

Comba Sanchez Milagro Jacqueline¹; Compagnucci Valentina¹; Mirta Tartabini²; Candela Marchetti¹

¹Facultad de Ciencias Bioquímicas y Farmacéuticas - UNR; ²Hospital de Niños Zona Norte "Dr. Roberto M. Carra"

PRESENTACIÓN

Paciente de 14 años de edad, que consulta en Noviembre de 2022 en otro efector de salud, por eritema malar y en párpados, y dolor con leve disminución de la fuerza a nivel cervical y en ambas caderas. Allí se realiza diagnóstico de **Dermatomiositis Juvenil** y se indica tratamiento.

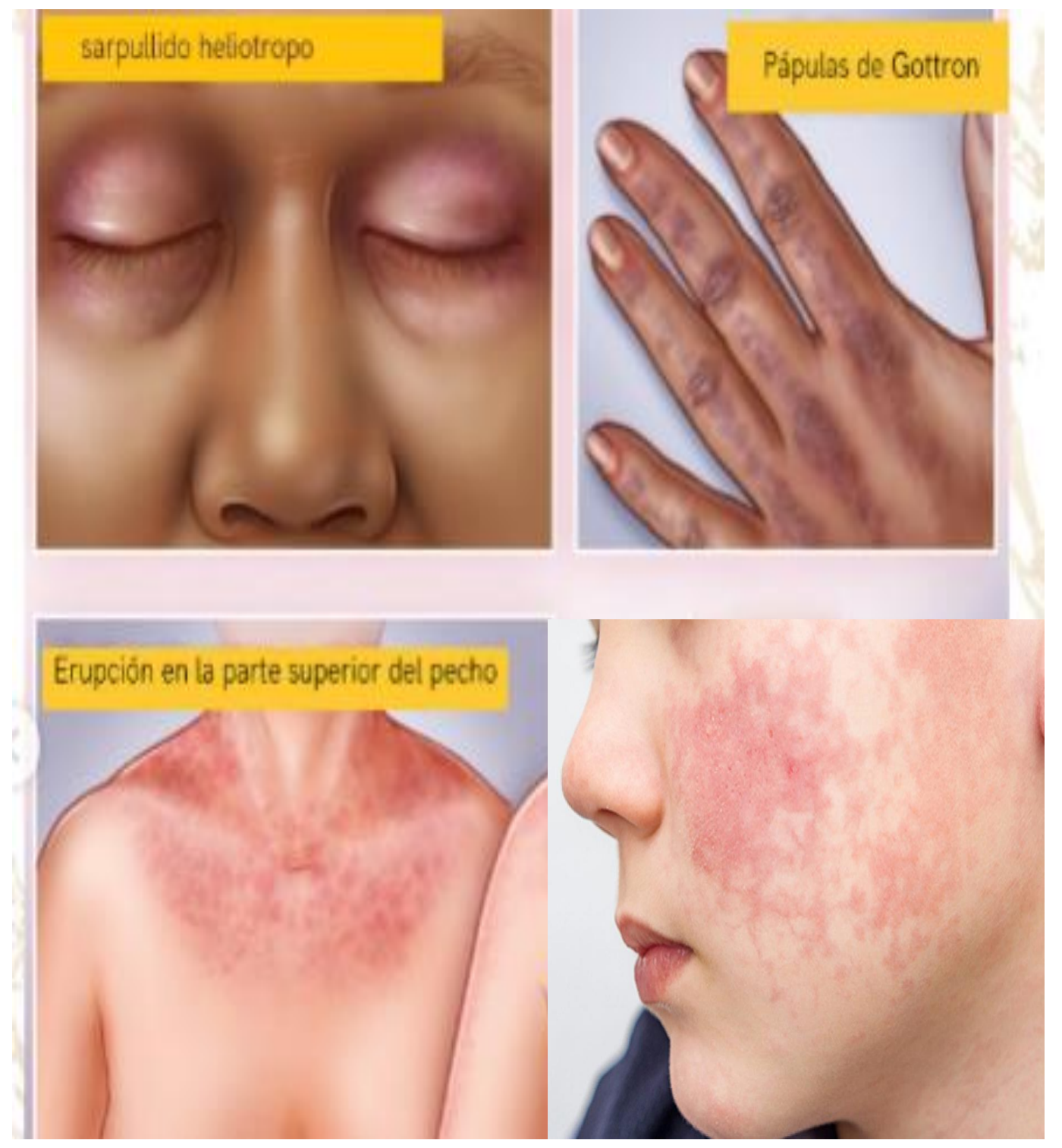
MARCO TEÓRICO

La Dermatomiositis es una enfermedad autoinmune crónica y progresiva que se clasifica dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas, caracterizadas por lesión inflamatoria y necrosis del músculo estriado, sumado a manifestaciones cutáneas. Es la más frecuente en niños menores de 17 años (85%). Puede llevar a la muerte en ausencia de tratamiento adecuado.

Diagnóstico: se debe contar con la presencia de 2 (posible), 3 (probable), 4 (definitivo) de los siguientes criterios:

- Debilidad muscular simétrica proximal por semanas.
- Biopsia muscular: miopatía inflamatoria con infiltrado perivascular de linfocitos T CD4, macrófagos y plasmocitos.
- Hallazgos electromiográficos de miopatía.
- Erupción cutánea.
- Aumento de enzimas musculares en plasma: CPK, Aldolasa, LDH, GOT y mioglobina.

Además, en el laboratorio podemos encontrar: aumento de VES y PCR, presencia de auto-Ac específicos (a-Jo1, a-PL7, a-PL12) y no específicos (ANA/FAN).



CASO CLÍNICO

Junio de 2023: se le realizaron estudios complementarios, donde se evidenció compromiso de tejidos musculares y cutáneos:

