

## «Buenas prácticas en casos de urgencia»

# :: Dermatomiositis juvenil y dermatomiositis del adulto

### Definición:

La dermatomiositis es una **enfermedad autoinmune** poco frecuente que constituye aproximadamente un 20% de las miopatías inflamatorias del adulto y la práctica totalidad de las miopatías inflamatorias infantiles. Se caracteriza por una vasculopatía mediada por el sistema del complemento que da lugar de forma variable a **miopatía, lesiones cutáneas características, neumopatía intersticial y calcinosis subcutánea** (habitualmente más grave en los niños). En el adulto, alrededor del 15% de los casos se asocia a cáncer. La corticoterapia constituye el tratamiento de primera elección, con frecuencia asociada desde un principio a un tratamiento de ahorro corticoideo como **metotrexato** o **azatioprina**. En caso de falta de respuesta, o si desde un primer momento existen complicaciones graves, se pueden proponer diferentes medicamentos inmunomoduladores tales como inmunoglobulinas intravenosas (IV), ciclosporina, ciclofosfamida, rituximab o plasmaféresis.

### El pronóstico vital puede verse comprometido:

1) Debido a un **empeoramiento** de la dermatomiositis:

- Neumopatía específica, muy frecuentemente intersticial,
- Miocarditis,
- Neumomediastino,
- Afección de los músculos de la esfera ORL causantes de disnea de vías altas y/o aspiración del contenido faríngeo o esofágico,
- Afección de los músculos respiratorios
- Vasculitis digestiva causante de hemorragia y/o perforación digestiva,
- Microangiopatía trombótica,

2) Debido a un **cáncer asociado** a la enfermedad en aproximadamente un 15% de los casos en adultos.

3) Debido a **complicaciones** favorecidas por los tratamientos.

- Infección sistémica especialmente en el lugar de origen de lesiones cutáneas, de lesiones de calcinosis fistulizadas en la piel o por una neumopatía secundaria a trastornos de la deglución.
- Enfermedad cardiovascular ateromatosa acelerada por la corticoterapia en adultos.
- Complicaciones de la corticoterapia a dosis elevadas: crisis hipertensiva, hipocaliemia, problemas neuropsiquiátricos.

### Para saber más:

Consultar la ficha en [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

## Menú

<a href="#"><u>Ficha de regulación para el SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Ficha para las urgencias hospitalarias</u></a>
<a href="#"><u>Sinónimos</u></a>	<a href="#"><u>Problemática</u></a>
<a href="#"><u>Mecanismo</u></a>	<a href="#"><u>Recomendaciones en urgencias</u></a>
<a href="#"><u>Riesgos específicos en urgencias</u></a>	<a href="#"><u>Orientación</u></a>
<a href="#"><u>Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo</u></a>	<a href="#"><u>Precauciones medicamentosas</u></a>
<a href="#"><u>Peligros</u></a>	<a href="#"><u>Precauciones anestésicas</u></a>
<a href="#"><u>Particularidades del tratamiento médico prehospitalario</u></a>	<a href="#"><u>Medidas complementarias durante la hospitalización/prevención</u></a>
<a href="#"><u>Para saber más</u></a>	<a href="#"><u>Donación de órganos y de tejidos</u></a>
	<a href="#"><u>Números en caso de urgencia</u></a>

# Ficha de regulación para el SAMU (Servicio de Asistencia Médica de Urgencia)

## Sinónimos

Sin sinónimos.

## Mecanismo

Enfermedad autoinmune caracterizada por una vasculopatía mediada por el sistema del complemento que da lugar de forma variable a miopatía, lesiones cutáneas características, neumopatía intersticial y calcinosis subcutánea.

## Riesgos específicos en urgencias

- Respiratorios: neumopatía intersticial, neumomediastino, disnea, aspiración...
- Cardiacos: miocardiopatía (insuficiencia cardíaca, trastornos del ritmo, trastornos de la conducción), isquemia...
- Digestivos: hemorragia, perforación.
- Trombóticos: microangiopatía trombótica, embolia pulmonar.
- Cáncer asociado.
- Yatrógenos: corticoterapia, inmunomodulación.

## Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

Corticoides, metotrexato, azatioprina, inmunoglobulinas, ciclosporina, ciclofosfamida, rituximab.

