

Artículo original

Pápulas de Gottron. Alteraciones histológicasGisela Navarrete Franco,¹ Fermín Jurado Santa Cruz,² Susana Esther Maya Aranda³**RESUMEN**

Antecedentes: la dermatomiositis (DM) pertenece al grupo de las miopatías inflamatorias idiopáticas, la cual se manifiesta por miopatía inflamatoria proximal en los músculos extensores, y lesiones cutáneas patognomónicas, como las pápulas de Gottron (PG). Actualmente, uno de los criterios más importantes para el diagnóstico continúa siendo la biopsia muscular, aunque existen publicaciones donde se ha observado que las alteraciones histológicas de las PG orientan más al diagnóstico de DM.

Objetivo: determinar las alteraciones histológicas de las "pápulas" de Gottron.

Material y métodos: retrospectivo, transversal, observacional y descriptivo de 30 biopsias realizadas en PG en el Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua.

Resultados: las características histológicas encontradas en las PG permiten realizar diagnóstico de enfermedad colágeno vascular destacando la importancia de la degeneración hidrópica de la capa basal (DHCB; 60%), engrosamiento de la membrana basal (EMB; 56.7%). El género más afectado fue el femenino (80%) y la mayor incidencia se encontró en el grupo etario 11-20 y 41-50 (distribución bimodal).

Conclusiones: es necesario realizar un diseño metodológico de prueba diagnóstica con el objetivo de demostrar que la sensibilidad y especificidad es mayor en el estudio histopatológico de las PG que en la biopsia muscular, como pudimos observar en este estudio piloto.

Palabras clave: dermatomiositis, pápulas, Gottron, collagenopatía, dermatitis de interfase.

ABSTRACT

Background: Dermatomyositis (DM) belongs to a group of diseases known as idiopathic inflammatory myopathies. It manifests by a proximal inflammatory myopathy of extensor muscles and pathognomonic skin lesions like Gottron's papules (GP). Nowadays, one of the most important aspects for the diagnosis continues to be muscular biopsy, although there are publications where it has been observed that histological alterations of the GP are more relevant to the diagnosis of DM.

Objective: To determine the histological alterations of Gottron's papules.

Material and methods: Retrospective, transversal, observational and descriptive study of 30 biopsies performed Center (Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua).

Results: The histological characteristics found in GP allow the diagnosis of collagen vascular disease highlighting the importance of hydropic degeneration of the basal layer (HDBL; 60%) and thickening of the basal membrane (TBM; 56.7%). The most affected gender was the female (80%) and the highest incidence was found in the age groups 11-20 and 41-50 (bimodal distribution).

Conclusions: It is necessary to perform a methodological design of diagnostic test with the objective of demonstrating that the sensibility and specificity is greater in the histopathological study of the GP than in the muscle biopsy, as it is observed in this pilot study.

Key words: dermatomyositis, papules, Gottron, collagenopathy, interface dermatitis.

¹ Jefa del Laboratorio de Dermatopatología.
² Director.
³ Residente de segundo año de dermatopatología.
 Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, México, DF.

Correspondencia: Dra. Gisela Navarrete Franco. Dr. Vértiz 464, colonia Buenos Aires, CP 06780, México, DF.
 Recibido: septiembre, 2012. Aceptado: noviembre, 2012.

Este artículo debe citarse como: Navarrete-Franco G, Jurado-Santa Cruz F, Maya-Aranda SE. Pápulas de Gottron. Alteraciones histológicas. Dermatol Rev Mex 2013;57:95-98.

www.nietoeditores.com.mx

La dermatomiositis (DM) pertenece al grupo de miopatías inflamatorias idiopáticas que no afectan la transmisión neuromuscular, dentro de éstas se encuentra la polimiositis y la miositis por cuerpos de inclusión.^{1,2} No se conoce del todo su etiología, se postula que factores genéticos y ambientales desempeñan un papel importante en el origen de la enfermedad. Se considera una condición de patogenia autoinmune, que se manifiesta por miopatía inflamatoria proximal en los músculos extensores y lesiones cutáneas patognomónicas.¹

Puede tener un comienzo abrupto y manifestarse con astenia y debilidad muscular, posteriormente se expresan los signos cutáneos y síntomas generales que pueden comprometer seriamente la funcionalidad del paciente. Cuando el principio es insidioso, primero aparecen las lesiones en la piel, y después las manifestaciones musculares, la evolución es crónica y lentamente incapacitante. Las lesiones cutáneas patognomónicas, que ocurren en aproximadamente el 70% de los pacientes, incluyen el eritema heliotropo, pápulas de Gottron y el signo de Gottron,^{3,4} así como telangiectasias periungueales y manchas eritematosas poiquilodérmicas (eritema, atrofia, pigmentación y telangiectasias) sobre los hombros, los brazos y cara posterior del tórax que constituyen el llamado “signo del chal”.⁵⁻⁷

