



## Pérdida de habilidades motoras. ¿Trastorno del desarrollo o miopatía inflamatoria?

Carolina Merchán Morales<sup>a</sup>, Beatriz Fernández Manso<sup>b</sup>, Diana Ghandour Fabre<sup>c</sup>,  
Jaime de Inocencio Arocena<sup>d</sup>

<sup>a</sup>MIR-Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada. Madrid. España • <sup>b</sup>Pediatra. CS El Naranjo. Fuenlabrada. Madrid. España • <sup>c</sup>Servicio de Neurología Infantil. Hospital Universitario Infanta Elena. Valdemoro. Madrid. España • <sup>d</sup>Servicio de Reumatología Infantil, Hospital Universitario Doce de Octubre.

Publicado en Internet:  
14-junio-2021

Carolina Merchán Morales:  
carolina.merchan@salud.madrid.org

### INTRODUCCIÓN

Las miopatías inflamatorias (MI) son enfermedades autoinmunes que cursan con afectación muscular (debilidad muscular proximal, elevación de enzimas musculares, infiltrados en la biopsia), autoanticuerpos asociados a miositis y, habitualmente, afectación cutánea. Las MI pediátricas incluyen dermatomiositis, polimiositis y miopatía necrotizante inmunomediada (MNIM).

### CASO CLÍNICO

Niña de siete años remitida a Neurología desde Atención Primaria por trastorno del aprendizaje y dislexia, evidenciándose en la consulta debilidad muscular proximal. Refieren problemas para peinarse, para bajar y subir escaleras desde hace varios meses. No lesiones cutáneas, disfagia ni dificultad respiratoria. Niegan antecedentes familiares de patología neuromuscular. En la analítica presenta elevación de creatina quinasa (CK) hasta 3500 U/l.

La exploración física inicial refleja marcada debilidad de cinturas y musculatura cervical, con puntuación de 9/52 en la escala de valoración de miositis pediátricas (cMAS). Se realiza estudio de hiperCKemia y debilidad muscular con electromiograma (patrón miopático) y resonancia magnética muscular (infiltración grasa en musculatura de cinturas y tronco). Se solicita resonancia magnética cerebral, estudio de enfermedad de Pompe y paneles de distrofia de cinturas y miopatía metabólica, sin alteraciones.

Tras descartar miopatía hereditaria, se realiza panel de miositis autoinmune, detectándose anticuerpos anti-SRP positivos, y biopsia muscular, presentando necrosis fibrilar con depósitos de C5b9 sin infiltrados inflamatorios significativos, combinación característica de MNIM. La espirometría, el esofagograma y la resonancia magnética cardíaca fueron normales.

Ingresa para administrar bolos de metilprednisolona e inmunoglobulinas iv y se deriva a Reumatología para seguimiento conjunto. Se asocia metotrexato e hidroxicloroquina con mejoría progresiva hasta alcanzar un cMAS 26/52 a los 5 meses de tratamiento.

### CONCLUSIÓN

Ante un paciente con pérdida de habilidades motoras en consulta de AP se realizará anamnesis completa, se valorará si existe debilidad muscular y si ésta es de predominio proximal o distal, se realizará una exploración neurológica completa y analítica con hemograma, bioquímica, iones, calcio, enzimas musculares y TSH.

El estudio neurofisiológico, genético o de imagen excede el ámbito de la AP, pero es importante que desde AP se oriente adecuadamente la posibilidad de enfermedad metabólica, neurológica o reumatológica para realizar la derivación correcta.

La MNIM es una entidad reciente caracterizada por debilidad muscular con elevación significativa de CK sin lesiones cutáneas, necrosis de miofibras con escasa inflamación y una muy lenta respuesta clínica. Puede tener un inicio insidioso por lo que, en función de la edad, debuta como pérdida de habilidades motoras o, en los más pequeños, como trastornos del desarrollo, con empeoramiento en semanas o meses.

### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

### ABREVIATURAS

CK: creatina quinasa • cMAS: escala de valoración de miositis pediátricas • MI: miopatías inflamatorias • MNIM: miopatía necrotizante inmunomediada.

Cómo citar este artículo: Merchán Morales C, Fernández Manso B, Ghandour Fabre, D, de Inocencio Arocena J. Pérdida de habilidades motoras ¿Trastorno del desarrollo o miopatía inflamatoria? Rev Pediatr Aten Primaria Supl. 2021;(30):251.