

Dermatomiositis juvenil, ¿reconocemos las señales de alarma?

González Castro R¹, Segovia Molina I²

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. España.

²Pediatra. CS Huerta del Rey. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. España.

RESUMEN: PUNTOS CLAVE PARA EL PEDIATRA DE ATENCIÓN PRIMARIA

- La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una miopatía autoinmune infrecuente que afecta predominantemente a la piel y al músculo, aunque puede presentar compromiso digestivo o cardiorrespiratorio.
- Presenta una incidencia de 3 casos por millón de niños al año, con mayor frecuencia en niñas y un pico diagnóstico entre los 5 y los 14 años.
- A diferencia de la forma adulta, la DMJ no se asocia a neoplasias subyacentes.
- El tratamiento de elección combina corticoides a dosis altas en la fase inicial junto con fármacos inmunosupresores para controlar los síntomas y reducir la morbilidad.
- Un abordaje precoz, multidisciplinar y coordinado entre Atención Primaria y Especializada resulta determinante para optimizar el pronóstico funcional y la calidad de vida.

Palabras clave

Dermatomiositis • miopatía inflamatoria idiopática • debilidad muscular • manifestaciones cutáneas.

Juvenile dermatomyositis: do we recognize the warning signs?

SUMMARY: KEY POINTS FOR PRIMARY CARE PEDIATRICIANS

- Juvenile dermatomyositis (JDM) is a rare autoimmune myopathy that predominantly affects the skin and muscles, although it can involve the gastrointestinal or cardiorespiratory systems.
- It has an incidence of 3 cases per million children per year, occurring more frequently in girls with a peak diagnosis age between 5 and 14 years.
- Unlike the adult form, JDM is not associated with underlying malignancies.
- First-line treatment combines high-dose corticosteroids in the initial phase with immunosuppressive agents to control symptoms and reduce morbidity and mortality.
- An early, multidisciplinary, and coordinated approach between primary care and specialized care is key to optimizing functional prognosis and quality of life.

Keywords

Dermatomyositis • idiopathic inflammatory myopathy • muscle weakness • skin manifestations.

CASO CLÍNICO

Paciente de 13 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, consulta a su pediatra de Atención Primaria por la aparición de una erupción cutánea en la región facial que resalta el surco nasogeniano y ha empeorado tras la exposición al sol. Ante estos hallazgos, se solicita una interconsulta a Dermato-

logía y se realiza una biopsia cutánea que muestra signos compatibles con dermatitis perivascular y profunda. Se sospecha un debut de conectivopatía autoinmune.

Tras el inicio de la clínica cutánea, comienza a presentar sintomatología en otros órganos a lo largo de su evolución. En la exploración física destaca lo siguiente:

Comunicación premiada en el Concurso de casos clínicos de la reunión anual APACyL 2025.

Cómo citar este artículo: González Castro R, Segovia Molina I. Dermatomiositis juvenil, ¿reconocemos las señales de alarma? Form Act Pediatr Aten Prim. 2026;19(3);176-81.

- Lesiones cutáneas en el muslo y el glúteo derechos en forma de placas eritematosas xeróticas.
- Eritema periungueal y en el dorso de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales.
- Debilidad muscular progresiva de las cinturas escapular y pélvica.
- Acrocianosis sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

Ante la clínica de debilidad muscular y afectación cutánea, se deriva a Reumatología Pediátrica, donde se decide su ingreso hospitalario para completar el estudio e iniciar el tratamiento de forma precoz.

Entre las pruebas solicitadas durante el ingreso destaca la resonancia magnética nuclear (RMN), que muestra focos difusos de edema muscular (más llamativo en ambos cuádriceps, el sóleo y el manguito de los rotadores), así como una analítica sanguínea con elevación de transaminasas, aldolasa y creatinofosfoquinasa (CPK), todo ello compatible con el diagnóstico de miopatía inflamatoria.

Se realiza un estudio de autoanticuerpos y se identifica el anticuerpo anti-TIF1γ positivo, que apoya el diagnóstico de la enfermedad.

Otros estudios realizados considerados importantes, tanto al inicio como a lo largo del curso evolutivo, fueron los siguientes:

- Electrocardiograma (ECG) y ecocardiograma, que resultaron normales.
- Test de disfagia a través del método clínico de exploración voluntaria de la deglución (MECV-V): muestra una

alteración en la deglución de las tres viscosidades con grandes volúmenes.