Pápulas de Gottron: están presentes en el 60-80% de los pacientes en algún momento de la evolución de la enfermedad; se presentan sobre las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de manera bilateral y simétrica, en raras ocasiones sobre rodillas y codos; se manifiestan con placas de aspecto papular, de 0.2-1 cm, eritemato-violáceas, poligonales, aisladas y confluentes, adoptando un aspecto “adoquinado”, pueden presentar escama fina o psoriasiforme, así como telangiectasias en su superficie.^{1,5-7}

Existen otras manifestaciones cutáneas observadas en pacientes con dermatomiositis menos específicas como son hiperqueratosis folicular, ictiosis adquirida, paniculitis, etc.^{5,8}

Las manifestaciones musculares se caracterizan por debilidad simétrica de la musculatura esquelética proximal (hombros y cintura pélvica femoral), lo que dificulta levantar brazos y piernas, también puede afectarse la musculatura implicada en la deglución, respiración y latidos cardiacos con los correspondientes signos y síntomas. Es posible que se presenten inicialmente datos sistémicos, como los son: astenia, pérdida de peso, febrícula, anorexia, edema y artralgias.^{7,9, 10}

Existen diferentes variedades clínicas como: dermatomiositis juvenil, cuya edad media de aparición es de 9 años, la dermatomiositis del adulto, que inicia habitualmente entre los 30 y 50 años de edad y los síntomas son semejantes a la forma juvenil, y finalmente, la forma paraneoplásica, que ocurre en 15 a 20% de los casos, observándose después de los 40 años de edad y predominando en varones.

El compromiso muscular se manifiesta con el aumento en los niveles de enzimas séricas marcadoras de lesión muscular, sobre todo CPK, LDH y aldolasa, así como también por el aumento de creatina en la orina de 24 horas y elevación de la velocidad de sedimentación globular. La electromiografía muestra potenciales de unidad motora, pequeños, breves y polifásicos; fibrilaciones; contracciones positivas e irritabilidad exagerada ante la inserción del electrodo, así como descargas positivas de alta frecuencia, estas alteraciones son fundamentales para integrar el diagnóstico.⁹

Hasta el día de hoy, para integrar el diagnóstico de dermatomiositis, uno de los criterios más importantes es la biopsia muscular; sin embargo, es un método invasivo y las alteraciones histológicas encontradas no son del todo específicas,¹¹⁻¹³ además de que se requiere experiencia en el área operativa e interpretación histológica. Ante esta situación actual, es necesario buscar un método diagnóstico con mayor sensibilidad y especificidad que a su vez sea accesible para cualquier dermatólogo.

1985 R Hanno y Callen publicaron que las alteraciones histológicas de las PG orientan más hacia el diagnóstico de dermatomiositis que las propias lesiones cutáneas.¹²

Debido a la falta de información bibliográfica acerca de la utilidad diagnóstica de las características histológicas de las PG y de la importancia de realizar un diagnóstico oportuno consideramos necesario se realice un análisis de los hallazgos histológicos de las PG, esto cobra más relevancia si se toma en cuenta que tienen una prevalencia de hasta el 80% en pacientes dermatomiositis y que aun así no es frecuente que se decida realizar una biopsia de ellas, pues a la fecha sigue sin considerarse de ayuda diagnóstica.

OBJETIVO

Determinar las alteraciones histológicas de las “pápulas” de Gottron, para ofrecer una prueba accesible, no invasiva y práctica en el diagnóstico de la dermatomiositis.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, transversal, observacional y descriptivo en el Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, en la Ciudad de México, de enero de 1964 a septiembre de 2010 (46 años) en 30 biopsias de PG, cuyo diagnóstico se estableció mediante correlación clínico

patológica y se confirmó con el empleo de los criterios de Bohan y Peter.

RESULTADOS

Las alteraciones histológicas de las pápulas de Gottron más frecuentes fueron: hiperqueratosis (96.7%), atrofia (50%), hipergranulosis (6.7%), acantosis (80%), DHCB (60%), papilomatosis (13.3%), EHC (16.7%), infiltrados linfocitarios (96.7%), vasodilatación (73%), vasos congestionados (57%), edema de la dermis (43.3%), depósitos de mucina (33.3%), EMB (56.7%). Resaltando que tanto la DHCB y el EMB son características relevantes que nos permiten hacer el diagnóstico de una colagenopatía (Cuadro 1).

