

Dermatomiositis: a propósito de 3 casos interesantes

Dermatomyositis: with regard to 3 interesting cases

**Zianna Almanza Liranza,^I Gladys Fernández Couce,^{II} Jesús Perea Corral,^{III}
Sandra Quintana Mirabal,^{IV} Alma Torres Gómez de Cadiz^V**

^I Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor. Hospital Pediátrico «Juan Manuel Márquez». La Habana, Cuba.

^{II} Doctora en Ciencias Médicas. Profesor Titular. Hospital Pediátrico «Juan Manuel Márquez». La Habana, Cuba.

^{III} Doctor en Ciencias Médicas. Profesor Titular. Hospital Pediátrico «Juan Manuel Márquez». La Habana, Cuba.

^{IV} Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor. Hospital Pediátrico «Juan Manuel Márquez». La Habana, Cuba.

^V Doctora en Ciencias Médicas. Profesor Titular. Hospital Pediátrico «Juan Manuel Márquez». La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presentan los casos de 3 pacientes atendidos en el Hospital Pediátrico «Juan Manuel Márquez», 2 de las cuales presentaron como primeras manifestaciones debilidad en los miembros inferiores y artritis que dificultaba la marcha de forma progresiva. El tercer paciente presentaba lesiones escamosas en la piel, hipopigmentadas en la cara y los miembros, acompañadas de astenia y artritis de las rodillas. Se realizaron estudios para concluir el diagnóstico, incluida la biopsia de músculo. Se aplicaron los criterios para confirmar el diagnóstico de dermatomiositis y se excluyeron otras enfermedades según el cuadro clínico y los exámenes complementarios realizados. A los 2 primeros pacientes se les indicó tratamiento inmunomodulador con prednisona y metotrexato, y al tercer paciente se le indicó prednisona y azathioprina. Se observó una buena respuesta al tratamiento y control de la enfermedad. El primer paciente falleció a los 4 meses de tratamiento a causa de complicaciones (vasculitis intestinal y sepsis asociada al tratamiento quirúrgico). Los restantes pacientes se siguen actualmente por consulta.

Palabras clave: Dermatomiositis, biopsia de músculo.

ABSTRACT

Authors present three patients seen in the "Juan Manuel Márquez" Children Hospital where two of them had as first manifestations weakness in lower extremities and arthritis provoking a progressive difficulty to walk. The third patient had skin squamous lesions with hypopigmentation in the case and limbs as well as asthenia and knee arthritis. To made the diagnosis studies were conducted including thigh biopsy Criteria were applied to confirm diagnosis of dermatomyositis with exclusion of other diseases according to clinical picture and complementary examinations performed. In the two first patients a imunomodulation treatment was prescribed including Prednisone and Methotrexate, and the other patient received Prednisone and Azathioprine. There was a good response to treatment and a disease control. The first patient dye at 4 months of treatment due to complications (intestinal vasculitis and surgical treatment associated-sepsis). Remainder patients are followed up in consultation.

Key words: Dermatomyositis, thigh biopsy.

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis juvenil es una enfermedad sistémica, crónica y poco frecuente caracterizada por afectación de la piel y el sistema musculoesquelético, con daño temprano de los vasos, y cuya etiología autoinmunitaria ha sido ampliamente estudiada en los últimos tiempos.

La enfermedad se manifiesta luego de un desencadenante ambiental en individuos genéticamente susceptibles. Estudios epidemiológicos reportan incidencia variable de 0,5/100 000 en Finlandia, 14/1 millón en Suecia y según la región de los EE.UU. entre 8 a 1/200 000 habitantes.¹⁻³ Existe una fuerte asociación con el sistema de histocompatibilidad humana HLA, en especial con el alelo HLA-DQA1*0501 en niños caucásicos, africanos, americanos e hispanos.⁴ Como desencadenantes se han encontrado a infecciosos, sobre todo en las infecciones virales.

