



UNIVERSIDAD
NACIONAL
AUTÓNOMA DE
NICARAGUA,
MANAGUA
UNAN-MANAGUA

RECINTO UNIVERSITARIO RUBÉN DARÍO

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

HOSPITAL INFANTIL MANUEL DE JESÚS RIVERA

LA MASCOTA

TESIS PARA OPTAR AL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en el Hospital infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, durante el período Enero 2016 a Diciembre 2020.

Autor: Dra. Abigail del Socorro López Martínez

Médico y Cirujano

Cod. 63050

Tutor: Dra. Martha Jarquín

Médico especialista en Reumatología y Medicina Interna pediátrica.

Cod. 7966

Managua, Febrero, 2021

DEDICATORIA

A Dios, por ser el creador, amparo y fortaleza, por estar presente en todo momento, y por hacer palpable su amor permitiéndome cumplir esta meta.

A mis padres, gracias a su amor, comprensión, por ayudarme en los momentos más difíciles apoyándome en todo, les debo todo lo que soy.

A mi esposo quien ha sabido escucharme en mis momentos más difíciles.

A mis hermanos, mis grandes ejemplos, quienes me han brindado incondicionalmente su apoyo, por depositar su confianza en mí, y por recordarme que no existe meta difícil si se trabaja con esfuerzo y dedicación.

A mis queridos maestros, con quienes compartí durante mis años de estudio, quienes han sabido guiarme con paciencia al enseñarme la maravillosa arte de la medicina.

AGRADECIMIENTO

Agradezco a Dios, por brindarme la dicha de la salud y bienestar físico y espiritual, porque ha estado presente a cada paso, dando protección y fortaleza para continuar.

A mis padres, quienes a lo largo de la vida han velado por mi bienestar y educación siendo apoyo en todo momento depositando su entera confianza en cada reto sin dudar.

A mis hermanos, en especial a mi hermanita Geysel por decirme siempre estudia, estudia e incluso desvelarse conmigo para salir bien en mis evaluaciones

A mis docentes, por brindarme su guía y sabiduría en el desarrollo de este trabajo, en especial a mí tutora Dra. Martha Jarquin por el apoyo brindado en la realización de este trabajo

OPINIÓN DE TUTOR

La dermatomiositis juvenil es un problema de relevancia clínica y social, sobre todo porque en general el retardo en el diagnóstico provoca un morbimortalidad importante. Es frecuente observar que estos pacientes son llevados a la consulta en atención primaria en múltiples ocasiones y que son diagnosticados con otras patologías que corresponden a diagnóstico diferenciales, y acuden a nuestra unidad ya en etapas tardías.

Los registros y biobancos para la dermatomiositis juvenil (DMJ) han generado poder estadístico para ayudar a comprender la patogénesis y determinar el tratamiento y los resultados a largo plazo en esta enfermedad rara y heterogénea.

Si bien los corticosteroides y los fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad mejoran los resultados, quedan niños que experimentan una enfermedad refractaria..

En las últimas décadas, con la introducción de nuevos tratamientos y el diagnóstico más precoz de esta entidad la mortalidad ha disminuido de forma drástica y ha mejorado el pronóstico funcional de estos pacientes. Pero en nuestro país aún estamos escalando peldaños hacia este objetivo, y se necesitan ampliar conocimientos descriptivos sobre estos pacientes.

En mi carácter de tutor considero que el estudio realizado por la Dra. Abigail del Socorro López Martínez, sobre: Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020, tiene relevancia y pertinencia médico-social y constituye una base para nuevas investigaciones analíticas sobre este tema

Dra. Martha Jarquín

Médico especialista en Reumatología
y Medicina Interna pediátrica.

Cod. 7966

RESUMEN

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020

Autor: Dra. Abigail López Martínez

Tutora: Dra. Martha Jarquín. Médico especialista en Reumatología

Objetivo general: conocer el Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020. **Material y métodos:** estudio con enfoque cuantitativo, observacional descriptivo. Se estableció como muestra 36 expedientes de pacientes con dermatomiositis juvenil. **Resultados:** Las principales características sociodemográficas de estos pacientes es la edad al diagnóstico estaba comprendida entre 6 a 14 años de edad, predominio del sexo femenino, originarios de Managua y de procedencia rural. Dentro del abordaje diagnóstico se describe que el tiempo de evolución antes del diagnóstico fue de 6 -12 meses y el tiempo de debilidad muscular de 6-24 meses, además los signos y síntomas más frecuentemente encontrados fueron la afección cutánea y debilidad muscular, encontrando que los valores promedios más frecuentemente encontrados de enzimas musculares CPK como fueron de 501 a 1000 U/ L y de LDH mayor a 1000 U/L. Sobre el abordaje terapéutico se menciona que el 100 % de los niños recibieron terapia de primera línea con corticoides y 80.6% con inmunosupresores; además el 50 % recibió manejo con fisioterapeutas, tuvieron remisión clínica 55.6% y farmacológica alrededor de un tercio de los pacientes, continuando seguimiento en la mitad de los casos 3 – 5 años después del diagnóstico. **Conclusión:** el abordaje realizado en pacientes con Dermatomiositis juvenil no difiere mucho de otras series, y que su conocimiento ayudará a mejorar la morbimortalidad de estos. De acuerdo a lo anterior se recomienda realizar estudios comparativos para dar una mejor atención a la población con este padecimiento.

Palabras claves: Dermatomiositis juvenil, abordaje terapéutico.

LISTA DE ACRONIMOS

1. AST: Aspartato aminotransferasa
2. ALT: Alanina aminotransferasa
3. CPK: creatin fosfokinasa
4. DMJ : Dermatomiositis juvenil
5. EMG: electromiograma
6. LDH: lactato deshidrogenasa
7. TNF: antifactor de necrosis tumoral
8. TGO: Transaminasa glutámica oxalacética
9. TGP: Transaminasa glutámica piruvica

CONTENIDO

I.	INTRODUCCION.....	1
II.	ANTECEDENTES.....	2
III.	JUSTIFICACION.....	4
IV.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	5
V.	OBJETIVOS.....	6
VI.	MARCO TEORICO.....	7
VII.	MATERIAL Y MÉTODOS.....	19
VIII.	RESULTADOS.....	25
IX.	DISCUSION.....	33
X.	CONCLUSIONES.....	36
XI.	RECOMENDACIONES.....	37
XII.	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	38
XIII.	ANEXOS.....	41

I. INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad rara, de naturaleza autoinmunitaria e inicio antes de los 16 años. Se trata de una vasculopatía caracterizada por debilidad muscular proximal simétrica, elevación sérica de las enzimas musculares y lesiones cutáneas patognomónicas que incluyen el eritema heliotropo y las pápulas de Gottron. Se clasifica dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas; afecta principalmente a los músculos y la piel mediante la inflamación de pequeños vasos, pero puede afectar a cualquier órgano.

Clásicamente, el pronóstico de la dermatomiositis juvenil era malo, con mortalidad en una tercera parte de los pacientes y otro tercio con afectación funcional permanente. En las últimas décadas, con la introducción de nuevos tratamientos y el diagnóstico más precoz de esta entidad la mortalidad ha disminuido de forma drástica y ha mejorado el pronóstico funcional de estos pacientes.^{1, 2.}

La persistencia de debilidad muscular causada por la inflamación crónica, una larga duración de la enfermedad no tratada se relaciona con mayor dificultad para lograr remisión y mayor presencia de complicaciones a largo plazo, afeción de la clase funcional del paciente que afectan la calidad de vida de este y la de su familia.^{3.}

En general del 16 al 20% de los pacientes con Dermatomiositis tienen inicio en la infancia. El género femenino es predominante en una relación 2.3:1, aunque algunos reportes sugieren que este ratio es menor en grupos de menor edad. Tiene una presentación bimodal con una media de presentación a los 7 años, con una alta incidencia entre los 2 y 5 años de edad, un estudio de 286 pacientes demostró que el 25% de los casos se presentaba en menores de 4 años, misma que se ha relacionado con un peor pronóstico, y posteriormente en adolescentes entre 12 y 13 años de edad.^{3.}

En este estudio se conocerá de forma descriptiva el abordaje de los pacientes con dermatomiositis atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera 'La Mascota'. Cabe destacar que en este, no hay estudios previos sobre este tema.