- Espirometría y prueba de difusión de monóxido de carbono (DLCO) sin restricción pulmonar.
- Capilaroscopia: muestra una disminución de la densidad capilar y megacapilares.

Ante la sospecha de debut de dermatomiositis juvenil, se inició, al ingreso, tratamiento con corticoides a dosis altas, gammaglobulina intravenosa y metotrexato subcutáneo, con evolución favorable.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y JUICIO CLÍNICO

Ante una paciente con lesiones cutáneas y debilidad muscular progresiva en la consulta de Atención Primaria, es fundamental reconocer de forma precoz los signos de sospecha clínica de miopatía inflamatoria.

Dentro de las miopatías inflamatorias se encuentran dos grandes subtipos: las de causa conocida (predominantemente de etiología infecciosa) y las primarias o idiopáticas¹ (Tabla 1). Entre las miopatías inflamatorias secundarias a una infección existen multitud de causas, algunas provocadas por ciertos virus, y que exclusivamente requieren tratamiento sintomático, y otras infecciones menos frecuentes en nuestro medio, como la triquinosis, que precisan de un tratamiento específico con anti-parasitarios para su resolución^{2,3}.

Tabla 1. Clasificación de las miopatías inflamatorias

Miopatías inflamatorias	
Autoinmune o idiopáticas (MII)	Infecciosas
a. Generalizadas	a. Virales
Dermatomiositis (DM)	Coxsackie, Influenza A y B, VIH
Miositis necrotizante inmuno mediada (IMNM)	b. Parasitarias
Miositis por cuerpos de inclusión (SIBM)	Helmintos: triquinosis, cisticercosis
Miositis de sobreposición (OM)	Protozoos: toxoplasma, Chagas
Miositis granulomatosa	c. Bacterianas
Miositis eosinofílica	Estreptococo, estafilococo, clostridios, TBC
b. Focalizadas	d. Micóticas
Fascitis macrofágica	Candidiasis, coccidioidomicosis
Angiopática	
Otras formas	

Fuente: Bevilacqua J, Earle N. Miopatías inflamatorias. Rev Med Clin Las Condes. 2018;29(6):611-21.

Ante la ausencia de antecedentes infecciosos, nos decantamos por las miopatías inflamatorias primarias, siendo la DMJ la más frecuente en Pediatría.

En este subtipo, además de la DMJ, podemos encontrar un gran número de enfermedades, como la polimiositis, la miositis de superposición o la miositis por cuerpos de inclusión, entre otras³.

El diagnóstico diferencial dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas puede ser complejo, ya que las diferencias, en ocasiones, son sutiles. Por ello, en el año 2017, la Alianza Europea de Asociaciones de Reumatología (EULAR) y el Colegio Americano de Reumatología (ACR) publicaron unos criterios para ayudar en el diagnóstico de estas patologías que sustituyeron a los antiguos criterios de Bohan y Peter de 1975⁴ (Tabla 2) y tienen como ventaja con respecto a los anteriores una mayor aplicabilidad, ser más sensibles y específicos e independientes de la biopsia^{2,3}. Estos criterios, basados en manifestaciones clínicas y resultados analíticos, indican un porcentaje de probabilidad de padecer la patología⁵ (Tabla 3).

DISCUSIÓN

Nuestra paciente fue finalmente diagnosticada de dermatomiositis juvenil, una enfermedad reumatológica que se incluye dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas, como ya hemos mencionado en el apartado previo.

En cuanto a la fisiopatología y etiología, no está del todo establecida, aunque se conocen diferentes factores genéticos, inmunológicos y ambientales que podrían estar involucrados^{2,6-8}. Esta suma de factores lleva a una inflamación crónica, que conduce a la atrofia muscular, principalmente en la periferia de los fascículos musculares².

Tabla 2. **Criterios diagnósticos de dermatomiositis juvenil (DMJ) propuestos por Bohan y Peter en 1975**

1. Debilidad simétrica de musculatura de cinturas y/o flexora de semanas o meses de evolución.
2. Biopsia con evidencia de miositis inflamatoria.
3. Elevación sérica de enzimas musculares.
4. Electromiograma con alteraciones de miopatía y denervación.
5. *Rash* heliotropo (párpados), *rash* eritematoso en cara, tórax, zonas extensoras de extremidades y pápulas de Gotttron.

Para diagnóstico de DMJ (el criterio 5 siempre presente):

- **Definida:** 3 de 4 criterios.
- **Probable:** 2 de 4 criterios.
- **Posible:** 1 de 4 criterios.