Para realizar el diagnóstico de la enfermedad es necesario que se cumplan los criterios siguientes: debilidad muscular proximal, elevación de las enzimas musculares, electromiografía con cambios de miopatía y biopsia muscular que demuestre vasculitis, necrosis o inflamación.⁵ En las biopsias es posible observar depósitos de inmunoglobulinas y complemento en las paredes de los vasos de músculos y el infiltrado inflamatorio es perivascular y perifascicular.⁶

Aunque la edad de comienzo más frecuente es entre 5 y 7 años, se han observado pacientes con diferentes edades. De igual forma, existe predominio de frecuencia en el sexo femenino, aunque no es privativo de este sexo.³

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Paciente 1

Adolescente de 14 años de edad con antecedentes de asma bronquial desde los primeros años de vida, que 2 meses antes del ingreso comienza a quejarse de dolor en los miembros inferiores sin que se pueda precisar un sitio específico. Los síntomas empeoran y se adiciona debilidad en miembros inferiores que dificulta la marcha, cuyos síntomas se extienden a los miembros superiores, con dificultades para realizar maniobras habituales como peinarse, incorporarse de decúbito supino y sentarse. Posteriormente aparece edema facial, dificultad para la deglución de los alimentos sólidos, cambios en el tono de la voz e inflamación de articulaciones de los miembros superiores e inferiores. Con estos síntomas fue traída al centro y se decidió su ingreso.

Durante el ingreso se constató la presencia de lesiones pigmentadas en la piel, las cuales cubrían las articulaciones de las falanges y se hallaban alrededor de los ojos en forma de heliotropo.

Se realizaron los complementarios siguientes al ingreso:

- Hemograma con diferencial: 15,2g/L; Leucograma: 9,3 x 10, P: 056, L: 044; normal.
- CPK: 1597 U/L; elevadas.
- LDH: 620 U/L; elevadas.
- TGP: 58 U/L; elevadas.
- TGO: 154 U/L. elevadas.
- Glicemia: 4,6 mmol/L; normal.
- Creatinina: 52 mmol/L; normal.
- Ácido úrico: 285 mmol/L; normal.
- Urea: 4,2 mmol/L; normal.
- Factor reumatoide: positivo.
- Filtrado glomerular: normal.
- Microalbuminuria: negativa.
- Ecografía cardiovascular: normal.
- Ultrasonido abdominal: normal.
- Fondo de ojo: normal.

El segundo ingreso se realiza de urgencia pues la paciente presentaba dolor abdominal. Se valoró por cirugía y se decidió su intervención con el diagnóstico de apendicitis perforada. El informe de anatomía corroboró dicho diagnóstico y refirió además vasculitis con necrosis fibrinoide de la pared.

Se mantuvo hospitalizada en la terapia del centro y apareció posteriormente un sangramiento digestivo alto profuso con signos de choque. Se le realizó un control hemodinámico y luego de un ultrasonido abdominal se determinó una reintervención por criterios de perforación intestinal. El estudio de anatomía patológica constató perforaciones intestinales múltiples a nivel del duodeno y signos de vasculitis difusa en la mucosa intestinal. Se mantuvo hospitalizada durante 22 días en el centro; presentó múltiples complicaciones como infecciones y sangramiento hasta que falleció por fallo renal y cardíaco.

Paciente 2

Paciente de 2 años de edad con historia de salud hasta 2 meses antes de su ingreso, quien comenzó con lesiones hipopigmentadas pruriginosas en la piel, las cuales cubrían la región interfalángica, las rodillas y los codos; luego se observó un eritema periorbitario y en la región malar, además de edemas en los miembros inferiores, por lo que se inició un tratamiento que no resolvió el cuadro clínico ([figura 1](#)). Las lesiones en la piel se extendían a otras regiones del cuerpo como piernas, muslo y región interescapular, y además comenzó a presentar dolor en las articulaciones y debilidad muscular en los miembros inferiores que dificultan la marcha.