Cuadro 1. Características histológicas en base a su localización en los estratos de la piel

Característica histológica	Casos (%)
Hiperqueratosis	29 (96.7)
Atrofia	15 (50)
Hipergranulosis	2 (6.7)
Acantosis	24 (80)
DHCB	18 (60)
Papilomatosis	4 (13.3)
EHC	5 (16.7)
Infiltrados linfocitarios	29 (96.7)
Vasodilatación	22 (73)
Vasos congestionados	17 (57)
Edema de dermis	13 (43.3)
Depósito de mucina	10 (33.3)
EMB	17 (56.7)

DHCB: degeneración hidrópica de la capa basal; EHC: engrosamiento y homogenización de la colágena; EMB: engrosamiento de la membrana basal.

Se observó una mayor frecuencia de dermatomiositis en el género femenino (80%) [Cuadro 2] y la mayor incidencia se encontró en el grupo etario 11-20 y 41-50 con una distribución bimodal (Figura 1). La mayoría de los casos presentaron una evolución menor de 1 año (Figura 2).

Cuadro 2. Género

Género	Casos (%)
Femenino	24 (80)
Masculino	6 (20)
Total	30 (100)

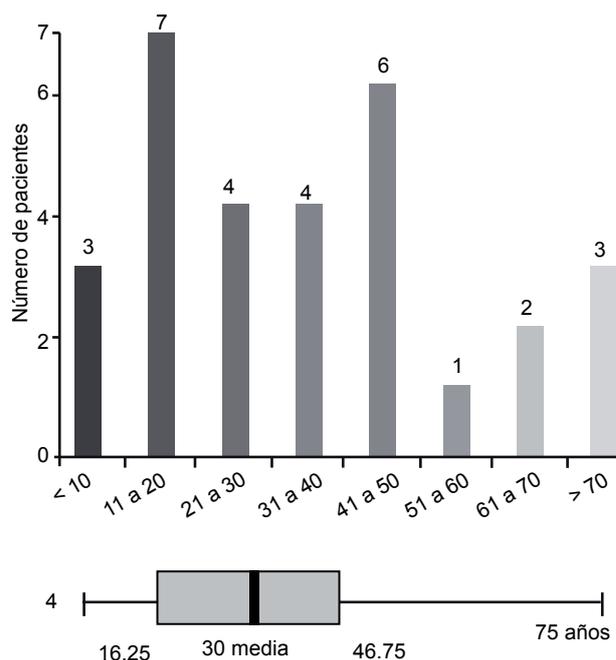


Figura 1. Distribución bimodal predominando entre los 11 a 20 años y 41 a 50. n = 30.

Fuente: Laboratorio de Histopatología del CDP.

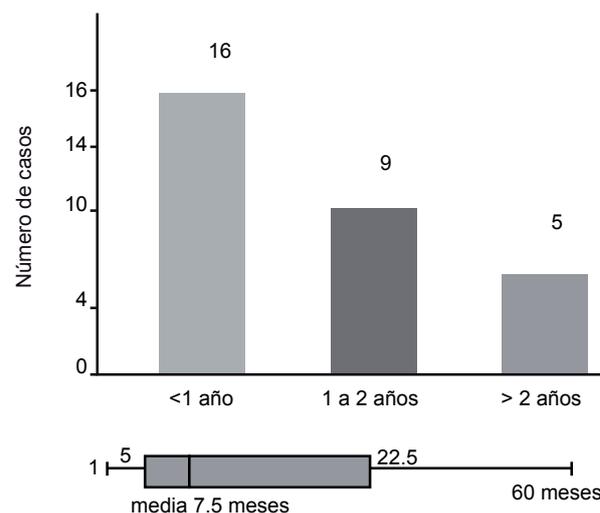


Figura 2. Tiempo de evolución la mayoría de los casos fue menor de 1 año. n = 30.

Fuente: Laboratorio de Histopatología del CDP.

Por otro lado, analizamos de manera comparativa las biopsias musculares, las de PG y de piel eritematosa de pacientes con el diagnóstico clínico de dermatomiositis para observar su comportamiento al momento de realizar el diagnóstico (Figura 3). En la Figura 4 vemos que el porcentaje de las de biopsias de músculo y de PG son equiparables porcentualmente. Sin embargo, si comparamos las biopsias de PG y las de piel eritematosa el porcentaje diagnóstico es menor en esta última.

DISCUSIÓN

En la actualidad, el estudio histológico de las PG no se considera de alta sensibilidad para el diagnóstico de DM; sin embargo, en publicaciones previas se postula que es-

tos hallazgos pudieran ser de mayor sensibilidad que los encontrados en piel eritematosa, lo que también pudimos observar en nuestro estudio.