II. ANTECEDENTES

En base a la revisión realizada hay diversos estudios internacionales relacionados al tema de investigación. Los resultados reportados se describen a continuación:

Antecedentes internacionales:

Susan Kim y colaboradores, en 2009 publicaron en la revista *Arthritis & Rheumatism*, un artículo sobre la remisión completa en pacientes con Dermatomiositis juvenil, posterior al tratamiento agresivo en una cohorte de 49 pacientes tratados con fármacos de primera línea, esteroide via oral o intravenoso, evaluando la respuesta a estos mediante las definiciones de actividad definidas por Myositis Assessment and Clinical Studies Group. Definiendo respuesta completa a la ausencia de miositis activa a los 6 o más meses de inicio del tratamiento, una vez que se encontraba la fuerza muscular normal y niveles normales de enzimas musculares; la remisión clínica se definió como la no evidencia de miositis activa a los 6 meses o más una vez retirado el tratamiento farmacológico. Reportaron una mediana de tiempo de evolución de 5.2 ± 11.7 meses, con un tiempo mínimo de 1 semana hasta 72 meses, observando una media de edad de presentación de 6.5 ± 3.1 años. Encontraron solamente en el 2 % de su población estudiada un curso crónico y mala respuesta a esta primera línea de tratamiento. Encontraron solamente en el 2% de su población estudiada un curso crónico y mala respuesta a esta primera línea de tratamiento y el 4% con calcinosis persistente. Observaron que el uso temprano de inmunosupresor añadido al corticosteroide podría reducir significativamente en el período inicial la afección cutánea y la debilidad.⁴

McCann y colaboradores, en 2006 en la revista *Rheumatology* publicó un artículo llamado *The Juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository clinical characteristics of children recruited within the first 5 years*. Observaron una población de 120 pacientes con DMJ. 92 % de los pacientes recibió inicialmente esteroides (prednisona o metilprednisolona), 78% de los pacientes recibió metotrexate, 36 pacientes reportaron un seguimiento posterior al diagnóstico y observaron que en el 36% de los pacientes inmunosupresión concomitante al esteroide de manera inicial. Los anticuerpos antinucleares se encontraron positivos en 56 % de los pacientes y encontrando otros anticuerpos extraíbles del núcleo incluyendo anti Jo-1 se encontraron positivos en 13 %.⁵

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

Villareal Treminio, en el periodo comprendido de enero de 2014 a mayo de 2016, realizó un estudio retrospectivo en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” del servicio de Reumatología Pediátrica a 41 expedientes clínicos, encontró una frecuencia en el sexo femenino de 23 con predominio de este en una relación 1.2: 1. La afección cutánea como parte del criterio diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil se encontró en el 100%. La presencia de afección gastrointestinal se reportó en 31.7% pacientes. En el análisis multivariado para identificar los factores pronósticos de respuesta a tratamiento de primera línea se identificó como factor pronóstico de mala respuesta a tratamiento de primera línea la presencia de afección gastrointestinal, clínica o por estudio de imagen.²

A nivel nacional

No se encontraron estudios sobre Dermatomiositis juvenil.

III. JUSTIFICACIÓN

El conocimiento del abordaje clínico - epidemiológico y tratamiento oportuno de la Dermatomiositis en pacientes atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, durante el periodo analizado, es conveniente por cuanto ayudaría a disminuir complicaciones así como el mayor estado de morbilidad que pueden presentar los pacientes que la padecen por lo antes expuesto, este proyecto tiene una profunda pertinencia teórico-práctico, porque permitirá mejorar los conocimientos y determinar con mayor precisión la gravedad de estos y así ampliar las capacidades en el desenvolvimiento de los profesionales de atención de la salud y los no especializados del ámbito comunitario de manera que se pueda diagnosticar, tratar y seguir, efecto que se proyectará en la sociedad con profesionales capacitados para la identificación y abordaje oportuno de los pacientes con DMJ.

La relevancia social es notoria, debido a que un mejor control de los síntomas y signos, así como el diagnóstico oportuno de DMJ, beneficiando al paciente, permitirán a los padres/cuidadores tomar las medidas pertinentes logrando un mejor pronóstico y una mejor la calidad de vida de la población infantil y de sus familias.

Con los resultados de este estudio se pretende sensibilizar al personal de salud sobre la importancia de clasificar mejor a los pacientes con esta condición, ya que actualizando los conocimientos sobre esta patología se puede describir un espectro de su gravedad lo que mejorará la morbimortalidad infantil.

El HIMJR es el hospital de referencia nacional para el manejo de pacientes con enfermedades inmunológicas por ende es necesario realizar estudios con respecto a este tema.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La dermatomiositis juvenil además de afectación cutánea y muscular presenta sintomatología multisistémica con importante daño pulmonar, gastrointestinal y afección cardiaca. Como enfermedad inmunológica, la dermatomiositis debe prestársele importancia médica dado que no presenta factor específico de su aparición.^{1,2}

En cuanto a su frecuencia, pueden considerarse dentro del grupo de enfermedades raras debido a su baja incidencia, la afectación principal es a nivel de piel y músculos, con las variantes de ser un proceso agudo, sub- agudo y crónico, pudiendo ocasionar atrofia y degeneración muscular.

La enfermedad puede presentar un curso crónico, policíclico o monocíclico este último en el 40 % de los pacientes. ^{1,2}

Se concluye que, es una miopatía inflamatoria de gran repercusión en la sociedad, lo cual deriva en la significación de efectuar estudios sobre la misma donde pueda generarse información acerca de su incidencia en la población infantil nicaragüense. No obstante la dermatomiositis poco ha tenido soporte de información que pueda dar significatividad en relación a la amenaza que presenta para la salud y vida del individuo

De lo anterior surge la siguiente pregunta:

¿Cuál es el abordaje clínico epidemiológico de la dermatomiositis Juvenil en pacientes atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo enero 2016 a octubre 2020?

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

V. OBJETIVOS

Objetivo general

- Conocer el abordaje de la Dermatomiositis Juvenil en pacientes atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo enero 2016 a octubre 2020.

Objetivos específicos

1. Identificar las características sociodemográficas de los pacientes en estudio
2. Describir el abordaje diagnóstico de los pacientes estudiados.
3. Mencionar el abordaje terapéutico y seguimiento de la población a estudio.

VI. MARCO TEÓRICO

Definición

La dermatomiositis juvenil es una enfermedad rara, de naturaleza autoinmunitaria e inicio antes de los 16 años. Se trata de una vasculopatía caracterizada por debilidad muscular proximal simétrica, elevación sérica de las enzimas musculares y lesiones cutáneas patognomónicas que incluyen el eritema heliotropo y las pápulas de Gottron. Se clasifica dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas; afecta principalmente a los músculos y la piel mediante la inflamación de pequeños vasos, pero puede afectar a cualquier órgano.

El diagnóstico se basa en la presencia de una miopatía proximal simétrica, elevación de enzimas musculares, cambios miopáticos en la electromiografía, una biopsia muscular característica y una erupción cutánea típica (p. Ej., Eritema violáceo oscuro periorbitario o eritema violáceo macular como en V) ^{1,2}.

Epidemiología

La Dermatomiositis Juvenil tiene una incidencia de dos a tres casos por millón en la población general, con algunas diferencias entre la variedad de grupos étnicos. En cohortes escandinavas la incidencia anual por millón de niños se estima en 2.9 casos en Noruega y 1.8 casos en Dinamarca. Estudios en la población Norteamericana reporta una prevalencia de 65.1% en caucásicos, 14.2% en Hispanos y 11.4% en Afroamericanos, sin existir estudios directos. En general del 16 al 20% de los pacientes con Dermatomiositis tienen inicio en la infancia. El género femenino es predominante en una relación 2.3:1, aunque algunos reportes sugieren que este radio es menor en grupos de menor edad.³

Tiene una presentación bimodal con una media de presentación a los 7 años, con una alta incidencia entre los 2 y 5 años de edad, un estudio de 286 pacientes demostrò que el 25% de los casos se presentaba en menores de 4 años, misma que se ha relacionado con un peor pronóstico, y posteriormente en adolescentes entre 12 y 13 años de edad.^{3, 6}

Etiopatogenia

La etiopatogenia de la dermatomiositis juvenil es desconocida. Se han sugerido diferentes mecanismos patogénicos, incluidos factores genéticos e inmunológicos predisponentes y el papel de algunos desencadenantes como las infecciones y la luz ultravioleta. Al igual que en otras enfermedades autoinmunes, probablemente resulta de la interacción entre factores ambientales en un individuo genéticamente predispuesto.

A diferencia de los pacientes adultos, los niños afectados no tienen un mayor riesgo de neoplasia.⁷

Factores genéticos

Entre los factores genéticos se ha descrito la asociación a determinados alelos HLA (*B8*, *DRB1*0301*, *DQA1*0501* y *DQA1*0301*) y a algunos polimorfismos en el gen del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α), que condicionarían una mayor producción de esta citocina proinflamatoria.

Factores ambientales

La presencia de un desencadenante infeccioso se sospecha por 3 observaciones:

La aparente estacionalidad en el inicio de la enfermedad (con predominio en verano y primavera).

La distribución estacional en las fechas de nacimiento de los pacientes, lo cual sugiere una influencia de las exposiciones en etapas precoces de la vida para el desarrollo posterior de la enfermedad. La descripción de que muchos pacientes afectados tienen el antecedente de infecciones del tracto respiratorio superior o gastrointestinal en los meses previos. No obstante, hasta la fecha no se ha identificado ningún microorganismo responsable. La presencia de fotosensibilidad en esta enfermedad sugiere que la luz ultravioleta podría tener también un papel en el desarrollo de la enfermedad.^{8,9,10.}

Mecanismos inmunológicos

Se ha postulado la influencia de factores perinatales en el desarrollo de la enfermedad: la transferencia de células maternas hacia el feto durante el embarazo, llamado microquimerismo materno, se puede observar hasta en un 80-100% de muestras de tejido muscular de pacientes con dermatomiositis juvenil. Estas células maternas podrían desarrollar una inmunorreactividad hacia los tejidos propios del individuo, y conducir a la enfermedad.