DMJ: dermatomiositis juvenil.

Fuente: Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). N Engl J Med. 1975;292(7):344-7.

En cuanto a la clínica, se observa de manera predominante afectación cutánea y muscular, pero es importante conocer las manifestaciones clínicas que se pueden encontrar a otros niveles.

Las manifestaciones cutáneas son variadas y constituyen la clave diagnóstica de la dermatomiositis juvenil, y pueden aparecer antes o después de la debilidad muscular (en el caso de nuestra paciente precedieron a la afectación muscular). Las lesiones más características son el eritema en heliotropo y las pápulas de Gotttron, que constituyen lesiones patognomónicas y se observan en la mayoría de los pacientes.

- **Eritema en heliotropo:** exantema eritemato-violáceo en párpados superiores, habitualmente con edema palpebral. Puede asociar telangiectasias o eritema malar^{2,3,6,7}.
- **Pápulas de Gotttron:** lesiones rosadas o violáceas sobre superficies extensoras de las articulaciones (nudillos, codos, rodillas, maléolo medial), a veces escamosas o atróficas con telangiectasias^{6,7}.

Los cambios periungueales (eritema, hipertrofia de la cutícula y alteración capilar) reflejan una vasculopatía sistémica. Otras lesiones incluyen el signo del chal (eritema violáceo o maculopápulas que cubren la parte posterior del cuello, los hombros y el escote), úlceras cutáneas u orales, edema de extremidades, calcinosis, lipodistrofia y fotosensibilidad; esta última es frecuente, por lo que es importante recomendar fotoprotección con medidas físicas y protector solar tópico^{3,6}.

A nivel dermatológico, la calcinosis (calcificación de tejidos blandos como la piel y el músculo) es el síntoma de peor pronóstico. Se trata de nódulos duros, que aparecen sobre prominencias óseas. Constituye un signo de mal control de la patología y, una vez establecida, no existe ningún tratamiento eficaz, por lo que el objetivo terapéutico debe ser la prevención de su aparición^{3,6,8}.

A nivel muscular, se observa un deterioro insidioso y simétrico de la función de las cinturas escapular y axial, con dificultad para tareas de la vida cotidiana como levantarse del suelo, subir escaleras o peinarse. La disfagia es una manifestación relevante que puede acompañar a la dermatomiositis juvenil; su prevalencia se estima en torno al 35%, según series internacionales y metaanálisis recientes.

Para la valoración de la miositis es muy útil la utilización de escalas que permitan objetivar la fuerza muscular. Disponemos de distintas herramientas, como el test muscular manual (MMT-8)⁹ (Tabla 4), que evalúa la fuerza a nivel de ocho grupos musculares y es menos tedioso que la escala de valoración de la miositis pediátrica (CMAS).

Tabla 3. Criterios de clasificación de miopatías inflamatorias idiopáticas según EULAR/ACR (2017)

Característica/síntoma o signo	Ejemplo (definición)	Puntuación	
		Con biopsia	Sin biopsia
Edad de inicio de los síntomas	≥18 años y <40 años	1,5	1,3
	≥40 años	2,2	2,1
Debilidad muscular	Debilidad de los músculos proximales de los miembros superiores (simétrica, normalmente progresiva) ^a	0,7	0,7
	Debilidad de los músculos proximales de los miembros superiores (simétrica, normalmente progresiva) ^a	0,5	0,8
	Los músculos flexores del cuello son relativamente más débiles que los extensores ^a	1,6	1,9
	Los músculos proximales de los miembros inferiores son relativamente más débiles que los distales ^a	1,2	1,9
Signos cutáneos	Eritema en heliotropo ^b	3,2	3,1
	Pápulas de Gottron ^c	2,7	2,1
	Signo de Gottron ^d	3,7	3,3
Otros síntomas y signos clínicos	Trastornos de la deglución o de la motilidad esofágica	0,6	0,7
Pruebas de laboratorio	Anticuerpos anti-Jo-1 (resultado positivo de una prueba realizada con un método estandarizado y aceptado)	3,8	3,9
	Aumento de la actividad sérica de CK, AST, ALT, LDH (el valor más alto en el transcurso de la enfermedad)	1,4	1,3
Biopsia muscular	Aumento de la actividad sérica de CK, AST, ALT, LDH (el valor más alto en el transcurso de la enfermedad)		-
	Infiltrados de células mononucleares en el perimio y/o fascículos vasculares (en el perimio o epimio)		-
	Atrofia perifascicular (las células que aparecen dispuestas en varias filas alrededor de los fascículos vasculares y nerviosos son visiblemente más pequeñas que las células de ubicación más central)		-
	Vacuolas ribeteadas (se tiñen de azul en tinción hematoxilina-eosina y de rojo en tinción de Gomori modificada)		-

^aEn el examen físico o a través de otra medición.

