

**P-08**

**GAMMAGLOBULINA SUBCUTÁNEA EN DERMATOMIOSITIS JUVENIL**

R. Casado Picón, E. Enríquez Merayo, L.I. González Granado, J. De Inocencio Arocena.

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

**OBJETIVO.** Discutir la utilidad de la gammaglobulina subcutánea (GGSC) en el tratamiento de pacientes con Dermatomiositis Juvenil (DMJ).

**PACIENTE.** Niña diagnosticada a los 4 años de edad (Junio de 2008) de DMJ (debilidad muscular proximal, heliotropo, pápulas de Gottron, elevación de enzimas musculares y patrón miopático en EMG). Se inició tratamiento con metilprednisolona en bolos IV y después prednisona (PDN) oral a 1mg/kg/día con marcada mejoría de la debilidad muscular y de las lesiones cutáneas. Durante los siguientes meses se fue disminuyendo la dosis de PDN pero cada vez que se alcanzaba 0,5mg/kg/día empeoraban las lesiones cutáneas sin presentar debilidad muscular ni elevación de enzimas. En Febrero de 2009 se asoció hidroxicloroquina que se sustituyó en Enero de 2010 por metotrexato (MTX), inicialmente oral y después subcutáneo. Dada la córtico-dependencia de la enfermedad se inició GGIV en Abril de 2010 presentando a las 24 horas una meningitis aséptica; al mes se administró una 2ª dosis en infusión lenta presentando una cefalea importante. La niña permaneció asintomática hasta una nueva recaída en Enero de 2011 por lo que se administró GGIV que se tuvo que interrumpir por mala tolerancia. Dada la respuesta de la enfermedad a GG se inició tratamiento con GGSC (Vivaglobin® 3 inyecciones de 10ml/semana=1g/kg/mes) en Febrero de 2011 con tan buena respuesta que en Marzo de 2011 se pudo suspender PDN y en Mayo MTX.

**CONCLUSIÓN.** La GGSC es una alternativa viable y eficaz para aquellos pacientes a quienes no se puede administrar o no pueden tolerar GGIV.

## **GAMMAGLOBULINA SUBCUTÁNEA EN DERMATOMIOSITIS JUVENIL**

Casado Picón<sup>1</sup> R, Enríquez Merayo E<sup>1</sup>, González Granado LI<sup>2</sup>, de Inocencio Arocena J<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Reumatología Pediátrica y <sup>2</sup>Sección de Inmunodeficiencias, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

**OBJETIVO.** Discutir la viabilidad y utilidad de la gammaglobulina subcutánea (GGSC) en el tratamiento de pacientes con Dermatomiositis Juvenil (DMJ).

**PACIENTE.** Niña de 7 años de edad ingresada en Junio de 2008 en nuestro centro por presentar exantema malar, heliotropo, pápulas de Gottron y debilidad muscular. La analítica reveló una discreta elevación de enzimas musculares (LDH 442 [<250], GOT 91 [<45]) mientras que el EMG demostró un patrón miopático. Se realizó el diagnóstico de DMJ y se administraron pulsos de metilprednisolona IV que se continuaron con prednisona (PDN) oral a 1 mg/kg/d con marcada mejoría de la debilidad muscular y de las lesiones cutáneas. Durante los siguientes meses se fue rebajando progresivamente la dosis de PDN hasta que al alcanzar una dosis de 0,6 mg/kg/d (Febrero de 2009) presentó una eritrodermia sin debilidad muscular ni elevación de enzimas. Se aumentó la dosis de PDN y se asoció hidroxicloroquina con una respuesta parcial. En Septiembre de 2009, coincidiendo con una rebaja de PDN a 0,5 mg/kg/d, presentó empeoramiento cutáneo por lo que se suspendió hidroxicloroquina y se comenzó metotrexato, inicialmente oral y después subcutáneo con mejoría clínica. En Enero de 2010 presentó nuevas lesiones cutáneas que fueron refractarias al incremento de dosis de PDN y MTX, por lo que en Abril se administró una 1ª dosis de gammaglobulina IV (GGIV). A las 24 horas presentó una meningitis aséptica que precisó ingreso para analgesia y control de los vómitos. En Mayo se administró una 2ª dosis de GGIV en infusión lenta presentando un cuadro de cefalea importante que no precisó ingreso. Dada la mejoría de las lesiones cutáneas y la mala tolerancia al tratamiento no se administraron más dosis de GGIV manteniendo el tratamiento con dosis decrecientes de PDN y MTX parenteral. En Enero de 2011 ingresó para nuevo tratamiento con GGIV al presentar una reactivación de la enfermedad cutánea coincidente con una dosis de PDN de 0,2 mg/kg/d teniendo que suspender la infusión a la mitad de la misma por cefalea y náuseas. Dada la córtico-dependencia de la enfermedad y su buena respuesta a GG se inició tratamiento con GGSC (vivaglobin 30 ml=240 mg/kg/semana) en Febrero de 2011. Las infusiones las realiza la familia de la paciente habiendo presentado una magnífica respuesta a las mismas de manera que en Marzo de 2011 se pudo suspender la PDN y en Mayo el metotrexato.

**CONCLUSIÓN.** La GGSC es una alternativa viable y eficaz en aquellos pacientes a quienes no se puede administrar o no pueden tolerar GGIV.