La combinación de factores predisponentes y desencadenantes llevaría a una activación del sistema inmunitario que por diferentes mecanismos (infiltración de linfocitos B, T y células dendríticas en el músculo con lesión capilar mediada por complemento) produce una vasculitis inflamatoria. Esta vasculitis sería la responsable de las manifestaciones clínicas de la enfermedad. La inflamación vascular no está limitada a los vasos del músculo y la piel, sino que también puede afectar a otros tejidos como tracto gastrointestinal, pulmones, ojos, riñones y corazón, y condicionar las diferentes manifestaciones y complicaciones de la enfermedad.¹¹.

Manifestaciones clínicas

Signos y síntomas constitucionales

Al manifestarse la enfermedad, los pacientes frecuentemente presentan malestar general, fatiga, anorexia e irritabilidad, que por lo general se atribuye a una virosis. En algunas series se describe la presencia de fiebre hasta en un 20% de los pacientes al inicio de la enfermedad¹². Los cambios en el patrón de la marcha en este estadio precoz de la enfermedad deben hacer sospechar la afectación muscular. Posteriormente aparecerán las manifestaciones cardinales de la enfermedad como los exantemas, debilidad manifiesta y, en algunos pacientes, calcinosis.¹¹.

Manifestaciones musculoesqueléticas

La dermatomiositis juvenil se caracteriza por la debilidad muscular. El inicio suele ser insidioso con empeoramiento progresivo a lo largo de varios meses; sólo en algunos casos se describe un inicio agudo. Aunque esta debilidad puede afectar a cualquier grupo muscular es más manifiesta a nivel proximal (cintura escapular y pélvica) y axial, en especial en la musculatura de hombros, caderas, flexores de la cabeza y musculatura abdominal, y habitualmente es simétrica y parcheada.

Los músculos afectados pueden estar edematosos, indurados o dolorosos. En la exploración pueden apreciarse los signos de Gowers y Trendelenburg. La afectación de la musculatura distal tiende a ser más leve y habitualmente no conlleva una alteración funcional significativa. Hasta una cuarta parte de los pacientes pueden tener afectación de la musculatura faríngea, hipofaríngea y palatina, que se manifiesta en forma de disfonía, dificultades en iniciar la deglución, disfagia y voz nasal. En estos casos hay un riesgo elevado de broncoaspiración.¹²

Se ha descrito la presencia de artralgiyas y artritis leve, no deformante ni erosiva¹³. Aparece habitualmente al inicio de la enfermedad y responde bien al tratamiento habitual de la dermatomiositis juvenil. No obstante, en presencia de una artritis significativa debería considerarse la presencia de un síndrome de superposición (con características de lupus, artritis idiopática juvenil o esclerodermia).¹³

La evaluación de la fuerza muscular en estos pacientes debe registrarse mediante el uso de escalas estandarizadas que evalúan grupos musculares seleccionados por separado; una de las más utilizadas es la Escala de valoración de miositis en niños o CMAS (*Childhood Myositis Assessment Scale*).¹⁴

Manifestaciones cutáneas

Las manifestaciones cutáneas son variadas y constituyen la clave para el diagnóstico de la enfermedad. Pueden ser autolimitadas y aparecer antes o después del inicio de la debilidad. Las manifestaciones más características, eritema heliotropo y pápulas de Gottron, son patognomónicas y se observan hasta en el 80% de los pacientes.

Eritema heliotropo consiste en un exantema eritemato-violáceo localizado en los párpados superiores, generalmente acompañado de edema palpebral. Es el signo más específico de la enfermedad pero no siempre está presente. Algunos pacientes también desarrollan telangiectasias en párpados y eritema malar que, a diferencia del observado en el lupus, no parece respetar los pliegues nasolabiales.¹⁵

Pápulas de Gottron: son la manifestación más común. Se trata de pápulas rosadas o violáceas localizadas en la superficie extensora de los nudillos (metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y distales), codos, rodillas y maléolo medial. Generalmente respeta los espacios interfalángicos. El signo de Gottron consiste en un exantema en las mismas localizaciones pero no palpable (macular). A veces las lesiones pueden ser escamosas y secas, simulando una psoriasis. Con el tiempo pueden desarrollar un centro atrófico y blanquecino con telangiectasias.

Las alteraciones en los capilares periungueales son características y frecuentes en la dermatomiositis juvenil y reflejan la presencia de una vasculopatía sistémica. Puede observarse eritema periungueal, hipertrofia de la cutícula, pérdida y dilatación de los capilares periungueales y pequeñas erosiones superficiales.¹²

Otras presentaciones menos frecuentes consisten en un eritema en forma de V en la parte superior del tronco o difuso en tronco y extremidades, que puede ser descamativo y evolucionar hacia la formación de telangiectasias. Generalmente la exposición solar agrava estos exantemas. Debido a la presencia de una vasculitis sistémica también pueden aparecer ulceraciones en axilas, hombros, canto interno del ojo o en zonas de presión.

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

Los pacientes con exantema generalizado y ulceraciones cutáneas al inicio tienen un peor pronóstico, ya que esta ulceración refleja una vasculopatía más extensa¹⁶.

Calcinosis

La calcificación de tejidos blandos puede producirse entre el 20 y el 40% de los casos de dermatomiositis juvenil y se relaciona con la gravedad de la enfermedad cutánea, la presencia de vasculopatía y el retraso en el inicio del tratamiento.¹⁷

Afectación gastrointestinal

Constituye una de las complicaciones más graves de la enfermedad y puede afectar a la supervivencia. Es debida a la presencia de vasculitis gastrointestinal que conduce a ulceraciones mucosas por oclusiones vasculares. Clínicamente se presenta como dolor abdominal, pancreatitis, sangrado gastrointestinal o perforación.¹⁸

Lipodistrofia

Raramente observada al diagnóstico, aparece en el curso de la enfermedad en el 14-25% de los pacientes. La lipodistrofia se caracteriza por una pérdida lenta y progresiva del tejido subcutáneo que afecta de forma mayoritaria al segmento superior del cuerpo. Por lo general se asocia a acantosis *nigricans*, hipertrigliceridemia y resistencia a la insulina. Su origen probablemente es multifactorial, y se incluyen los cambios metabólicos ocasionados por la inflamación muscular y el tratamiento prolongado con corticoides.¹⁹

Afectación cardiopulmonar

La afectación pulmonar es mucho menos frecuente en niños que en adultos y puede manifestarse como una enfermedad intersticial pulmonar. Con más frecuencia se observa debilidad respiratoria, que es responsable de la presencia de síntomas respiratorios en hasta un tercio de los pacientes¹⁹. También debe recordarse que la disfagia puede ocasionar broncoaspiraciones con el consiguiente daño pulmonar, y que los tratamientos inmunosupresores recibidos pueden facilitar las infecciones pulmonares oportunistas.

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

En el corazón pueden detectarse soplos, cardiomegalia o pericarditis. La presencia de afectación cardíaca grave (miocarditis, alteraciones en la conducción o bloqueos) es rara, pero puede aparecer años después del inicio de la enfermedad.^{19, 20.}

Otras manifestaciones

El inicio de la enfermedad en forma de anasarca es un signo de mal pronóstico, y se debe a una pérdida capilar difusa por lesión endotelial en los vasos. La presencia de vasculitis en otros órganos (vejiga urinaria, vagina, testes o sistema nervioso), a pesar de ser rara, también está asociada a un peor pronóstico.

Dermatomiositis amiopática

Es una entidad rara que consiste en la presencia de los exantemas característicos de la dermatomiositis juvenil pero sin afectación muscular durante más de 6 meses. Con más frecuencia se da el caso de que los pacientes presenten una afectación muscular leve que pasa desapercibida. En general estos pacientes tienen un buen pronóstico, a pesar de que también pueden desarrollar calcinosis y artritis. ^{17, 18,20.}

Diagnóstico

El diagnóstico de la dermatomiositis juvenil se realiza a través de los criterios, descritos en 1975, de Bohan y Peter. Según el número de criterios que presente el paciente, se diagnosticará como definida, probable o posible. Su sensibilidad y especificidad (a pesar de que no han sido validadas en niños) serían, respectivamente, de alrededor del 45–90 y del 90%.

Los cambios en la práctica clínica a lo largo de los años han incorporado el uso de nuevas técnicas diagnósticas no invasivas, como la resonancia magnética (RM) en lugar del electromiograma y la biopsia muscular. Por este motivo, un grupo colaborativo internacional está realizando una revisión de los criterios diagnósticos para adaptarlos a la práctica clínica actual.^{20.}

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

A continuación se describe en la siguiente tabla los criterios diagnosticos y su interpretación según Bohan y Peter 1975:

Tabla 1. Criterios *Diagnósticos de Dermatomiositis Juvenil*.

1.	Debilidad muscular proximal y simétrica
2.	Cambios característicos cutáneos que consisten en halo heliotropo en párpados, acompañado de edema periorbitario y pápulas eritematosas sobre las superficies extensoras de las articulaciones incluyendo metacarpofalángicas y las articulaciones interfalángicas proximales., codos, tobillos y y rodillas (i-e Pápulas de Gottron)
3.	Elevación de una o mas enzimas musculares: Creatininfosfoquinasa, aspartato-aminotransferasa, deshidrogenasa láctica y aldolasa.
4.	Electromiografía con demostración de patrón miopático y denervación , que incluye la triada de potenciales polifásicos cortos y pequeños, fibrilación.
5.	Biopsia Muscular con evidencia histológica de necrosis, variación del tamaño de fibras musculares, atrofia perifascicular, degeneración y regeneración de fibras, infiltrado inflamatorio mononuclear de distribución perivascular.

