitadas sus actividades diarias debido a estas lesiones.
- Se reportan síntomas respiratorios (26%) y/o dificultad para tragar (24%) al diagnóstico.
- Solo el 10% de los pacientes tratados con metotrexato describían efectos secundarios asociados frente al 75% de los pacientes que fueron tratados con ciclosporina.



## 8

## Glosario



<b>Biopsia</b>	Procedimiento mediante el cual se extrae una muestra de tejido para analizarla al microscopio.
<b>Calcinosis</b>	Depósitos de calcio en piel, tejido celular subcutáneo y/o músculo que se manifiestan como lesión nodular y/o placa de consistencia dura.
<b>Ciclosporina</b>	Fármaco inmunosupresor (que suprime la respuesta del sistema inmunitario) empleado ampliamente en el trasplante de órganos.
<b>Corticoides</b>	Hormonas que regulan la inflamación o el metabolismo de ciertas moléculas y que tienen efecto inmunosupresor.
<b>DLCO</b>	Prueba de difusión del monóxido de carbono (del inglés, "Diffusing capacity for carbon monoxide") que se emplea para analizar la función pulmonar.
<b>Eritema en heliotropo</b>	Erupción de color violáceo que afecta a la piel del párpado de forma simétrica.

<b>Espirometría</b>	Prueba para analizar la función respiratoria que mide los flujos y volúmenes de aire a través de un espirómetro.
<b>Metotrexato</b>	Fármaco análogo al ácido fólico con efecto antiinflamatorio que se emplea como inmunosupresor.
<b>Miopatía</b>	Enfermedad en la que se produce una deficiencia o anomalía en el tejido muscular.
<b>Pápulas de Gottron</b>	Placas violáceas acompañadas de descamación leve que suelen aparecer en las zonas de las articulaciones de las manos, codos o rodillas.
<b>Periungueal</b>	Tejido que rodea a las uñas.
<b>Pletismografía</b>	Prueba para analizar la función respiratoria basado en la medición de cambios de presión y volumen de aire.
<b>Radiografía</b>	Técnica diagnóstica rápida e indolora a través de la cual se obtienen imágenes de estructuras internas del cuerpo, como huesos o tejidos por exposición a una fuente de radiación.
<b>Tomografía computerizada</b>	Técnica diagnóstica en la que se observa un corte o sección transversal del cuerpo. Las imágenes muestran los tejidos, huesos y órganos.



*La investigación colaborativa en DMJ nos ha permitido valorar la enfermedad desde la perspectiva del paciente, conocer parte de sus hábitos antes del debut de la enfermedad, y la repercusión de la misma en su vida diaria.*

Dra. Estíbaliz Iglesias



Aquí puedes ver la grabación de la sesión virtual en la que se presentaron los resultados del estudio a las personas participantes:



Sesión virtual de presentación de resultados:

<https://youtu.be/dMo8df100n8>