

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Niña con calcinosis y manifestaciones dermatológicas de conectivopatía

A child with calcinosis and dermatological signs of connective tissue disease

N. Abdel-Kader^{a,*}, M.D. Jiménez-Sánchez^b, C. Vargas^a y C. Méndez^b

^a Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

Disponible en Internet el 15 de mayo de 2012

Presentamos el caso de una niña de 3 años con lesiones cutáneas en cara, codos, rodillas y dorso de las manos. En consulta se objetiva un eritema heliotropo (fig. 1), signo de Gottron (fig. 2), calcinosis en el codo (fig. 3) y ausencia de debilidad muscular. La analítica general con enzimas



Figura 1 Eritema heliotropo.



Figura 2 Pápulas en el dorso de las manos/signo de Gottron.

musculares, ANA y ENA fue normal. Se solicitó una RM de cinturas escapular y pelviana para descartar miositis subclínica, resultando normal; en la capilaroscopia se observaron megacapilares.

Con el juicio clínico de dermatomiositis (DM) amiopática se prescribieron corticoides tópicos, hidroxycloquina y fotoprotección. Actualmente, tras 7 meses de seguimiento, continúa sin afectación muscular.

La DM amiopática es un subgrupo de DM con cambios cutáneos característicos y sin afectación muscular, durante al

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: greendoggy@hotmail.com (N. Abdel-Kader).



Figura 3 Calcinosis en el codo.

menos 6 meses¹. Supone entre el 10 y el 20% de las DM²: sin embargo, en torno a un 25% de las DM inicialmente amiopáticas desarrollan posteriormente miositis^{1,2}.

La incidencia de DM infantil es baja, 2-3 casos/1.000.000/año³, pero las repercusiones clínicas pueden ser muy relevantes. Existen diferencias respecto a

la del adulto: no se asocia a mayor riesgo de neoplasias¹ y algunas manifestaciones son más frecuentes, como la calcinosis, que aparece en un 30-37%³ y debe considerarse factor de mal pronóstico², así como cambios en la capilaroscopia⁴.

Esta entidad, en general, tiene mejor pronóstico que la DM¹. Sin embargo, el manejo puede ser igualmente complicado. Para la afectación cutánea el tratamiento consiste en la protección solar y antipalúdicos, pero puede precisarse el uso de inmunosupresores, como el metotrexato o la azatioprina, si el paciente desarrolla afectación sistémica.

Bibliografía

1. Gerami P, Walling HW, Lewis J, Doughty L, Sontheimer RD. A systematic review of clinically amyopathic dermatomyositis. *Br J Dermatol.* 2007;157:637-44.
2. Walling HW, Gerami P, Sontheimer RD. Juvenile-onset clinically amyopathic dermatomyositis: an overview of recent progress in diagnosis and management. *Paediatric Drugs.* 2010;12:23-4.
3. Ramanan AV, Feldman BM. Clinical outcomes in juvenile dermatomyositis. *Curr Opin Rheum.* 2002;14:658-62.
4. Schemeling H, Stephens S, Goia C, Manthiot C, Schneider R, Luthra S, et al. Nailfold capillary density is importantly associated over time with muscle and skin disease activity in juvenile dermatomyositis. *Rheumatology.* 2011;50:885-93.