Diagnóstico Definitivo = Afección cutánea + 3 criterios, Probable= Afección cutánea + 2 criterios y Posible Afección cutánea + 1 criterio.¹¹

Fuente: Bohan A. Peter JB. *Polymyositis and dermatomyositis*. *New Eng J Med* 1975; 292: 344 – 403.

Laboratorio

Enzimas musculares: las enzimas musculares utilizadas habitualmente para la evaluación de la lesión muscular son la creatincinasa (CPK), lactato deshidrogenada (LDH), aldolasa y aspartato aminotransferasa (AST).

Generalmente se elevan uno o más de estos parámetros, pero en fases precoces de la enfermedad pueden mantenerse en valores normales hasta que se desarrolla la debilidad clínicamente aparente.^{18, 19, 20.}

Autoanticuerpos: en el 60% de los pacientes pueden detectarse anticuerpos antinucleares positivos. Éstos no son específicos de la enfermedad, por lo que no tienen valor diagnóstico. En el 30% de adultos con miositis se han descrito una serie de autoanticuerpos específicos que estarían asociados con determinados subgrupos clínicos de la enfermedad.

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

En niños también se ha descrito la asociación con algunos autoanticuerpos aunque en menor frecuencia. Entre estos destacan los anti-Mi-2 (5% de los casos y asociado a buena respuesta al tratamiento), antisintetasa (5-10%, asociado a un curso agudo y con posibles complicaciones como artritis o enfermedad intersticial pulmonar), y recientemente se han descrito los anti-p155 (20-30% de pacientes). Actualmente en los laboratorios clínicos aún no está disponible la determinación de estos anticuerpos, por lo que se sólo se realiza con finalidad de investigación.²⁰

Otros parámetros: el hemograma y la velocidad de sedimentación globular habitualmente son normales, por lo que no son de demasiada utilidad para el control de la enfermedad. En pacientes con enfermedad activa pueden encontrarse elevaciones del factor Von Willebrand, que reflejaría la lesión endotelial.¹⁸

Electromiograma

El electromiograma (EMG) muestra un patrón miopático (potenciales motores polifásicos de baja amplitud y corta duración) con denervación (fibrilaciones espontáneas, ondas positivas y descargas de alta frecuencia)¹⁸. Estos cambios no son específicos de dermatomiositis juvenil, por lo que el EMG sólo es útil para confirmar que el origen de la debilidad es muscular. En algunos pacientes con dermatomiositis juvenil activa el EMG puede ser normal (probablemente por la naturaleza parcheada de la inflamación muscular); por este motivo es recomendable realizar el registro electromiográfico en diferentes localizaciones.¹⁸

Biopsia muscular

Es la prueba definitiva para establecer el diagnóstico de dermatomiositis juvenil. Es preferible realizar una biopsia abierta que una biopsia por punción, para así preservar la orientación de las fibras y obtener una muestra de más calidad. El rasgo característico de la dermatomiositis juvenil es la presencia de una vasculopatía, fundamentalmente piel, músculo y tracto gastrointestinal. Los cambios histológicos en el músculo incluyen edema del endotelio capilar con obliteración del lumen, atrofia e inflamación perifascicular y fenómenos de degeneración y regeneración muscular.¹⁸

Tratamiento

Consiste en la administración de corticoides e inmunosupresores durante un período largo de tiempo (1–3 años), con el objetivo de alcanzar y mantener la remisión y prevenir las complicaciones. El metotrexato es el inmunosupresor más utilizado como ahorrador de corticoides. El tratamiento con fisioterapia y terapia ocupacional es de gran importancia para la rehabilitación y prevención de complicaciones.

El mejor tratamiento para las calcinosis es la prevención de su formación mediante un tratamiento precoz y agresivo de la dermatomiositis juvenil. Una vez instaurada la calcinosis, ninguna terapia ha demostrado ser de utilidad.

Los fármacos biológicos (antifactor de necrosis tumoral [TNF], rituximab) se han ensayado con resultados variables. La ciclofosfamida se utiliza en casos con grave compromiso vital.

Corticoides

Desde 1970 el tratamiento estándar de la dermatomiositis juvenil han sido los corticoides a dosis de 1–2 mg/kg/día de prednisona por vía oral mantenidos hasta alcanzar una mejoría clínico-analítica, y posteriormente en dosis descendientes durante un período de 2 años. No obstante, para evitar los efectos secundarios que conllevan estos fármacos a dosis altas y de forma prolongada, en la actualidad muchos pacientes son tratados de forma precoz con inmunosupresores y/o dosis altas de metilprednisolona (30 mg/kg/día, con un máximo de 1 g/día), lo cual permite una reducción más rápida de los corticoides, con buena respuesta terapéutica.^{19, 20.}

Inmunosupresores

Son utilizados como agentes ahorradores de corticoides, y entre ellos el metotrexato es el más utilizado. Se administra en dosis de 10–15 mg/m² por semana, por vía oral o subcutánea, generalmente al inicio de la enfermedad. Estudios comparativos con pacientes que sólo recibieron corticoides han demostrado que la introducción precoz de metotrexato reduce las secuelas y permite alcanzar el mismo control de la enfermedad pero con la mitad de dosis acumulativa de corticoides, lo que conlleva un menor aumento de peso y una mejoría en la velocidad de crecimiento.

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

La ciclosporina también se ha utilizado como ahorrador de corticoides, pero tiene el inconveniente de producir hipertensión e hirsutismo. Actualmente está en curso un estudio aleatorizado multicéntrico para comparar el tratamiento con corticoides solos con el tratamiento combinado corticoides-metotrexato y corticoides-ciclosporina.

Inmunoglobulinas intravenosas

Suelen emplearse como tratamiento adyuvante en casos de resistencia o dependencia de los corticoides, sobre todo en la enfermedad cutánea resistente. Se administran en dosis de 2 g/kg cada 2–4 semanas, y habitualmente son bien toleradas.

Ciclofosfamida

Se puede utilizar en el tratamiento de pacientes graves con alto riesgo de morbimortalidad. Los indicadores de alto riesgo incluyen la presencia de ulceraciones en piel y tracto gastrointestinal, y la enfermedad pulmonar.

Agentes biológicos

Los fármacos anti-TNF se utilizan en el tratamiento de diferentes enfermedades reumatológicas. Dada la evidencia del papel del TNF- α en la fisiopatología de la dermatomiositis juvenil, se ha ensayado el tratamiento con estos fármacos (en concreto infliximab y etanercept) con resultados variables. El rituximab, un anticuerpo monoclonal antilinfocito B, se ha utilizado en algunos estudios con resultados favorables.

Tratamiento de las complicaciones (calcinosis y osteoporosis)

El tratamiento con corticoides es prolongado, por lo que se recomienda la administración de suplementos de calcio y vitamina D para evitar la pérdida de densidad mineral ósea.

Para la calcinosis se han ensayado múltiples terapias como el diltiazem, hidróxido de aluminio, probenecid, bifosfonatos e inyección local de corticoides, entre otros. Ninguno de ellos ha demostrado ser eficaz, por lo que es importante la prevención de esta complicación mediante un tratamiento precoz y agresivo de la dermatomiositis juvenil. En casos graves se recomienda la exéresis quirúrgica, pero la calcinosis puede recurrir si la actividad de la enfermedad no está controlada.^{17, 19, 20.}

Evolución y pronóstico

Antes de la introducción del tratamiento con corticoides la enfermedad tenía muy mal pronóstico: una tercera parte de los pacientes fallecía; otra tercera parte presentaba enfermedad progresiva con secuelas graves y persistencia de enfermedad crónica activa en la edad adulta; y otro tercio se recuperaban. Actualmente el pronóstico de la dermatomiositis juvenil es generalmente bueno: la supervivencia es muy alta, superior al 90%, con resultados funcionales buenos.

El curso clínico puede ser monocíclico (alcanzando la remisión mantenida a los 2–3 años), policíclico (períodos de remisión seguidos de recaídas), y crónico persistente. Un tratamiento insuficiente o su inicio tardío es uno de los predictores más importantes de mal pronóstico, con enfermedad crónica persistente y complicaciones como el retraso en el crecimiento, calcificaciones y enfermedad cutánea más extensa. El diagnóstico y tratamiento precoces de la dermatomiositis juvenil, por lo tanto, constituyen la clave para mejorar el pronóstico de estos pacientes, por lo que es de importancia el conocimiento de esta entidad para su reconocimiento de forma precoz.²⁰

VII. DISEÑO METODOLÓGICO

Tipo de estudio: Estudio con enfoque cuantitativo, observacional descriptivo.

Área de estudio: Se realizó en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”, ubicado en el Barrio Ariel Darce, del Distrito V, del municipio de Managua, capital de Nicaragua y es de referencia nacional. Tiene una capacidad para 270 camas y posee tres unidades de terapia intensiva, cuenta con diferentes subespecialidades dentro de las cuales figura la especialidad de REUMATOLOGÍA, siendo el único centro asistencial a nivel nacional donde se atiende esta subespecialidad para pacientes pediátricos

Universo: 74 pacientes que atendidos al Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera por dermatomiositis Juvenil en el periodo de estudio.