- Electromiografía
- Prueba de difusión pulmonar de CO
- Videodeglución
- Biopsia de piel

Julio-Septiembre de 2023: internación por reactivación de la enfermedad en el Hospital Escuela Eva Peron, se interconsulta con servicio de Reumatología, quien solicita laboratorio completo, serologías, perfil inmunológico y panel ampliado para dermatomiositis. Se muestran los resultados que dieron alterados:

- CPK: 795 mU/ml (VR: menor a 195 mU/ml)
- LDH: 510 U/L (VR: 120-300 U/l)
- FAN: reactivo. Título: 1/160.
- Panel inmunológico:
 - Ac específicos de miositis
 - ❖ Anti-Jo1 y otros AAS (anti-PL7): reactivo → mal pronóstico
 - ❖ Anti-SRP: reactivo → asociados a fenotipo con debilidad muscular de rápida progresión, síndrome de cabeza caída y disfagia.
 - ❖ Anti-TIF1: reactivo → mal pronóstico
 - ❖ Anti-MDA5: reactivo → mal pronóstico
 - Ac asociados a miositis: Anti-Ku: reactivo

Tras 2 meses de internación, ante estabilidad clínica, deciden otorgar alta médica hospitalaria, con corticoides y TMS profiláctico.

Febrero-Mayo del 2024: es derivado desde consultorio de Reumatología en el Hospital Provincial del Centenario, por cuadro de reactivación de su enfermedad de base y sospecha de neumopatía infecciosa

CPK= 610 mU/ml, y LDH= 455 U/l → daño progresivo y constante del tejido muscular.

Mayo del 2024: se deriva al **Hospital de Niños Zona Norte (HNZN)**, para evaluación por parte de Servicio Pediátrico y Reumatología Pediátrica. Allí se decide un abordaje multidisciplinario: servicio de Reumatología, Dermatología, Kinesiología y Fisiatría, y Fonoaudiología.

