

Dermatomiositis

Baeza-Echeverría AE¹, Aceves-Díaz JE², Peña-Santiago M³

Resumen

Se comunica el caso de un paciente en el que se realizó el diagnóstico de dermatomiositis. El paciente tuvo elevación de enzimas musculares, electromiografía con hallazgos sugerentes de miopatía inflamatoria y biopsia con reporte histopatológico compatible con dermatomiositis. Ante la asociación de la dermatomiositis con procesos neoplásicos se realizó la búsqueda intencionada de los mismos, que resultó negativa. Se inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona y mofetil micofenolato.

PALABRAS CLAVE: dermatomiositis, tratamiento.

Dermatol Rev Mex 2016 May;60(3):261-266.

Dermatomyositis.

Baeza-Echeverría AE¹, Aceves-Díaz JE², Peña-Santiago M³

Abstract

Case report of a patient in whom the diagnosis of dermatomyositis was made. The patient presented elevation of muscle enzymes; an electromyography showed findings suggestive of inflammatory myopathy and a biopsy with histopathology report compatible with dermatomyositis. Given the association of dermatomyositis with neoplasms, deliberate research of the same, which was negative, was made. Treatment was started with pulses of methylprednisolone and mycophenolate mofetil.

KEYWORDS: dermatomyositis; treatment

¹ Residente de primer año de Medicina Interna.

² Departamento de Medicina Interna.

³ Residente de cuarto año de Medicina Interna.

Hospital Regional de Alta Especialidad de la Península de Yucatán.

Recibido: octubre 2015

Aceptado: enero 2016

Correspondencia

Dra. Aline Esther Baeza Echeverría
Departamento de Medicina Interna
Hospital Regional Alta Especialidad de la Península de Yucatán
Calle 7 núm. 433 por 20 y 22
97130 Mérida, Yucatán, México
alinebaezae@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Baeza-Echeverría AE, Aceves-Díaz JE, Peña-Santiago M. Dermatomiositis. Dermatol Rev Mex. 2016 mayo;60(3):261-266.

ANTECEDENTES

La dermatomiositis es una afección idiopática que incluye miopatía inflamatoria y manifestaciones cutáneas específicas; afecta a adultos y niños, la edad promedio de manifestación es de 40 años y afecta el doble de veces a las mujeres que a los hombres.¹ Se manifiesta con debilidad muscular proximal con intensidad variable, desarrollándose de manera lenta, en semanas o meses y rara vez de manera aguda. Los pacientes refieren dificultad en las actividades cotidianas, por ejemplo, levantarse de una silla, subir escaleras, levantar objetos, entre otros, los movimientos dependientes de músculos distales (como los movimientos finos para sostener o manipular objetos) se ven afectados cuando la enfermedad ha avanzado.² También existen cambios cutáneos característicos, que se clasifican en patognomónicos, como las pápulas de Gottron (pápulas eritematosas violáceas en el dorso de las falanges y metacarpofalángicas, los codos y las rodillas), signo de Gottron (máculas o placas violáceas eritematosas frecuentemente atróficas), característicos, como el signo de Shawl (lesión eritematosa plana difusa sobre el tronco y los hombros) o signo en V; compatibles, como la poiquilodermia atroficans vascular y calcinosis cutis; poco comunes, como edema facial, malignidad, eritrodermia, liquen plano, vasculitis cutánea y paniculitis, y raros, como hiperqueratosis folicular, mucinosis papular, hipertrichosis, eritema maligno, urticaria, lipodistrofia parcial, papulosis maligna atrófica, daño vulvar o escrotal.^{1,3} Por lo general, los cambios cutáneos aparecen antes de los defectos musculares.²

En términos histopatológicos puede observarse inflamación perivascular y perimisial en el músculo. Existen algunos casos de dermatomiositis que se limitan a la aparición de lesiones en la piel; en algunos pacientes, como los de piel negra, en ocasiones puede confundirse con polimiositis porque los cambios cutáneos son

difíciles de reconocer; en estos casos, la biopsia confirma el diagnóstico de dermatomiositis.