Muestra: Se estudió a 36 de los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis juvenil los cuales cumplieron los criterios de inclusión.

Criterios de selección de la muestra:

Criterios de inclusión: Pacientes menores de 15 años con diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil que cumplieron los criterios establecidos por Peter y Bohan, que estaban en seguimiento y con expediente clínico completo al momento de la recolección de datos.

Criterios de exclusión

Pacientes que cuenten con diagnóstico de otra miositis juvenil, o presenten características clínicas de Enfermedad Mixta de Tejido Conectivo o Síndrome de Sobreposición, u otro diagnóstico clínico.

Pacientes que hayan perdido el seguimiento de su DMJ.

Paciente con expediente clínico extraviado o que no se encontró en el archivo o que estaba incompleto durante el período de recolección de la información.

Fuente de información: Secundaria: Se recolectó información de los expedientes clínicos de los pacientes en estudio.

Método para la recolección de la información:

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

Se solicitó autorización a las autoridades del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, una vez autorizada la realización del estudio, se procedió a la búsqueda de la información para lo cual se solicitó apoyo al responsable de estadística.

Posteriormente se realizó revisión de base de datos de estadística para localizar los expedientes de los pacientes con diagnóstico de DMJ según codificación del CIE-10.

Una vez obtenida la lista de los expedientes se seleccionaron aquellos que cumplieran con los criterios de inclusión para este estudio.

Técnica de recolección de datos:

Revisión de expedientes clínicos.

La recolección de datos se realizó mediante la revisión documental de expedientes clínicos de los pacientes incluidos en el estudio.

Instrumento

El siguiente paso fue la aplicación de un instrumento previamente revisado y validado por Reumatólogo pediatra y pediatras expertos en metodología, el instrumento de recolección de datos fue diseñado con preguntas cerradas e incluía los siguientes acápites: las características sociodemográficas de los pacientes en estudio, tiempo de evolución antes del diagnóstico, tiempo de debilidad muscular antes del diagnóstico, características clínicas, los resultados de enzimas musculares, el abordaje terapéutico realizado en los pacientes a estudio, remisión clínica y farmacológica y tiempo de seguimiento del este.

Aspectos éticos: La información obtenida se mantuvo bajo el sigilo correspondiente y sólo se ocupó para fines científicos y académicos, manteniendo en el anonimato el nombre de los pacientes.

Control de sesgos: Para el control de sesgos de información todos los datos fueron recogidos por el investigador, los sesgos de confusión se controlaron apeándose a los objetivos y variables del estudio. El sesgo de memoria se controló tomando los datos lo más cercano posible al evento, y validación por experto de campo.

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

Plan de análisis:

Procesamiento de datos:

- Para la tabulación de los datos se utilizaron los medios electrónicos a través del programa Statistical Product for the Social Science versión 24.0 (SPSS)
- Se utilizó como procesador de texto Microsoft Word XP.
- Para las variables nominales se realizaron frecuencias y porcentajes. del programa SPSS, para obtener frecuencias absolutas y porcentajes en columnas de acuerdo al tipo de variable, objetivo de estudio y plan de tabulación.

Lista de variables:

- 1) Identificar las características sociodemográficas de los pacientes en estudio
 - Edad
 - Sexo
 - Origen
 - Procedencia
- 2) Describir el abordaje diagnóstico de los pacientes estudiados.
 - Tiempo de evolución antes del diagnóstico
 - Clasificación
 - Tiempo de debilidad muscular antes del diagnóstico
 - Características clínicas: signos y síntomas
 - Laboratorios: enzimas relacionadas.
- 3) Mencionar el abordaje terapéutico de la población a estudio.
 - Manejo farmacológico
 - Manejo con fisioterapia
 - Remisión clínica
 - Remisión farmacológica.
 - Tiempo de seguimiento.

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

Lista de variables

Variable	Tipo de variable	Concepto	Categorías	Operacionalidad	Escala de Medición
Edad	Cuantitativa	Cantidad de años que el individuo ha cumplido hasta el momento en que acude a la unidad de salud	< 6 meses 6 meses – 11 meses 1-5 años 6-10 años 11-14 años	Se expresa en meses hasta los 14 años	Numérica
Sexo	Cualitativa	Clasificación de las personas en hombre o mujer según las características sexuales	Femenino Masculino		Nominal
Origen	Cualitativa	Departamento o región autónoma de Nicaragua en donde nació la persona	Departamento o región autónoma registrada en el expediente	Managua Masaya Granada Carazo Rivas León Chinandega Estelí Madriz Nueva Segovia Jinotega Matagalpa Boaco Chontales Río San Juan RACN RACS	Nominal
Procedencia	Cualitativa	Indica origen urbano o rural de la población	1= Urbano 2= Rural		Nominal

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

Tiempo de evolución	Cuantitativa	Indica el tiempo de evolución de síntomas y signos previos al diagnóstico	<6 meses 6-12 meses 13 - 24 meses 25 – 48 meses	Se expresa en meses	Numérica
Clasificación	Cuantitativa	Indica la clasificación, según la presentación clínica o respuesta al tratamiento.	1=Monocíclica 2=Policíclica 3=Continua/Crónica	Según el curso clínico de la enfermedad.	Nominal
Tiempo de debilidad	Cuantitativa	Indica el tiempo de debilidad muscular previo al diagnóstico	<6 meses 6-24 meses 25-48 meses	Se expresa en meses	Numérica
Características Clínicas	Cualitativa	Signos, síntomas y datos de laboratorios presentados por el paciente al momento del diagnóstico.	Eritema heliotrópo Pápulas de Gottron Afección cutánea Calcinosis Enzimas musculares elevadas Afección Cardíaca Afección pulmonar Afección Gastrointestinal Electromiografía Alterada	Según las características clínicas presentadas en cada paciente se asignara un número 0 en caso de no presentarse, así como número 1 en caso de encontrarse en los pacientes	Nominal
Laboratorio	Cuantitativa	Enzimas musculares frecuentemente alteradas en la dermatomiositis juvenil	CPK TGO TGP LDH	U/L	Numérica
Manejo farmacológico	Cualitativo	Indica el tratamiento	Corticoides Inmunosupresores		Nominal

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

		farmacológico empleado	Inmunoglobulinas intravenosas Agentes biológicos		
Manejo con fisioterapia	Cualitativo	Indica el tratamiento por el servicio de fisiatría y su seguimiento	1= Si 2=No		Nominal
Remisión Clínica	Cualitativa	Indica la presencia de remisión clínica al momento del estudio	1=Si 2=No	Dicotómica de acuerdo a ausencia de características clínicas y de laboratorio al momento del estudio	Nominal
Remisión Farmacológica	Cualitativa	Indica la presencia de remisión farmacológica al momento del estudio	1=Si 2=No	Dicotómica de acuerdo a ausencia de características clínicas y de laboratorio asociados a la ausencia de uso de medicamento inmunosupresor de primera o segunda línea al momento del estudio	Nominal
Tiempo de seguimiento	Cuantitativa	Indica el tiempo de posterior al diagnóstico	<1 año 1-2 años 3-5 años >5 años.	Se expresa en años	Numerica

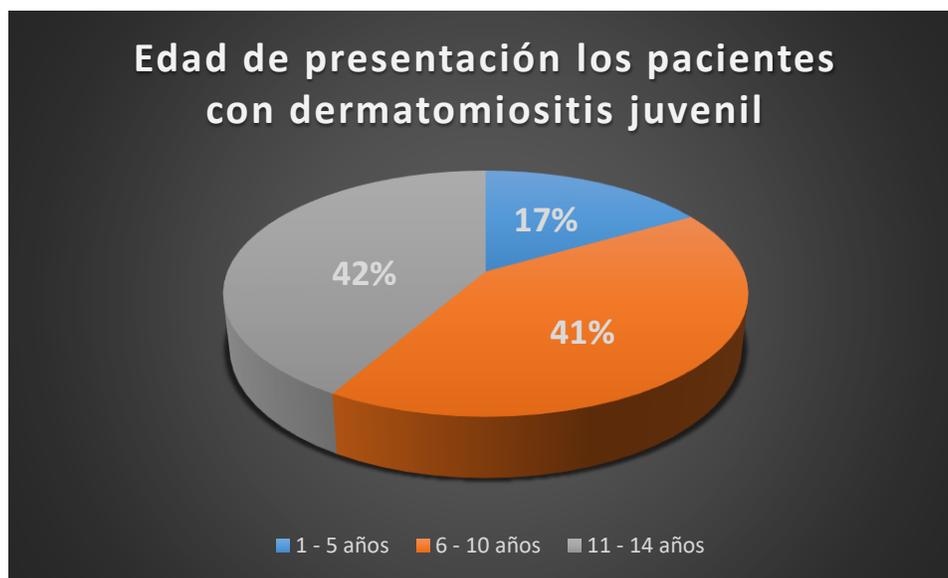
VIII. RESULTADOS

Sobre el análisis descriptivo en este estudio se encontraron 36 pacientes que completaron los criterios de inclusión se evaluaron los expedientes de pacientes que acudieron al Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020, al servicio de Reumatología Pediátrica se excluyeron los pacientes que contaban con diagnóstico de otra miositis juvenil, o presentaban características clínicas de Enfermedad Mixta de Tejido Conectivo o Síndrome de Sobreposición, u otro diagnóstico clínico, que habían perdido el seguimiento y con expediente clínico extraviado en el archivo o que estaba incompleto durante el período de recolección de la información.

