

**P-10**

**DISTINTAS FORMAS DE PRESENTACION DE LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN EL NIÑO PREESCOLAR**

M.J. Lirola <sup>(1)</sup>, M.S. Camacho <sup>(2)</sup>, M.T. Bermejo <sup>(1)</sup>, R. Rodero <sup>(2)</sup>, E. Iglesias <sup>(2)</sup>, M. Höffner <sup>(1)</sup>.

<sup>(1)</sup> Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla; <sup>(2)</sup> Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

**INTRODUCCION:** la dermatomiositis (DM) es la más común de las miopatías inflamatorias idiopáticas en los niños. Su pronóstico mejora con el diagnóstico precoz y tratamiento agresivo.

**Caso 1:** Niño de 2 años. Desde hace 15 días febrícula, eritema violáceo periocular, edema doloroso de los 4 miembros, debilidad marcada de cinturas. ANA, ANCA -, Anticoagulante lúpico +, CPK 7765 U/l, GPT 132 U/l, GOT 198 U/l, VSG 61 mm/h. EMG: denervación activa de miembros. Biopsia: intenso edema muscular, afectación perifascicular, fibras atroficas, necrosis muscular y fibras en regeneración, infiltrados inflamatorios perimisial y perivascular. Tratamiento: corticoides, metotrexato (MTX), rehabilitación.

**Caso 2:** Niña de 4 años. Desde hace 7 meses caídas frecuentes. Hace 4 meses lesiones en dorso de metacarpofalángica e interfalángicas de manos, cara anterior de rodillas, dificultad para subir escalones. Hace 2 meses dificultad para ponerse de pie, necesita apoyo para mantenerse sentada. Remitida por dermatóloga hace 2 semanas: pápulas de Gottron. AST 61 U/L, LDH 603 U/L, CPK 124 U/L, aldolasa 11.1U/L, ANA+. EMG: hallazgos miopáticos en musculatura proximal de MMII. No signos de denervación espontanea en reposo. RMN: edema muscular en cintura pélvica, piernas y planos musculares paravertebrales. Biopsia compatible con dermatomiositis. Tratamiento: bolos metilprednisolona, prednisona oral, MTX, inmunoglobulinas e hidroxicloroquina, rehabilitación.

**COMENTARIO:** El edema subcutáneo generalizado se ha descrito en muy pocos casos de DM. Se desconoce su mecanismo patogénico e implicaciones pronósticas. La elevación de la CPK ocurre en 2/3 partes de las DMJ, los niveles séricos no siempre se correlacionan con la actividad de la enfermedad, niveles normales se podría relacionar con peor pronóstico.