

Tesis de Grado

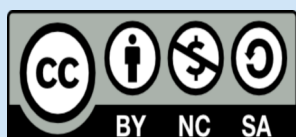
Luna, Paola Vanesa

Intervención kinésica en dermatomiositis juvenil : Revisión bibliográfica

Instituto de Ciencias de la Salud

2025

*Carrera: Licenciatura en Kinesiología y
Fisiatría*



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons.

Atribución – No comercial – Compartir igual 4.0

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Documento descargado de RID - UNAJ Repositorio Institucional Digital de la Universidad Nacional Arturo Jauretche

Cita recomendada:

Luna, P. V. (2025). *Intervención kinésica en dermatomiositis juvenil : Revisión bibliográfica* [Tesis de grado, Universidad Nacional Arturo Jauretche]. <https://rid.unaj.edu.ar/handle/123456789/3675>



**Presentado para acceder al título de grado de la carrera de
LICENCIATURA EN KINESIOLOGÍA Y FISIATRÍA**

Título

**“Intervención kinésica en dermatomiositis juvenil. Revisión
bibliográfica”**

Autora Luna Paola Vanesa, legajo 36244

**Directora
Erica Rey**

Fecha de Presentación: 29/10/2025

Firma de Autora

A handwritten signature in blue ink, appearing to read 'Luna Paola Vanesa', is shown within a light blue rectangular box.

Índice de abreviaturas	4
I. Introducción	5
II. Problema de Investigación	7
III. Objetivos	7
III.a Objetivo general	7
III.b Objetivos específicos	7
IV. Justificación	8
V. Marco Teórico	8
V.1. Definición DMJ	8
V.2. Incidencia y prevalencia	9
V.3. Etiopatogenia DMJ	9
V.3.a. Factores ambientales	9
V.3.b. Factores genéticos	10
V.3.c. Factores inmunológicos	10
V.4. Clasificación DMJ	11
V.5. Manifestaciones Clínicas	12
V.5.a. Manifestaciones cutáneas	12
V.5.b. Manifestaciones musculares	14
V.5.c. Manifestaciones gastrointestinales	14
V.5.d. Manifestaciones cardíacas	15
V.5.e. Otras manifestaciones	15
V.6. Diagnóstico	16
V.6.a. Laboratorio	17
V.6.b. Electromiograma	17
V.6.c. Biopsia muscular	18
V.6.d. RMN	18
V.7. Tratamiento y evolución	19
V.8. Calidad de vida	21
V.9. Clasificación internacional de Funcionamiento	22
V.10. Evaluación kinésica	22
V.10.a. Evaluación de la Funcionalidad	22
V.10.b. Evaluación de la función muscular	23
V.10.c. Evaluación de la fuerza muscular	24
V.10.d. Evaluación Pulmonar	24
V.10.e. Pruebas cronometradas	25
V.11. Tratamientos Kinésicos	25
V.11.a. Ortesis	26
V.11.b. Terapia acuática	27
V.11.c. Ejercicio terapéutico	28
VI.1 Criterios de selección	34
VI.1.a Criterios de inclusión	34

VI.1.b Criterios de exclusión	34
VII Contexto de análisis	34
VIII. Resultados	46
IX. Conclusión	49
X. Referencias bibliográficas	50
Anexos	55

Índice de abreviaturas

MII: Miopatía inflamatoria idiopática

DMJ: Dermatomiositis juvenil

OMS: Organización Mundial de la Salud

EPF: Enfermedad Poco Frecuente

EMG: Electromiograma

AVD: Actividades de la vida diaria

C-HAQ: childhood health assessment questionnaire

HLA: Antígeno leucocitario humano

IFN: Interferón

CK: Creatinina

AST: Aspartato aminotransferasa

LDH: Lactato deshidrogenasa

PUM: Potencial de unidad motora

RMN: Resonancia magnética nuclear

SHARE: Single Hub and Access point for paediatric Rheumatology in Europe

CQH: Child Health Questionnaire CMAS: Childhood Myositis Assessment Scale

MMT: Muscular Manual Test

TUG: Timed Up and Go

FASQ: Functional Assessment Screening, Questionnaire

VAS: Visual Screening

AQB: Aquatic-based exercises

LBE: land-based exercises

PGA: Global del Paciente

PedsQL-MFS: Pediatric quality of life multidimensional fatigue scale

DAS: activity score

Aqua-PLYO: Aquatic-based plyometric

SoC: Standard outpatient care

EVA: Escala Visual Analógica de 10 cm

I. Introducción

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades inmunomediadas, caracterizadas por inflamación del músculo esquelético.(1)

Dentro de las MII se encuentra la dermatomiositis juvenil (DMJ). Esta enfermedad es multisistémica, crónica de etiología desconocida que afecta tanto a niños como adolescentes (2,3). Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), existen más de 6000 condiciones clínicas de baja prevalencia, conocidas en el mundo como enfermedades poco frecuentes o raras, estas pueden variar según el país o región. En Argentina, la Ley 26.689 (artículo 2º) establece que se consideran enfermedades poco frecuentes (EPF) aquellas cuya prevalencia poblacional es igual o inferior a 1 caso cada 2.000 habitantes. En este contexto, la DMJ se incluye dentro de dicho grupo de patologías. (4)

La DMJ se caracteriza por una vasculopatía que afecta principalmente a los músculos y la piel, pero puede afectar los pulmones, los intestinos, el corazón y otros órganos (5). En cuanto a la fisiopatología se presenta una inflamación del músculo esquelético, como consecuencia de un infiltrado inflamatorio de intensidad variable de células mononucleares, y una consecuente fibrosis lo que clínicamente se traduce en debilidad muscular simétrica proximal, aumento de enzimas musculares, electromiografía (EMG) con cambios miopáticos y biopsia muscular anormal.(2)

Las exteriorizaciones clínicas características de la enfermedad son contracturas en flexión, debilidad muscular proximal -comprende a los músculos del cuello, cintura escapular, cintura pélvica - y el compromiso de la piel, este último es muy típico y se manifiesta con erupción en los párpados -llamado eritema heliotropo por su color violáceo-, así como también, en los codos, rodillas y nudillos de las manos, en estos últimos se conocen como pápulas de Gottron (6). En cuanto a la función respiratoria puede presentar disminución de la capacidad pulmonar por debilidad de los músculos respiratorios o afectación pulmonar parenquimatosa solo en el 5% de los casos. Otras manifestaciones que puede presentar la

patología son disfagia orofaríngea, fiebre, adenopatías, fenómeno de Raynaud, artritis, afectación cardíaca, calcificaciones en piel o tejido celular subcutáneo-calcinosis(7). En este contexto, la DMJ se reconoce como una enfermedad heterogénea que puede presentar una amplia gama de síntomas; sin embargo, los signos patognomónicos siguen siendo el compromiso cutáneo y la debilidad muscular, presente en aproximadamente el 34% de los pacientes con enfermedad activa a largo plazo. Esta debilidad se asocia a fatiga progresiva y a una disminución de la capacidad aeróbica, lo que repercute en el desempeño de las actividades de la vida diaria (AVD).(10)

En relación a los datos epidemiológicos la DMJ presenta una incidencia anual en EE. UU. de 3 casos por millón; con una edad de aparición entre los 5 y 14 años. La mortalidad es menor a 3%; la disminución de la capacidad funcional es de un 40%; y la discapacidad severa 6% (8). Comúnmente lleva un curso crónico con remisiones, exacerbaciones y representa más del 80 % de los casos infantiles de miopatía inflamatoria idiopática, lo que la convierte en la MII más común entre los niños. Se puede observar una predilección de la enfermedad por el sexo femenino en todos los rangos de edad, pero dicha predilección es más marcada antes de la pubertad.(9)

Según la Clasificación Internacional del Funcionamiento (CIF) desarrollada por la OMS y aprobada en el año 2001, —el concepto de funcionamiento se puede considerar como un término global, que hace referencia a todas las Funciones Corporales, Actividades y Participación.(11) En el caso de la DMJ la estructura dañada es el músculo, este daño genera déficits, tales como debilidad muscular, fatiga crónica, rigidez articular, mialgia y la disminución en la capacidad aeróbica. Estos déficits van a ocasionar limitaciones en la capacidad para realizar las AVD, modificando el nivel de participación social. Las funciones corporales alteradas y la restricción en la participación van a derivar en una disminución de la calidad de vida del niño. De hecho, un estudio que utilizó el *Childhood Health Assessment Questionnaire* (C-HAQ) mostró una calidad de vida relacionada con la salud significativamente más baja en pacientes con DMJ en comparación con los controles.(12,13)

En lo que respecta al tratamiento, será multidisciplinario y tiene como objetivo reducir la morbilidad a largo plazo y restaurar la función física. Además de la terapéutica farmacológica que consta de altas dosis de corticosteroides junto con agentes

inmunosupresores, la kinesiología es otro de los pilares fundamentales en los que se apoya el tratamiento de la DMJ.

En relación a las intervenciones kinésicas los objetivos serán aumentar la fuerza muscular, conservar la movilidad articular, evitar el daño muscular y articular, disminuir el deterioro de la función motora y optimizar la funcionalidad, mejorando así la calidad de vida(14). Los abordajes incluyen ejercicio terapéutico adaptado, uso de ortesis y supervisión de actividades, estrategias seguras que mejoren fuerza, capacidad aeróbica y función muscular, contribuyendo a la calidad de vida y al pronóstico del niño con DMJ.(15,16)

II. Problema de Investigación

En consecuencia, de lo previamente desarrollado, cabe destacar que el rol kinésico dentro del equipo multidisciplinario aporta de manera significativa a la mejora de la funcionalidad motora y la calidad de vida de los niños con DMJ. Es por eso que surge como interrogante ¿Cuáles son las intervenciones kinésicas más efectivas sobre la funcionalidad de los niños que padecen dermatomiositis juvenil?

III. Objetivos

III.a Objetivo general

El objetivo general de este trabajo será identificar, mediante una revisión bibliográfica, las intervenciones kinésicas que cuentan con mayor evidencia de efectividad para optimizar la funcionalidad en pacientes con dermatomiositis juvenil.

III.b Objetivos específicos

De acuerdo al objetivo general planteado con anterioridad, se propone los siguientes objetivos específicos:

- ◆ Clasificar las intervenciones kinésicas aplicadas al tratamiento de la dermatomiositis juvenil según la evidencia reportada en la literatura científica.
- ◆ Detallar la efectividad de cada una de las intervenciones kinésicas

existentes mediante el análisis de los resultados de los trabajos consultados.

- ◆ Comparar la evidencia reportada sobre los efectos de las diferentes intervenciones kinésicas.

IV. Justificación

Este trabajo pretende dar a conocer y analizar lo que sostiene la literatura actual acerca de las distintas intervenciones kinésicas en lo que respecta a la dermatomiositis juvenil. A través de este estudio se podrá comprender las diversas estrategias de intervención, su impacto a nivel funcional y calidad de vida.

El ámbito de las enfermedades raras a menudo sufre un déficit de conocimientos médicos y científicos. Por lo cual, las personas afectadas por estas patologías se enfrentan a múltiples dificultades, como la búsqueda de un diagnóstico certero, el acceso a información de calidad y la posibilidad de seguir un tratamiento adecuado. El abordaje terapéutico, como se ha mencionado, disminuye la actividad de la enfermedad, favorece la prevención de daños en otras estructuras y permite una mayor participación del niño en sus AVD, lo que contribuye a una mejora general de su calidad de vida.

Se considera de importancia el estudio de la DMJ y su divulgación, para fomentar la capacitación del equipo interdisciplinario de salud y con ello, lograr los mayores beneficios para este grupo de pacientes. Por último y no menos importante, cabe destacar que ninguna enfermedad es tan rara como para no merecer nuestra atención.

V. Marco Teórico

V.1. Definición DMJ

La DMJ, pertenece al grupo de MII, un grupo de enfermedades autoinmunes, sistémicas y crónicas que presentan un común denominador, la inflamación del músculo esquelético. La DMJ. Se caracteriza 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.(7,17)

V.2. Incidencia y prevalencia

Las MII son un grupo de enfermedades relativamente infrecuentes, cuya incidencia oscila entre 1 y 60 casos nuevos por millón de habitantes al año y la prevalencia oscila entre 2,4 y 3,4 por cada cien mil habitantes. Son más frecuentes en mujeres (2,5:1). Pueden presentarse a cualquier edad, con dos picos de mayor incidencia: durante la infancia entre los 5 y 15 años que corresponde sobre todo a la DM juvenil, y otro en la edad adulta entre los 40 y 60 años.(1) El Registro Europeo de MI EuroMyositis Registry, con 3067 pacientes, describió a la DMJ como el subtipo más frecuente con el 31%.(1,18)

La DMJ sigue siendo rara, a juzgar por la tasa de incidencia estimada de 3-4 casos por millón de niños al año. sin embargo, es la MII más frecuente en pediatría representando aproximadamente el 85% de las miopatías inflamatorias en niños.(7) Se estima que el 16-20% de todas las dermatomiositis se inician en la edad pediátrica, con un pico de incidencia entre los 5 y los 14 años de edad, el sexo femenino se ve más afectado en una proporción de aproximadamente 2:1. En un estudio a gran escala realizado en Reino Unido, la edad media en el momento del diagnóstico es de 7 años, con un tiempo medio de evolución de 8,5 meses antes de la consulta

Este período de evolución es un factor de riesgo importante en el desarrollo peyorativo.(19)

V.3. Etiopatogenia DMJ

La etiopatogenia de la dermatomiositis juvenil es desconocida. Se han sugerido diferentes mecanismos patogénicos tales como factores genéticos, inmunológicos e infecciosos. Al igual que en otras enfermedades autoinmunes, probablemente resulta de la interacción entre factores ambientales en un individuo genéticamente predispuesto.(17)

V.3.a.Factores ambientales

-Infecciones: Muchos pacientes presentan infecciones virales previas al inicio de la miopatía. Entre los agentes más implicados se encuentra el virus Coxsackie, detectado incluso en biopsias musculares, y cuya relación se asocia con la presencia de anticuerpos anti-MDA-5. Otros patógenos potencialmente involucrados en la pérdida de autotolerancia y el desencadenamiento autoinmune incluyen estreptococo, enterovirus, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, parvovirus B19 y VIH.(1,20)

-Fármacos: son múltiples los fármacos que pueden dar lugar a MII, pero los más frecuentes son interferón alfa y beta D-penicilamina, fibratos, hidroxiurea, L-triptófano y sobre todo las estatinas, en especial atorvastatina(1,21)

-Sustancias tóxicas: se han implicado agentes tóxicos no infecciosos como la exposición al sílice y pegamentos con cianocrilato.(1,22)