Respecto a las Características sociodemográficas:

Se demostró que las edades más frecuentes oscilan entre los 6-10 años de edad (41%), seguida de 11 a 14 años de edad en un 42% de los casos. (Grafico N°1)

Grafico N° 1: Edad de presentación de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.



Fuente: Expediente clínico

En cuanto a la presentación según el sexo del paciente predominó el sexo femenino en un 58 % de los casos estudiados lo que se evidencia en el siguiente gráfico:

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

Grafico N° 2: Frecuencia de presentación según el sexo de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.



Fuente: Expediente clínico

Se evidenció que la población estudiada era originaria de Managua en un 41.7 % y una menor frecuencia para los demás departamentos o regiones autónomas, y que eran de procedencia rural en su mayoría 58.3 %. (Tabla N° 2, Gráfico N° 3

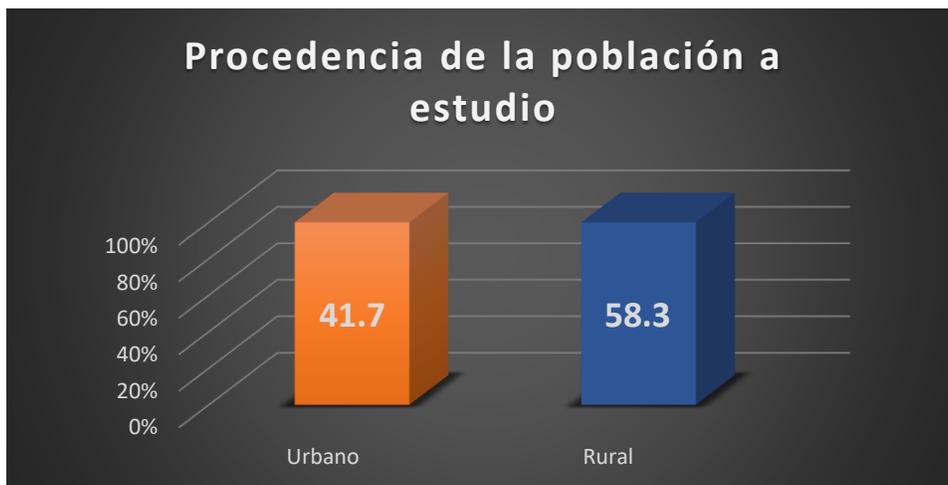
Tabla N° 2: Origen (Departamento) geográfico de de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.

	Frecuencia	Porcentaje %
Managua	15	41.7
Masaya	6	16.7
Granada	2	5.6
Carazo	1	2.8
Rivas	1	2.8
Leon	1	2.8
Chinandega	2	5.6
Esteli	3	8.3
Matagalpa	2	5.6
RACS	3	8.3
	36	100.0

Fuente: Expediente clínico

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

Grafico N° 3: Procedencia de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.



Fuente: Expediente clínico

Sobre el abordaje diagnóstico se observó que el tiempo de evolución antes del diagnóstico varía entre 6 a 12 meses en un 66.7 % de los pacientes, siendo el tiempo de debilidad muscular demostrado igualmente antes de la sospecha diagnóstica de 6 a 24 meses en un 61% de los casos revisados. (Tabla N° 3)

Tabla N° 3. Tiempo de evolución y tiempo de debilidad muscular antes del diagnóstico de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.

Tiempo de evolución	Frecuencia	Porcentaje
< 6 meses	7	19.4
6 - 12 meses	24	66.7
13 - 24 meses	5	13.9
Total	36	100.0
Tiempo de debilidad muscular		
< 6 meses	14	38.9
6 - 24 meses	22	61.1
TOTAL	36	100

Fuente: Expediente clínico

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

La clasificación encontrada según el curso clínico de los pacientes fue en su mayoría continua o crónica 47.2% seguida de la presentación monocíclica 38.9%. Grafico N°4.

Grafico N° 4: Clasificación según evolución clínica de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.



Fuente: Expediente clínico

Los síntomas y signos presentados en orden de frecuencia fueron:

Otras afecciones cutáneas (94.4%), debilidad muscular (91.7%), enzimas musculares elevadas (88.9%) halo heliotropo (86.1%) y pápulas en heliotropo (80.6 %). (Tabla N°4)

Tabla N° 4: Signos y síntomas de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.

Manifestaciones clínicas	Frecuencia	Porcentaje
Pápulas de Gottron	29	80.6
Eritema en heliotropo	31	86.1
Otras afecciones cutáneas	34	94.4
Calcinosis	4	11.1
Enzimas musculares elevadas	32	88.9
Debilidad muscular	33	91.7
Afección cardíaca	1	2.8
Afección pulmonar	0	0
Afección gastrointestinal	6	16.7
Electromiografía alterada	28	77.8

Fuente: Expediente clínico

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

Sobre el estudio de enzimas musculares más frecuentemente relacionadas con esta patología se demuestra que los valores de CPK en estos pacientes oscilan entre los 501 a 100 U/L (36.1%), LDH mayor a 1000 U/L (27.8%), las enzimas TGO y TGP, no superan a 100 U/L 80.5 % de los casos.

Tabla N° 5: Enzimas musculares relacionadas de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.

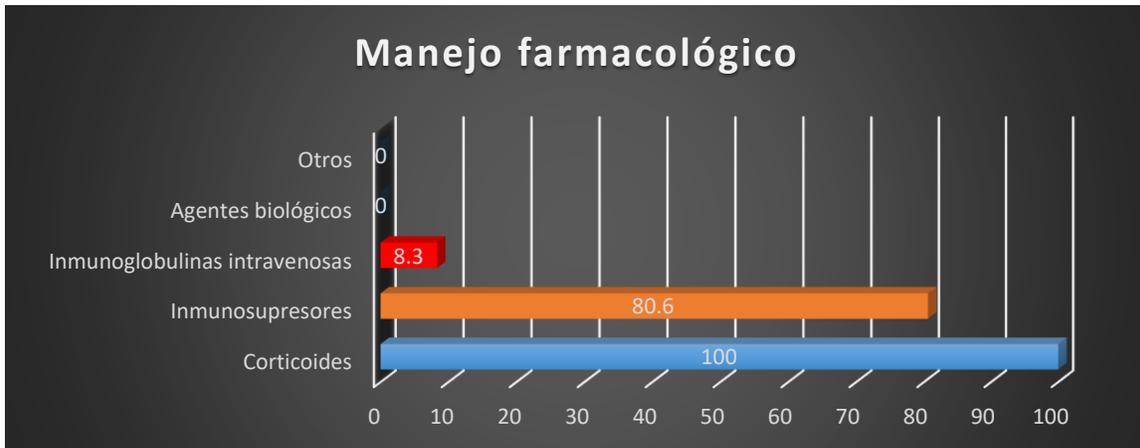
CPK	Frecuencia	Porcentaje
< 100 U/L	5	13.9
100 - 300 U/L	7	19.4
301 - 500 U/L	4	11.1
501 - 1000 U/L	13	36.1
> 1000 U/L	7	19.4
Total	36	100.0
LDH		
100 - 300 U/L	9	25.0
301 - 500 U/L	8	22.2
501 - 1000 U/L	9	25.0
> 1000 U/L	10	27.8
Total	36	100.0
TGO		
<30 U/L	13	36.1
30 – 100 U/L	16	44.4
101 – 300 U/L	3	8.3
301 – 500 U/L	1	2.8
501 – 1000 U/L	2	5.6
> 1000 U/L	1	2.8
Total	36	100
TGP		
<30 U/L	13	36.1
30 - 100 U/L	17	47.2
101 - 300 U/L	2	5.6
301 - 500 U/L	2	5.6
501 - 1000 U/L	1	2.8
> 1000 U/L	1	2.8
Total	36	100.0

Fuente: Expediente clínico

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

Sobre el abordaje terapéutico se menciona que el manejo farmacológico fue principalmente con Corticoterapia (100%) seguido de inmunosupresores (80.6%).

Gráfico N° 6: Manejo de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.



Fuente: Expediente clínico

Del total de pacientes estudiados el 50% si recibió fisioterapia lo que se evidencia en el siguiente gráfico:

Gráfico N° 6: Manejo con fisioterapia d de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.