## Peligros

Signos digestivos poco llamativos.  
Complicaciones yatrógenas.

## Particularidades del tratamiento médico prehospitalario

Necesidad de evaluación hospitalaria antes de comenzar el tratamiento esteroideo "pre-hospitalario" (metilprednisolona: bolo de 15 a 30 mg/kg o bien 1 a 2 mg/kg).

Inmovilización de los síndromes dolorosos agudos osteoarticulares.

Orientación hacia un centro hospitalario adecuado a la enfermedad y toma de contacto con un centro experto.

## Para saber más:

Centros, Servicios y Unidades de Referencia en el Sistema Nacional de Salud: CSUR en Enfermedades Neuromusculares Raras

(<http://www.msc.es/profesionales/CentrosDeReferencia/CentrosCSUR.htm>)

[CSUR en Enfermedades Neuromusculares Raras registrados en Orphanet](#)

[Guías de urgencias de Orphanet en castellano](#)

[www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

# Ficha para las urgencias hospitalarias

## A - Problemática

- Disnea,
- Insuficiencia cardíaca, trastornos del ritmo y/o de la conducción cardíaca,
- Urgencias gastroenterológicas,
- Microangiopatía trombótica,
- Infección,
- Síndromes dolorosos agudos osteoarticulares.

## B - Recomendaciones en urgencias

### 1. Recomendaciones generales

- Consultar la **tarjeta de cuidados y urgencias** y no dudar en establecer contacto con el centro de referencia del paciente.
- Las situaciones de urgencia específicas están en relación con las complicaciones de la enfermedad o de los tratamientos.
- No olvidar las situaciones de urgencia habituales.
- En principio, para evitar un agravamiento o la aparición de complicaciones relacionadas con la enfermedad.
  - Saber sospechar una infección, **especialmente en los pacientes tratados con corticoesteroides, inmunosupresores clásicos o tratamientos biológicos.**
  - **Saber sospechar una afección pulmonar, ORL, cardíaca y digestiva relacionada con la enfermedad.**

---

### 2. Disnea

- **Neumopatía infecciosa**, favorecida por los tratamientos y/o los trastornos de la deglución;
- **Empeoramiento de la enfermedad:** neumopatía intersticial específica, miocarditis, neumomediastino, afección de los músculos ORL, afección de los músculos respiratorios, hemorragia digestiva;
- Considerar las causas comunes de disnea: **embolia pulmonar** (favorecida por un cáncer asociado a la dermatomiositis del adulto), **descompensación de una cardiopatía isquémica** (favorecida por la aterotrombosis acelerada en los adultos).

#### 1. Medidas diagnósticas en urgencias

- **Origen de la disnea:** de vías altas, mixta o de vías bajas.

- **Elementos de orientación clínica:**
  - Fiebre,
  - Estertores crepitantes con foco (neumopatía infecciosa), bilaterales y secos, (neumopatía intersticial) o “húmedos” (EAP edema agudo de pulmón cardiogénico),
  - Disminución del murmullo vesicular (hipoventilación),
  - Enfisema subcutáneo,
  - Afección de los músculos ORL (trastornos de la deglución, voz nasal), de los músculos respiratorios (tos ineficaz, ortopnea, disminución de las excursiones torácicas),
  - Insuficiencia cardíaca,
  - Palidez conjuntival y/o hemorragias externas.
  
- **Explorar en urgencias:**
  - Hemograma con plaquetas,
  - Proteína C reactiva (PCR),
  - Troponina,
  - Péptido natriurético cerebral (*Brain Natriuretic Peptide*, BNP) en caso de insuficiencia cardíaca,
  - Estudio diagnóstico completo de infecciones (hemocultivos, urocultivo...), procalcitonina (en caso de sepsis grave o shock séptico),
  - Ionograma sanguíneo, urea, creatininemia...,
  - Gases en sangre,
  - Radiografía de tórax posteroanterior y lateral,
  - Electrocardiograma (ECG).
  
- **En función de los resultados clínicos y biológicos:**
  - Tomografía torácica,
  - Ecografía cardíaca,
  - Exploración ORL,
  - Lavado bronco-alveolar (*Pneumocystis jirovecii*, micobacterias...)