La dermatomiositis puede asociarse con cáncer o sobreponerse con esclerosis sistémica o enfermedad mixta de tejido conectivo. Los tipos de cáncer asociados con más frecuencia con dermatomiositis son: cáncer de ovario, del aparato gastrointestinal, pulmonar, de mama y linfoma no Hodgkin, por lo que debe haber seguimiento, especialmente en los primeros tres años posteriores al inicio de la enfermedad, se recomienda realizar un examen físico completo cada año.^{1,2,4}

Las manifestaciones extracutáneas de la dermatomiositis incluyen afección de las articulaciones, disfagia, alteraciones cardíacas (arritmias, miocarditis, insuficiencia cardíaca), pulmonares (enfermedad pulmonar intersticial, debilidad de los músculos torácicos), calcificaciones subcutáneas que pueden causar úlceras, infecciones o dolor. También puede haber fiebre, pérdida de peso, artralgias y fenómeno de Raynaud.

El diagnóstico se confirma por tres exámenes de laboratorio: concentración de enzimas musculares, electromiografía y biopsia de músculo. La enzima muscular más sensible es la creatinina, que en enfermedad activa se puede elevar hasta 50 veces por encima del valor normal; las enzimas aspartato aminotransferasa, alanina aminotransferasa, deshidrogenasa láctica y aldolasa también se elevan. En la electromiografía es posible observar fibrilaciones y descargas repetitivas. La biopsia es el estudio más importante en el diagnóstico; sin embargo, puede llevar a un diagnóstico erróneo cuando no se interpreta de manera adecuada. Cuando la miopatía se acompaña de exantema e histopatología característica, el diagnóstico de dermatomiositis es claro; cuando la biopsia es sugerente, pero no hay datos cutáneos se trata de probable dermatomiositis y cuando existen cambios en piel,

pero no hay debilidad muscular, el diagnóstico es dermatomiositis amiopática.²

Es posible encontrar algunos anticuerpos, como anticuerpos antinucleares, antígenos citoplasmáticos, anti-sintasa, anti-histidil tRNA, anti-Jo1; sin embargo, aparecen en menos de 25% de los pacientes.^{2,5}

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 55 años de edad, originario y residente del estado de Yucatán, campesino. Inició su padecimiento seis meses previos con altas térmicas no cuantificadas, debilidad muscular proximal progresiva en la cintura escapular y pélvica, dolor abdominal generalizado, urente, plenitud gástrica temprana, distensión abdominal, disfagia para sólidos y pérdida ponderal de 12 kg.

A la exploración física se observó disminución de la fuerza proximal 3/5 en las extremidades torácicas y pélvicas. Se observaron diferentes dermatosis. La primera era una dermatosis diseminada, que afectaba la cabeza y de ésta, la cara, abarcando la frente, la región periorbitaria (eritema en heliotropo [Figura 1]), la región malar, el dorso de la nariz y la región nasogeniana. También afectaba el tórax en su cara anterior y posterior en el tercio superior (signo de V [Figura 2] y signo del chal [Figura 3]). La dermatosis era bilateral, simétrica, pruriginosa, monomorfa, constituida por máculas eritemato-violáceas de forma y tamaño variables, de bordes bien delimitados.

La segunda dermatosis estaba diseminada al miembro pélvico izquierdo, en el muslo, en su cara anterior, en el tercio superior y al miembro pélvico derecho que afectaba el muslo en su cara interna en el tercio superior, la pierna y el glúteo ipsilateral (Figura 4), bilateral, asimétrica. Era monomorfa, caracterizada por máculas marrón-violáceas y esclerosis que confluían para formar seis placas de bordes bien definidos, irregulares,



Figura 1. Lesión eritemato-violácea en la cabeza que corresponde a eritema en heliotropo.



Figura 2. Lesión eritemato-violácea en el tórax anterior o signo de V.

de forma y tamaño variables con atrofia de anexos. La tercera dermatosis estaba diseminada, afectaba las extremidades inferiores, abarcaba el muslo derecho en la cara interna, el tercio superior, bilateral, simétrica, con numerosas neoformaciones exofíticas, de 5 mm de diámetro, de bordes bien definidos, de consistencia sólida.

Se registró elevación de enzimas musculares: CK 7,679 U/L (40-308 U/L), DHL 1,829 U/L (240-480 U/L), AST 545 U/L (21-72 U/L), ALT



Figura 3. Lesión eritemato-violácea en el tórax posterior o signo del chal.