Fuente: Expediente clínico

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

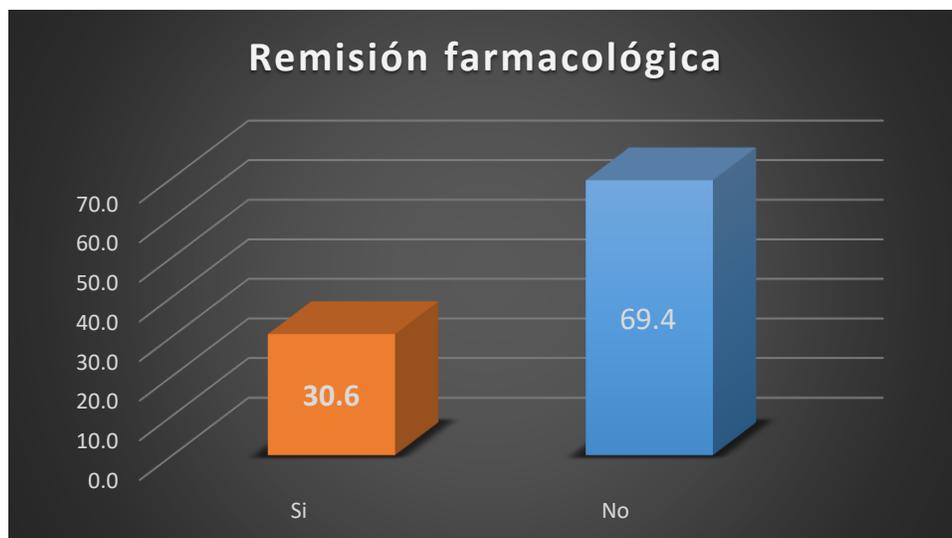
Posterior al diagnóstico y tratamiento la población a estudio ha alcanzado remisión clínica en 55.6% y Farmacológica 30.6% como puede observarse en los gráficos que se exponen a continuación:

Grafico N° 7: Remisión Clínica de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.



Fuente: Expediente clínico

Grafico N° 8: Remisión farmacológica de los pacientes con dermatomiositis juvenil atendidos en HIMJR



Fuente: Expediente clínico

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

A estos pacientes se les ha brindado seguimiento en su mayoría por 3 -5 años (50%).

Grafico N° 9: Tiempo de seguimiento los pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.



Fuente: Expediente clínico.

IX. DISCUSIÓN

Se realizó un estudio con enfoque cuantitativo, observacional descriptivo, de 36 pacientes con diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil, la edad más frecuente de los pacientes al momento del diagnóstico fue después de los 11-14 años, no obstante la frecuencia obtenida fue similar para el grupo comprendido entre los 6-10 años de edad, lo cual de acuerdo a literatura la población de este estudio coincide con la edad de presentación más frecuente en la población latina resultados similares al estudio publicado por Ravelli en 2010.²¹

La relación femenino: masculino observada en nuestra población es similar a la reportada por otros autores con un leve predominio del sexo femenino.^{1, 2, 3, 21.}

Al abordar el origen y procedencia de los pacientes de este estudio no hay una literatura que describa esta variable, con la cual se pueda hacer comparación pero es importante hacer hincapié en que la mayor parte de la población, es originaria de Managua, departamento que es sede de este hospital de referencia, y que probablemente haya subregistros en los demás departamentos de este país por la lejanía geográfica de sus habitantes que les impide el acceso a los centros asistenciales, así también el pobre conocimiento del personal de salud alrededor de este tipo de patología que en general se trata como una dermatitis por ejemplo. Y se evidencia que la mayoría de la población procede de áreas rurales, que es característica distintiva de la población nicaragüense.

Con respecto al abordaje diagnóstico el tiempo de evolución antes del diagnóstico de estos pacientes fue de 6- 12 meses de evolución, en el estudio realizado por Kim y colaboradores en 2009 se reportó una media de tiempo de evolución de 5.2 ± 11.7 meses, comparado con esa cohorte, se observa un comportamiento similar en la población revisada; otro estudio realizado por Villareal Trevillo en el 2017, en el Hospital infantil de México, estudio descriptivo del tiempo de evolución fue de 7.7 ± 6.7 meses (rango 1-4 meses), con una mediana de 6 meses.^{4, 20, 21}

El tiempo de debilidad al diagnóstico presentó una mayor frecuencia entre los 6 a los 24 meses, esta cifra es mayor a otras poblaciones reportadas en la literatura, lo que nos refleja la dificultad de los pacientes nicaragüenses para acudir a un centro de tercer nivel de atención y la alta tasa de subdiagnósticos y retardo en el mismo condicionada por la falta de

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

conocimiento de la enfermedad por médicos y pediatras generales, dentro de las causas de retardo en el diagnóstico reumatológico más frecuentes descritas están la derivación a servicios de Neurología y Dermatología por la confusión de los síntomas de debilidad muscular con causas neurológicas como distrofias musculares así como el diagnóstico erróneo con otras dermatosis en los pacientes con afección cutánea severa.^{1,2,4,20, 21.}

Los signos y síntomas reportados en este estudio no difieren mucho de la literatura, generalmente la afección cutánea, seguida de la debilidad muscular son los más frecuentes, cabe destacar que en este estudio se abordó las lesiones cutáneas patognomónicas y otras lesiones diferentes, predominando estas últimas lo que sugiere que, probablemente, el retardo al diagnóstico impida que la fácil identificación de las lesiones clásicas sea posible, probablemente porque la falta de tratamiento facilite que se compliquen las lesiones dérmicas. ^{1,2,4,20, 21.}

La afección gastrointestinal se demostró en 16.7%, en el estudio realizado por Sanner en 2009 se reporta una afección gastrointestinal dentro del primer año diagnóstico del 3%, por lo cual se considera que, la población estudiada presenta mayor porcentaje de afección gastrointestinal inicial en comparación con otras poblaciones

En cuanto a los reportes de Enzimas musculares, se identificó que generalmente los valores de CPK no superan las 1000 U/L en más de un tercio de la población estudiada, pero si esta elevada 1.5 a 15 veces su valor normal, El nivel de CPK no siempre se correlaciona con actividad de la enfermedad, del 8 al 54% de los pacientes tienen niveles normales de CPK durante la fase aguda de la enfermedad sobre todo aquellos en los que hay retardo del diagnóstico.^{3, 4,20, 21.}

Sin embargo vale la pena destacar que la LDH está elevada con mayor frecuencia que la CPK en este estudio, la literatura describe que puede existir elevación de ALT y LDH y se relaciona lipodistrofia hepática, pero en esta revisión, las transaminasas están casi en valores normales. ²⁰

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

El abordaje farmacológico es generalmente frecuente son los corticoides seguido de inmunomoduladores, en el 100 % de los pacientes, que coincide con la mayoría de los estudios realizados en diferentes series; de hecho los esteroides son la piedra angular en el tratamiento de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil. El uso de esteroides es de suma importancia en la terapia de inducción a la remisión de estos pacientes, con frecuencia es necesario el uso de bolos de esteroide intravenoso, asociado al uso de terapia inmunomoduladora e inmunosupresora como adyuvante provee la posibilidad de ahorrar o disminuir el tratamiento esteroideo y en ocasiones es necesario utilizarlos en pacientes con refractariedad a los glucocorticoides, todo esto con el objetivo de prevenir la mortalidad, remitir a la actividad de la enfermedad y disminuir las secuelas previniendo la aparición de calcinosis. Lo cual justifica los resultados obtenidos en este estudio. 3,4.

No hay evidencia en otros estudios de la relevancia del apoyo por fisioterapia pero si modifica la morbimortalidad del paciente y secuelas a largo plazo. Cabe mencionar que algunos pacientes son referidos a unidades más cercanas a su origen donde hay este servicio y por tal razón se demostró dicha frecuencia.

En el estudio más del 50 % de los pacientes se encontraba en remisión clínica pero también más del 50% aún continuaba con tratamiento farmacológico, esto quizás debido aunque aún presentaba incremento de la enzimas musculares lo cual es generalmente predictor de recaídas, y algunos estudios han demostrado comportamientos similares en otras poblaciones.3, 4, 21

En cuanto al seguimiento en la consulta externa se ha observado que la mitad de estos pacientes requieren seguimiento por más de 3 años, esto debido a que en general a tener retardo del diagnóstico, y la necesidad de terapias, incluso con primera línea durante más de 2 años, es generalmente prolongada y las recidivas en estos pacientes son frecuentes, ya que siguen un curso contínuo en casi la mitad de los casos, como fue expuesto anteriormente.3,4,21

X. CONCLUSIONES

Se registraron un total de 36 casos de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020 que cumplieron con los criterios de inclusión.

1. Las principales características sociodemográficas de estos pacientes es la edad al diagnóstico estaba comprendida entre 6 a 14 años de edad, predominio del sexo femenino, originarios de Managua y de procedencia rural.
2. Dentro del abordaje diagnóstico se describe que el tiempo de evolución antes del diagnóstico fue de 6 -12 meses y el tiempo de debilidad muscular de 6-24 meses, además los signos y síntomas más frecuentemente encontrados fueron la afección cutánea y debilidad muscular, encontrando que los rangos más frecuentemente encontrados de enzimas musculares CPK como fueron de 501 a 1000 U/ L y de LDH mayor a 1000 U/L.
3. Sobre el abordaje terapéutico se menciona que el total de los niños estudiados recibieron terapia de primera línea con corticoides seguido del tratamiento con inmunosupresores; además la mitad de ellos recibió manejo con fisioterapeutas, la mayoría tuvieron remisión clínica y farmacológica alrededor de un tercio de los pacientes, continuando seguimiento en la mitad de los casos 3 – 5 años después del diagnóstico.

XI. RECOMENDACIONES

A los residentes:

Realizar historia clínica completa para poder llegar a un diagnóstico más certero y oportuno para el tratamiento eficaz de los pacientes con dermatomiositis juvenil.

Elaborar estudios prospectivos con mayor número de pacientes con el objetivo de identificar otras variables clínicas o de laboratorio que pudieran indicarnos si el paciente presenta o no posibilidad de respuesta a tratamiento de primera línea.