- Resultados de laboratorio:
 - GR: 3,54 millones/mm³; Hb: 10,1 g/dl; Hto: 30,6%
 - VES: 55 mm/hs
 - CPK: 88 mU/ml

Ante estabilidad clínica, se otorga alta médica hospitalaria, con estricto plan de seguimiento ambulatorio, y asistencia 2 veces por semana al Hospital de día de esta institución para continuar abordaje.

Agosto-Septiembre del 2024: el paciente presentó un cuadro gastrointestinal de dolor abdominal, intolerancia a la alimentación por gastrostomía, episodio único de melena, y franca desmejoría del estado general, que se asumen como parte de su enfermedad de base. Durante la internación, se le realiza un seguimiento de laboratorio de los siguientes parámetros bioquímicos:

	20/8/24	28/8/24	1/9/24	5/9/24
GR (millones/mm ³)	3,33	3,96	3,26	3,6
Hb (g/dl)	8,9	10,3	9,3	10,3
Hto (%)	25,8	33,4	28,1	31,2
VES (VR: hasta 15 mm/hs)	36	15	-	-
Sideremia (VR: 60-160 ug%)	53	-	-	-
Transferrina (VR: 200-360 mg/dl)	146	-	-	-

	20/8/24	28/8/24	1/9/24	5/9/24
% Sat transferrina (VR: 16-50%)	26	-	-	-
Ferritina (VR: 15-120 ng/ml)	1332	-	-	-
Procalcitonina (VR: 0,05-0,09 ng/ml)	0,11	-	0,16	-
C3 (VR: 90-180 mg/dl)	71	-	-	77
C4 (VR: 10-40 mg/dl)	22	-	-	17
Albumina (VR: 4,02-4,76 g%)	-	3,3	2,7	-

Además, en el laboratorio del 5 de Septiembre se estudiaron diferentes anticuerpos, que arrojaron los siguientes resultados:

- FAN: reactivo. Título: 1/1280. Patrón moteado.
- a-Jo1: no reactivo. En 2023 habían dado +. Esta variación puede deberse a factores técnicos del laboratorio (variabilidad interlaboratorio, utilización de distintos métodos de detección), el tratamiento inmunosupresor al que fue sometido, o la variabilidad natural del paciente.

DISCUSIONES Y CONCLUSIONES

En los meses posteriores, el paciente continuó desmejorando, y para facilitar el control y evolución de su enfermedad, se decidió reingresarlo a internación en reiteradas ocasiones, donde se realizaron controles de laboratorio que no demostraron cambios sustanciales:

- **Anemia de los procesos crónicos:** evidenciada por hemoglobina y hematocrito disminuidos de forma persistente.
- Valores aumentados de **PCR y VES:** refuerza el componente inflamatorio sistémico crónico de la enfermedad.
- Normalización de la **CPK y LDH:** sugiere que la destrucción muscular fue muy extensa, llevando a la pérdida significativa e irreversible de masa muscular funcional, y por ende a la disminución en la liberación de estas enzimas al torrente sanguíneo.

PERSPECTIVAS

En abril de 2025 se realizó una reunión interdisciplinaria para tomar una decisión acerca de cómo continuar el tratamiento y el manejo del paciente.

Se concluyó que la continuación del tratamiento no iba a brindar mejoras en su calidad de vida, por lo que se decidió suspenderlo y derivarlo al Servicio de Cuidados Paliativos Domiciliarios a cargo del HNZN.

Esta modalidad de trabajo garantiza una atención integral que no solo se centra en el manejo de los síntomas físicos, sino también en el acompañamiento emocional del paciente y su familia, la contención y el respeto por su dignidad. Remarcamos la necesidad de fortalecer el servicio de internación domiciliaria del sistema de salud pública, para garantizar que todas las personas puedan acceder a su derecho de manera digna y respetada.

Actualmente, el paciente se encuentra con internación domiciliaria pediátrica, con un seguimiento cercano de su estado físico, con el objetivo de otorgarle la mejor calidad de vida posible en su estado terminal.