V.3.b. Factores genéticos

En relación a los factores genéticos, la dermatomiositis juvenil (DMJ) se asocia con genes vinculados al sistema inmunitario, específicamente en la región del antígeno leucocitario humano (HLA). Estas proteínas, presentes en la superficie de los leucocitos y en otras células tisulares, son cruciales para que el sistema inmune del cuerpo pueda diferenciar entre sus propias células y sustancias extrañas. El consorcio internacional de genética de la miositis (MYOGEN) publicó el primer análisis de todo el genoma de la MII, que incluyó a 473 pacientes con DMJ. Este análisis confirmó que la región HLA constituye el factor de riesgo genético más potente tanto para la DM adulta como para la juvenil. (19,23)

V.3.c. Factores inmunológicos

La DMJ es una enfermedad autoinmune. Los hallazgos histopatológicos en la biopsia del músculo estriado de pacientes con MII sugieren la participación de diversos mecanismos patogénicos, y se observa una alteración de la inmunidad tanto celular-inmunidad de los linfocitos T- como humoral-inmunidad de los linfocitos B.(23,24)

Sin embargo, parece ser que la respuesta inmune humoral es la que tiene un papel predominante en la DMJ. Se cree que el depósito del complejo de ataque de membrana del complemento (C5b9) - complejo de proteínas que se unen unas con otras para formar poros a través de la membrana, resultando en la muerte celular- en las células endoteliales produce la microangiopatía e isquemia muscular, junto con un infiltrado inflamatorio en el endomisio, compuesto principalmente por linfocitos B y, en menor proporción, de linfocitos T CD4+ y macrófagos.(23,24)

Se produce la necrosis de las células endoteliales, menor número de capilares del endomisio, isquemia, destrucción de fibras musculares y aumento de diámetro del resto de los capilares y vasos intramusculares, en reactividad al cuadro isquémico.(23,24)

Otra de las anomalías características en la DM adulta y juvenil es el exceso de producción de interferón (IFN)- linfocina secretada por los linfocitos T- en los compartimentos sanguíneos y musculares. Se cree que las células dendríticas plasmocitoides-células presentadoras de antígenos- son activadas por ácidos nucleicos virales o ADN propio y liberan grandes cantidades de IFN tipo I (IFN α e IFN β), lo que lleva a la activación de las células inmunes y la vasculopatía. Los genes inducidos por IFN (α/β) tipo I se sobreexpresan en músculos, piel y sangre y se correlacionan significativamente con la actividad de la enfermedad.(23,24)

V.4. Clasificación DMJ

Los criterios iniciales de clasificación para las enfermedades inflamatorias del músculo fueron establecidos por Bohan y Peter en 1975. Aunque originalmente fueron diseñados para fines de investigación clínica, en la actualidad el diagnóstico clásico sigue basándose en dichos criterios. Si se presentan lesiones cutáneas características junto con al menos dos de los siguientes síntomas, se clasificaría como probable DMJ, mientras que la presencia de uno de ellos se consideraría como posible DM juvenil(7,21)

- Debilidad muscular de predominio proximal simétrica determinada por la exploración física.
- Elevación de al menos una enzima muscular en plasma -creatincinasa (CK), aspartato aminotransferasa (AST), lactato deshidrogenasa (LDH) y aldolasa-
- La tríada electromiográfica compatible con miopatía y denervación, potenciales de unidad motora breves, pequeños y polifásicos; fibrilaciones, ondas agudas positivas e irritabilidad en el lugar de inserción, y descargas repetitivas extrañas y de alta frecuencia
- Anomalías en la muestra de biopsia muscular (cambios de necrosis, variación en el tamaño de las fibras musculares con atrofia perifascicular, degeneración y regeneración e infiltrado inflamatorio mononuclear de predominio perivascular).(7,21)

V.5. Manifestaciones Clínicas

La vasculopatía asociada con la DMJ afecta principalmente los músculos y la piel, aunque también puede comprometer otros órganos y provocar síntomas generales. La falta de fuerza muscular suele ser la razón principal por la cual los/as pacientes acuden a la consulta, generalmente en relación con síntomas generales como debilidad generalizada, falta de apetito, irritabilidad, dolor, fiebre y pérdida de peso.(19,25)

V.5.a.Manifestaciones cutáneas

Las manifestaciones cutáneas de la DMJ son a menudo las primeras en aparecer, son fotosensibles y pueden aparecer tras una exposición solar, sin embargo, no son el motivo de consulta más común.(19) Entre las afecciones cutáneas se diferencian tres grupos: las que son específicas o patognomónicas de la DMJ, lesiones características y las lesiones asociadas inespecíficas.(1)

Lesiones patognomónicas

Pápulas de Gottron: (57-91%) consisten en lesiones papulares de color eritematoso-violáceo que se localizan en la superficie extensora de las articulaciones, principalmente en las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, aunque también pueden aparecer en los codos, rodillas y tobillos.(7) Se denomina signo de Gottron al eritema macular no palpable que aparece en las mismas regiones articulares.(17)

Lesiones características

Eritema en heliotropo: (66-87%) es un rash eritematoso de color violáceo que aparece sobre los párpados, de forma bilateral y simétrica, en ocasiones puede extenderse sobre el puente nasal simulando lupus eritematoso, y en algunos casos es acompañado de edema palpebral. Para algunos autores, el eritema en heliotropo debe considerarse como lesión patognomónica.(1,7)

Lesiones inespecíficas

Calcinosis: (3-34%) son depósitos subcutáneos de apatita de carbonato de calcio y característicos de esta condición, emergen en los tejidos subcutáneos o en zonas más profundas, como las estructuras músculo aponeuróticas. Los sitios más comunes de calcinosis son zonas de presión (codos, rodillas y glúteos) o áreas expuestas a traumas. Dichas calcificaciones están asociadas a la intensidad y duración de la enfermedad, se cree que, por lo general, es el resultado de una enfermedad de larga evolución o grave. Estos depósitos de calcio pueden adoptar varias formas: placas y nódulos superficiales, precipitación en el plano fascial o, rara vez, un exoesqueleto de precipitación de calcio. La calcinosis también puede presentarse con formas mixtas. Estas lesiones pueden ser asintomáticas o, desde el punto de vista clínico, pueden parecer similares a la celulitis con induración y eritema con dolor, producir rotura de la piel o expulsar calcio a través de la piel. Pueden tener un curso progresivo y causar contracturas, atrofia muscular focal y úlceras de difícil curación que pueden derivar en procesos infecciosos.(7,17,19,21)

Cambios periungueales: (35-91%) la DMJ también se distingue por vasculopatía de vasos pequeños, evidenciada por capilares periungueales dilatados y tortuosos, y una lesión mediada por el sistema inmunitario que resulta en pérdida capilar, a diferencia de los pacientes con lupus, no predicen el curso de la enfermedad, aunque sí se relacionan con la actividad cutánea.(7,21)

Otras lesiones inespecíficas: Fenómeno de Raynaud, aftas orales, paniculitis, úlceras cutáneas, nódulos subcutáneos, gingivitis, acantosis nigricans, alteraciones de la pigmentación, lipodistrofia.(1)

V.5.b Manifestaciones musculares

La debilidad muscular característica de la DMJ es simétrica y afecta principalmente a la musculatura proximal, como los flexores del cuello, la cintura escapular, los músculos abdominales y la cintura pélvica. Si bien el inicio de esta debilidad suele ser progresivo e insidioso, en algunos casos puede manifestarse de forma rápida, generando una debilidad incapacitante de manera temprana.(1)

Los músculos afectados pueden estar edematosos, indurados y dolorosos, lo que puede generar “contracturas en flexión”, en los codos y las rodillas. La afección de la cintura escapular se manifiesta con incapacidad para peinarse o elevar los brazos por encima de la cabeza, y la debilidad en la cintura pélvica suele ser referida inicialmente como incapacidad para realizar actividades rutinarias como levantarse de una silla sin apoyo o subir escaleras.(1,17)

Las limitaciones progresivas en la capacidad física van generando, en muchos niños, irritabilidad y temor, especialmente a caerse y golpearse. En la exploración pueden apreciarse el signo de Gowers —los/as pacientes tienden a usar sus manos para impulsar su cuerpo hasta lograr la bipedestación— y el signo de Trendelenburg —con apoyo monopodal la hemipelvis contralateral tiende a la báscula, por debilidad del glúteo medio del lado del apoyo—. (1,17)

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, voz nasal y un aumento del riesgo de broncoaspiración con las consecuentes lesiones pulmonares. Además, el compromiso de los músculos respiratorios puede generar fibrosis pulmonar y enfermedad pulmonar restrictiva.(1,17,26)

V.5.c Manifestaciones gastrointestinales

Dentro de las manifestaciones gastrointestinales que se presentan en la DMJ se han descrito casos de vasculitis intestinal con la presencia de erosiones y úlceras múltiples, lo cual tiene un pronóstico desfavorable con una alta tasa de mortalidad. Otras manifestaciones gastrointestinales a tener en cuenta son la alteración en la motilidad del tracto gastrointestinal, el reflujo gastroesofágico, la diarrea y el estreñimiento.(1,17)

V.5.d. Manifestaciones cardiacas

A nivel cardiaco, cuando se presenta calcinosis, la miocarditis o los síntomas pericárdicos deben investigarse cuidadosamente, dado que estos pacientes tienen diez veces más probabilidades de desarrollar un trastorno cardíaco. La miocarditis puede adoptar la forma de un trastorno del ritmo ventricular, que puede ser persistente en los casos más graves.(19)

V.5.e. Otras manifestaciones

Lipodistrofia (4-14%). 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.(21)

Fiebre (16-65%), adenopatías (8-75%), fenómeno de Raynaud (9-28%). (7,17,21)



Figura 1 Manifestaciones clínicas. Pápulas de Gottron sobre las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales (A), erupción en heliotropo con hinchazón periorbitaria (B), y obliteración, dilatación y tortuosidad capilar de los lechos ungueales (C), niño con una úlcera cutánea junto a su axila derecha(D). Fuente: Firestein GS, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR, editors. Kelley and Firestein's Textbook of Rheumatology. 10th ed. Philadelphia: Elsevier; 2017. p. 1.(21)



Figura 2 Manifestaciones clínicas Calcinosis y ulceración (A), Sitio único de calcinosis en la parte posterior de la rodilla que provocó una limitación de la amplitud de movimiento (B), Calcinosis fascial y tumoral que afecta a la extremidad inferior (C), Imagen del mismo paciente de A que demuestra una calcificación marcada, que da un aspecto de exoesqueleto a lo ancho de la pared torácica (D). Fuente Firestein GS, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR, editors. Kelley and Firestein 's Textbook of Rheumatology. 10th ed. Philadelphia: Elsevier; 2017. p. 1 (21)

V.6. Diagnóstico

El diagnóstico de la DMJ se realiza a través de los criterios de Bohan y Peter. Para validar el diagnóstico, es esencial la presencia de manifestaciones cutáneas distintivas, como el eritema en heliotropo y las pápulas de Gottron. Una vez confirmado este criterio, se exploran otros factores complementarios como la debilidad muscular proximal y simétrica, las anomalías enzimáticas musculares, las irregularidades electromiográficas y las particularidades histológicas características de una biopsia muscular.(19)

V.6.a. Laboratorio

Enzimas musculares: en este tipo de patologías, la lesión del músculo esquelético genera la liberación de enzimas a la circulación periférica. Las enzimas musculares utilizadas habitualmente para la evaluación de la lesión muscular son la creatincinasa (CK), lactato deshidrogenasa (LDH), aldolasa y aspartato aminotransferasa (AST). Generalmente se elevan uno o más de estos parámetros, sin embargo, en fases precoces de la enfermedad pueden mantenerse en valores normales hasta que se desarrolla la debilidad clínicamente aparente.(17)

Anticuerpos: los anticuerpos antinucleares suelen ser positivos en pacientes con DMJ, pero no se ha establecido ningún valor diagnóstico. La literatura sugiere que la presencia de anticuerpos asociados a miositis (MAA) anti-p155 (antiTIF1 γ) predice peor compromiso cutáneo, anti-p140 (también conocido como NXP-2 o MJ), predice calcinosis, curso severo de la enfermedad y enfermedad persistente actividad, y anti-MDA5 se asocia con un mayor riesgo de ulceración de la piel y la boca, artritis, enfermedad muscular más leve y enfermedad pulmonar intersticial.(17)

V.6.b. Electromiograma

Dentro de las pruebas neurofisiológicas utilizadas en pacientes con DMJ se encuentra el electromiograma (EMG). Este estudio comienza a mostrar hallazgos aproximadamente a las 2-3 semanas de iniciado el proceso patológico; por ello, en casos agudos se recomienda realizarlo recién a las tres semanas desde el inicio de los síntomas para garantizar una buena sensibilidad. El EMG resulta útil para confirmar la sospecha clínica de miopatía, aunque no permite diferenciar el subtipo de miopatía inflamatoria idiopática .(1,17,27)

En la valoración de la actividad espontánea en reposo, suelen detectarse signos de denervación, como fibrilaciones y ondas positivas. Estos corresponden a pequeños potenciales eléctricos, siempre rítmicos y de inicio positivo, generados por fibras musculares aisladas denervadas. Se considera que en estas miopatías la necrosis de fibras musculares es lo suficientemente intensa como para provocar denervación. Además, pueden observarse descargas de alta frecuencia o pseudo-miotónicas, que se inician y terminan bruscamente, producidas por contigüidad, típicas de procesos denervativos crónicos y también presentes en las MII.(1,17,27)

Durante la actividad voluntaria, los potenciales de unidad motora (PUM) se observan aislados, de pequeña amplitud, corta duración y polifásicos. Esto se relaciona con la pérdida de miofibrillas y la desincronización en la contracción durante las fases agudas de la enfermedad. Asimismo, en el análisis del patrón de reclutamiento, se evidencia un reclutamiento precoz: el paciente activa un mayor número de unidades motoras para obtener una fuerza relativamente baja.(1,17,27)

En conjunto, el EMG en las MII suele mostrar el denominado “patrón neurógeno-miopático” o “patrón mixto”, caracterizado por actividad espontánea, PUM pequeños, cortos y polifásicos, junto con reclutamiento precoz. Este patrón es altamente sugestivo, aunque no específico, de una miopatía inflamatoria..(1,17,27)

V.6.c Biopsia muscular

La biopsia muscular está indicada en casos en los que no se cumplen con los criterios típicos de la enfermedad. Se recomienda la realización de biopsia abierta y no cerrada para así preservar la orientación de las fibras y obtener una muestra de más calidad, además el lugar elegido debe ser diferente al utilizado para el EMG. Desde el punto de vista anatomopatológico, la DM del adulto y juvenil se caracterizan por diversos grados de atrofia perifascicular, vasculopatía e inflamación perivascular, necrosis focal y fagocitosis de fibras musculares, con regeneración de fibras.(21)

V.6.d RMN

La resonancia magnética nuclear (RMN) es uno de los estudios no invasivos que permite el diagnóstico y el seguimiento de la enfermedad puede mostrar áreas de inflamación muscular para posteriormente biopsiar y a diferencia del EMG, permite estudiar amplias áreas musculares. Los hallazgos observados en pacientes con dermatomiositis juvenil activa en secuencias T2 con supresión grasa y en secuencias STIR (short T1 inversión recovery) son un aumento de señal en los músculos afectados, edema perimuscular y una hiperintensidad en el tejido graso subcutáneo. Se visualiza como zonas blancas dentro de los músculos donde sólo debería haber imágenes oscuras, reflejando el edema debido a la inflamación.(21)

V.7. Tratamiento y evolución

La DMJ por lo general tiene un pronóstico favorable, con un diagnóstico y tratamiento temprano, el 30 a 50 % de los pacientes tienen el potencial de alcanzar la remisión de la enfermedad dentro de los 2 a 3 años. La enfermedad puede presentar tres tipos de evolución, ser monocíclica o aguda con buena respuesta al tratamiento logrando la remisión, policíclica con reagudizaciones de la enfermedad mientras no se recibe tratamiento o continua crónica donde la enfermedad se mantiene activa durante más de 2 años a pesar de tener un tratamiento continuado. El retraso en el reconocimiento o el tratamiento insuficiente pueden dar lugar a una evolución prolongada de la enfermedad.