Realización de estudios utilizando escalas de medición de actividad validadas en otras poblaciones pediátricas con la finalidad de comparar si es posible la aplicación rutinaria de estos instrumentos y si es de utilidad en el seguimiento y toma de decisión terapéutica.

Al servicio de reumatología:

Elaborar un instrumento clínico para facilitarlo al hospital con las características más relevantes y escalas de medición de actividad de tal manera que permitan realizar un adecuado diagnóstico.

Proponer la realización de conferencias relacionadas a este tema como parte de la educación continua de los residentes de esta unidad y a nivel nacional al MINSA

Al hospital:

Difundir los resultados de este estudio a las autoridades de salud de atención primaria y del HIMJR.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Las limitaciones del estudio están relacionadas al tamaño de la muestra en cuanto a la realización de pruebas estadísticas, se concibe la realización de estudios similares con un tamaño de muestra mayor y de manera prospectiva.

XII. BIBLIOGRAFIA

1. Bou, R. Ricart, S. (2010, Julio - Agosto). Dermatomiositis juvenil. ELSEVIER, volumen 8 (4), pp. 183-190.
2. A.M. Huber, B. Lang, C.M. LeBlanc, N. Birdi, R.K. Bolaria, P. Malleson, et al. (2000). Medium- and long-term functional outcomes in a multicenter cohort of children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum.*, 43 pp. 541-549.
3. Villareal, A. (2017, febrero) Dermatomiositis juvenil, características clínicas y factores predictores de respuesta a primera línea de tratamiento en pacientes mexicanos [Tesis de posgrado]. Hospital infantil de México Federico Gómez, México.
4. Kim S, El-Hallak M, Dedeoglu et al. (2009) Complete and sustained remission of juvenile dermatomyositis resulting from aggressive treatment. *Arthritis Rheum*, volumen 60(6), pp. 1825-30
5. McCann LJ, Juggins AD, Maillard SM, Wedderburn LR, et al. (2006). The Juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland)--clinical characteristics of children recruited within the first 5 yr. *Rheumatology*, volumen 45, pp. 1255-60
6. Pachman, L. Lipton, R. Ramsey-Goldman, R. Shamiyeh, E. Abbott, E.P. Mendez, et al. (2005), History of infection before the onset of juvenile dermatomyositis: results from the National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases Research Registry. *Arthritis Rheum.*, volumen 53, pp. 166-172.
7. Feldman, B.M., Rider, L.G., Reed, A.M., Pachman, L.M. (2008), Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet.*, volumen 371 pp. 2201-2212.
8. Vegosen, L. Weinberg, C. O'Hanlon, T. Targoff, I. Miller, F. Rider, L. (2007). Seasonal birth patterns in myositis subgroups suggest an etiologic role of early environmental exposures. *Arthritis Rheum.*, volumen 56 pp. 2719-2728.

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

9. Manlhiot, C. Liang, L. Tran, D. Bitnun, A. Tyrrell, P. B.M. Feldman. Assessment of an infectious disease history preceding juvenile dermatomyositis symptom onset. *Rheumatology.*, 47 (2008), pp. 526-529.
10. L.G. Rider. (2007). The heterogeneity of juvenile myositis. *Autoimmunity Reviews.*, volumen 6 (2007), pp. 241-247
11. Artlett, C. Ramos, R. S.A. Jiminez, K. Patterson, F.W. Miller, L.G. Rider. (2000). Chimeric cells of maternal origin in juvenile idiopathic inflammatory myopathies. Childhood Myositis Heterogeneity Collaborative Group. *Lancet.*, volumen 356 pp. 2155-2156.
12. S. Compeyrot-Lacassagne, B.M. Feldman. Inflammatory Myopathies in Children. (2007) *Rheum Dis Clin N Am.*, 33, pp. 525-553
13. L.M. Pachman, J.R. Hayford, A. Chung, C.A. Daugherty, M.A. Pallansch, C.W. Fink, et al. (1998). Juvenile dermatomyositis at diagnosis: clinical characteristics of 79 children. *J Rheumatol.*, 25 pp. 1198-1204.
14. A.M. Huber, B.M. Feldman, R.M. Rennebohm, J.E. Hicks, C.B. Lindsley, M.D. Pérez, et al. (2004). Validation and clinical significance of the Childhood Myositis Assessment Scale for assessment of muscle function in the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Rheum.*, 50 pp. 1595-1603.
15. T.M. Peloro, O.F. Miller 3rd, T.F. Hahn, E.D. Newman. (2001). Juvenile dermatomyositis: a retrospective review of a 30-year experience. *J Am Acad Dermatol.*, 45 (2001), pp. 28-34.
16. A.V. Ramanan, B.M. Feldman. (2002). Clinical outcomes in juvenile dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol.*, 14 pp. 658-662.
17. S.L. Bowyer, C.E. Blane, D.B. Sullivan, J.T. Cassidy. (1983). Childhood dermatomyositis: factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. *J Pediatr.*, 103 pp. 882-888.
18. J.T. Cassidy, C.B. Lindsley. Juvenile dermatomyositis. *Textbook of pediatric rheumatology*, 5th ed., pp. 407-441

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

19. A.V. Ramanan, B.M. Feldman. Clinical features and outcomes of juvenile dermatomyositis and other childhood onset myositis syndromes. *Rheum Dis Clin North Am.*, 28 (2002), pp. 833-857
20. C. Huemer, H. Kitson, P.N. Malleson, S. Sanderson, M. Huemer, D.A. Cabral, *et al.* Lipodystrophy in patients with juvenile dermatomyositis-evaluation of clinical and metabolic abnormalities. *J Rheumatol.*, 28 (2001), pp. 610-615.
21. Ruperto N, Ravelli A, Murray KJ, Lovell DJ, et al. Preliminary core sets of measures for disease activity and damage assessment in juvenile systemic lupus erythematosus and juvenile dermatomyositis. *Rheumatology* 2003;42:1452–9.

ANEXOS

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.



FICHA DE RECOLECCION DE DATOS

Ficha de recolección de dato para el estudio de “Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo Enero 2016 a Diciembre 2020.” esta se dirigió a los expedientes de los pacientes que cumplan criterios de inclusión de esta investigación.

1. CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS

I. EDAD

II. SEXO

Masculino Femenino

III. ORIGEN/PROCEDENCIA

Urbano Rural

2. ABORDAJE DIAGNÓSTICO

IV. TIEMPO DE EVOLUCIÓN

V. CLASIFICACIÓN

1=Monocíclica 2=Policíclica 3=Continua/Crónica

VI. TIEMPO DE DEBILIDAD

VII. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Eritema heliotrópo

Pápulos de Gottron

Afección cutánea

Calcinosis

Enzimas musculares elevadas

Afección cardiaca

Afección pulmonar

Afección gastrointestinal

Electromiografía alterada

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

VIII. LABORATORIO U/L

CPK TGO TGP LDH

3. ABORDAJE TERAPEUTICO

IX. MANEJO FARMACOLOGICO

Corticoides

Inmunosupresores

Inmunoglobulinas intravenosas

Agentes biológicos

Otros

X. MANEJO CON FISIOTERAPIA

1= Si 2=No

XI. REMISION CLINICA

1= Si 2=No

XII. REMISIÓN FARMACOLÓGICA

1= Si 2=No

XII. SEGUIMIENTO

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividades	Octubre	Noviembre	Diciembre	Enero	Febrero
Elección del Tema	X				
Planteamiento del Problema	X				
Elaboración de Objetivos Generales y Específicos	X				
Redacción de antecedentes		X			
Redacción de Introducción y Justificación		X			
Elaboración de Marco Teórico		X	X		
Elaboración de Bibliografía		X	X		
Redacción del Diseño Metodológico		X	X		
Elaboración de tabla de Operacionalización de variables		X	X		
Elaboración de Instrumento de Recolección de la Información			X		
Elaboración de Cronograma	X	X	X		
Elaboración de Presupuesto		X	X		
Presentación Protocolo de Investigación				X	
Aplicación de Instrumento de Investigación				X	
Elaboración de Gráficos y tablas					X
Elaboración de Resultados					X
Redacción de Conclusiones					X

Fuente: propia

Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota.

PRESUPUESTO

Material a utilizar	Cantidad	Precio Unitario	Precio total	Cantidad de materiales
Instrumento de recolección de la información	360 paginas	C\$ 1.00	C\$ 360.00	360
Impresión	3 de 33 paginas	C\$ 2.00	C\$ 198.00	3
Encolchado	3	C\$ 40.00	C\$ 120.00	3
Recarga telefónica	6 de 100 cordobas	C\$ 100.00	C\$ 600.00	6
Internet	7 horas	C\$ 10.00	C\$ 70.00	7
Lapiceros	5 lapiceros Stabilo	C\$ 8.00	C\$ 40.00	5
Fólder	2 fólderres	C\$ 5.00	C\$ 10.00	5
Hojas blancas	20 hojas	C\$ 0.50	C\$ 10.00	20
Alimentación	30 almuerzos	C\$ 70.00	C\$ 2100.00	50
Memoria USB	1 memoria 4GB	C\$ 200.00	C\$ 200.00	1
GASTO TOTAL			C\$ 3698	

Fuente: propia.