Carteles Zoquipan 2018

Autor / Co-Autores	Hospital	Teléfonos:	e-mail:
CINTHIA PAOLA ALVANEZ URIBE	**HOSPITAL GENERAL DE OCCIDENTE**	**3311115930**	**AAUC970204MJCLRN02**
GABRIEL VEGA CORNEJO	Hospital General de Occidente	3314172229	VECG811130HJCGRB00
MAYRA SALCEDO MORENO	Hospital general de occidente	13310752574	SAMM960405MJCLRY00
LAURA LIZBETH LEAL FIGUEROA	Hospital general de occidente	3861042954	LEFL980729MJCLGR07
RODOLFO GARCIA FONSECA	Hospital General de Occidente	3310082021	GAFR970604HJCRND01

CASO CLINICO : 2024 / 0040

Titulo:

Dermatomiositis diagnóstico y tratamiento oportuno para el pronóstico:

Tipo de trabajo:

CASO CLINICO

Introducción:

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad autoinmune sistémica caracterizada por una miositis inflamatoria simétrica que afecta predominantemente a los músculos proximales con lesiones cutáneas características . Es la miopatía inflamatoria idiopática más frecuente de la infancia y representa aproximadamente el 85% de los casos. Tiene una incidencia anual que oscila entre dos y cuatro casos por millón por año, su diagnóstico suele ser tardío; postergando una ventana de tiempo primordial para instaurar tratamiento y prevenir futuras complicaciones

Objetivos:

Brindar una visión general de la enfermedad así como del diagnóstico y tratamiento oportunos de la dermatomiositis con el fin de mejorar el pronóstico y evitar complicaciones asociadas.

Material y Métodos:

Masculino de 14 años, que ingresa por presentar síntomas respiratorios posterior a ingesta de alimentos con tos productiva y polipnea además de datos de dificultad respiratoria a su ingreso se observa en estado de emaciación con desnutrición crónica agudizada severa postrado, extremidades con arcos del movimiento restringidos con incapacidad para extensión sostenida, pulsos periféricos presentes adecuados, rítmicos, de adecuada intensidad, llenado capilar 2 segundos. Presenta lesiones hiperpigmentadas violáceas descamativas en cara, cuello, ambas manos (interfalángicas) y en rótulas. Pápulas de Gottron interfalángicas así como calcinosis en ambas manos. Refiere como antecedente de importancia haber estado hospitalizado hace 3 años integrando diagnóstico de Dermatomiositis reemplazando tratamiento de base por homeopatía, sin acudir a cita de seguimiento.
Se inicia abordaje diagnóstico por Reumatología Pediátrica y se inicia con manejo con inmunoglobulina y metotrexato , ácido fólico, cloroquina así como pulsos de metilprednisolona con lo que presenta evolución favorable.

Abordaje diagnóstico:
Reumatológico:

Anti-SCl70 negativo, ANA con inmunoespecificidad con Anti-DsDNA positivos, ANA POSITIVO 1:3200 con patrón moteado fino Anti- Jo1 3.85 (negativo)
Capilaroscopia:Mano derecha con heterogeneidad de capilares,con bucles agrandados y asas de capilares dilatadas.Mano izquierda II,III Y IV dedos (hemorragias capilares, capilares tortuosos y desorganizadas asas dilatadas.
Gastrointestinal:
Serie esofagogastroduodenal: deglución lenta en el esfínter esofágico superior, con esofago en forma de tubo punta de lápiz.
Manometría esofágica: Contracción ausente de la faringe (corresponde a músculo estriado) ausencia de contracción de la faringe y del tercio superior de esofago.Relajacion adecuada del esfinter esofágico superior con buenacoordinacion faringoesofagica, esofago con trastorno motor con degluciones inefectivas débiles fragmentadas en el tercio distal,hernia hiatal de 3 cm.
Al no tolerar la vía oral se coloca sonda de larga permanencia y se inicia alimentación con dieta polimérica.

Pulmonar:
Tomografía de tórax de alta: resolución con bronquiectasias pulmonares bilaterales,con gangliopatias parahiliares mediastinales bilaterales menores de 0,5 c

Resultados:

no aplica para caso clinico

Conclusiones:

En nuestro paciente, iniciamos el tratamiento inmunoglobulina intravenosa y en conjunto con la combinación de corticoides orales y metotrexato se produjo a la brevedad una mejoría y la resolución paulatina de la disfagia, además de la mejoría en las lesiones cutáneas y sin empeoramiento de la debilidad muscular, observando un efecto contrario con mejoría del movimiento en manos.

Concluimos que nuestro paciente si bien se encontraba en un estadio avanzado con un buen tiempo de instalación de las manifestaciones musculares, cabe resaltar que no presentaba complicaciones sistémicas ni ningún otro factor de mal pronóstico que comprometa su vida, por lo cual tras iniciado el tratamiento y posterior evidencia de la mejoría clínica progresiva, nuestro paciente presenta un pronóstico favorable, sin embargo el daño ocasionado a nivel muscular por falta del tratamiento no podrá revertirse de manera total.