

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v65i4.5758>

Dermatomiositis: piel, músculo y riñón; efecto y conexión

Dermatomyositis: skin, muscle and kidney; impact and connection.

Fray Elaev Serrano-Ríos,¹ Miguel Marín-Rosales²

Estimado editor:

Enviamos este artículo con contenido de dermatomiositis y la asociación y efecto que tiene a nivel renal, hacemos una breve exposición de un caso clínico y una pequeña revisión de la dermatosis y de la lesión renal aguda asociada con daño muscular continuo.

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis pertenece al grupo de miopatías inflamatorias idiopáticas y se caracteriza clínicamente por afectar la piel y el músculo estriado. Predomina en mujeres con una relación 2:1.¹ Es una enfermedad bimodal con dos picos de incidencia, el primero a los 10-15 años asociado con el tipo juvenil y el segundo pico a los 45-60 años.¹ La clasificación de las miopatías inflamatorias actualmente se basa en los criterios propuestos por el *American College of Rheumatology* (ACR) y la *European League Against Rheumatism* (EULAR) en 2017.²

Aunque la causa exacta se desconoce, existen diferentes teorías en las que la susceptibilidad genética, la pérdida de la tolerancia inmunológica y la autorreactividad inmunológica son las más aceptadas. La interacción entre la susceptibilidad genética mediante los alelos HLA-B*08:01, DRB1*0301 y DQA1*0501,³ aunado a la sobreproducción de citocinas proinflamatorias y respuesta inmunológica humoral exacerbada, condicionarán la formación y depósito de inmunocomplejos,

¹ Residente de Dermatología, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Zapopan, Jalisco, México.

² Internista y reumatólogo, Hospital General de Occidente, Zapopan, Jalisco, México.

Recibido: mayo 2021

Aceptado: mayo 2021

Correspondencia

Fray Elaev Serrano Ríos
elaev_1.1@hotmail.com

Este artículo debe citarse como: Serrano-Ríos FE, Marín-Rosales M. Dermatomiositis: piel, músculo y riñón; efecto y conexión. *Dermatol Rev Mex* 2021; 65 (4): 655-658.

con la posterior disfunción tisular traducida en síntomas clínicos característicos, como debilidad muscular, fotosensibilidad cutánea, así como síntomas sistémicos.⁴

La lesión renal aguda se distingue por la disminución abrupta de la filtración glomerular, que resulta en la incapacidad de excretar productos nitrogenados y alteración de la homeostasia de líquidos y electrolitos; se clasifica en prerrenal, renal (intrínseca) o posrenal. La dermatomiositis puede condicionar daño renal intrínseco secundario a la alta producción por proteínas endógenas nefrotóxicas, como la mioglobina y creatincinasa, que se libera ante situaciones de inflamación o ruptura de fibras de músculo estriado.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 45 años de edad sin antecedentes personales patológicos. Inició su padecimiento dos meses previos a su valoración, con edema de los miembros inferiores asociado con debilidad muscular de cintura escapular y pélvica bilateral, refirió ayudarse con su brazo para elevar el otro brazo, a esto se agregó la aparición de “ronchitas” en la cara y la espalda. A la exploración física se observó una dermatosis en ambos párpados, el tronco en la V del escote y en la cara posterior del segmento superior, diseminada y con tendencia a la simetría, constituida por pápulas, asentadas sobre una piel intensamente eritematosa y algunas áreas violáceas que alternaban con edema, formando placas, de superficie lisa, límites precisos y evolución aparentemente subaguda (**Figuras 1 y 2**). La exploración musculoesquelética mostró MMT: 80/150 puntos y Daniels: 2/5 con afectación de la musculatura proximal y distal. Por laboratorio se documentó: creatincinasa: 11,069 U/L, mioglobina 650 ng/mL, ALT: 122 U/L, AST: 409 U/L, DHL: 954 U/L, creatinina: 3.4 mg/dL, urea: 180 mg/dL, marcadores tumorales negativos.



Figura 1. Eritema en heliotropo.