## 2. Medidas terapéuticas inmediatas

- **Tratamiento sintomático:** inespecífico para la enfermedad
  
- **Neumopatía infecciosa:** tratar según las recomendaciones de la *Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica* (<https://www.seimc.org/>). En un contexto de inmunodepresión y/o de neumopatía atípica, tener presente la posibilidad de una infección oportunista (legionelosis, pneumocistosis, micobacteriosis...). Reducción o incluso suspensión de tratamientos inmunomoduladores en coordinación con un centro experto.
  
- **Empeoramiento de la enfermedad:** metilprednisolona 1 a 2 mg/kg/día por vía IV o en bolo (15 a 30 mg/kg sin superar 1 gramo) después de alertar a un centro experto. Con frecuencia es preciso añadir un tratamiento inmunosupresor.

---

### 3. Insuficiencia cardíaca, trastornos del ritmo y/o de la conducción cardíaca

Las alteraciones cardíacas específicas son provocadas por una miocarditis (complicación poco frecuente, de pronóstico grave). En el adulto, debe tenerse en mente la posibilidad de una afección cardíaca isquémica, favorecida por la corticoterapia.

#### 1. Medidas diagnósticas en urgencias:

- **Elementos de orientación clínica:** muy frecuentemente insuficiencia cardíaca, en ocasiones dolor torácico, malestar, pérdida de conciencia, palpitaciones, shock cardiogénico.
- **Explorar en urgencias:**
  - Troponina,
  - ECG,
  - Ecografía cardíaca,
  - En el adulto, debe considerarse la realización de una coronariografía.

#### 2. Medidas terapéuticas inmediatas:

- **Tratamiento sintomático:**
  - Insuficiencia cardíaca y trastornos del ritmo: inespecíficas para la enfermedad.
  - Trastorno de la conducción: en función del trastorno, considerar la instalación de un electroestimulador en urgencias en colaboración con un equipo especializado.
- **Tratamiento específico:** metilprednisolona, 1 a 2 mg/kg/día por vía IV o en bolo (15 a 30 mg/kg sin superar 1 gramo) con asesoramiento de un centro experto. Con frecuencia es necesario añadir un tratamiento inmunosupresor.

---

### 4. Urgencias gastroenterológicas

Secundarias a una vasculitis digestiva y/o a un tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

Considerar la posibilidad de cuadros clínicos de perforación digestiva o de infección digestiva poco llamativos, enmascarados por la corticoterapia.

#### 1. Medidas diagnósticas en urgencias

- **Gravedad:**
  - Abdomen agudo quirúrgico en relación con una perforación digestiva, íleo.
  - Hemorragia digestiva en relación con la toma de AINE y/o con una vasculitis digestiva.
  - Infecciones abdominales (sigmoiditis, infección de las vías biliares) favorecidas por los tratamientos inmunosupresores.
- **Explorar en urgencias:**
  - Hemograma con plaquetas,
  - Proteína C reactiva (PCR),
  - Ionograma sanguíneo, urea, creatinemia,
  - ASAT, ALAT, fosfatasas alcalinas, bilirrubina,  $\gamma$ GT,

- Estudio preoperatorio completo si abdomen quirúrgico,
- Ecografía abdominal (hepática, ascitis),
- Radiografía abdominal simple o tomografía abdominal según el contexto clínico,
- Endoscopia digestiva alta y/o baja según el contexto clínico.

## 2. Medidas terapéuticas inmediatas

- **Hemorragia digestiva:**
  - Tratamiento sintomático: inespecífico para la enfermedad.
  - Hemorragia digestiva en relación con la toma de AINE: suspender el AINE, inhibidores de la bomba de protones por vía oral o IV en caso de signos de gravedad.
  - Hemorragia digestiva en relación con una vasculitis digestiva: metilprednisolona 1 a 2 mg/kg/día por vía IV o bien en bolo (15 a 30 mg/kg sin superar 1 gramo) después de alertar a un centro experto. Con frecuencia es necesario añadir un tratamiento inmunosupresor.
- **Perforación digestiva:** considerar un tratamiento quirúrgico en urgencias por un equipo especializado.
- **Infección abdominal:** antibioterapia adaptada, inespecífica para la enfermedad. Reducción o incluso suspensión de tratamientos inmunomoduladores en coordinación con un centro experto.