Es importante mencionar, que en la actualidad no existe un consenso internacional, por lo que a principios del año 2017 se publicaron las recomendaciones del centro único y punto de acceso para la reumatología pediátrica en Europa Single Hub and Access point for paediatric Rheumatology in Europe (SHARE) con el objetivo de optimizar el diagnóstico y el manejo de pacientes con DMJ. El tratamiento debe realizarse en forma temprana y exige un enfoque multidisciplinario.

Los objetivos del tratamiento incluyen el control de la actividad de la enfermedad, la prevención del daño en estructuras y la mejora de la calidad de vida con la participación en las actividades diarias. Es muy importante también la evaluación de la respuesta al tratamiento lo que incluye la medición de la actividad de la enfermedad y el seguimiento de los efectos adversos de la medicación inmunosupresora. En base a la rareza de la enfermedad y la falta de consenso la SHARE establece una serie de recomendaciones para el tratamiento de la enfermedad.(7,21,25)

- Protección solar, incluyendo la aplicación rutinaria de fotoprotector en las áreas corporales expuestas al sol.
- Disponer de un equipo multidisciplinario que incluya a fisioterapeutas. Programa de ejercicios seguro y apropiado monitorizado por un fisioterapeuta.
- Régimen basado en altas dosis de corticoides (orales o endovenosos) combinados con metotrexato.

- Todos los pacientes con DMJ moderada-grave deben ser tratados con altas dosis de corticoides. La dosis de corticoides debe ser reducida de forma progresiva con la mejoría del paciente.
- La adición de metotrexato o ciclosporina A se asocia a un mejor pronóstico de la enfermedad que la administración de corticoides en monoterapia. Los perfiles de seguridad recomiendan el uso de metotrexato sobre la ciclosporina. El metotrexato debe iniciarse a 15-20 mg/m² /semana. En caso de no respuesta a las 12 semanas del tratamiento, debe realizarse escalada terapéutica tras consultar con un centro experto en la enfermedad.
- Las inmunoglobulinas endovenosas son útiles para el tratamiento de la enfermedad resistente, especialmente para la clínica cutánea.
- El micofenolato de mofetilo (MMF) es útil para el tratamiento de la enfermedad muscular y cutánea (incluyendo calcinosis).
- La persistencia de actividad cutánea implica persistencia de enfermedad sistémica y requiere escalada del tratamiento inmunosupresor. En pacientes con intolerancia a metotrexato se recomienda cambiar a otro fármaco modificador de enfermedad incluyendo MMF o ciclosporina A.
- En pacientes con enfermedad grave (afectación de órganos principales/enfermedad cutánea ulcerosa extensa) debe considerarse la adición de ciclofosfamida endovenosa.

V.8.Calidad de vida

En la DMJ, entre el 30% y el 50% de los pacientes tienen el potencial de alcanzar la remisión con un diagnóstico rápido y una buena respuesta al tratamiento. Sin embargo, un grupo de pacientes no responde a las opciones terapéuticas existentes y puede evolucionar hacia un trastorno inflamatorio crónico de curso lento. Esta condición puede volverse incapacitante, generando un desgaste funcional y limitaciones en las actividades de la vida diaria, lo que a su vez impacta negativamente en la calidad de vida de los niños y adolescentes que la padecen.(13,25)

En un estudio cualitativo publicado en *Pediatric Rheumatology*, se emplea la metáfora de "estar en una montaña rusa" para describir los altibajos que experimentan los niños y jóvenes que conviven con esta enfermedad. Estos pacientes enfrentan múltiples desafíos, entre ellos la dificultad para obtener un diagnóstico preciso debido a la rareza de la patología, el inicio repentino de los síntomas, la pérdida progresiva de fuerza muscular y la posible limitación para moverse. Además, deben lidiar con la necesidad constante de explicar su condición a personas que nunca han oído hablar de ella y afrontar los efectos adversos del tratamiento farmacológico, que incluyen aumento de peso, aparición de estrías y un aspecto cushingoide. Finalmente, el carácter remitente de la enfermedad y la ausencia de una cura definitiva generan sentimientos de incertidumbre y preocupación en los niños y jóvenes afectados.(12)

En relación con el aspecto psicosocial la actividad de la enfermedad puede afectar la asistencia escolar, el rendimiento deportivo, recreativo y académico, además de limitar la socialización afectando la capacidad de formar nuevos vínculos.(10)

Existe un instrumento diseñado para evaluar la calidad de vida de los pacientes con esta enfermedad: el Child Health Questionnaire (CHQ). Este cuestionario permite captar los componentes físicos, emocionales y sociales del paciente. El CHQ abarca diversos conceptos de salud, como: salud global, funcionamiento físico, limitaciones sociales, emocionales y conductuales, dolor, comportamiento, salud mental, autoestima, percepción de la propia salud, impacto en la salud de los padres y cohesión familiar. Este instrumento se utilizó en un estudio de cohorte realizado por la Organización Internacional de Ensayos de Reumatología Pediátrica, en el cual se demostró que los niños con dermatomiositis juvenil presentan un deterioro significativo en el dominio físico y la funcionalidad.(13)

En cuanto al entorno familiar existen investigaciones que demuestran que los padres de niños con enfermedades crónicas experimentan mayores niveles de angustia en comparación con la población adulta promedio. Más específicamente, los hallazgos demuestran que el cuidado influye en los padres física y emocionalmente, lo que en última instancia puede conducir a niveles elevados de ansiedad y una calidad de vida más baja.(9)

V.9. Clasificación internacional de Funcionamiento

Según la CIF, desarrollada por la OMS y aprobada en mayo de 2001, el concepto de funcionamiento se puede considerar como un término global que hace referencia a todas las Funciones Corporales, Actividades y Participación. La discapacidad es una restricción de la participación social que corresponde a los resultados negativos de la interacción entre las características individuales y las características del entorno.(11)

En pacientes con enfermedades inflamatorias como la DMJ el dolor y los trastornos funcionales del sistema musculoesquelético a menudo conducen a restricciones en el componente de las actividades de la vida diaria y la participación en la vida social y comunitaria. El énfasis sobre los factores ambientales, como los factores contextuales personales y del entorno, favorecen a identificar y abordar los elementos que pueden facilitar la independencia del paciente o que pueden actuar como barreras para conseguirla.(21,28)

V.10 Evaluación kinésica

V.10.a.Evaluación de la Funcionalidad

Para la evaluación de la funcionalidad se emplea el Childhood Health Assessment Questionnaire C-HAQ, cuya versión completa se incluye en el Anexo 1, un instrumento diseñado originalmente para medir la función física en niños con artritis. Posteriormente, se realizó una validación preliminar en una pequeña cohorte de pacientes con dermatomiositis juvenil (DMJ) y, más adelante, una validación en una cohorte más amplia de niños con miopatía juvenil. En ambos estudios, el C-HAQ demostró una adecuada validez de constructo y sensibilidad para detectar cambios clínicamente significativos en esta población.(29)

El CHAQ es un cuestionario de 30 ítems, aplicado tanto a cuidadores como de manera autoinformada, que evalúa la percepción sobre las capacidades y limitaciones físicas del niño, proporcionando información que no suele obtenerse mediante otros instrumentos.(29)

El cuestionario evalúa ocho dominios funcionales (vestirse, levantarse, comer, caminar, higiene, alcance, agarre y actividades) cada uno con dos a cinco preguntas calificadas de 0 (sin dificultad) a 3 (incapaz de realizar la actividad), incluyendo la opción "no aplicable" para pacientes que no pueden desarrollar una actividad. Cuando es necesario utilizar ayudas técnicas o asistencia, el puntaje mínimo asignado al dominio es 2, aun cuando la actividad se realice sin dificultad adicional. El puntaje final del cuestionario se obtiene calculando el promedio de los dominios respondidos, con un rango de 0 (mínima o nula disfunción física) a 3 (disfunción física severa).(29)

V.10.b. Evaluación de la función muscular

En la evaluación de la función y la resistencia muscular se emplea la Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS) (ver Anexo 2), una escala observacional, cuantitativa, cronometrada, no invasiva y de fácil aplicación. Este instrumento fue diseñado específicamente para valorar la fuerza, la función y la resistencia de los músculos proximales de los miembros superiores e inferiores en población pediátrica.(30)

La CMAS ha sido validada como una herramienta fiable y útil tanto para el diagnóstico como para el seguimiento de la dermatomiositis juvenil. Consiste en una evaluación muscular global mediante 14 actividades cronometradas, que incluyen tareas como elevar la cabeza, elevar una pierna extendida y tocar un objeto, mantener la pierna extendida, pasar de decúbito supino a prono, incorporarse, sentarse, elevar y mantener los brazos extendidos, sentarse en el suelo, adoptar posición de cuadrupedia, levantarse del suelo o de una silla, subirse a un banco y recoger un objeto del suelo.(30)

Las puntuaciones de los 14 ítems se suman para obtener un puntaje total que varía de 0 (función física y fuerza muy deficientes) a 52 (función física y fuerza normales), con puntos de corte de referencia: ≥ 48 sin compromiso, alrededor de 45 compromiso leve y < 30 compromiso severo.(30)

Algunas maniobras dependen de la edad, ya que se ha demostrado que niños sanos menores de nueve años no siempre alcanzan la puntuación máxima de 52; por lo tanto, la definición de enfermedad activa o remisión debe considerar umbrales ajustados según la edad.(30)

V.10.c. Evaluación de la fuerza muscular

Para la evaluación de la fuerza muscular una herramienta validada tanto para el diagnóstico como para el seguimiento de la DMJ es la prueba muscular manual, Manual Muscle Test (MMT). Consisten en la evaluación de 8 grupos musculares relacionados al compromiso de la patología, estos son : flexores cuello, deltoides, bíceps, extensores de muñeca, glúteo mayor, glúteo medio, cuádriceps y dorsiflexores tobillo, se observará si cumplen el rango de movilidad completo a favor y en contra de la gravedad, se adjudica una puntuación que irá de 0 lo que significa sin contracción a un puntaje máximo de 10 lo que significa que en contra de la gravedad y con resistencia máxima mantiene la posición. El punto de corte es de 5 si el paciente cumple el rango de movilidad completa sin la aplicación de resistencia externa contra la gravedad, el score máximo de todos los grupos será 80. Es importante que las indicaciones brindadas al paciente sean claras y además es necesario evitar compensaciones durante las maniobras.(30)

V.10.d. Evaluación Pulmonar

Dentro de las afecciones respiratorias los niños con DMJ pueden presentar enfermedad pulmonar intersticial (EPI), si bien sólo se presenta en el 8% de los pacientes, y a menudo son asintomáticos, es también, una causa de morbilidad y mortalidad a considerar. Por lo tanto, se debe tener en cuenta la realización de una evaluación de la función pulmonar, en todos los niños con DMJ en especial aquellos que presentan enfermedad avanzada.(25)

Pico flujo espirado PEF

Evalúa la fuerza muscular espiratoria, consiste en una inspiración máxima, seguida de una espiración rápida y forzada.

Pico flujo tosido PFT

Es el predictor más sensible para evaluar la fuerza de la tos. Ayuda a evaluar el cierre glótico durante la tos.

Los valores normales de referencia son en paciente mayores de 12 años 360/ 1200 L/m

La evaluación puede ser asistida con dispositivos como air stacking y/o con asistencia manual abdominal.

PE Máx.

Puede usarse como medición de la fuerza muscular espiratoria.

El punto de corte para iniciar la asistencia tusígena es de 60 cm de H₂O.

V.10.e. Pruebas cronometradas

Existen pruebas que, si bien no han sido validadas específicamente para la dermatomiositis juvenil, resultan útiles para la evaluación de la condición física del paciente. La caminata de seis minutos (6MWT) constituye una prueba práctica de ejercicio submáximo que cuantifica la distancia recorrida en seis minutos, utilizada principalmente para evaluar la función cardiopulmonar. Esta prueba ha sido validada en algunas enfermedades reumatológicas, como la esclerosis sistémica y la artritis idiopática juvenil, y un panel de expertos la ha recomendado como medida básica de aptitud aeróbica submáxima tanto en pacientes pediátricos como adultos con miopatías inflamatorias idiopáticas.(31,32)

De manera complementaria, la prueba Timed Up and Go (TUG), derivada de la prueba *Get Up and Go*, permite la evaluación objetiva de la movilidad funcional mediante la medición del tiempo necesario para levantarse de una silla, caminar, girar y volver a sentarse. Esta prueba ha sido sugerida por consenso de expertos como una herramienta válida para valorar la función física y el riesgo de caídas en pacientes con miopatías inflamatorias infantiles.(31,32)

V.11. Tratamientos Kinésicos

La dermatomiositis juvenil presenta manifestaciones clínicas heterogéneas, cuyo impacto en la calidad de vida depende de la frecuencia y duración de las recaídas, la intensidad del dolor, la fatiga muscular y el grado de limitación funcional. Durante la fase aguda, el tratamiento se orienta principalmente a controlar la inflamación mediante el uso de corticoides e inmunosupresores, mientras que la intervención kinésica cumple un rol preventivo, dirigido a evitar contracturas, acortamientos musculares y complicaciones

respiratorias asociadas a la inmovilidad prolongada. En el periodo de remisión o fase estable, los objetivos terapéuticos se enfocan en revertir los efectos secundarios del tratamiento farmacológico y del propio proceso inflamatorio, preservando la movilidad articular, la fuerza muscular y la funcionalidad general del paciente.

En este contexto, se describen a continuación las principales estrategias kinésicas utilizadas en el abordaje de la dermatomiositis juvenil. (13,14, 28)

V.11.a. Ortesis

Una órtesis es un dispositivo externo que modifica las características estructurales o funcionales del sistema neuromusculoesquelético para mantener, mejorar o recuperar la función, diferenciándose de otros productos de apoyo por su contacto permanente con el cuerpo(33).