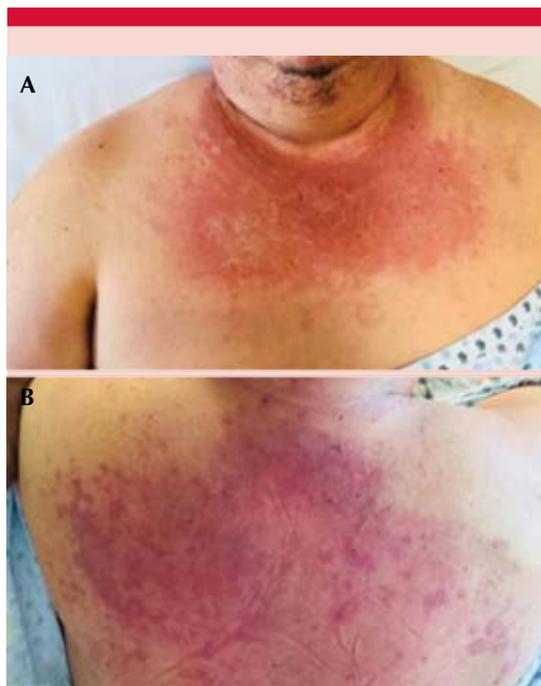


Figura 2. A. Lesión eritematoviolácea en la V del escote. B. Signo del chal.

Panel de anticuerpos para miositis: anti-Mi2, anti-Ku, anti-PM/SCL-100, anti-SCL-75, anti-Jo1, anti-SRP y anti-Ro negativos. La electromiografía mostró disminución en el número y amplitud de potenciales de acción, polifásicos y aumentados con ondas positivas. La biopsia del músculo deltoide evidenció un proceso regenerativo e inflamatorio con atrofia de miofibrillas, cambios regenerativos de forma regular con infiltrado inflamatorio mononuclear en vénulas, capilares y tejido fibroconectivo (**Figura 3**). Se inició la administración de esteroides sistémicos con prednisona a dosis de 1 mg/kg al día y pulsos de metilprednisona, con lo que el paciente tuvo alivio clínico y por laboratorio, se evidenció un descenso del 90% de las enzimas musculares y mejoría de la función renal.

DISCUSIÓN

La dermatomiositis es una enfermedad del tejido conectivo que puede ser desencadenada por múltiples factores. Los criterios de Bohan y Peter tienen baja sensibilidad, pero alta especificidad⁶ y se define bajo los siguientes parámetros: a) debilidad proximal simétrica progresiva, b) biopsia muscular con evidencia de miopatía inflamatoria, c) elevación de enzimas musculares séricas,

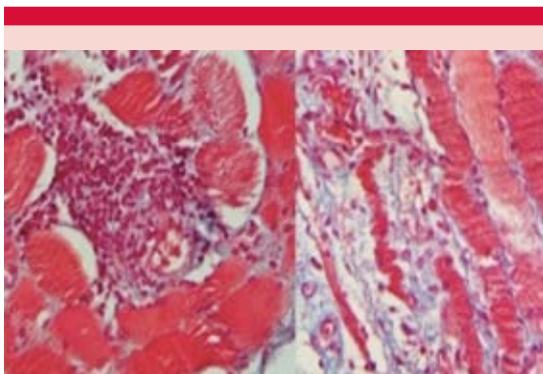


Figura 3. Fibras de músculo estriado con proceso inflamatorio y regenerativo.

d) electromiografía con patrón miopático, e) dermatosis típica de dermatomiositis.^{1,6}

La piel tiene un papel protagonista en esta enfermedad. Las lesiones cutáneas preceden o son concomitantes a la miositis, motivo por el cual el dermatólogo inicia el abordaje de la enfermedad. Las lesiones características de esta dermatosis se manifiestan como halo en heliotropo, pápulas y signo de Gottron, fotosensibilidad en la región centrofacial, en la V del escote y el signo del chal.^{3,7} La afección cutánea no es exclusiva, existen otros sistemas afectados, como el respiratorio, cardiovascular, digestivo y renal.

El daño muscular ocasiona aumento en las concentraciones de enzimas musculares. La elevación de creatincinasa es el indicador más sensible y específico de la enfermedad muscular activa presente en el 90% de los pacientes; la mioglobina, las transaminasas hepáticas (AST y ALT) y el lactato deshidrogenasa (DHL) pueden estar elevados, pero son poco específicos. La asociación de miositis y lesión renal aguda ocurre en el 10% de los casos, que es secundaria a la destrucción de proteínas del sarcolema debido a la formación de anticuerpos.⁸

La afección renal por daño muscular es secundaria a tres mecanismos: 1) vasoconstricción renal secundaria a la mioglobina, ésta al actuar sobre la vía del ácido araquidónico libera sustancias vasoconstrictoras tipo tromboxanos y endotelina; 2) lesión oxidativa por la mioglobina secundaria al aumento en la filtración de dicha proteína que supera la capacidad de reabsorberla en el túbulo proximal generando radicales libres con daño y muerte celular y, 3) toxicidad tubular por la mioglobina.⁸