---

## 5. Microangiopatía trombótica

Complicación excepcional que puede ser mortal o dar lugar a ceguera irreversible.

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias:

- **Elementos de orientación clínica:** con frecuencia asociados a un empeoramiento grave de la dermatomiositis. Pueden aparecer complicaciones renales, cerebrales y a veces retinianas (pseudoretinopatía de Purtscher).
- **Elementos biológicos del diagnóstico:**
  - Trombopenia,
  - Anemia hemolítica,
  - Esquistocitosis,
  - Elevación de los niveles de CPK la mayoría de las veces, indicativos de un empeoramiento de la enfermedad.
- **Investigar las complicaciones viscerales:**
  - Tensión arterial,
  - Creatininemia,
  - Proteinuria,
  - Sedimento urinario,
  - Hemostasia,
  - Imágenes por resonancia magnética (IRM) si aparecen signos neurológicos, incluso escáner cerebral.
  - Fondo de ojo si disminución de la agudeza visual.

## 2. Medidas terapéuticas inmediatas:

- Tratar según las recomendaciones de la *Société de Réanimation de Langue Française* ([http://www.srlf.org/wp-content/uploads/2015/12/20110812\\_Coppo\\_P\\_RFE\\_Thrombopenie\\_MAT.pdf](http://www.srlf.org/wp-content/uploads/2015/12/20110812_Coppo_P_RFE_Thrombopenie_MAT.pdf))  
Si procede, plasmaféresis asociada a tratamiento con rituximab después de alertar a un centro experto.

---

## 6. Infecciones

Complicación frecuente (tratamientos inmunomoduladores, trastornos de la deglución y calcinosis).

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias:

- **Elementos de orientación clínica:** neumopatía, infección en el lugar de aparición de una calcinosis, pielonefritis y sepsis;
- **Explorar en urgencias:**
  - Hemocultivos repetidos,
  - Toma de muestras locales (en caso de calcinosis, las tomas de muestras no tienen el mismo valor que las realizadas en una zona sana),
  - Tener en cuenta que la posibilidad de identificar una infección no piogénica y/u oportunista requiere una investigación específica: *Candida*, micobacterias atípicas, *Pneumocystis jirovecii*, *Aspergillus fumigatus*.
  - Exploraciones radiológicas orientadas.

### 2. Medidas terapéuticas inmediatas:

- **Tratamiento sintomático:** inespecífico.
- **Tratamientos específicos:** aparte de las infecciones osteoarticulares (cf. Infra), tratamiento antibiótico empírico adaptado posteriormente a los análisis microbiológicos. Reducción o incluso suspensión de tratamientos inmunomoduladores en coordinación con un centro experto.

---

## 7. Síndromes dolorosos agudos osteoarticulares

- Complicaciones osteoarticulares específicas: reumatismo inflamatorio de la dermatomiositis, calcinosis yuxtaarticular, necrosis digital isquémica;
- Complicación osteoarticular específica favorecida por los tratamientos: fractura osteoporótica, osteonecrosis, infección osteoarticular.

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias:

- **Elementos de orientación clínica:**
  - Localización y ritmo del dolor (mecánico/inflamatorio),
  - Derrame articular,
  - Calcinosis yuxtaarticular,
  - Cianosis/ulceración/necrosis de las extremidades,



- Fiebre,
- Puerta de entrada infecciosa,
- Traumatismo reciente.

■ **Elementos de diagnóstico paraclínicos:**

- Hemograma con plaquetas,
- Proteína C reactiva (PCR),
- Hemocultivos repetidos en caso de fiebre y/o artritis,
- Punción del derrame articular (tener en mente la posibilidad de infecciones no piógenas y/u oportunistas que requieren una investigación específica: Candida, micobacterias atípicas...),
- Toma de muestras de la puerta de entrada (calcinosis yuxtaarticular fistulizada), radiografías de los segmentos dolorosos,
- Radiografías óseas, escáner y/o IRM en función de los hallazgos clínicos y biológicos.

**2. Medidas terapéuticas inmediatas:**

- **Tratamientos sintomáticos:** analgésicos, descarga de la articulación, inmovilización mediante férula, administración local de frío o vendaje empapado en alcohol.