La biopsia de las PG es superior a la de músculo en cuanto a la utilidad para el diagnóstico de DM, ya que esta última no es específica, pues no siempre hay relación entre debilidad muscular y la inflamación observada. En base a los resultados obtenidos, se sugiere tomar biopsia de PG en lugar de músculo y en ausencia de PG se pudiera tomar de piel eritematosa.

Los criterios clínicos en la actualidad no consideran a la biopsia de PG de utilidad para el diagnóstico de la DM por lo que este estudio piloto propone realizar un diseño de prueba diagnóstica para demostrar que la sensibilidad y especificidad es mayor con el empleo de las biopsias de PG en comparación con la muscular.

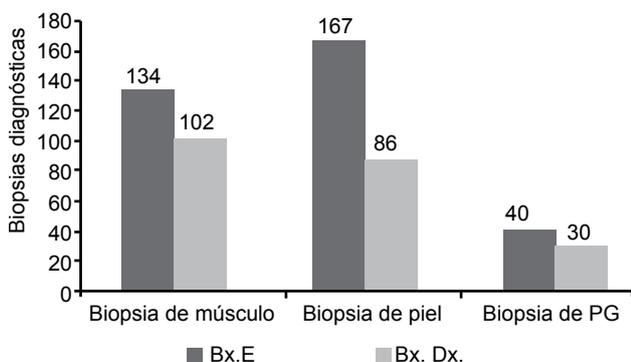


Figura 3. Biopsias diagnósticas y no diagnósticas de músculo, PG y piel eritematosa enviadas al CDP. n = 341. Fuente: Laboratorio de Histopatología del CDP.

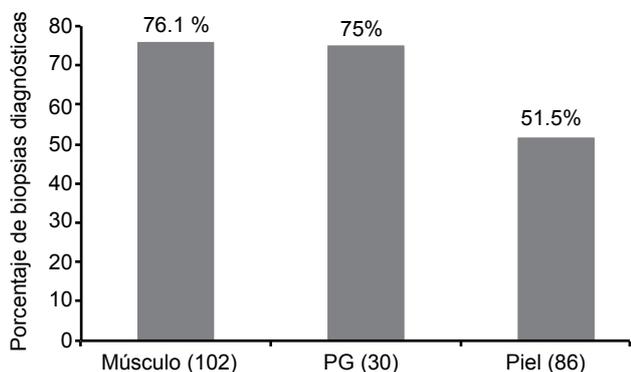


Figura 4. Porcentaje de biopsias diagnósticas. Observe que la biopsia de músculo y PG son equiparables de manera porcentual. n = 218. Fuente: Laboratorio de Histopatología del CDP.

REFERENCIAS

- Bohan A, Peter JB. Dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975;292:344-347.
- Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion body myositis. *N Engl J Med* 1991;325:1487-1496.
- Sontheimer R, Costner M. Dermatomyositis. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 7th ed. New York: McGraw Hill, 2008;1536-1552.
- Sigurgeirsson B, Lindelof B, Edhag O, Allander E. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population based study. *N Engl J Med* 1992;326:363-366.
- Jurado F. Dermatomyositis. En: Torres V, Camacho F, Mihm M, editores. *Dermatología Práctica Iberoamericana*. México: Nieto editores, 2005;800-806.
- Carroll C, Lang W, Snively B. Development and validation of the Dermatomyositis Skin Severity Index. *Br J Dermatol* 2008;158:345-350.
- Sontheimer RD. Dermatomyositis: An overview of recent progress with emphasis on dermatologic aspects. *Dermatol Clin* 2002;20:387-408.
- Lupton JR, Figueroa P, Berberian BJ. An unusual presentation of dermatomyositis: the type Wong variant revisited. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:908-912.
- Callen J, Wortmann R. Dermatomyositis. *Clin Dermatol* 2006;24:363-373.
- Douglas WW, Tazezlaer HD, Hartman TE, Hartman RT, et al. Polymyositis-dermatomyositis- associated interstitial lung disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:1182-1185.
- Hanno R, Callen JP. Histopathology of Gottron's papules. *J Cutan Pathol* 1985;12:389-394.
- Kasper CS, White CL, Freeman RG. Pathology and immunopathology of polymyositis and dermatomyositis. *Clin Dermatol* 1998;6:64-75.
- Janis J, Winkelmann R. Histopathology of the skin in dermatomyositis: a histopathology study of 55 cases. *Arch Dermatol* 1968;97:640-650.