Sus objetivos son inmovilizar segmentos musculoesqueléticos, disminuir la presión durante el apoyo, prevenir o corregir deformaciones y mejorar funciones. En dermatomiositis juvenil (DMJ) se utilizan ortesis de reposo, estáticas y antiálgicas, con función preventiva frente a deformaciones osteoarticulares causadas por inflamación, dolor o retracción capsular.(33)

Los objetivos de la utilización de ortesis son inmovilizar segmentos musculoesqueléticos, disminuir la presión durante el apoyo, prevenir o corregir deformaciones y mejorar una o varias funciones. En el caso de la DMJ se pueden utilizar las ortesis llamadas de reposo, estas son estáticas y tienen una finalidad antiálgica, pero desempeñan sobre todo un papel preventivo, evitando la aparición de deformaciones osteoarticulares que se generan como consecuencia de la inflamación muscular, el dolor y la retracción capsular.(33)

En miembro superior se emplean férulas posteriores de codo (resina bivalva con velcro) y de muñeca (termoplásticas). En miembro inferior, se usan férulas posteriores de rodilla para estabilizar el aparato extensor, y en tobillo las ortesis tobillo-pie (AFO), que combinan soporte plantar, valvas laterales y principios biomecánicos de ortesis funcionales (inversión, neutra o eversión), con posibilidad de ajustes en el retropié. Una AFO sólida, por ejemplo, puede mantener a 90° un pie caído.(33)

El uso de ortesis, tanto de reposo como funcionales, es una herramienta complementaria que se aplica junto a otras terapias, ya que por sí sola no modifica la evolución de las deformidades articulares.

V.11.b Terapia acuática

La utilización del agua como medio terapéutico produce múltiples efectos beneficiosos en el organismo. En este contexto, los ejercicios acuáticos constituyen una modalidad alternativa, segura y eficaz, que se ha aplicado ampliamente en el tratamiento de niños con trastornos musculoesqueléticos crónicos. En el caso de las miopatías inflamatorias, como la DMJ, se recomienda que la temperatura del agua utilizada en la terapia acuática se mantenga entre 34 y 36 °C. Esta temperatura genera vasodilatación, favoreciendo un mayor aporte de oxígeno y una mejor eliminación de productos de desecho metabólicos. Como resultado, se produce una disminución del edema, alivio de las tensiones articulares y rigideces, mejora del flujo sanguíneo cutáneo y una movilización más funcional y libre de dolor, evitando fuerzas de presión y rozamiento. Además, se genera un efecto miorrelajante, reducción de la fatiga y aumento del umbral del dolor debido a la acción analgésica del medio acuático. En relación con el sistema respiratorio, la presión hidrostática sobre el tórax, combinada con el incremento del volumen sanguíneo intratorácico, aumenta el trabajo ventilatorio y disminuye el volumen de reserva respiratoria, contribuyendo a la mejora de la función respiratoria durante la práctica de ejercicios en el agua.(34,35)

Además de los objetivos terapéuticos generales, la terapia acuática orienta las sesiones hacia el desarrollo y descubrimiento de las competencias corporales, ya que permite al paciente ejercitarse con mayor libertad que en superficie terrestre. Los ejercicios se centran en la relajación y el juego sin la aplicación de cargas adicionales, aprovechando las propiedades físicas del agua para realizar movimientos específicos sobre músculos debilitados, que en algunos casos sería imposible de aplicar en tierra.(35,36)

Se recomienda las movilizaciones analíticas y ejercicios derivados del método Kabat (contracción-relajación; estabilizaciones rítmicas) así como movilizaciones globales de una articulación en todos los planos del espacio. Esto permite a los niños practicar esquemas y patrones de movimiento antigravedad utilizando la fuerza resistiva de la flotabilidad en el agua. Además, el arrastre viscoso permite realizar un amplio espectro de

ejercicios de fortalecimiento, que los niños pueden adoptar fácilmente. Es preciso señalar que para poder realizar terapia acuática el paciente debe estar en periodo de remisión y no debe presentar lesiones en piel.(36,37)

V.11.c. Ejercicio terapéutico

Los pacientes con dermatomiositis juvenil presentan una serie de alteraciones fisiopatológicas caracterizadas por una elevada concentración de citoquinas proinflamatorias intramusculares, un proceso inflamatorio sistémico y la afectación de los capilares musculares, a lo que se suman la hipoactividad y los efectos adversos del tratamiento con glucocorticoides. En conjunto, estos factores se traducen en disminución de la masa muscular y ósea, marcada debilidad, dolor, bajo acondicionamiento aeróbico, intolerancia al ejercicio y una reducción significativa de la capacidad funcional. Asimismo, la hipoactividad incrementa el riesgo de complicaciones secundarias comúnmente asociadas con el sedentarismo, tales como enfermedades cardiovasculares, obesidad y prediabetes.(37,38)

Históricamente, el entrenamiento físico no era recomendado en pacientes con dermatomiositis juvenil ni en otras enfermedades reumáticas, debido al temor de que la actividad pudiera exacerbar la inflamación muscular o favorecer la reactivación de la enfermedad. Sin embargo, estudios recientes han demostrado que tanto el entrenamiento aeróbico como el de resistencia resultan seguros en esta población, incluso cuando se realizan a intensidades elevadas. En conjunto, la evidencia disponible respalda que el ejercicio físico contribuye a mejorar, o al menos estabilizar, la fuerza muscular y la capacidad funcional, sin inducir incrementos en la creatina quinasa sérica (CK) ni en otros marcadores de actividad de la enfermedad. En la tabla 1 se puede visualizar algunos de los efectos potenciales del entrenamiento físico en IIM.(37,38)

En 1993 surgió el primer reporte de los beneficios del ejercicio físico en esta población, y demostró un aumento significativo en la potencia pico isométrica después de 4 semanas de entrenamiento isométrico al 60 % de la contracción voluntaria máxima, desde entonces varios estudios han demostrado la eficacia y seguridad del ejercicio físico, el cual puede generar efectos antiinflamatorios, además de mejorar el rendimiento muscular y la capacidad aeróbica, optimizando así la salud y reduciendo la incapacidad de los pacientes y el riesgo de efectos secundarios provocados por el tratamiento con glucocorticoides. Las

evidencias indican que el entrenamiento físico es fundamental en todas las etapas de la enfermedad porque mejora la fuerza muscular, la rigidez articular, la fuerza de prensión, la hipotrofia, la pérdida de resistencia, las desviaciones posturales, la calidad de vida, y reduce el dolor y el impacto cognitivo.(38)

Efectos nocivos de IIM	Beneficios potenciales del ejercicio
Inflamación muscular progresiva Fatiga y dolor muscular Debilidad muscular Atrofia muscular Disminución de la resistencia muscular Reducción de la proporción de fibras tipo I Deterioro de la calidad de vida Densidad capilar muscular reducida	Reducción de la inflamación Atenuación de la fatiga y el dolor Aumento de la fuerza Hipertrofia muscular Aumento de la resistencia muscular Aumento de la proporción de fibras tipo I Mejora de la calidad de vida Aumento de la angiogénesis

Tabla 1: Efectos potenciales del entrenamiento físico en IIM(38)

Movilización

La biomecánica articular y muscular, junto con el funcionamiento neuromuscular, son esenciales para preservar la función musculoesquelética. El mantenimiento de la movilidad, tanto activa como pasiva, previene rigideces y deformidades por desuso, favorece la lubricación articular, el alineamiento de los ejes, el deslizamiento tisular, la elasticidad de los tejidos blandos, la disminución del dolor y la mejora de la circulación. En fases agudas con dolor e inflamación se recomienda iniciar con movilizaciones pasivas, lentas y analíticas, respetando el límite del dolor; una vez controlada la inflamación, se incorporan movilizaciones activas o asistidas.(21,28,39)

Inmovilización	Ligamentos y tendones Degeneración y pérdida de elasticidad Inducción de la proliferación celular	Tejido óseo Pérdida rápida de masa ósea	Tejido muscular Menos volumen Degradación estructural Deterioro funcional Aumento de la resistencia muscular
Estímulos mecánicos	Degradación estructural Deterioro funcional Aumento de la resistencia	Proliferación de osteoblastos Aumento de la densidad ósea Mejora de la resistencia ósea	Aumento de la fuerza muscular Regeneración de Miofibrillas

Tabla 2: *Efecto de estímulos mecánicos faltantes y definidos sobre ligamentos, tendones, huesos y músculos* (28)

Contracciones dinámicas

Los ejercicios isotónicos requieren cambios de la longitud de la fibra muscular mediante alargamiento (excéntrico) o acortamiento (concéntrico). Estos ejercicios implican una amplitud de movimiento fija una, tasa de velocidad y a una contra resistencia variable.

En este tipo de contracciones, la fuerza externa proporciona resistencia de manera que la velocidad del movimiento coincide con la fuerza generada por el paciente a lo largo de todo el rango articular. Al emplearlas, es necesario considerar ciertos aspectos específicos para su correcta aplicación.:

- El movimiento rápido sirve para provocar la contracción refleja de los antagonistas paralizados.
 - Para obtener la extensibilidad de un músculo deben utilizarse los movimientos con velocidad moderada que permite estirarlo al máximo de su recorrido; para adquirir la flexibilidad (adaptación de la longitud en un tiempo reducido) se utiliza el movimiento alternativo con velocidad moderada, ya que si se realiza más rápido no permite alcanzar la amplitud completa de los movimientos articulares implicados.
- (21)

Contracciones isométricas (ejercicios estáticos)

Este tipo de contracción muscular se realiza sin cambiar la amplitud articular y la longitud del músculo. Estos ejercicios producen menos tensión en las articulaciones que las contracciones dinámicas. Durante estas contracciones es importante considerar el comportamiento de los músculos antagonistas. La regla general es la relajación de los antagonistas y esta se explica por:

la ley de inervación recíproca de Sherrington: cuando se envía una orden motora a un músculo, el músculo antagonista recibe una orden inhibitoria.

la ley de la relajación muscular de Démeny: cuando se reemplaza la acción de un músculo por una fuerza exterior, el músculo se relaja.

Fue Hicks et al. quien en 1993 demostró un aumento significativo en la potencia pico isométrica después de 4 semanas de entrenamiento isométrico al 60 % de la contracción voluntaria máxima.(38)

Actividad aeróbica

El ejercicio aeróbico como bien es conocido aporta beneficios pulmonares y cardiovasculares, mejora la fuerza muscular, y reduce la inflamación. En el estudio “Mejora de la condición física y la fuerza muscular en pacientes con polimiositis/dermatomiositis mediante un programa de entrenamiento” Wiesinger llevó a cabo el primer estudio controlado que evaluó los efectos de un programa de entrenamiento físico sobre la actividad de la enfermedad, la fuerza muscular, la potencia aeróbica y el dolor. La función muscular fue evaluada por un cuestionario de evaluación funcional Functional Assessment Screening, Questionnaire (FASQ), y el dolor fue evaluado mediante el cuestionario de detección visual, Visual Screening (VAS). El entrenamiento físico duró 6 semanas e incluyó solo 30 min de ejercicio aeróbico realizado en un cicloergómetro 3 veces por semana. La intensidad del entrenamiento se fijó en el 60 % de la frecuencia cardíaca máxima prevista según la edad de los pacientes. Como resultado, los autores informaron un aumento en la función muscular, un aumento en el VO2 máximo, disminución del dolor, disminución del deterioro muscular y una mejora significativa en la calidad de vida.(38)

También el estudio realizado por Alexanderson H, “La seguridad de un programa de ejercicios resistivos domiciliarios en pacientes con polimiositis o dermatomiositis activa de inicio reciente”, permitió demostrar que un programa de ejercicios de resistencia domiciliario de 12 semanas además del tratamiento médico convencional podría realizarse de manera segura con respecto a la inflamación muscular, la función muscular y la calidad de vida en pacientes con polimiositis activa (PM) o dermatomiositis (DM). Los pacientes se ejercitaron realizando caminatas de 15 minutos cinco días a la semana durante 12 semanas. Después del período de ejercicio no hubo signos de aumento de la inflamación muscular. El grupo mostró una función y una calidad de vida significativamente mejoradas en comparación con el comienzo del estudio (32).

Ejercicios de flexibilidad

Los ejercicios de movilidad y flexibilidad permiten mantener el movimiento y la función articular, además pueden realizarse de forma pasiva o requerir la participación del paciente. Los ejercicios de flexibilidad o estiramiento mejoran la extensibilidad del tejido muscular. El estiramiento se realiza mejor con movimientos suaves y leves, y después manteniendo la extensión de 15 a 30 segundos. Todas las técnicas de estiramientos consiguen aumentar la amplitud de movimiento articular. La razones de esta ganancia en

amplitud de movimiento, muy al contrario de lo que se pensaba, no parece ser el resultado de un cambio estructural del músculo, sino que tal como lo demuestran distintos estudios todo parece residir en una progresiva elevación periférica y central de la tolerancia al dolor producido por el estiramiento, con una consiguiente elevación de la amplitud de movimiento.(40)

Electroterapia

La electroterapia se utiliza para estimular nervios y músculos y aliviar el dolor, habitualmente mediante electrodos superficiales. Las corrientes galvánicas disminuyen la conducción del dolor en fibras lentas (C), mientras que la electroterapia de frecuencia media y la estimulación de fibras mielinizadas rápidas inhiben los impulsos dolorosos a nivel espinal y supraespinal. La estimulación eléctrica transcutánea (TENS) se aplica en dolor musculoesquelético, postraumático, posquirúrgico, neuropático y mediado por el sistema simpático. Está contraindicada en pacientes con marcapasos o desfibriladores y requiere precaución en piel atrófica.

VI. Estrategia metodológica

La presente tesina corresponde a un informe de investigación, desarrollado mediante una revisión bibliográfica con el objetivo de identificar y analizar la evidencia disponible sobre la efectividad de las intervenciones kinésicas en la dermatomiositis juvenil.

La búsqueda se realizó en las bases de datos PubMed, BVS, LILACS, abarcando publicaciones entre los años 2009 y 2025. Se estableció 2009 como punto de inicio debido a que a partir de ese año comenzaron a publicarse con mayor frecuencia estudios específicos sobre rehabilitación en dermatomiositis juvenil.

Para la estrategia de búsqueda se utilizaron términos libres y descriptores normalizados (MeSH/DeCS) vinculados a tres ejes principales: la patología (dermatomiositis juvenil, miopatías inflamatorias), las intervenciones (ejercicio físico, ejercicio terapéutico, rehabilitación, hidroterapia) y los resultados clínicos y funcionales (calidad de vida, fuerza muscular). La combinación de términos se efectuó mediante operadores booleanos AND y OR. La estrategia de búsqueda se detalla en las siguientes tablas.