■ **Tratamientos específicos:**

- Infección osteoarticular: aparte de las infecciones oportunistas, tratamiento antibiótico tras la identificación del microorganismo causante según las recomendaciones de la *Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica* (<https://www.seimc.org/>). El tratamiento empírico está indicado únicamente en caso de sepsis grave asociada. Reducción o incluso suspensión de tratamientos inmunomoduladores en coordinación con un centro experto.
- Artritis en relación con la dermatomiositis: tras recibir asesoramiento especializado reumatológico o de un centro experto.
  - Si poliartritis: antiinflamatorios no esteroideos o corticoterapia. A veces es necesario modificar el tratamiento de base.
  - Si mono u oligoartritis: inyección local de corticoides intraarticulares.
- Calcinosis dolorosa: ningún tratamiento médico específico ha demostrado su eficacia. Considerar el desbridamiento quirúrgico.
- Necrosis digital isquémica: cuidados locales, iloprost 0,5 a 2 ng/kg/min por vía IV en función de la tolerancia en 6 horas, metilprednisolona, 1 a 2 mg/kg/día por vía IV o en bolo (15 a 30 mg/kg sin superar 1 gramo), antiagregación o incluso anticoagulación en coordinación con un centro experto.
- Osteonecrosis o fracturas osteoporóticas: tratamiento según los procedimientos habituales.

## C - Orientación

### 1. Información destinada al SAMU

- **¿Adónde trasladar?**
  - En circunstancias ideales: urgencias (pediátricas, en el caso de niños) de un hospital que disponga de una consulta experta en reumatología (pediátrica, en el caso de los niños) o de un centro de competencia en enfermedades autoinmunes raras (en adultos, recopilado en [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)).
  - De no ser posible lo anterior, el hospital más cercano (con pediatría, en el caso de niños) estableciendo contacto telefónico con el centro experto más próximo.
  
- **¿Cómo trasladar?**

Procedimientos habituales adaptados al estado del paciente.
  
- **¿Cuándo trasladar?**

Cualquier situación de urgencia vital que implique un riesgo agudo digestivo, pulmonar o cardíaco y toda sospecha de infección.

---

### 2. Orientación en el transcurso de las urgencias hospitalarias

Considerar la hospitalización de forma individualizada en estrecha colaboración con un reumatólogo, un internista, un dermatólogo o un neurólogo (pediátrico, en el caso de los niños) con experiencia en miopatías inflamatorias.

- **¿Dónde?**
  - En circunstancias ideales: hospital que disponga de una consulta experta en reumatología (pediátrica, en el caso de niños o de competencia en enfermedades autoinmunes raras (en adultos, recopilado en [www.orphanet.net](http://www.orphanet.net)).
  - De no ser posible lo anterior, el hospital más cercano (con pediatría, en el caso de niños) estableciendo contacto telefónico con el centro experto más próximo.
  
- **¿De qué modo?**
  - Procedimientos habituales.

---

## D - Precauciones medicamentosas (posibles interacciones, contraindicaciones, precauciones especiales de empleo...)

- Relativas a los medicamentos frecuentemente utilizados en urgencias:
  - Sin recomendaciones específicas relacionadas con la enfermedad.
  - Comprobar la normopotasemia antes de administrar el bolo de corticoides.
  - Atención: un bolo de corticoides puede facilitar la aparición de una perforación digestiva en un paciente con vasculitis digestiva preexistente.

- Relativas al tratamiento de base:
  - Es posible una interrupción de algunas horas, pero es deseable un contacto rápido con el médico de referencia o un centro experto.
  - La corticoterapia no se debe interrumpir bruscamente.

## E - Precauciones anestésicas

- Relativas a la intubación e instalación del paciente: ninguna, en particular.
- Relativas a los fármacos anestésicos: ninguna, en particular.
- Particularidades del periodo postoperatorio:
  - No interrumpir los tratamientos de base sin la opinión de un centro experto a fin de evitar un empeoramiento mal tolerado de la enfermedad.
  - La afección diafragmática y de los músculos intercostales pueden dificultar la extubación.

## F - Medidas complementarias durante la hospitalización/prevención

- Ninguna específica.