Figura 4. Lesión marrón-violácea de consistencia dura, límites irregulares y calcinosis, con atrofia de anexos correspondiente a morfea.

216 U/L (21-72 U/L) y aldolasa 41.1 UI/L (4.0-8.0 UI/L), PCR 36.5 mg/L (0.0-5.0 mg/L). Serología negativa para anticuerpos anti-ScL-70 y anticuerpos antinucleares. La electromiografía concluyó patrón miopático agudo con datos de inestabilidad de membrana en la musculatura proximal de los miembros superiores e inferiores con conducción nerviosa motora y sensitiva en límites normales; hallazgos sugerentes de miopatía inflamatoria.

La biopsia de piel reportó ligera fibrosis de la dermis papilar y reticular con haces de colágeno engrosados, anexos conservados sin atrapamiento del tejido adiposo, se identificó infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular superficial y en el tejido celular subcutáneo se identificaron numerosos depósitos de calcio (Figura 5). El tejido muscular se reportó con destrucción de sus fibras de predominio perimisial y en parches, con formación de vacuolas, cariorrexis, miofagocitosis y fibrosis incipiente con infiltrado inflamatorio de predominio linfocítico en el área perimisial, perivascular, que penetraba al compartimiento endomisial de manera irregular (Figura 6).

Como parte del abordaje para descartar un proceso neoplásico asociado se realizaron endoscopia y tomografía de tórax y abdomen que resultaron negativos para malignidad. Para

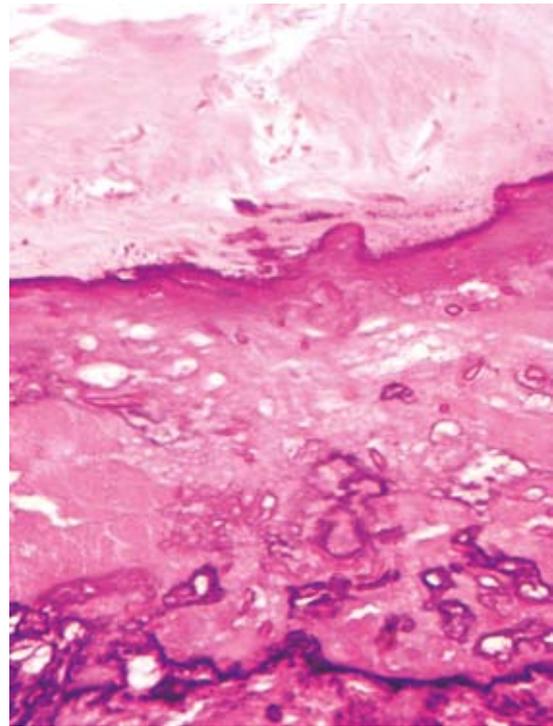


Figura 5. Destrucción y necrosis de fibras musculares.

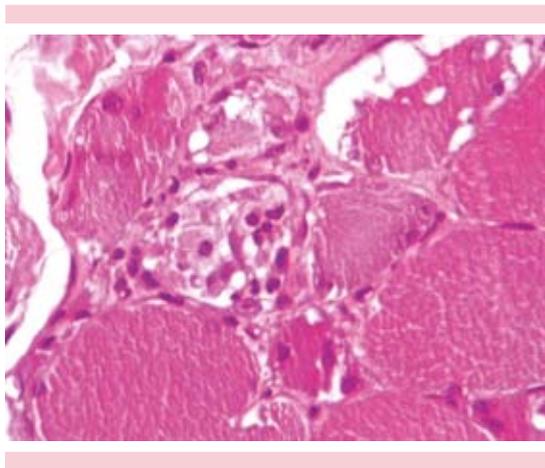


Figura 6. Fibrosis de la dermis papilar y reticular con haces de colágeno engrosado y depósitos de calcio.

el tratamiento se administraron pulsos de metilprednisolona y mofetil micofenolato.