Nº	Término libre	DeCS	MeSH
#1	Dermatomiositis juvenil	Dermatomiositis	“Dermatomyositis”[Mesh Terms]
#2	Miopatía inflamatoria	Miopatía Inflamatoria	“Myositis”[MeSH Terms]
#4	Calidad de vida	Calidad de vida	“Quality of Life”[Mesh Terms]
#5	Ejercicio físico	ejercicio físico	“Exercise”[MeSH Terms]
#6	Ejercicio terapeutico	Ejercicio terapéutico	“Exercise Therapy”[MeSH Terms]
#7	Fuerza Muscular	Fuerza Muscular	“Muscle Strength”[MeSH Terms]
#8	hidroterapia	terapia acuática	“Aquatic Therapy”[MeSH Terms]

Tabla 3: Palabras clave utilizadas para la búsqueda bibliográfica, con sus correspondientes etiquetas DeCS Y MeSH.

Combinación de términos

#9	#1	OR	#2
#10	#5	OR	#6
#11	#9	AND	#4
#12	#9	AND	#7
#13	#9	AND	#8
#14	#9	AND	#10

Tabla 4: combinación de los términos expuestos en el cuadro 1.

VI.1 Criterios de selección

VI.1.a Criterios de inclusión

- Publicaciones realizadas entre los años 2009 y 2025
- Publicaciones en inglés, español, portugués.
- Artículos de investigación científica, de revisión sistemática, metaanálisis, y ensayos aleatorios controlados.
- Publicaciones cuyo texto se encuentre disponible para su lectura y análisis

VI.1.b Criterios de exclusión

- Estudios publicados antes del 2009
- Artículos que aborden otro tipo de dermatomiositis.
- Publicaciones cuyo texto no se encuentre disponible para su lectura y análisis.

VII Contexto de análisis

El proceso de selección de la literatura se realizó conforme a los criterios de selección previamente establecidos. La búsqueda inicial en las bases de datos arrojó los siguientes resultados: Biblioteca Virtual de Salud 6, LILACS 8, PubMed 32 y PEDro 15, sumando un total de 61 artículos.

Posteriormente, se eliminaron los duplicados y se revisaron títulos y resúmenes, descartando los estudios que no cumplían con los criterios planteados (población adulta, artículos publicados antes de 2009 o publicaciones sin acceso al texto completo).

Tras este proceso, se seleccionaron para lectura completa los artículos que se ajustaban a los parámetros definidos, de los cuales finalmente 6 estudios fueron incluidos en el análisis final, por abordar específicamente a pacientes con dermatomiositis juvenil y reportar intervenciones kinésicas relacionadas con ejercicio físico, ejercicio terapéutico, rehabilitación o hidroterapia, evaluando su impacto sobre fuerza muscular, funcionalidad y calidad de vida.

En el presente apartado se analizarán los efectos de las diferentes terapéuticas en pacientes con dermatomiositis juvenil, principalmente los efectos generados en relación a la fuerza, funcionalidad y calidad de vida de los pacientes.

“Evaluación de los efectos clínicos de los ejercicios acuáticos en el tratamiento de niños con dermatomiositis juvenil: un ensayo cruzado controlado 2x2” (Samhan A, Mohamed N, Elnaggar R, Mahmoud W.)

El objetivo de este estudio fue comparar el efecto de los ejercicios acuáticos aquatic-based exercises (AQBE) y los ejercicios terrestres land-based exercises (LBE) sobre la fuerza muscular, la fatiga, la calidad de vida, y la actividad de la enfermedad en niños con DMJ.(35)

El estudio se diseñó como un ensayo cruzado 2x2, controlado y con evaluador ciego. Se incluyeron 14 niños de entre 10 y 16 años que cumplían los criterios diagnósticos de DMJ según Bohan y Peter, todos en fase crónica y sin cambios recientes en el tratamiento farmacológico. Los participantes fueron asignados en dos grupos y realizaron ambos protocolos de entrenamiento en distinto orden con un intervalo de un mes entre ellos. (35)

Ejercicios acuáticos AQBE que se desarrollaron en una pileta con una temperatura controlada entre 31 y 34°C. Cada sesión tuvo una duración de 45 minutos con una frecuencia de dos veces por semana durante cuatro semanas. La intervención se dividió en tres fases.(35)

Calentamiento inicial de diez minutos incluyó actividad aeróbica de baja intensidad, como caminatas y bicicleta fija al 50% de la frecuencia cardíaca objetivo, junto con estiramientos dinámicos. (35)

La Fase principal tuvo una duración de treinta minutos, se centró en ejercicios de movilidad y fortalecimiento. El entrenamiento se inició con movimientos básicos como caminata, saltos, trote en el lugar y movilidad de brazos y piernas. Luego se incorporaron ejercicios de fortalecimiento muscular utilizando la resistencia del agua en ejercicios tales como, tijeras con piernas extendidas, remo y press de brazos, además de la simulación de pedaleo. Estos ejercicios se centraron en los músculos de los brazos y piernas, especialmente en los músculos más cercanos a las articulaciones del hombro y la cadera (flexores y abductores). Durante el entrenamiento de fuerza, se instruyó a los niños para

que movieran los brazos/piernas con el máximo esfuerzo para alcanzar la velocidad más alta.(35)

Vuelta a la calma fue un período de cinco minutos durante el cual se realizaron ejercicios acuáticos libres de baja intensidad a un ritmo lento mientras también se administraban ejercicios de estiramiento.(35)

El programa de ejercicios terrestres LBE se desarrolló con una frecuencia de dos veces por semana durante un período de cuatro semanas, siempre bajo la supervisión de un fisioterapeuta. La intervención estuvo estructurada en tres etapas.(35)

Calentamiento de diez minutos con caminata en cinta a baja intensidad, comenzando al 25% y aumentando gradualmente hasta el 50% de la frecuencia cardíaca objetivo junto a ejercicios de estiramiento dinámico(35).

La etapa principal de treinta minutos constó de ejercicio aeróbico (15 minutos) con caminata en cinta a una velocidad correspondiente al 75% de la absorción máxima de oxígeno, determinado previamente mediante prueba de esfuerzo. Entrenamiento de fuerza (15 minutos) con ejercicios progresivos desde contracciones isométricas y movimientos activos libres hasta trabajo con resistencia leve a moderada, según tolerancia del niño, dos a tres series de 5 a 15 repeticiones (RM) para grupos musculares específicos como flexores y abductores de cadera, hombro y cuádriceps, junto a ejercicios instrumentados como press de piernas, extensión de piernas, remo sentado, press de banca y tracción del dorsal ancho(35).

Vuelta a la calma de cinco minutos con ejercicios de estiramiento para favorecer la recuperación muscular(35)

La evaluación de la actividad general de la enfermedad se realizó mediante la Evaluación Global del Paciente (PGA), en el cual los niños calificaron su salud en una escala de 0 a 10, donde puntuaciones más altas indicando un peor estado de salud. La fuerza muscular isométrica se midió con un dinamómetro de mano Lafayette (01163-Manual Muscle Tester) realizando un mismo evaluador las mediciones para garantizar fiabilidad. Las mediciones se realizaron en posición específica para cada grupo muscular: flexores y abductores de hombro y cadera, con estabilización del tronco o pelvis según correspondiera. Para cada grupo muscular, los niños realizaron dos ensayos submáximos (50%) de calentamiento, seguidos de tres contracciones máximas de cinco segundos, con

descansos intermedios. Se utilizó el promedio de los tres ensayos máximos como valor final de fuerza. La fatiga fue evaluada mediante la versión árabe de la Escala de Fatiga Multidimensional del Inventario de Calidad de Vida Pediátrica, Pediatric quality of life multidimensional fatigue scale (PedsQL-MFS). La escala incluye 18 ítems distribuidos en tres dimensiones: fatiga general, fatiga relacionada con el sueño y fatiga cognitiva. Se utilizó una escala Likert de cinco puntos, con transformación lineal de las puntuaciones a una escala de 0 a 100, donde valores más altos indican menor intensidad de fatiga. Se calcularon puntuaciones por dimensión y una puntuación total promediando los ítems respondidos. En cuanto a la actividad cutánea se utilizó la escala disease activity score (DAS).(35)

En relación a los resultados se demostró una mejora significativa en la fuerza de los flexores y abductores de hombro en ambos grupos de entrenamiento, Es decir, ambos tipos de entrenamiento fueron efectivos para aumentar la fuerza en esos grupos musculares. Con respecto a la musculatura de la cadera el estudio reveló un aumento significativo en la fuerza de los flexores y abductores tras la intervención de ambos tratamientos, siendo los ejercicios acuáticos los que presentaron una superioridad en relación con los ejercicios terrestres. El estudio mostró que tanto los ejercicios acuáticos como los ejercicios en tierra redujeron significativamente la fatiga, medida por la escala PedsQL-MFS, sin embargo, los ejercicios acuáticos fueron más efectivos para disminuir la fatiga en comparación con los ejercicios terrestres. En cuanto a la actividad global de la enfermedad el programa AQBE mostró una marcada ventaja sobre los LBE en términos de DAS piel.(35)

“Eficacia de los ejercicios pliométricos acuáticos en la rehabilitación de pacientes con dermatomiositis juvenil: un estudio piloto cruzado aleatorizado” (Ragab K. Elnaggar, Walaa A Abd El-Nabie)

El objetivo de este estudio fue explorar la efectividad de los ejercicios pliométricos acuáticos, Aquatic-based plyometric (Aqua-PLYO) sobre la fuerza muscular, la fatiga y la capacidad funcional en pacientes con DMJ.(41)

Se trata de un estudio piloto aleatorizado, simple ciego y cruzado que incluyó a 16 pacientes diagnosticados con DMJ en fase crónica, con edades entre 8 y 18 años, los cuales presentan condiciones estables de la enfermedad sin cambios en la medicación. Los participantes fueron asignados al azar a recibir Aqua-PLYO o SoC durante cuatro

semanas. Luego de un mes de descanso los grupos intercambiaron las intervenciones y completaron un segundo periodo de cuatro semanas con el tratamiento alterno.(41)

El entrenamiento Aqua-PLYO se realizó en una pileta con una temperatura a 30°C-31°C, tres veces por semana con un periodo de descanso de dos días entre sesiones. Cada sesión duró unos 45 minutos y comprendió tres fases.(41)

La fase de entrada en calor tuvo una duración de 10 minutos y consistió en ejercicios aeróbicos de baja intensidad correspondiente al 50% de la frecuencia cardíaca máxima prevista, caminatas, estiramientos dinámicos, estáticos y trote libre.(41)

La fase principal pliométrica tuvo una duración de 20 a 30 minutos y se centró en doce ejercicios dirigidos a los miembros inferiores (ver tabla 5). La progresión del entrenamiento se organizó en cuatro bloques semanales, incrementando gradualmente la cantidad de series y repeticiones.(41)

La fase de enfriamiento tuvo una duración de cinco minutos e incluyó caminata a una velocidad cómoda para el niño y estiramientos estáticos de los principales grupos musculares trabajados.(41)

El programa SoC se realizó tres veces por semana y tuvo una duración de 45-50 minutos por sesión. Consistió en una combinación de ejercicios de flexibilidad, resistencia y aeróbicos. Cada sesión comenzó con una entrada en calor de cinco minutos en la caminadora seguido de cinco minutos de ejercicios de flexibilidad (movimiento de rango activo y ejercicios de estiramiento). Posteriormente se realizaron veinticinco minutos de entrenamiento de resistencia (prensa de piernas, extensión de piernas, puente glúteo, puente glúteo con una sola pierna, gemelos, ejercicios de curl de piernas), seguido de quince minutos de ejercicios aeróbicos. La sesión finalizó con cinco minutos de vuelta a la calma.(41)

La fuerza isométrica máxima se evaluó antes y después de cada periodo de entrenamiento utilizando un nanómetro, analizando los flexores y abductores de la cadera, flexores y extensores de la rodilla. La prueba se realizó en posiciones que neutralizaban la acción de la gravedad, mediante tres contracciones máximas de cinco segundos con pausas de 30 segundos entre repeticiones y cinco minutos entre grupos musculares, empleando el promedio de los tres intentos como valor final.(41)

Para medir el nivel de fatiga de los participantes se utilizó la escala de fatiga Multidimensional PedsQL y para evaluar la funcionalidad se hizo uso del cuestionario de evaluación de salud infantil CHAQ, a completar por los tutores. La actividad de la enfermedad se evaluó utilizando la escala global del paciente/tutor. Se solicitó que califiquen la actividad de la enfermedad según su localización, utilizando una escala analógica visual de 10 puntos. En esta escala, el valor 0 representa la ausencia de actividad de la enfermedad, mientras que el valor 10 indica una actividad severa o extremadamente activa.(41)

Los resultados evidenciaron una mejora significativa en la fuerza muscular, la capacidad funcional, los niveles de fatiga y la actividad de la enfermedad tras la aplicación de ambos tratamientos. Sin embargo, el protocolo con Aqua-PLYO produjo efectos superiores independientemente del orden en que fue administrado.(41).

El análisis cuantitativo, evidenció que Aqua-PLYO generó incrementos significativamente mayores en la fuerza de los flexores y abductores de la cadera con aumentos promedio del 6,77 % y 6,33 %, respectivamente, frente al 2,16 % y 1,91 % obtenidos con SoC ($P < 0,001$). Resultados similares se observaron en la fuerza flexora y extensora de la rodilla, donde Aqua-PLYO evidenció un aumento del 7,87 % y 8,12 %, mientras que SoC presentó mejoras más bajas 1,56 % y 3,5 %, también con diferencias estadísticamente significativas ($P < 0,001$ y $P = 0,0008$) respectivamente.(41)

En cuanto a la fatiga, el cambio promedio fue de 7,46 puntos en el grupo Aqua-PLYO, comparado con 4,21 en SoC. La capacidad funcional también mejoró en mayor medida con Aqua-PLYO $-0,47$ frente a $-0,23$. Además la actividad de la enfermedad evidenció una reducción más marcada con Aqua-PLYO $(-1,8)$ frente a SoC $(-0,44)$, con diferencias altamente significativas ($P = 0,0001$). (41)

Cabe destacar que el tratamiento SoC no cumplió con los criterios de bioequivalencia, ya que los intervalos de confianza para fatiga $(-4,23$ a $-2,29)$ y capacidad funcional $(0,10$ a $0,39)$ no se ubicaron dentro de los márgenes de aceptación preestablecidos. Estos hallazgos consolidan la eficacia del tratamiento Aqua-PLYO en comparación con el tratamiento estándar, particularmente en la mejora de la fuerza muscular, la reducción de la fatiga y la disminución de la actividad de la enfermedad.(41)

Ejercicio	Semana 1	Semana 2	Semana 3	Semana 4
salto de lado	1 set/5 Rs.	1 set/10 Rs.	1 set/15 Rs.	2 sets/10 Rs.
salto y alcance de pie	1 set/5 Rs.	1 set/10 Rs.	2 sets/15 Rs.	2 sets/10 Rs.
salto de longitud	1 set/5 Rs.	1 set/10 Rs.	2 sets/15 Rs.	2 sets/10 Rs.
salto con dos piernas	4 sets/3 Rs.	6 sets/3 Rs.	8 sets/3 Rs.	10 sets/3Rs.
lateral jump	4 sets/4 Rs.	6 sets/4 Rs.	8 sets/4 Rs	10 sets/4Rs
salto lateral a una pierna	1 set/4 Rs.	1 set/6 Rs.	1 set/8 Rs	2 sets/6Rs
lateral hop	4 sets/4 Rs.	6 sets/4 Rs	8 sets/4 Rs	10 sets/4 Rs.
hop a una pierna	1 set/4 Rs.	1 set/6 Rs	1 set/8 Rs.	2 sets/6 Rs
tuck jumps	2 sets/2 Rs.	2 sets/3 Rs	2 sets/4 Rs.	3 sets/4 Rs.
lateral bound	1 set/5 Rs.	1 set/10 Rs	2 sets/15 Rs.	2 sets/10 Rs.
salto al cajón	1 set/5 Rs.	2 sets/5 Rs	1 set/10 Rs.	2 sets/10 Rs.
depth jumps	1 set/5 Rs.	2 sets/5 Rs.	3 sets/5 Rs.	4 sets/5 Rs.

