

## DERMATOLOGÍA

## DERMATOMIOSITIS

Daniel Arguello Ruiz \*  
Manfred Baumgartner Reyes \*\*

## SUMMARY

**Dermatomyositis is an idiopathic inflammatory myopathy with characteristic skin manifestations. Although the disorder is rare, early recognition and treatment are important ways to decrease the morbidity of systemic complications. An association with other connective tissue disorders and malignancy make this diagnosis particularly important to primary care physicians. The etiology of dermatomyositis remains unknown. Patient management includes careful evaluation for underlying malignancy and liberal use of physical therapy, antihistamines, sunscreen and oral corticosteroids. Poor prognostic indicators include poorly responsive disease, delay in diagnosis and the presence of**

**malignancy. The therapeutic goal is to maintain function and prevent or minimize sequelae.**

**Palabras clave:** dermatomiositis, miopatía, malignidad.

## INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis consiste en una enfermedad difusa e inflamatoria del músculo estriado asociado a síntomas cutáneos, de origen desconocido con una evolución que puede ser aguda, subaguda o crónica, quizás autoinmunitaria en su génesis, que compromete principalmente los músculos proximales. En el sentido estricto, se debería tratar como dermatomiositis cuando existen síntomas cutáneos y polimiositis por separado. La dermatomiositis

comparte muchas de las características de las colagenosis, en ocasiones evoluciona sin miositis o en otras es una enfermedad paraneoplásica. Se habla de 1 a 6 casos por cada millón de habitantes, predomina en el sexo femenino, es más común en jóvenes y niños entre los 5 y 15 años de edad o alrededor de la quinta década de la vida, además existe una asociación racial con los afroamericanos. Como se mencionó su etiología es desconocida aunque existe mucha probabilidad de que estemos hablando de una enfermedad de origen autoinmunitario, también se han mencionado factores infecciosos, endocrinos y genéticos y a veces coincide con una neoplasia interna. La inmunidad celular se encuentra intacta, por lo que el daño muscular

\* Médico General. EBAIS Coyol, Área de Salud Alajuela Oeste, CCSS

\*\* Médico General.

se explica por citotoxicidad de linfocitos T contra el músculo, esto hace pensar que en la etiopatogenia de la dermatomiositis juega un papel muy importante la inmunidad celular. El completo "complemento de ataque de membrana" ha sido encontrado en la piel de pacientes con esta enfermedad, indicando que el complemento también está involucrado en su desarrollo. Se han encontrado partículas virales en el músculo esquelético. Lo que sugiere una participación viral. Por otro lado, un incremento de los antígenos HLA-88 y HLA-B 14 sugiere un factor genético claramente asociado. La relación de la enfermedad con el cáncer interno en adultos hace pensar en una respuesta inmunológica anormal a la aparición de tumores. En cambio en niños no existe tal relación con cáncer. Lo que sugiere un origen distinto de la dermatomiositis en niños que en adultos. Se pueden distinguir los siguientes tipos<sup>3</sup>:

1. Tipo I: miositis sin lesiones cutáneas (polimiositis)
2. Tipo II: polimiositis y lesiones cutáneas (dermatomiositis clásica)
3. Tipo III: polimiositis o dermatomiositis acompañada de neoplasia (paraneoplásica)
4. Tipo IV: polimiositis o dermatomiositis infantil o juvenil (lenta o benigna)
5. Tipo V: polimiositis o dermatomiositis relacionada con otra enfermedad del tejido conectivo.
6. Tipo VI: dermatomiositis sin miositis (amiopática)

En cuanto a la dermatomiositis

juvenil, la edad media de aparición es de 9 años; no existe asociación con tumores como se había mencionado, la dermatomiositis del adulto inicia habitualmente entre los 30 y 50 años de edad y los síntomas son semejantes a la forma juvenil. La forma paraneoplásica ocurre en 15 a 20% de los casos, se observa después de los 40 años de edad y es predominante en los varones.

### CUADRO CLINICO:

Su comienzo puede ser repentino y suele ocurrir luego de una amigdalectomía o exodoncia, inicialmente se caracteriza por astenia y debilidad muscular, luego cursa con rapidez con los síntomas cutáneos y generales que pueden ser fatales para el paciente. Cuando el principio es insidioso, aparecen primero las lesiones en la piel, y luego las manifestaciones musculares, la evolución es crónica y lentamente incapacitante. Las manifestaciones clínicas son numerosas, en cuanto a síntomas cutáneos encontramos: el párpados, frente, regiones malares y dorso de la nariz se observa un eritema de color lila, descamación y edema de la región periorbitaria llamado por su topografía y características halo heliotropo. En tronco, cuello y extremidades observamos lesiones de aspecto poi quilodérmico (eritema, atrofia, pigmentación y telangiectasias). En la tercera parte de los pacientes aparece el signo de Gottron, propio de la enfermedad, el cual se manifiesta como pápulas violáceas planas que desarrollan