El daño renal se asocia cuando las concentraciones séricas de enzimas musculares como mioglobina y creatincinasa están elevadas. El diagnóstico de lesión muscular se establece

al elevarse la creatinina 5 veces sobre su concentración normal y tales concentraciones se relacionan con la existencia de lesión renal aguda. De Meijer y su grupo reportaron que la lesión renal aguda secundaria a rhabdomiólisis puede ocurrir con concentraciones de creatinina mayores de 10,000 U/L.⁹ Por otra parte, la mioglobina aumenta más rápido sus concentraciones que la creatinina, pero disminuye en menos de 24 horas, esto la hace menos sensible y, si es negativa, no excluye el diagnóstico de lesión muscular; sin embargo, cuando alcanza concentraciones de 0.5 a 1.5 mg/dL ocurre la mioglobinuria y puede ocasionar lesión renal.^{8,9}

El tratamiento y prevención de la lesión renal aguda inducida por daño muscular se centran en los siguientes pilares: 1) identificación y tratamiento de la causa subyacente, 2) hidratación y manejo de complicaciones hidroelectrolíticas, 3) evitar fármacos nefrotóxicos y ajuste de dosis de medicamentos acorde con la función renal y 4) terapia sustitutiva renal, cuando exista daño renal grave con criterios dialíticos de urgencia.⁹

La piedra angular del tratamiento en la dermatomiositis la constituyen los esteroides sistémicos a dosis de 1-2 mg/kg al día y deben mantenerse hasta seis semanas después de la inactivación de la enfermedad.^{1,7}

COMENTARIO

El paciente del caso comunicado tenía todos los criterios establecidos por Bohan-Peter y por la nueva clasificación de ACR/EULAR con un puntaje total de 10.7, lo que da alta probabilidad diagnóstica. Sin embargo, ante situaciones

de elevación continua de enzimas musculares como la mioglobina y creatinina, es importante vigilar de forma constante la función renal en búsqueda de algún daño funcional y poder ajustar el esquema terapéutico de acuerdo con la respuesta clínica y evitar llegar a la terapia sustitutiva renal.

REFERENCIAS

1. Baeza AE, Aceves JE, Peña MP. Dermatomiositis. *Dermatol Rev Mex* 2016; 60 (3): 261-66.
2. Lunderbeg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and Their Major Subgroups. *Am Coll Rheumatol* 2017; 69 (12): 2271-82. doi. 10.1002/art.40320.
3. Chen M, Quan C, Diao L, Xue F, et al. Measurement of cytokines and chemokines and association with clinical severity of dermatomyositis and clinically amyopathic dermatomyositis. *Br J Dermatol* 2018; 179 (6): 1334-1341. doi. 10.1111/bjd.17079.
4. Thompson C, Piguat V, Choy E. The pathogenesis of dermatomyositis. *Br J Dermatol* 2018; 179 (6): 1256-1262. doi. 10.1111/bjd.15607.
5. Díaz de León-Ponce MA, Briones-Garduño JC, Carrillo-Esper R, Moreno-Santillán A, et al. Insuficiencia renal aguda (IRA) clasificación, fisiopatología, histopatología, cuadro clínico diagnóstico y tratamiento una versión lógica. *Rev Mex Anestesiol* 2017; 40 (4): 280-87.
6. López L, Martínez V, Ramos A, Arias A, et al. Dermatomiositis clásica. Presentación de dos casos clínicos. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2006; 15: 209-216.
7. Miller FW, Lamb JA, Schmidt J, Nagaraju K. Risk factors and disease mechanisms in myositis. *Nat Rev Rheumatol* 2018; 14 (5): 255-268. doi. 10.1038/nrrheum.2018.48.
8. Nieto-Ríos JF, Vega-Miranda J, Serna-Higueta LM. Insuficiencia renal aguda inducida por rhabdomiólisis. *Iatreia* 2016; 29 (2): 157-169.
9. De Meijer AR, Fikkers BG, de Keijzer MH, van Engelen BG, et al. Serum creatine kinase as predictor of clinical course in rhabdomyolysis: a 5-year intensive care survey. *Intensive Care Med* 2003; 29 (7): 1121-1125. doi. 10.1007/s00134-003-1800-5.