Tabla 5 progresión de ejercicios pliométricos acuáticos Aqua PLYO(41)

“Entrenamiento físico en dermatomiositis juvenil” (Omori CH, Silva CA, Sallum AM, Rodrigues Pereira RM, Lúciade Sá Pinto A, Roschel H, Gualano B).(37)

El objetivo del estudio fue investigar los efectos de un programa de entrenamiento físico supervisado sobre los parámetros de salud, la capacidad física y la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con DMJ leve y crónica.(37)

La investigación fue del tipo longitudinal prospectivo, la muestra estuvo conformada por 10 niños de entre 7 y 17 años diagnosticados con DMJ según los criterios de Bohan y Peter. Los participantes realizaron un programa de entrenamiento físico supervisado de 12 semanas, con dos sesiones semanales que combinaban ejercicios de resistencia y aeróbico.(37)

Las sesiones de entrenamiento se conformaron por una entrada en calor en cinta de 5 minutos seguido de 20 minutos de entrenamiento de resistencia, 30 minutos de entrenamiento aeróbico en cinta y 5 minutos de ejercicios de estiramiento. Los ejercicios de resistencia estaban conformados por press de banca, press de piernas, tracción con dorsalera, extensión de piernas y ejercicios de remo sentado. Los participantes del estudio debían realizar tres series de 8 a 12 repeticiones máximas (RM). Sin embargo, durante la primera semana, el volumen se redujo a dos series de 15-20 RM para cada ejercicio. A partir de la segunda semana, se implementó una progresión en la carga absoluta de ejercicio, aumentando el peso cuando el paciente era capaz de completar más de 12 repeticiones. La intensidad del ejercicio aeróbico se fijó en la frecuencia cardíaca correspondiente al 70 % del consumo máximo de oxígeno (VO₂max).(37)

Al inicio y al finalizar el programa de entrenamiento, se realizaron diversas evaluaciones clínicas y funcionales. Entre ellas se incluyen la prueba muscular manual MMT, la escala de evaluación muscular infantil CMAS, puntuación de actividad de la enfermedad DAS, escala de calidad de vida pediátrica. PedsQL y pruebas cronometradas de funcionalidad timedstands y timed-up-and-go. Asimismo, se efectuó la realización de una densitometría para evaluar la densidad mineral ósea, laboratorio para analizar parámetros de inflamación y una ergometría para determinar la respuesta cardiorrespiratoria al esfuerzo.(37)

En relación a los resultados, se observó una gran mejora en la tolerancia a la fatiga y en la capacidad de ejercicio. Asimismo, se registró un incremento de VO₂ pico y una disminución de la frecuencia cardíaca en reposo, cambios característicos de la adaptación cardiovascular al entrenamiento aeróbico.(37)

El programa de entrenamiento también produjo una mejora significativa de la fuerza muscular máxima de las extremidades superiores e inferiores acompañado con mejoras en la funcionalidad. En cuanto a calidad de vida tanto el autoinforme del niño como los puntajes PedsQL del informe de los padres mejoraron significativamente después de la intervención. El DAS se redujo significativamente en la evaluación posterior a la prueba, la puntuación CMAS mejoró ligera pero significativamente con el programa de ejercicios. La fuerza muscular máxima, medida por la prueba de 1-RM, se incrementó en un 22,2 % y 17,4% en los ejercicios de press de piernas y press de banca, respectivamente. Con respecto a la densidad mineral ósea hubo un aumento significativo en la columna lumbar y el resto del cuerpo.(37)

“Músculos en movimiento: un ensayo controlado aleatorio sobre la viabilidad, seguridad y eficacia de un programa de entrenamiento físico en niños y adolescentes con dermatomiositis juvenil” (G.Esther A. Habers¹, GJF Joyce Bos, Annet van Royen-Kerkhof, Otto THM Lelieveld, Wineke Armbrust, Tim Taken y Marco van Brusse)

El objetivo de este trabajo fue estudiar por primera vez en un ensayo controlado aleatorio la viabilidad, seguridad y eficacia de un programa de entrenamiento físico en niños y adolescentes con DMJ.(42)

En este estudio multicéntrico participaron 26 jóvenes de entre 8 y 18 años diagnosticados con DMJ por un reumatólogo/inmunólogo pediátrico de acuerdo con los criterios de Bohan y Peter. Los participantes fueron aleatorizados en dos grupos Intervención (n = 14) que siguieron un programa de entrenamiento de 12 semanas y un grupo control (n = 12) que recibió atención habitual farmacológica de rutina.(42)

La intervención consistió en un programa de entrenamiento físico individualizado para realizar en el hogar, que combinó entrenamiento aeróbico en cinta de correr y ejercicios de fortalecimiento muscular (ver tabla 6). Los participantes recibieron una cinta de correr junto con una descripción detallada e individualizada del programa de ejercicios y se les pidió que llevaran un registro de cada etapa completada. Los ejercicios de fuerza se basaron en tres tipos diferentes de ejercicios: sentadillas, abdominales y flexiones. Cada ejercicio se realizó en tres series. Durante la primera semana, se les indicó a los participantes que hicieran tres repeticiones por serie. A partir de la segunda semana hasta la duodécima, se les pidió que realizaran tantas repeticiones como fuera posible en un intervalo de 20 o 30 segundos por serie.(42)

Durante el estudio se realizaron evaluaciones de diferentes variables para obtener una visión más completa de los efectos de dicha intervención. En relación con la eficacia primaria se utilizó la prueba de ejercicio máximo incremental en cinta rodante y análisis de gases. Los parámetros relacionados con la aptitud aeróbica evaluados fueron:

- Tiempo de resistencia: Duración total de la prueba.

- VO2 pico: La cantidad máxima de oxígeno que el cuerpo puede utilizar por minuto durante el ejercicio.
- VO2 pico por kilogramo: El VO2 pico ajustado por el peso corporal.
- VO2 en el umbral anaeróbico ventilatorio: La cantidad de oxígeno consumido cuando el cuerpo comienza a depender más del metabolismo anaeróbico (sin oxígeno).

Otras medidas de resultados de eficacia primaria fueron la fuerza muscular isométrica con un dinamómetro de mano y la percepción de la fatiga con la Escala de fatiga multidimensional PedsQL(42).

Con respecto a las medidas de eficacia secundaria se incluyó, la medida del dolor con la Escala Visual Analógica de 10 cm (EVA), función muscular con Subescala 8 de la Prueba de Competencia Motora de Bruininks-Osteretsky, capacidad funcional a través de la prueba de marcha de 6 minutos, calidad de vida con escala básica genérica PedsQL y capacidad funcional mediante el CHAQ.(42)

En relación con los resultados en lo que respecta a la factibilidad el 75 % de los participantes completaron la intervención en el hogar. No se registraron hospitalizaciones ni aumento de la terapia inmunosupresora, lo que evidenció la seguridad del plan de entrenamiento. En cuanto a la eficacia, el grupo de intervención mostró mejoras significativas en la función muscular, evidenciadas por un aumento en la distancia del salto de longitud, así como en el número de flexiones de brazos y abdominales, en comparación con el grupo control. En cuanto a la capacidad funcional la puntuación de discapacidad CHAQ fue más baja en el grupo de intervención, lo que indica una mayor funcionalidad, efecto que se mantuvo 12 semanas posteriores a la intervención, y en relación a la aptitud aeróbica el tiempo de resistencia fue mayor en el grupo de intervención. (42)

Entrenamiento por intervalos en cita	Semana 1-4	Semana 5-8	Semana 9-12
Frecuencia semanal	3	3	2
Tiempo	40-60	45-60	50-60

intensidad/ % de fc	65-70	70-80	80-90
Duración de intervalo	3	2-2,5	1-2

Tabla 6: intervención aeróbica (42)

Eficacia del entrenamiento físico sobre el rendimiento físico en pacientes con dermatomiositis y polimiositis: una revisión sistemática y metaanálisis. (Vanessa Pereira Teixeira ,Thamires Silveira Costa, Vanessa Cristina dos Santos Moreira, Helton OliveiraCampos).(43)

El estudio llevado a cabo por Teixeira et al. (2021) tuvo como objetivo evaluar la efectividad del entrenamiento físico sobre el rendimiento físico en pacientes con dermatomiositis (DM) y polimiositis (PM), mediante una revisión sistemática y metaanálisis desarrollados bajo los lineamientos PRISMA.(43)

Para ello, se realizó una búsqueda exhaustiva en las bases de datos PubMed/MEDLINE y Web of Science, seleccionando estudios que incluyeran pacientes con diagnóstico confirmado de DM o PM, que hubieran sido sometidos a un protocolo estructurado de entrenamiento físico, y en los que se hubiera evaluado el rendimiento físico antes y después de la intervención. Se incluyeron 14 estudios en la revisión sistemática y 10 en el metaanálisis, con un total de 145 pacientes. (43)

En cuanto a los protocolos aplicados, el metaanálisis analizó diferentes programas de entrenamiento físico, mayormente combinando ejercicios aeróbicos y de resistencia. En el 57 % de los estudios se aplicó entrenamiento combinado (aeróbico más fuerza), en el 21 % solo entrenamiento aeróbico y en el 21 % restante únicamente ejercicios de resistencia. La mayoría de los programas tuvieron una duración de 12 semanas, con una frecuencia de 2 a 5 sesiones semanales y sesiones de entre 40 y 60 minutos. Las actividades aeróbicas incluyeron bicicleta fija, caminata o trote progresivo, generalmente al 65–90 % de la frecuencia cardíaca máxima o del VO₂ máx. Los ejercicios de fuerza se basaron en cargas progresivas del 30 % al 70 % del 1RM (una repetición máxima), trabajando grandes grupos musculares mediante leg press, extensiones de rodilla, remo, press de banco, entre otros. Algunos estudios aplicaron técnicas como la restricción de flujo sanguíneo para potenciar efectos con cargas reducidas.(43)

Para la evaluación de resultados se utilizaron pruebas de esfuerzo en cinta o bicicleta para medir el VO_2 máx., test de caminata de seis minutos, pruebas funcionales como el “sit-to-stand” de 30 segundos y el “timed up and go”, dinamometría isométrica y pruebas de 1RM. También se analizaron variables metabólicas como la sensibilidad a la insulina y, en algunos casos, marcadores moleculares y genéticos vinculados a la inflamación y regeneración muscular(43).

Los resultados demostraron que el entrenamiento físico es eficaz para mejorar el rendimiento físico global (tamaño del efecto: 0,72), con beneficios significativos tanto en la capacidad aeróbica (efecto: 0,88) como en la fuerza/resistencia muscular (efecto: 0,64). Estos hallazgos resultan especialmente relevantes, ya que contradicen la antigua creencia de que la actividad física podría agravar el proceso inflamatorio en estos pacientes. Por el contrario, los programas de ejercicio, en particular aquellos que combinan entrenamiento aeróbico y de fuerza, demostraron ser seguros y eficaces, generando mejoras en la capacidad funcional, el consumo máximo de oxígeno, la fuerza muscular, la resistencia y la calidad de vida. Asimismo, se observaron efectos antiinflamatorios, reducción de la expresión génica proinflamatoria, mejoría en el metabolismo muscular, la función respiratoria y la sensibilidad a la insulina.(43)

En conclusión, el entrenamiento físico se presenta como una herramienta terapéutica integral, segura y efectiva para complementar el tratamiento farmacológico en pacientes con DM y PM, con impacto positivo en múltiples dimensiones de la salud funcional y metabólica, incluso en etapas tempranas o posteriores a exacerbaciones de la enfermedad.(43)

“Facilitación neuromuscular en la dermatomiositis propioceptiva juvenil: reporte de un caso” (Felicio Junior EL, Tinti G, Martins MRI, Foss MHD, Parisi MT).(44)

El objetivo de este reporte de caso fue informar sobre la utilización de la facilitación neuromuscular propioceptiva (FNP) en un caso de DMJ.(44)

En el presente caso participó una paciente femenina de nueve años de edad con dermatomiositis juvenil (DMJ), diagnosticada mediante biopsia muscular y electromiografía.(44)

El tratamiento consistió en 12 sesiones de fisioterapia, durante seis semanas con una hora de duración cada sesión, habiendo sido reevaluada tres veces con un intervalo de dos semanas. La terapia utilizó el método de facilitación neuromuscular propioceptiva (FNP) con técnicas de estímulo de estiramiento y reversiones lentas, en diagonales primitivas y funcionales, así como variantes, con dos series de 15 repeticiones cada una, la FNP se combinó con estiramientos de músculos acortados: cuádriceps, isquiotibiales, glúteos, aductores, tibial anterior y tríceps sural.(44)

Durante la evaluación inicial con goniometría se observó que la paciente presentaba limitaciones en el rango de movimiento de varias articulaciones producto del acortamiento muscular; cadera (flexo extensión D.: 115°/ I.: 110°/ abducción de cadera D./I.: 30°), rodilla (flexión de rodilla D/I: 115°), tobillo (Flexión plantar D/I: 45° y dorsiflexión D/I: 5°). Además presentaba semi-dependencia en AVD, caminar sin disociación de las cinturas escapular y pélvica, fase de apoyo del talón con borde externo y sin soporte del hallux. Se observó un estado emocional negativo y dolor con el movimiento articular, verificado con EVA. Durante la evaluación final mediante terapia con corticosteroides a las mismas dosis se obtuvieron los siguientes resultados en rango de movimiento articular: cadera (flexión de cadera D: 120°/ I.: 120°), rodilla (flexión rodilla D./I.: 125°), tobillo (flexión plantar D./I.: 60° y dorsiflexión D./I.: 15°). (44)

En relación con los resultados tras la aplicación de FNP en el tratamiento se produjo un aumento de la fuerza muscular en las extremidades inferiores, reducción de contracturas, mejor rango de movimiento y mejor calidad de vida para la paciente con DMJ. El paciente mostró una mayor independencia en las actividades de la vida diaria, como vestirse, ponerse en cuclillas, correr, subir escaleras y caminar sin caídas. - El tratamiento también resultó en una mejora significativa en el estado emocional del paciente y una reducción del dolor durante los ejercicios de estiramiento.(44)

VIII. Resultados

Los resultados de este trabajo de investigación se obtuvieron a partir del análisis de seis artículos científicos seleccionados, con distintos tipos de diseño metodológico. Entre ellos se encuentran ensayos clínicos controlados, estudios longitudinales, un estudio de caso y una revisión sistemática con metaanálisis. Cada uno aportó evidencia relevante sobre

diferentes abordajes kinésicos en niños con dermatomiositis juvenil, permitiendo así una comprensión integral sobre cuáles son las estrategias terapéuticas más efectivas para mejorar su funcionalidad.