atrofia, telangiectasias e hipopigmentación sobre las superficies articulares de los dedos. En las palmas pueden observarse fenómeno de Raynaud y lesiones de vasculitis. La presencia de telangiectasias periungueales es frecuente. Los signos cutáneos patognomónicos son las pápulas de Gottron y el signo de Gottron; signos característicos son el edema heliotropo y las telangiectasias periungueales con cutículas distróficas; signos compabibles son: la poi quilodermia atrófica vascular y las erosiones y ampollas subepidérmicas. En cuanto a las manifestaciones musculares se presenta una debilidad simétrica de la musculatura esquelética proximal (hombro y cintura pelvi femoral) lo que dificulta levantar brazos y piernas, también puede afectarse la musculatura deglutoria, respiratoria y cardiaca con los correspondientes síntomas. Es posible además que se presenten inicialmente síntomas sistémicos como astenia, pérdida de peso, febrícula, anorexia, edema y artralgias.

### DATOS HISTOPATOLÓGICOS:

En la piel se observa un epidermis con hiperqueratosis leve y zonas atrofia, en la dermis se haya edema del tejido conectivo, necrosis fibrinoide de la colágena y vasodilatación con infiltrado linfocitos perivasculares. En las fibras musculares encontraremos un filtrado de linfocitos así como pérdida de la estriación normal por la presencia de sustancia fibrinoide, puede

haber necrosis, atrofia y degeneración de dichas fibras.

#### DATOS DE LABORATORIO:

Observamos aumento de enzimas sericas marcadoras de lesión muscular (sobretudo CPK, LDH, Aldolasa), aumento de cretinita en la orina de 24 horas y el volumen de eritosedimentación elevado. La electromiografía muestra potenciales de unidad motora pequeños, breves y polifásicos; fibrilaciones; contracciones positivas he irritabilidad exagerada ante la inserción del electrodo, así como descargas positivas de alta frecuencia.

#### CRITERIOS DIAGNOSTICOS DE DERMATOMIOSITIS<sup>4</sup>:

1. Debilidad muscular proximal simétrica.
2. Biopsia muscular anormal.
3. Aumento de enzimas séricas músculo específicas.
4. Electromiografía anormal.
5. Erupción cutánea típica.

La presencia de la erupción típica proporciona certeza diagnóstica; con tres o cuatro de los restantes es definitivo; con dos, probable, y con uno, posible. El diagnóstico diferencial se debe de hacer con Lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica progresiva, enfermedad mixta del tejido conectivo, fotosensibilidad, dermatitis por contacto, enfermedades neurológicas, inflamatorias o degenerativas, alteraciones musculares he-

reditarias, miastenia gravis y miopatías por intoxicación. La mortalidad ronda el 25%; puede controlarse con el tratamiento adecuado y se puede tener una sobrevivencia del 85%.

#### TRATAMIENTO:

Las dosis elevadas de prednisona son el punto angular en el tratamiento, hasta controlar los síntomas y reducir los niveles de enzimas séricas y excreción de creatinina en la orina. Cuando la respuesta no es completa se puede asociar metotrexato, lo que aumenta las posibilidades de remisión. Las lesiones cutáneas de la dermatomiositis con frecuencias resistentes a la terapia sistémica responden favorablemente con hidroxicloroquina. También se ha reportado recientemente éxito con globulina inmune intravenosa. La fisioterapia temprana es fundamental y se debe descartar la presencia del cáncer interno como factor desencadenante o agravante. Cuando se mantiene el paciente en buenas condiciones por más de dos años, las posibilidades de remisión total son elevadas.

#### R ESUMEN

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática con manifestaciones cutaneas características. Aunque es una enfermedad rara, la detección temprana y su tratamien-

to y su tratamiento son importantes vías para disminuir la morbilidad de complicaciones sistémicas. La asociación con otros desórdenes del tejido conectivo y con malignidad, hacen de su diagnóstico algo particularmente importante para los médicos en la atención primaria. Su etiología se mantiene desconocida. El manejo incluye una evaluación cuidadosa de una malignidad subyacente y el uso irrestricto de terapia física, antihistamínicos, bloqueador solar y corticosteroides orales. Indicadores de pobre pronóstico son una baja respuesta al tratamiento, tardanza en el diagnóstico y la presencia de malignidad. El éxito terapéutico es mantener la funcionalidad del paciente y prevenir o minimizar las secuelas.

#### B IBLIOGRAFIA

1. Amado Saúl. Lecciones de Dermatología. Editorial Méndez-Cervantes. XII Edición. México. 1990; págs.: 476-483.
2. Arenas R. Atlas de Dermatología. Diagnóstico y Tratamiento. McGraw-Hill Interamericana. II Edición. 1996; pags. 110- 112.
3. Boyd As, Neldner Kh Therapeutic options in dermatomyositis/polymyositis, Int. J. Dermatol. 1994; pags: 240-250.
4. Falabella F., Rafael Dermatología. Corporación para investigaciones biológicas. VI Edición. Colombia, 2002, pags.: 453-455.
5. Rassner, Manual y Atlas de Dermatología. Editorial Harcourt. V Edición. 1999; pags: 155-157.