

3. Kinsella TR, Yogev R, Shulman ST, Gilmore R, Chadwick EG. Treatment of Salmonella meningitis and brain abscess with the new cephalosporins: two case reports and a review of the literature. *Pediatr Infect Dis J.* 1987;6:476–80.
 4. Cahill SM, Wachsmuth IK, Costarrica Mde L, Ben Embarek PK. Powdered infant formula as a source of Salmonella infection in infants. *Clin Infect Dis.* 2008;46:268–73.
 5. Iversen C, Forsythe S. Isolation of *Enterobacter sakazakii* and other Enterobacteriaceae from powdered infant formula milk and related products. *Food Microbiol.* 2004;21:771–7.
 6. Rowe B, Begg NT, Hutchinson DN, Dawkins HC, Gilbert RJ, Jacob M, et al. *Salmonella* ealing infections associated with consumption of infant dried milk. *Lancet.* 1987;2:900–3.
 7. Centers for Disease Control and Prevention. Salmonella serotype Tennessee in powdered milk products and infant formula— Canada and the United States, 1993. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 1993;42:516–7.
 8. Brouard C, Espie E, Weill FX, Kérouanton A, Brisabois A, Forgue AM, et al. Two consecutive large outbreaks of *Salmonella enterica* serotype Agona infections in infants linked to the consumption of powdered infant formula. *Pediatr Infect Dis J.* 2007;26:148–52.
 9. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Multistate outbreaks of Salmonella serotype Poona infections associated with eating cantaloupe from Mexico-United States and Canada, 2000-2002. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2002;51:1044–7.
 10. Mukerji A, Sulowski C, Friedman JN, Opavsky MA. *Salmonella* Poona meningitis and mastitis causing neonatal meningitis. *Pediatr Infect Dis J.* 2009;28:1141–2.
- J.A. Costa Orvay^{a,*}, A. Hervás^a, A. Hurtado^b y B. Bonet^a
- ^a Servicio de Pediatría, Hospital Can Misses, Ibiza, Baleares, España
- ^b Servicio de Microbiología, Hospital Can Misses, Ibiza, Baleares, España
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: jacosta@asef.es (J.A. Costa Orvay).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.02.004>

Edemas generalizados como forma de presentación de dermatomiositis juvenil

Generalized edema as a form of presentation of juvenile dermatomyositis

Sr. Editor:

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad multisistémica, poco frecuente: 2-3casos/1.000.000/año) y de etiología desconocida caracterizada por inflamación no supurativa del músculo estriado y piel, con presencia de vasculitis que cursa con debilidad muscular proximal, cambios cutáneos característicos y aparición tardía de calcinosis¹. La presencia de edemas subcutáneos generalizados es extremadamente rara, existiendo pocos casos descritos en la literatura como forma de presentación de DMJ²⁻⁴. De hecho, la existencia de los mismos puede retrasar el diagnóstico y ampliar el diagnóstico diferencial inicial^{5,6}. La etiopatogenia de los edemas no está bien definida, si bien parece estar relacionada con un aumento en la permeabilidad y daño en el endotelio capilar^{6,7}. El pronóstico de esta forma de presentación es aún desconocido⁸.

Presentamos el caso de un niño de 2 años que ingresa por inflamación y edemas generalizados de los 4 miembros, de predominio proximal, de 15 días de evolución y elevación de la creatina quinasa (CK). Entre los antecedentes familiares destacaba que la madre había sido diagnosticada de artritis reumatoide recientemente y recibía tratamiento con metotrexato (MTX). El paciente había sido intervenido por criptorquidia y hernia inguinal derecha 30 días previos al ingreso. El mismo día de la intervención acudió al Servicio de Urgencias por cojera, diagnosticándose de sinovitis transitoria de cadera, y tras la intervención dicha cojera se atribuyó a la cirugía. A su llegada a nuestro servicio, el paciente presentaba febrícula, irritabilidad, eritema violáceo periorcular tenue, inflamación muy llamativa de los miembros

superiores e inferiores (fig. 1), dolorosos a la palpación, debilidad de cintura pélvica y escapular marcada con imposibilidad de deambular y adenopatías cervicales e inguinales rodaderas bilaterales. No presentaba disfagia ni dificultad respiratoria. Afebril. Entre las pruebas complementarias realizadas destacaban: hemoglobina 9,8 g/dl, leucocitos y plaquetas normales; CK 7765 U/l, transaminasa glutámico pirúvica 132 U/l, transaminasa glutamicoxalacética 198 U/l, aldolasa 21,2 U/l; orina: no hematuria ni proteinuria. Velocidad de sedimentación global 61 mm/h, proteína C reactiva normal. Serología de micoplasma, clamidia, toxoplasma, triquinela, brucela y virus de la inmunodeficiencia humana, negativas. Urocultivo y hemocultivo, negativos. Frotis de sangre periférica sin alteraciones morfológicas. Marcadores tumorales negativos. Anticuerpos antinucleares y anticuerpos frente a citoplasma de neutrófilos, negativos; anticoagulante lúpico, positivo. Durante su ingreso, mantiene aceptable estado general, desaparece la febrícula y disminuyen



Figura 1 Edemas en miembros.

