

Cas 2019.7

Nen de 3 anys amb exantema i astènia d'un mes d'evolució

Laura Morató¹, Guillem Jiménez¹, Esther Lera¹, Josep Maria Samarra²

¹ Secció d'Urgències Pediàtriques, Servei de Pediatria. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ² Línia Pediàtrica Rio de Janeiro. Barcelona

Nen de 3 anys sense antecedents d'interès que consulta per primera vegada per l'aparició d'una erupció cutània inespecífica i odinofàgia, que s'orienta com a infecció vírica. No obstant això, davant la persistència de la clínica i la positivitat d'un test ràpid de detecció de l'antigen estreptocòccic, en una visita posterior al centre d'atenció primària es decideix iniciar tractament amb amoxicil·lina, que va representar la resolució del quadre.

Tres setmanes després, el pacient reconsulta per astènia i nova erupció cutània que, per la localització a mans i peus i la presència de nafres a la mucosa oral, s'orienta com a malaltia mà-peu-boca. Al cap de 10 dies, el rash persisteix i adopta un aspecte micropapular localitzat als artells, a la superfície extensora de genolls i colzes, i a la cara (inicialment amb afectació de les parpelles); manté una astènia marcada i s'hi associa febre (38,1°C). Es repeteix el test ràpid de detecció d'estreptococ que, en ser positiu, indica novament el tractament antibiòtic amb amoxicil·lina-clavulànic.

A la clínica descrita, s'hi afegeix coixesa de l'extremitat inferior dreta. El pacient porta un mes d'evolució d'una clínica consistent en una erupció cutània micropapular eritematodescamativa que es fa predominant en artells, superfícies extensoras de genolls i colzes bilaterals i simètriques (Fig. 1). També mostra aranyes vasculares i eritema a la regió malar (Fig. 2), així com debilitat muscular de cintura pelviana i escapular, i maniobra de Gowers positiva. El pediatre d'atenció primària remet el pacient a l'hospital per fer-li proves complementàries, amb l'orientació diagnòstica que posteriorment es confirma. A l'hospital se li fa una anàlisi sanguínia en què destaca un augment de les transaminases (AST 121UI/L i ALT 93UI/L) i dels enzims musculars (creatina-cinasa 1083UI/L).

Quin és el seu diagnòstic?



Fig. 1. Erupció eritematodescamativa localitzada als artells.



Fig. 2. Aranyes vasculares localitzades a la zona malar.

Correspondència: Laura Morato Guardia
Secció d'Urgències Pediàtriques. Hospital Universitari Vall d'Hebron
Pg. Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona
laura.morato.93@gmail.com

Treball rebut: 21.02.2019
Treball acceptat: 17.09.2019

Morató L, Jiménez G, Lera E, Samarra JM.
Nen de 3 anys amb exantema i astènia d'un mes d'evolució.
Pediàtr Catalana. 2019;79(4):137-8.

Discussió

El pacient presenta una miositis, caracteritzada per astènia i debilitat muscular, que es veu reflectida analíticament amb l'augment d'enzims musculars. Davant d'això s'han de valorar les diferents causes de miositis, entre elles les causes reumatològiques.

En el cas descrit, l'associació amb la clínica cutània característica fan el quadre molt suggestiu de dermatomiositis juvenil.

Diagnòstic final: Dermatomiositis juvenil.

Comentari

La dermatomiositis juvenil és una miopatia autoimmunitària, la més freqüent en la infància¹⁻². És una vasculitis sistèmica amb predomini d'afectació capil·lar. Té lloc en individus amb una predisposició genètica desencadenada per un fenomen gallet probablement infeccios, ja que la majoria dels pacients han presentat un quadre gastrointestinal, respiratori o han rebut tractament amb antibiòtics els tres mesos anteriors a l'inici de la clínica. Algunes infeccions amb què s'ha vist més relacionat és amb les infeccions per coxsackievirus B i *Streptococcus pyogenes*.

La clínica té tres pilars bàsics¹:

- Clínica constitucional: astènia, pèrdua de pes i febre.
- Debilitat muscular: debilitat proximal i simètrica; dificultats per aixecar-se del terra (acostumen a presentar signe de Gowers), pujar escales o elevar els braços.
- Clínica cutània: les més característiques són l'eritema heliotrop (lesió macular violàcia periocular), les pàpules de Gottron (exantema micropapular sobre els artells) o el signe de Gottron (mateixes lesions micropapulars localitzades a les superfícies extensores articulars).

El diagnòstic és principalment clínic, tot i que cap d'aquestes característiques clíniques és imprescindible per fer-lo. Se sospita amb la conjunció de la debilitat muscular i les lesions cutànies característiques. Quan són presents, el diagnòstic es confirma amb resonància nuclear magnètica en què es detectarà edema muscular¹⁻². També ajuda al diagnòstic l'elevació dels enzims musculars en sang, com ara la creatina-

cinasa, la lactat-deshidrogenasa, l'aldolasa, i les transaminases, malgrat que la seva negativitat no exclou el diagnòstic³, com passa també amb la detecció d'autoanticossos antinuclears (ANA) i específics de miositis (MSA)¹. En cas que el diagnòstic sigui dubtós es pot utilitzar tant l'electromiografia, com la biòpsia muscular.

En el diagnòstic diferencial, quan la clínica cutània no és clara, s'ha de valorar la miositis provocada per infeccions víriques mitjançant l'estudi serològic i altres miositis d'origen hematològic. La debilitat muscular també pot ser causada per miopaties no inflammatòries o per neuropaties o denervacions.

El tractament s'ha de fer amb teràpia corticoide i fàrmacs immunomoduladors no corticoides (el metotrexat és el més freqüent)⁴.

El curs evolutiu pot ser monocíclic (33%), policíclic (3%) o crònic (66%). El curs monocíclic té més bon pronòstic i és més probable com més precoç sigui el tractament⁵.

La dermatomiositis juvenil és una entitat poc freqüent en l'edat pediàtrica, però que s'ha de tenir en compte davant d'un quadre de miositis, sobretot si es troba associada a lesions cutànies característiques. Una detecció ràpida permetrà iniciar de manera precoç la corticoteràpia, que millorarà el pronòstic i l'evolució de la malaltia³.

Bibliografia

1. McCann LJ, Juggins AD, Maillard SM, Wedderburn LR, Davidson JE, Murray KJ et al. he Juvenile. Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland) clinical characteristics of children recruited within the first 5 yr. *Rheumatology (Oxford)*. 2006;45(10):1255-60.
2. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M et al. European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology idiopathic classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis*. 2017;76(12):1955-64.
3. Pachman LM, Abbott K, Sinacore JM, Amoroso L, Dyer A, Lipton R et al. Duration of illness is an important variable for untreated children with juvenile dermatomyositis. *J Pediatr*. 2006;148(2):247-53.
4. Papadopoulou C, Wedderburn LR. Treatment of Juvenile Dermatomyositis: An Update. *Paediatr Drugs*. 2017;19(5):423-34.
5. Christen-Zaech S, Seshadri R, Sundberg J, Paller AS, Pachman LM. Persistent association of nailfold capillaroscopy changes and skin involvement over thirty-six months with duration of untreated disease in patients with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 2008; 58(2):571-6.