En cuanto a la población de los estudios analizados, todos se centraron en niños y adolescentes diagnosticados con dermatomiositis juvenil, con edades que en general oscilaron entre los 7 y los 18 años. Predominó el sexo femenino, lo cual coincide con la mayor prevalencia de esta enfermedad en niñas. La mayoría de los participantes se encontraban en una fase clínica estable, sin necesidad de modificar su tratamiento inmunosupresor durante la intervención. Además, varios estudios establecieron criterios de inclusión como no haber realizado actividad física en los meses previos o contar con fuerza muscular suficiente para realizar los ejercicios, lo que permitió evaluar con mayor precisión el impacto real de las intervenciones kinésicas sobre la evolución funcional.

En términos generales, todos los estudios revisados demostraron que la intervención basada en ejercicio terapéutico generó mejoras significativas en parámetros funcionales, fuerza muscular, tolerancia al ejercicio, síntomas asociados y percepción de calidad de vida. El trabajo de Samhan et al. (2020) y el de Elnaggar et al. (2021), ambos centrados en intervenciones acuáticas, mostraron resultados consistentes a favor del entrenamiento en agua, evidenciando incrementos superiores en la fuerza muscular, particularmente en la musculatura proximal de miembros inferiores, así como reducciones más pronunciadas en los niveles de fatiga y en la actividad de la enfermedad. Estas investigaciones también demostraron que el medio acuático facilita un entrenamiento seguro y progresivo, con baja carga articular y alto potencial neuromuscular, lo que podría explicar la magnitud de las mejoras obtenidas.(35) (41)

Por otra parte, los estudios realizados en tierra también aportaron hallazgos relevantes. Omori et al. (2012) evaluaron un programa de entrenamiento mixto aeróbico y de fuerza durante doce semanas y registraron aumentos significativos en la fuerza muscular máxima, mejoras en el rendimiento aeróbico y adaptaciones cardiovasculares esperables, como la disminución de la frecuencia cardíaca en reposo. Asimismo, se identificaron mejoras en la densidad mineral ósea y una reducción significativa en la actividad de la enfermedad, lo que sugiere un efecto terapéutico sistémico más allá de los cambios funcionales inmediatos.(37)

De forma complementaria, Habers et al. (2016) aportaron evidencia de alta calidad metodológica al demostrar que un programa de entrenamiento domiciliario estructurado resulta seguro, viable y eficaz en esta población. Aproximadamente el 75% de los participantes completó la intervención sin efectos adversos ni necesidad de intensificación del tratamiento farmacológico, lo que refuerza la idea de que el ejercicio terapéutico puede implementarse incluso fuera del ámbito institucional sin comprometer la estabilidad clínica del paciente. Este estudio también demostró mejoras significativas en fuerza, capacidad funcional y aptitud cardiorrespiratoria, así como avances mantenidos a corto plazo tras finalizada la intervención.(42)

La perspectiva de mayor nivel de evidencia fue aportada por la revisión sistemática y metaanálisis de Teixeira et al. (2021), que incluyó estudios realizados en dermatomiositis y polimiositis, confirmando de manera robusta que el entrenamiento físico genera beneficios significativos en el rendimiento físico general, la capacidad aeróbica y la fuerza muscular. Este trabajo no solo integró resultados clínicos, sino que también describió adaptaciones metabólicas, moleculares y respiratorias relacionadas con la disminución de procesos inflamatorios y la optimización del funcionamiento muscular. Estos hallazgos respaldan el rol del ejercicio terapéutico como un componente seguro y necesario en el abordaje integral de la enfermedad.(43)

Finalmente, el reporte del caso de Felício Júnior et al. (2009) demostró que técnicas de facilitación neuromuscular propioceptiva (FNP) pueden resultar beneficiosas, logrando mejoras notables en fuerza, amplitud articular, independencia funcional y marcha, además de un impacto positivo en el bienestar emocional de la paciente. Aunque su nivel de evidencia es inferior al de los ensayos clínicos, este estudio aporta una perspectiva cualitativa valiosa respecto a la utilidad de intervenciones manuales específicas en la rehabilitación de la dermatomiositis juvenil.(44)

En síntesis, los estudios incluidos muestran un consenso claro: el ejercicio terapéutico constituye una herramienta segura, complementaria y altamente eficaz para mejorar el desempeño funcional, la fuerza muscular, la tolerancia al esfuerzo y la calidad de vida de los pacientes con dermatomiositis juvenil. Los programas aplicados en medio acuático parecen ofrecer ventajas adicionales, especialmente en los niveles de fuerza proximal y reducción de la fatiga, mientras que los programas terrestres se destacan por su accesibilidad, adaptabilidad y capacidad de inducir mejoras en resistencia, fuerza máxima

y parámetros cardiovasculares. La evidencia disponible respalda su incorporación sistemática como parte del tratamiento estándar, con el potencial de modificar favorablemente el curso funcional y sintomático de la enfermedad.

IX. Conclusión

La revisión de la literatura indica que las intervenciones basadas en ejercicio terapéutico son las estrategias más efectivas para la rehabilitación de pacientes con DMJ, especialmente durante fases estables de la enfermedad. Entre estas intervenciones, se destacan las modalidades en medio acuático, y en particular los protocolos pliométricos, que han demostrado ser superiores a los programas convencionales al mejorar la fuerza muscular, reducir la fatiga y disminuir la actividad inflamatoria de manera significativa. Los ejercicios pliométricos en el agua no solo aportan beneficios fisiológicos y funcionales, sino que incorporan un componente lúdico que aumenta la motivación, favorece la adherencia y convierte la rehabilitación en una experiencia positiva para los niños. Asimismo, estos efectos trascienden lo físico, impactando de forma favorable en la autonomía, la participación social y el bienestar emocional, consolidando al ejercicio acuático pliométrico como la estrategia terapéutica de mayor efecto integral en la calidad de vida de niños y adolescentes con dermatomiositis juvenil.

Los programas de entrenamiento físico supervisado, combinando ejercicios aeróbicos y de resistencia, también mostraron beneficios importantes sobre la fuerza máxima, la capacidad aeróbica, la densidad mineral ósea y la calidad de vida, confirmando que el ejercicio adaptado es seguro y eficaz. Por otro lado, la facilitación neuromuscular propioceptiva (PNF) mostró resultados alentadores en un reporte de caso, evidenciando mejoras funcionales relevantes; sin embargo, la falta de estudios de mayor nivel metodológico limita la solidez de esta evidencia y resalta la necesidad de investigaciones controladas que respalden su aplicación en esta población.

En conjunto, la evidencia disponible confirma que las intervenciones kinésicas, especialmente aquellas basadas en programas estructurados de ejercicio son herramientas terapéuticas fundamentales para optimizar la funcionalidad y la calidad de vida de los niños con DMJ. No obstante, se requieren estudios con muestras más amplias, diseños controlados y seguimiento a largo plazo para fortalecer las recomendaciones clínicas y estandarizar protocolos de tratamiento que maximicen los beneficios.

X. Referencias bibliográficas

1. Hajkhan AM, Pérez AA, Heras CB, Gómez AP. Miopatías inflamatorias idiopáticas. Med - Programa Form Médica Contin Acreditado. mayo de 2021;13(32):1799-808.
2. Hinze C. Juvenile Dermatomyositis – was gibt es Neues? Z Für Rheumatol. septiembre de 2019;78(7):627-35.
3. Goldaracena P, Pérez F. Dermatomiositis juvenil Juvenile dermatomyositis. :8.
4. Argentina.gob.ar [Internet]. 2020 [citado 7 de julio de 2022]. Programa Nacional de Enfermedades Poco Frecuentes. Disponible en: <https://www.argentina.gob.ar/salud/pocofrecuentes/definicion>
5. Varnier GC, Pilkington CA, Wedderburn LR. Juvenile dermatomyositis: novel treatment approaches and outcomes. Curr Opin Rheumatol. noviembre de 2018;30(6):650-4.
6. Sociedad Argentina de Reumatología. Desde 1937 comprometida con el progreso de la reumatología [Internet]. [citado 5 de julio de 2022]. Disponible en: https://www.reumatologia.org.ar/enfermedades_reumaticas_detalle.php?IdEnfermedad=22
7. Protocolos de Reumatología | Asociación Española de Pediatría [Internet]. [citado 10 de julio de 2022]. Disponible en: <https://www.aeped.es/documentos/protocolos-reumatologia-0>
8. Gallego JFJ, Giudice LFL, Zúcaro NMM, Felquer MLA, Rosa JE, Guppy ERS, et al. 73. Artritis psoriásica: avances en el diagnóstico y tratamiento actual. :35.
9. Kountz-Edwards S, Aoki C, Gannon C, Gomez R, Cordova M, Packman W. The family impact of caring for a child with juvenile dermatomyositis. Chronic Illn. diciembre de 2017;13(4):262-74.

10. Wakiguchi H. Multispecialty approach for improving outcomes in juvenile dermatomyositis. *J Multidiscip Healthc.* 29 de mayo de 2019;12:387-94.
11. Cuenot M. Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud. *EMC - Kinesiterapia - Med Física.* febrero de 2018;39(1):1-6.
12. Livermore P, Gray S, Mulligan K, Stinson JN, Wedderburn LR, Gibson F. Being on the juvenile dermatomyositis rollercoaster: a qualitative study. *Pediatr Rheumatol Online J.* 18 de junio de 2019;17:30.
13. Health-related quality of life of patients with juvenile dermatomyositis: Results from the paediatric rheumatology international trials organisation multinational quality of life cohort study - Apaz - 2009 - *Arthritis Care & Research - Wiley Online Library* [Internet]. [citado 5 de julio de 2022]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/art.24343>
14. RESERVADOS IUTLD. Orphanet: Dermatomiositis juvenil [Internet]. [citado 6 de julio de 2022]. Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=93672
15. Munters LA, Alexanderson H, Crofford LJ, Lundberg IE. New Insights into the Benefits of Exercise for Muscle Health in Patients with Idiopathic Inflammatory Myositis. *Curr Rheumatol Rep.* julio de 2014;16(7):429.
16. Alexanderson H, Lundberg IE. The role of exercise in the rehabilitation of idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol.* marzo de 2005;17(2):164-71.
17. Bou R, Ricart S. Dermatomiositis juvenil. *An Pediatría Contin.* julio de 2010;8(4):183-90.
18. Gómez G, Gargiulo M de los Á, Granel A, Marcos A, Gómez RA, Braillard Pocard A, et al. Métodos de diagnóstico en el estudio de las Miopatías Inflamatorias Autoinmunes: Datos del Registro Argentino de Miopatías Inflamatorias de la Sociedad Argentina de Reumatología. *Rev Argent Reumatol.* marzo de 2020;31(1):3-7.
19. Zouagui A, Abourazzak S, Idrissi ML, Souilmi FZ, Chaouki S, Atmani S, et al.

Actuality of juvenile dermatomyositis. *Joint Bone Spine*. 1 de mayo de 2011;78(3):235-40.

20. L JM, R JFM. Fundamentos de medicina: Reumatología. Corporación para Investigaciones Biológicas; 2012. 997 p.

21. Firestein GS, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR, editores. Kelley and Firestein's textbook of rheumatology. Tenth edition. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017. 1 p.

22. Gara S, Jamil RT, Muse ME, Litaïem N. Juvenile Dermatomyositis. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [citado 15 de noviembre de 2022]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534236/>

23. Rider LG, Nistala K. The juvenile idiopathic inflammatory myopathies: pathogenesis, clinical and autoantibody phenotypes, and outcomes. *J Intern Med*. julio de 2016;280(1):24-38.

24. Carstens PO, Schmidt J. Diagnosis, pathogenesis and treatment of myositis: recent advances. *Clin Exp Immunol*. marzo de 2014;175(3):349-58.

25. Bellutti Enders F, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, Dolezalova P, Feldman BM, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis*. febrero de 2017;76(2):329-40.

26. Sociedad EDR. Semiología de las enfermedades reumáticas. Ed. Médica Panamericana; 2006. 536 p.

27. Gutiérrez-Gutiérrez G, Barbosa López C, Navacerrada F, Miralles Martínez A. Utilidad del electromiograma en el diagnóstico de las miopatías inflamatorias. *Reumatol Clínica*. 1 de julio de 2012;8(4):195-200.

28. Lange U. Physiotherapie in der Rheumatologie. *Z Für Rheumatol*. octubre de 2015;74(8):701-10.

29. Huber AM, Hicks JE, Lachenbruch PA, Perez MD, Zemel LS, Rennebohm RM, et al. Validation of the Childhood Health Assessment Questionnaire in the juvenile idiopathic myopathies. Juvenile Dermatomyositis Disease Activity Collaborative Study Group. *J Rheumatol*. 1 de mayo de 2001;28(5):1106-11.

30. Huber AM, Feldman BM, Rennebohm RM, Hicks JE, Lindsley CB, Perez MD, et al. Validation and clinical significance of the Childhood Myositis Assessment Scale for assessment of muscle function in the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Rheum.* mayo de 2004;50(5):1595-603.
31. Berntsen KS, Tollisen A, Schwartz T, Kirkhus E, Aaløkken TM, Lund MB, et al. Submaximal Exercise Capacity in Juvenile Dermatomyositis after Longterm Disease: The Contribution of Muscle, Lung, and Heart Involvement. *J Rheumatol.* junio de 2017;44(6):827-34.
32. Alexanderson H, Stenström CH, Jenner G, Lundberg I. The safety of a resistive home exercise program in patients with recent onset active polymyositis or dermatomyositis. *Scand J Rheumatol.* 2000;29(5):295-301.
33. Barragán JMC. BIOMECÁNICA EN LAS AFOS. AFO PEDIÁTRICAS.
34. Kant-Smiths K, Van Brussel M, Nijhof S, Van der Net J. Reducing fatigue in pediatric rheumatic conditions: a systematic review. *Pediatr Rheumatol Online J.* 8 de julio de 2021;19:111.
35. SAMHAN A, MOHAMED N, ELNAGGAR R, MAHMOUD W. Assessment of the Clinical Effects of Aquatic-based Exercises in the Treatment of Children With Juvenile Dermatomyositis: A 2x2 Controlled-Crossover Trial. *Arch Rheumatol.* 17 de octubre de 2019;35(1):97-106.
36. Hidrokinesiterapia. Fundamentos e instalaciones - ScienceDirect [Internet]. [citado 9 de abril de 2023]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1293296518416519>
37. Omori CH, Silva CAA, Sallum AME, Rodrigues Pereira RM, Lúciade Sá Pinto A, Roschel H, et al. Exercise training in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Care Res.* agosto de 2012;64(8):1186-94.
38. de Salles Painelli V, Gualano B, Artioli GG, de Sá Pinto AL, Bonfá E, Lancha Junior AH, et al. The possible role of physical exercise on the treatment of idiopathic inflammatory myopathies. *Autoimmun Rev.* marzo de 2009;8(5):355-9.