^bEritema alrededor de los ojos de color violáceo, a veces con edema palpebral.

^cPápulas eritematosas o violáceas, hiperqueratósicas, localizadas en la superficie extensora de las articulaciones, más frecuentemente interfalángicas y metacarpofalángicas; también pueden presentarse en muñecas, codos, rodillas y tobillos.

^dManchas eritematosas o violáceas en la misma localización que las pápulas.

Nota: los criterios de clasificación pueden utilizarse cuando no hay otra causa que explique la sintomatología. El diagnóstico se considera seguro (probabilidad de ≥90 %) si el resultado es de ≥8,7 con biopsia o de ≥7,5 sin biopsia y es probable (≥55 %) cuando el resultado es de, respectivamente, ≥6,7 y ≥5,5.

ALT — alanina-aminotransferasa, AST — aspartato-aminotransferasa, CK — creatina-cinasa, LDH — lactato deshidrogenasa

Modificado a partir de: Arthritis Rheumatol. 2017;69(12):2271-82.

Fuente: Empendium. Tabla 17.6-2. Criterios de clasificación de miopatías inflamatorias idiopáticas según EULAR/ACR (2017). Disponible en: https://empendium.com/manualmibe/compendio/table/034_8319

Se han descrito artralgiyas y artritis leves en la dermatomiositis juvenil, generalmente no deformantes ni erosivas, que suelen presentarse al inicio de la enfermedad y responden adecuadamente al tratamiento convencional⁶.

Otras manifestaciones clínicas que pueden aparecer son los síntomas constitucionales, como astenia, malestar general, anorexia, fiebre (hasta en un 20% de los casos) y afectación a gastrointestinal, con la aparición de úlceras por oclusiones vasculares, lo que se considera un signo de gravedad.

Una vez repasadas las principales manifestaciones clínicas, es importante conocer las pruebas complementarias que apoyan el diagnóstico. La presencia de anti-TIF1γ, como en este caso, se ha asociado a un fenotipo clínico con afectación cutánea prominente y posible riesgo de neoplasias en adultos (no descrito en edad pediátrica)³. Existen otros autoanticuerpos, como anti-MDA5, que se relacionan con enfermedad pulmonar grave⁸. Por lo tanto, es importante conocer la presencia de autoanticuerpos en la enfermedad, ya que no solo apoyan el diag-

Tabla 4. Test muscular manual (MMT-8)

	Grupo muscular	Posición	Fuerza					
			0	1	2	3	4	5
1	Deltoides medio	Sedestación						
2	Bíceps braquial	Sedestación						
3	Extensores de muñeca	Sedestación						
4	Cuádriceps	Sedestación						
5	Extensores de tobillo	Sedestación						
6	Flexores del cuello	Dec. supino						
7	Glúteo mediano	Dec. lateral						
8	Glúteo mayor	Dec. pronop						

Puntuación MMT-8: ___/40

Escala:

0 = Ausencia de contracción, no se produce el movimiento.

1 = Contracción visible o palpable, o bien movimiento activo que no cubre todo el arco de movimiento sin gravedad (en el plano horizontal).

2 = Movimiento activo en todo el arco de movimiento sin gravedad (en el plano horizontal).

3 = Movimiento activo en todo el arco de movimiento contra gravedad, pero no contra resistencia.

4 = Movimiento activo contra gravedad y contra resistencia.

5 = Movimiento activo contra gravedad y contra resistencia máxima.

Estandarización de la exploración:

Grupo muscular	Exploración
Deltoides medio	En sedestación, abducir el brazo
Bíceps braquial	En sedestación, flexionar el codo
Extensores de muñeca	En sedestación, flexionar la muñeca dorsalmente
Cuádriceps	En sedestación, extender la rodilla
Extensores de tobillo	En sedestación, flexionar el tobillo dorsalmente
Flexores de cuello	En supino, elevar la cabeza del plano de la camilla
Glúteo mediano	En decúbito lateral, elevar la pierna manteniendo la rodilla en extensión
Glúteo mayor	En prono y manteniendo la rodilla en flexión de 90°, levantar la pierna del plano de la camilla

Fuente: Reumaped. Disponible en: <https://reumaped.es/images/site/pdf/cuestionarios/MMT8.pdf>

nóstico, sino que también predicen el pronóstico y la afectación a distintos niveles.