DISCUSIÓN

Las manifestaciones cutáneas más características en la dermatomiositis son el eritema en heliotropo y las pápulas de Gottron. El eritema en heliotropo puede manifestarse en diferentes grados de intensidad; en ocasiones aparece únicamente un ligero cambio de coloración en el margen palpebral y en otras ocasiones puede haber edema masivo. Cuando existen otras enfermedades concomitantes, como lupus eritematoso o esclerodermia, rara vez se observa.⁶ También puede haber poiquilodermia, signo en V, signo de Shawl, fotosensibilidad y alteraciones ungueales, entre otros.^{1,3,6}

Otras alteraciones incluyen debilidad muscular, mialgias, fatiga, disfagia, disfonía, alteraciones en el ritmo y conducción cardíacas y calcinosis cutánea.⁶

En 1975, Bohan y Peter publicaron una serie de criterios que ayudaban en el diagnóstico; de los cinco, cuatro se relacionan con la parte

muscular de la enfermedad: debilidad progresiva simétrica y proximal, elevación de enzimas musculares, electromiografía anormal y biopsia muscular anormal; el quinto criterio es la existencia de enfermedad cutánea compatible.^{6,7} En este caso, el diagnóstico de dermatomiositis se realizó mediante los criterios de Bohan y Peter,⁷ cumpliendo los cinco criterios establecidos. El paciente tuvo los signos clásicos, como el eritema en heliotropo, signo en V, signo de Shawl, debilidad muscular progresiva y calcinosis cutánea. La electromiografía reportó miopatía inflamatoria y la biopsia reportó alteraciones musculares. En términos bioquímicos, las enzimas musculares estaban elevadas.

Se ha descrito la asociación de dermatomiositis con neoplasias, con riesgo de 2 a 3%. Las asociaciones más comunes son cáncer de ovario, del aparato gastrointestinal, pulmonar, de mama y linfoma no Hodgkin,^{2,4,7} por lo que se realizó una búsqueda intencionada que resultó negativa.

Los anticuerpos antinucleares se encuentran positivos en 60 a 80% de los pacientes con miopatías inflamatorias;^{5,8,9} sin embargo, en este caso resultaron negativos.

Para el tratamiento, la recomendación es la administración de corticoesteroides que debe continuar al menos seis semanas después de que la enfermedad está inactiva en términos clínicos y enzimáticos. Cerca de 25% de los pacientes no responde a este tratamiento y 25 a 50% padece efectos adversos que obligan a realizar ajustes en el tratamiento. Otra opción de tratamiento es la administración de inmunosupresores, como metotrexato, azatioprina, ciclofosfamida, mofetil micofenolato, clorambucil o ciclosporina. También puede administrarse la combinación de inmunosupresores con corticoesteroides, como en el caso del paciente de este informe.¹⁰

El pronóstico de los pacientes con dermatomiositis es variable, depende de factores como la edad, severidad del daño muscular, existencia de disfagia, de alteraciones cardiopulmonares, enfermedades malignas coexistentes y la respuesta al tratamiento inicial.⁶

REFERENCIAS

1. Koler R, Montemarano A. Dermatomyositis. *Am Fam Physician* 2001;64:1566-1572.
2. Dalakas M, Hohlfield R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003;362:971-982.
3. Chai Y, Bertorini T, Khan R, Randall M, et al. Dermatomyositis presenting with focal scleroderma-like skin changes. *J Clin Neuromusc Dis* 2012;13:191-195.
4. Londoño García AM. Dermatomyositis. *Piel* 2004;19:191-199.
5. Darwich E, Herrero C. Utilidad clínica de los anticuerpos en las enfermedades autoinmunes del tejido conectivo. *Med Cutan Iber Lat Am* 2010;38:143-151.
6. Callen J, Wortmann R. Dermatomyositis. *Clin Dermatol* 2006;24:363-373.
7. López L, Martínez V, Ramos A, Arias A y col. Dermatomyositis clásica. Presentación de dos casos clínicos. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2006;15:209-216.
8. Pardal-Fernández JM, Rodríguez-Vázquez M, Medrano-González F, Iñiguez-De Onzoño L. Miopatía generalizada y morfea en un adulto. ¿Asociación específica? *Reumatol Clin* 2006;2:278-279.
9. Mammen A. Dermatomyositis and polymyositis. Clinical presentation, autoantibodies, and pathogenesis. *Ann NY Acad Sci* 2010;1184:134-153.
10. Vermaak E, McHugh N. Current management of dermatomyositis. *Int J Clin Rheumatol* 2012;7:197-215.