39. Loubiere M, Thierry G, Barillec F, Barette G. Movilizaciones específicas. EMC - Kinesiterapia - Med Física. 1 de agosto de 2017;38(3):1-21.
40. Calle Fuentes P, Muñoz-Cruzado y Barba M, Catalán Matamoros D, Fuentes Hervías MT. Los efectos de los estiramientos musculares: ¿qué sabemos realmente? Rev Iberoam Fisioter Kinesiol. 1 de enero de 2006;9(1):36-44.
41. Elnaggar RK, Abd El-Nabie WA. Efficacy of aqua-based plyometric exercises in the rehabilitation of patients with juvenile dermatomyositis: A randomized crossover pilot study. Int J Rheum Dis. julio de 2021;24(7):930-40.
42. Habers GEA, Bos GJFJ, Van Royen-Kerkhof A, Lelieveld OTHM, Armbrust W, Takken T, et al. Muscles in motion: a randomized controlled trial on the feasibility, safety and efficacy of an exercise training programme in children and adolescents with juvenile dermatomyositis. Rheumatology. julio de 2016;55(7):1251-62.
43. Teixeira VP, Costa TS, Moreira VC dos S, Campos HO. Efetividade do treinamento físico sobre o desempenho físico em pacientes com dermatomiosite e polimiosite: revisão sistemática e metanálise. Fisioter E Pesqui. 2021;28(3):331-42.
44. Dias EM, Tini G, Martins MRI, Foss MHD, Parisi MT. Facilitação neuromuscular proprioceptiva na dermatomiosite juvenil: relato de caso. Rev Med. 6 de diciembre de 2009;88(3-4):186-90.
45. SER - Sociedad Española de Reumatología [Internet]. [citado 4 de septiembre de 2025]. Disponible en: <https://www.ser.es/>

Anexos

Anexo 1: Cuestionario C HAQ (45)

HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE PARA NIÑOS (CHAQ)

CHILDHOOD HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE (CHAQ)					
En esta sección estamos interesados en saber cómo la enfermedad de su hijo/a afecta a su capacidad funcional en la vida diaria. Por favor, siéntase libre de añadir cualquier comentario en el reverso de esta página. En las siguientes preguntas, marque la respuesta que mejor describa las actividades habituales de su hijo/a (promedio durante un día entero) EN LA SEMANA PASADA. SÓLO TENGA EN CUENTA LAS DIFICULTADES O LIMITACIONES QUE SE DEBEN A LA ENFERMEDAD. Si no se espera que la mayoría de los niños a la edad de su hijo/a realice una actividad determinada, marque "No aplicable". Por ejemplo, si su hijo/a tiene dificultad en hacer cierta actividad o no puede hacerlo porque es demasiado joven, pero NO porque está LIMITADO POR LA ENFERMEDAD, marque "No es aplicable". Por favor, señale la respuesta que mejor describe sus habilidades habituales en la semana pasada:					
Durante la última semana, ¿ha sido su hijo/a capaz de..	Sin dificultad 0	Con alguna dificultad 1	Con mucha dificultad 2	Incapaz de hacerlo 3	No aplicable
VESTIRSE Y ASEARSE					
-vestirse sólo, incluyendo abrocharse los botones y atarse los cordones de los zapatos?	☐	☐	☐	☐	☐
-enjabonarse la cabeza?	☐	☐	☐	☐	☐
-cortarse las uñas?	☐	☐	☐	☐	☐
-quitarse los calcetines?	☐	☐	☐	☐	☐
LEVANTARSE					
-levantarse de una silla sin brazos?	☐	☐	☐	☐	☐
-acostarse y levantarse de la cama?	☐	☐	☐	☐	☐
COMER					
-cortar un filete de carne?	☐	☐	☐	☐	☐
-abrir un cartón de leche nuevo?	☐	☐	☐	☐	☐
-servirse la bebida?	☐	☐	☐	☐	☐
CAMINAR					
-caminar fuera de casa por terreno llano?	☐	☐	☐	☐	☐
-subir cinco escalones?	☐	☐	☐	☐	☐
Por favor, señale si su hijo utiliza alguno de estos utensilios habitualmente para cualquiera de estas actividades anteriores: ☐ Bastón ☐ Dispositivos utilizados para vestirse (gancho de botón, tirador de cremallera, calzador, etc.)					

☐ Andador	☐ Utensilios especiales
☐ Muletas	☐ Sillas o utensilios especiales para caminar
☐ Silla de ruedas	☐ Otros (especificar: _____)

Por favor, señale cualquier categoría para la que su hijo habitualmente necesita AYUDA DE OTRA PERSONA debido a la enfermedad:

☐ Vestirse y asearse	☐ Comer
☐ Levantarse	☐ Caminar

Durante la última semana, ¿ha sido su hijo capaz de ...	Sin dificultad 0	Con alguna dificultad 1	Con mucha dificultad 2	Incapaz de hacerlo 3	No aplicable
HIGIENE					
-lavarse y secarse todo el cuerpo?	☐	☐	☐	☐	☐
-bañarse (entrar y salir de la bañera)?	☐	☐	☐	☐	☐
-sentarse y levantarse del retrete o del orinal?	☐	☐	☐	☐	☐
-cepillarse los dientes?	☐	☐	☐	☐	☐
-peinarse/cepillarse el pelo?	☐	☐	☐	☐	☐
ALCANZAR					
-coger un objeto pesado como un gran juego o un libro colocado en una estantería por encima de su cabeza?	☐	☐	☐	☐	☐
-agacharse y recoger ropa del suelo?	☐	☐	☐	☐	☐
-ponerse un suéter por la cabeza?	☐	☐	☐	☐	☐
-girar el cuello para mirar hacia atrás por encima del hombro?	☐	☐	☐	☐	☐
PRENSIÓN					
-escribir o garabatear con bolígrafo o lápiz	☐	☐	☐	☐	☐
-abrir la puerta de un coche?	☐	☐	☐	☐	☐
-abrir tarros cerrados que ya antes habían sido abiertos?	☐	☐	☐	☐	☐
-abrir y cerrar los grifos?	☐	☐	☐	☐	☐
-abrir una puerta girando el pomo de la puerta?	☐	☐	☐	☐	☐
OTRAS ACTIVIDADES					
-hacer los recados y las compras?	☐	☐	☐	☐	☐
-entrar y salir de un coche?	☐	☐	☐	☐	☐

-hacer tareas como pasar la aspiradora o trabajar en el jardín?	☐	☐	☐	☐	☐
-montar en bicicleta o triciclo?	☐	☐	☐	☐	☐
-hacer las tareas domésticas (por ejemplo, lavar los platos, sacar la basura, aspirar, hacer la cama, limpiar la habitación)?	☐	☐	☐	☐	☐

Por favor, señale si su hijo utiliza alguno de estos utensilios habitualmente para cualquiera de estas actividades anteriores:

☐ Asiento alto para el retrete	☐ Barra especial para la bañera
☐ Asiento especial para el baño	☐ Aparato de mango largo para alcanzar
☐ Abridor (para tarros previamente abiertos)	☐ Aparato de mango largo en el baño
	☐ Otros (especificar _____)

Por favor, señale cualquier categoría para la que su hijo habitualmente necesita AYUDA DE OTRA PERSONA debido a la enfermedad:

☐ Higiene	☐ Abrir y cerrar cosas (prensión)
☐ Alcanzar	☐ Recados y tareas

También estamos interesados en saber si su hijo/a tiene dolor o no debido a su enfermedad.

¿Cuánto dolor cree que su hijo/a ha tenido debido a su enfermedad en la ÚLTIMA SEMANA?:

COLOCAR UNA MARCA VERTICAL EN LA LÍNEA PARA INDICAR LA GRAVEDAD DEL DOLOR

SIN DOLOR	DOLOR MÁXIMO
0	100

Teniendo en cuenta todas las formas en que la miositis afecta a su hijo/a, califique cómo es el estado de salud de su hijo/a en la siguiente escala colocando una marca en la línea.

MUY BUENO	MUY MALO
0	100

Anexo 2: Escala de evaluación de la miositis infantil CMAS (45)

1-Elevación de la cabeza (flexión del cuello)

Incapaz (0)

1 - 9 segundos (+1)

10 - 29 segundos (+2)

30 - 59 segundos (+3)

60 - 119 segundos (+4)

≥ 2 minutos (+5)

2-Levantar la pierna/tocar objeto

No se puede levantar la pierna de la mesa (0)

Capaz de limpiar la mesa, pero no puede tocar objetos (+1)

Capaz de levantar la pierna lo suficientemente alto para tocar un objeto (+2)

3-Elevación de la cabeza (flexión del cuello)

Incapaz (0)

1 - 9 segundos (+1)

10 - 29 segundos (+2)

30 - 59 segundos (+3)

60 – 119 segundos (+4) ≥

2 minutos (+5)

4-De decúbito supino a decúbito prono

Incapaz. Tiene dificultad incluso para voltearse de lado; solo puede colocar el brazo derecho bajo el torso ligeramente o no puede hacerlo en absoluto. (0)

Se gira de lado con bastante facilidad, pero no puede liberar completamente el brazo derecho y no es capaz de asumir completamente una posición boca abajo. (+1)

Se gira fácilmente hacia un lado; tiene alguna dificultad para liberar el brazo, pero lo libera por completo y asume una posición boca abajo. (+2)

Se gira fácilmente y libera completamente el brazo derecho sin dificultad. (+3)

5-Abdominales

Manos sobre los muslos, con contrapeso Incapaz (0) Capaz (+1)

Manos cruzadas sobre el pecho, con contrapeso Incapaz (0) Capaz (+1)

Manos detrás de la cabeza, con contrapeso Incapaz (0) Capaz (+1)

Manos sobre los muslos, sin contrapeso Incapaz (0) Capaz (+1)

Manos cruzadas sobre el pecho, sin contrapeso Incapaz (0) Capaz (+1)

Manos detrás de la cabeza, sin contrapeso Incapaz (0) Capaz (+1)

6-Decúbito supino para sentarse

Incapaz por sí mismo (0)

Mucha dificultad. Muy lento, le cuesta mucho, apenas lo consigue. Casi no puede. (+1)

Alguna dificultad. Capaz, pero algo lento, le cuesta un poco. (+2)

Sin dificultad. (+3)

7-Levantar/estirar el brazo

No se pueden levantar las muñecas (0)

Puede levantar las muñecas al menos hasta el nivel de la articulación acromioclavicular, pero no por encima de la parte superior de la cabeza. (+1)

Puede levantar las muñecas por encima de la cabeza, pero no puede levantar los brazos rectos por encima de la cabeza de modo que los codos estén en extensión completa. (+2)

Puede levantar los brazos rectos por encima de la cabeza de modo que los codos estén en extensión completa. (+3)

8-Elevación de la cabeza (flexión del cuello)

Incapaz (0)

1 - 9 segundos (+1)

10 - 29 segundos (+2)

30 - 59 segundos (+3)

≥ 60 segundos (+4)

9-Sentarse en el suelo(Pasar de una posición de pie a una posición sentada en el suelo)

Incapaz. Miedo incluso de intentarlo, incluso si se le permite usar una silla como apoyo. El niño/niña teme desplomarse, caerse sentado/a o hacerse daño. (0)

Mucha dificultad. Capaz, pero necesita apoyarse en una silla durante el descenso. (No

puede o no quiere intentarlo si no puede usar una silla para apoyarse). (+1)

Alguna dificultad. Puede pasar de estar de pie a sentarse sin usar una silla como apoyo, pero tiene cierta dificultad al descender. Desciende con cierta lentitud o aprensión; puede no tener pleno control ni equilibrio al maniobrar para sentarse. (+2)

Sin dificultad. No requiere maniobras compensatorias. (+3)

10-Maniobra a cuatro patas

Incapaz de pasar de una posición boca abajo a una posición a cuatro patas. (0)

Apenas capaz de asumir y mantener una posición de cuatro patas. (+1)

Puede mantener la postura a cuatro patas con la espalda recta y la cabeza erguida (para poder mirar al frente). Sin embargo, no puede arrastrarse hacia adelante. (+2)

Puede mantener las cuatro patas, mirar hacia adelante y arrastrarse (gatear) hacia adelante. (+3)

Mantiene el equilibrio al levantar y extender la pierna. (+4)

11-Elevación del suelo (Pasar de una posición de rodillas en el suelo a una posición de pie)

Incapaz, incluso si se le permitiera usar una silla para apoyarse. (0)

Mucha dificultad. Puede, pero necesita colocar las manos a los lados del asiento. No puede si no se le permite colocar las manos en las rodillas o los muslos. (+1)

Dificultad moderada. Puede, pero necesita apoyar las manos en las rodillas/muslos. No necesita apoyar las manos en el lateral del asiento. (+2)

Dificultad media. No necesita apoyar las manos en las rodillas, los muslos ni el suelo, pero tiene cierta dificultad durante el ascenso. (+3)

Sin dificultad. (+4)

12-Elevación de silla

Incapaz de levantarse de la silla, incluso si se le permite colocar las manos a los lados del asiento de la silla. (0)

Mucha dificultad. Capaz, pero necesita apoyar las manos a los lados del asiento. No puede si no se le permite apoyar las manos a los lados del asiento. (+1)

Dificultad moderada. Puede, pero necesita apoyar las manos en las rodillas/muslos. No necesita apoyar las manos en los lados del asiento. (+2)

Dificultad leve. No necesita apoyar las manos en el asiento, las rodillas ni los muslos, pero

tiene cierta dificultad. (+3)

Sin dificultad. (+4)

13-Escalón de taburete

Incapaz. (0)

Mucha dificultad. Capaz, pero necesita apoyar una mano en la mesa de examen o en la mano del examinador. (+1)

Alguna dificultad. Capaz, no necesita apoyarse en la mesa de exploración, pero necesita apoyar la mano en la rodilla o el muslo. (+2)

Capaz. No necesita usar la mesa de exploración ni las manos sobre la rodilla o el muslo. (+3)

14-Levantar

No puedo agacharme para recoger un lápiz del suelo. (0)

Mucha dificultad. Es capaz, pero depende en gran medida del apoyo que se obtiene al colocar las manos sobre las rodillas o los muslos. (+1)

Algo difícil. Necesita apoyarse mínimamente y brevemente las manos en las rodillas o los muslos y es algo lento. (+2)

Sin dificultad. No es necesaria ninguna maniobra compensatoria. (+3)