El resto de las pruebas complementarias, como la RMN, la biopsia muscular o la cutánea, se deben reservar para casos dudosos, y pueden ser útiles para descartar otras patologías, pero no se consideran indispensables para el diagnóstico de la enfermedad.

En cuanto al tratamiento, se basará en la suma de corticoterapia a dosis altas, preferiblemente intravenosa al inicio de la enfermedad, junto a otros fármacos, como metotrexato, mico-fenolato de mofetilo o gammaglobulina intravenosa, que resultarán útiles para el control de los síntomas y el mantenimiento de la enfermedad^{3,6-8}.

Para finalizar, queremos remarcar la labor del pediatra de Atención Primaria en esta patología, ya que debe garantizar el diagnóstico precoz con el fin de iniciar el tratamiento de forma temprana. Además, realizará un seguimiento estrecho del paciente orientado a la detección de posibles complicaciones y a

la coordinación del equipo multidisciplinar encargado de su manejo. Asimismo, desempeñará una labor fundamental en el apoyo a las familias, al resolver sus dudas y reducir el impacto físico y psicológico de la enfermedad.

CONCLUSIONES

La dermatomiositis juvenil es una enfermedad infrecuente, pero su detección precoz en Atención Primaria es clave para mejorar el pronóstico.

La combinación de afectación cutánea y debilidad muscular proximal debe hacer sospechar esta entidad.

Existen herramientas que podemos utilizar, como los criterios publicados por la EULAR/ACR en 2017, que ayudan en el diagnóstico, aunque este sea clínico.

El pediatra de Atención Primaria desempeña un papel fundamental no solo en la detección y derivación, sino también en

el seguimiento clínico y emocional del paciente y su entorno; por lo que resulta esencial que posea los conocimientos suficientes para mantener una adecuada sospecha clínica, llevar a cabo un diagnóstico precoz y colaborar en el seguimiento del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bevilacqua J, Earle N. Miopatías inflamatorias. *Rev Med Clin Las Condes*. 2018;29(6):611-21.
2. Aránguiz Quezada K. Clasificación y manejo actual en dermatomiositis juvenil. *Rev Chil Reumatol*. 2020;36(4):115-21.
3. Bou R, Ricart S. Dermatomiositis juvenil. *An Pediatr Contin*. 2010;8(4):183-90.
4. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med*. 1975;292(7):344-7.
5. Criterios de clasificación de miopatías inflamatorias idiopáticas según EULAR/ACR (2017). En: EBM.one [en línea] [consultado el 09/09/2026]. Disponible en: <https://ebm.one/es/chapter-table/4450-criterios-de-clasificacion-de-miopatias-inflamatorias-idiopaticas-segun-eularacr-2017>
6. Iglesias Jiménez E. Dermatomiositis juvenil. En: *Protocolos diagnósticos-terapéuticos de la AEP: Reumatología pediátrica*. 2.ª ed. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2020. p. 155-162.
7. Plácido Paías R, Veró González R, Portillo Márquez M. Dermatomiositis juvenil: a propósito de un caso. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2022;24:181-6.
8. Hutchinson C, Feldman BM. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies: treatment, complications, and prognosis.] En: UpToDate [en línea] [consultado el 09/06/2026]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/juvenile-dermatomyositis-and-other-idiopathic-inflammatory-myopathies-treatment-complications-and-prognosis>
9. Sociedad Española de Reumatología Pediátrica. Manual de prueba muscular manual 8 (MMT8). En: SERPE [en línea] [consultado el 09/09/2026]. Disponible en: <https://reumaped.es/images/site/pdf/cuestionarios/MMT8.pdf>



ENFOQUE CLÍNICO

Prueba tu destreza en consulta

Niña de 7 años con debilidad proximal progresiva, dificultad para incorporarse del suelo y lesiones violáceas en los nudillos. Presenta, además, un exantema eritematovioláceo periorbitario y dolor muscular leve. Se sospecha dermatomiositis juvenil (DMJ).

¿Cuál de las siguientes lesiones es patognomónica de la DMJ?:

1. Eritema malar.
2. Pápulas de Gottron.
3. Urticaria con vasculitis.
4. Eritema nodoso.
5. Signo del chal.