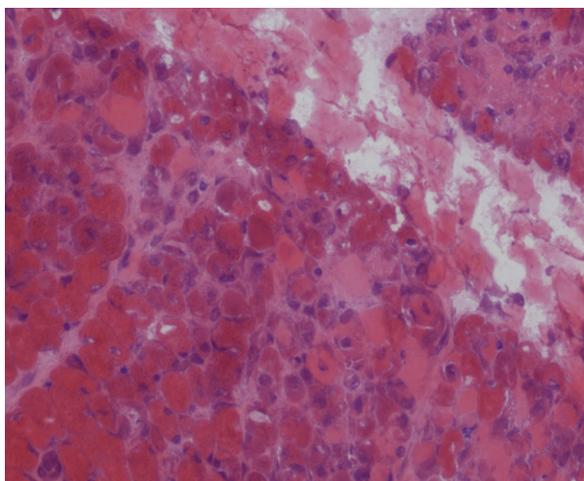


Figura 2 Histología muscular: infiltrados inflamatorios de predominio perimisial y perivascular.

los edemas, persistiendo la debilidad de la cintura pélvica y escapular. Se realiza un electromiograma donde se evidencia afectación muscular con denervación activa. Se decide realizar una biopsia muscular en la que se objetiva un intenso edema muscular, con afectación perifascicular, fibras atroficas, necrosis muscular y fibras en regeneración, infiltrados inflamatorios de predominio perimisial y perivascular (fig. 2). En el mismo acto quirúrgico se realiza una biopsia de la adenopatía, siendo la anatomía patológica inespecífica. Es dado de alta a los 19 días del ingreso en tratamiento con prednisona (2 mg/kg), MTX oral (15 mg/m²) y rehabilitación con buena respuesta clínica. Se normalizan las enzimas musculares a los 2 meses del diagnóstico y se inicia un descenso paulatino de corticoides, suspendiéndose definitivamente al año del inicio. Actualmente, a los 4 años de edad, permanece asintomático y continúa tratamiento con MTX.

La DMJ es una enfermedad poco frecuente en niños y especialmente en menores de 7 años¹. Destacamos este caso clínico por su dificultad de diagnóstico debido a la presencia de edemas tan llamativos al inicio del cuadro, lo cual obligaba a ampliar el diagnóstico diferencial (síndrome nefrótico, distrofia muscular, malignopatía, infecciones...)^{5,6}. Además, la aparición de la debilidad de forma concomitante con la cirugía dificultó más aun la valoración de los síntomas iniciales, ya que la cojera se atribuyó al dolor posquirúrgico, si bien el inicio de los edemas 2 semanas después aceleró la realización de las pruebas complementarias. Para nuestro conocimiento, existen solo 2 casos de DM asociado a edemas descritos en la edad pediátrica, ambos de 4 años de edad, con presentación muy similar a nuestro paciente (inicio abrupto y afectación de los

4 miembros)^{5,6}. Los casos recogidos en adultos se asociaron la mayoría a disfagia, que en muchos casos conlleva una mayor morbimortalidad en relación a neumonías aspirativas. Este síntoma no se evidenció en nuestro paciente, si bien no se realizó videofluoroscopia. Los edemas constituyen un marcador de mayor actividad inflamatoria y debido a ello suelen asociarse a un peor pronóstico^{3,4}. Sin embargo, en nuestro paciente, así como en los 2 pacientes pediátricos recogidos en la literatura, la evolución ha sido favorable, con buena respuesta al tratamiento y sin recaídas.

Conocer esta entidad nos ayudará a un diagnóstico adecuado y un tratamiento precoz, lo cual mejora el pronóstico y evitará pruebas complementarias innecesarias.

Bibliografía

1. Wedderburn LR, Rider LG. Juvenile dermatomyositis: new developments in pathogenesis, assessment and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2009;23:665–78.
2. Dunkley L, Jawad A. Subcutaneous edema as a presenting feature of polymyositis/dermatomyositis: a poor prognostic indicator? *Grand Rounds.* 2007;7:21–5.
3. Karabiber H, Aslan M, Alkan A, Yakinci C. A rare complication of generalized edema in juvenile dermatomyositis: a report of one case. *Brain and Development.* 2004;26:269–72.
4. Ito Y, Kawabata D, Yukawa N, Yoshifuji H, Usui T, Tanaka M, et al. Severe subcutaneous generalized edema in a patient with dermatomyositis. *Mod Rheumatol.* 2007;17:171–3.
5. Saygi S, Alehan F, Baskin E, Bayrakci US, Ulu EM, Ozbek N. Juvenile dermatomyositis presenting with anasarca. *J Child Neurol.* 2008;23:1353–6.
6. Chandrakasan S, Singh S, Ratho RK, Kumar S, Mishra B. Anasarca as the presenting manifestation of parvovirus B19 associated juvenile dermatomyositis. *Rheumatol Int.* 2009;29:565–7.
7. Haroon M, Eltahir A, Harney S. Generalized subcutaneous edema as a rare manifestation of dermatomyositis: clinical lesson from a rare feature. *J Clin Rheumatol.* 2011;17:135–7.
8. Gorelik O, Almozni-Sarafian D, Alon I, Rapoport M, Goltsman G, Herbert M, et al. Acute inflammatory myopathy with severe subcutaneous edema, a new variant? Report of two cases and review of the literature. *Rheumatol Int.* 2001;20:163–6.

R. Rodero Prieto^{a,*}, M.S. Camacho Lovillo^a
y M.J. Lirola Cruz^b

^a *Departamento de Pediatría, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

^b *Departamento de Pediatría, Hospital USP Sagrado Corazón, Sevilla, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ro.roderop@gmail.com
(R. Rodero Prieto).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.01.021>