## G - Donación de órganos y de tejidos

- Con los conocimientos actuales, puede ser posible la donación de ciertos órganos según la evaluación de cada caso. Para una respuesta adaptada, se debe contactar con la *Organización nacional de trasplantes* (<http://www.ont.es/>)
- **Riesgo de transmisión de la enfermedad:** con los conocimientos actuales, no existe riesgo de transmisión de la enfermedad debido a la donación de un órgano o de tejidos.
- **Riesgo específico relacionado con la enfermedad o el tratamiento:** riesgo de lesiones tisulares (especialmente cardíaco, pulmonar, vascular, cutáneo, muscular y articular) relacionado con la enfermedad. Riesgo de calcinosis relacionado con la enfermedad. Riesgo de osteoporosis (relacionado con la enfermedad y/o la corticoterapia). Riesgos de afección oftalmológica en relación con la corticoterapia general (catarata, glaucoma) o la enfermedad (seudoretinopatía de Purtscher).
- **Donación de órganos:** se deberá analizar en función de la evaluación clínica y paraclínica del donante y de los órganos. En general, no existe contraindicación para la donación de riñones, páncreas e intestino. La donación de corazón y/o de pulmones puede estar contraindicada por la existencia de afección de estos órganos por la enfermedad.
- **Donación de tejidos:** a considerar, en función de la evaluación clínica y paraclínica del donante y los tejidos.

De forma general, no existe contraindicación para la donación y el trasplante de córnea.

La donación de vasos, válvulas cardíacas, piel y/o huesos puede estar contraindicada por la existencia de afección de estos tejidos a causa de la enfermedad y/o los tratamientos.

## Números en caso de urgencia

### Centros de referencia

Centros, Servicios y Unidades de Referencia en el Sistema Nacional de Salud: CSUR en Enfermedades Neuromusculares Raras

(<http://www.msc.es/profesionales/CentrosDeReferencia/CentrosCSUR.htm>)

[CSUR en Enfermedades Neuromusculares Raras registrados en Orphanet](#)

*Este documento es una traducción de las recomendaciones francesas elaboradas por:*

- **Profesor Jean Sibilia** - Centre de référence des maladies auto-immunes rares – Hôpital de Hautepierre, 67098 Strasbourg.
- **Dr. Alain Mayer** - Centre de référence des maladies auto-immunes-rares - Hôpital de Hautepierre – Service de Physiologie et d’Explorations Fonctionnelles – Nouvel Hôpital Civil, 67098 Strasbourg.
- **Dr. Brigitte Bader-Meunier** - Centre de référence des maladies inflammatoires et rhumatologiques rares pédiatriques – Hôpital Necker – Enfants malades, Paris.
- **Dr. Gilles Bagou** - Anestesiólogo – Médico de urgencias – SAMU-SMUR de Lyon – Hôpital Edouard Herriot, 69437 Lyon.
- **Dr. Christophe Leroy** - Médico de urgencias – Hôpital Louis Mourier, 92500 Colombes y Subcomisión de parámetros de referencia de la Société Française de Médecine d’Urgence (SFMU).
- **Dr. Hélène Jullian Papouin** – Service de régulation et d’appui de l’Agence de Biomédecine (ABM).
- Asociación **KOURIR**.

*Fecha de realización y publicación de la edición francesa: febrero 2015*

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted practica.

*Validación de la traducción:*

- **Dr. Gerardo Gutiérrez Gutiérrez** – Servicio de Neurología, Hospital Universitario Infanta Sofía, Servicio Madrileño de Salud.

*Traducción al castellano:*

- **Dr. Alfredo Rosado Bartolomé** – Centro de Salud Mar Báltico, Dirección Asistencial Este, Servicio Madrileño de Salud

*Fecha de la traducción y adaptación al castellano: enero 2017*

*Este documento de Orphanet forma parte de la acción conjunta 677024 RD-ACTION que ha recibido una financiación del programa de salud de la Unión Europea (2014-2020).*

*El contenido de este informe de Orphanet representa únicamente las opiniones del autor, y es únicamente de su responsabilidad. No puede considerarse que refleje la posición de la Comisión europea y/o de la Agencia ejecutiva de los consumidores, de la salud, de la agricultura y de la alimentación o de cualquier otro organismo de la Unión Europea. La Comisión europea y la Agencia declinan cualquier responsabilidad por el uso que pueda hacerse de las informaciones que contiene.*