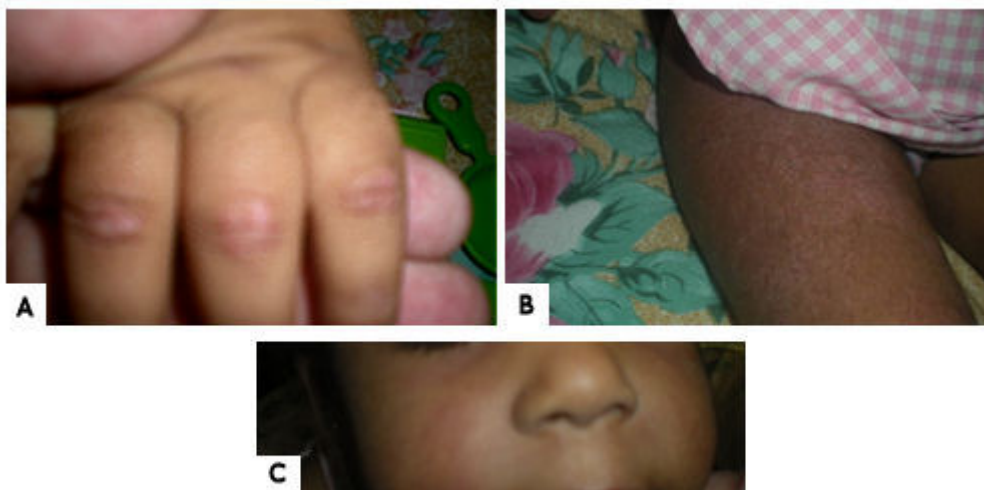


Figura 1. Paciente 2: A) Imagen hipocoloreada en los dedos de las manos. B) Imagen hipocoloreada y descamación en los muslos. C) Imagen eritematosa en la región malar.

Con estos elementos se decidió su ingreso. Luego de su ingreso la dificultad para la marcha se hizo más intensa y apareció dificultad para realizar movimientos cotidianos como comer, sentarse. Las lesiones alrededor de los ojos se definieron y se interpretó que presentaban forma de heliotropo. Se observó dificultad respiratoria, con aleteo nasal y respiración superficial, y se diagnosticó un derrame pericárdico ligero, que fue seguido durante el ingreso y cedía con la terapéutica de base con metotrexato y prednisona. Se añadieron diuréticos.

Al ingreso se realizaron los complementarios siguientes:

- Hemograma con diferencial: 11,4g/L; leucograma: $10,3 \times 10^9$, P: 048, L: 048, E: 004; normal.
- CPK: 2974 U/L; elevadas.
- LDH: 652 U/L; elevadas.
- TGP: 66 U/L; elevadas.
- TGO: 172 U/L; elevadas.
- Glicemia: 3,7 mmol/L; normal.
- Creatinina: 36 mmol/L; normal.
- Ácido úrico: 345 mmol/L; normal.
- Urea: 5,2 mmol/L; normal.
- Factor reumatoide: positivo.
- Filtrado glomerular: normal.
- Microalbuminuria: negativa.

- Ecografía cardiovascular: derrame pericárdico ligero de 3-4 mm.
- Ultrasonido abdominal: normal.
- Fondo de ojo: normal.
- Biopsia: dermatomiositis compatible en piel expuesta al sol. Ligera hiperqueratosis focal, atrofia epidérmica, degeneración hipotrófica de la basal, infiltrado inflamatorio perivascular superficial, melanófagos en la dermis superficial.

Paciente 3

Escolar de 11 años de edad que fue traída a la consulta de reumatología luego de ser tratada por las lesiones de piel y no obtener mejoría. Presentaba lesiones hipopigmentadas, brillosas, ásperas en los dedos de las manos y zonas eritematosas en la región del abdomen. Las lesiones eritematosas se fueron descamando hasta hacerse hipopigmentadas, además la niña mostraba astenia y dolor en las articulaciones de los miembros y la cadera. Posteriormente presentó pérdida del cabello ([figura 2](#)).

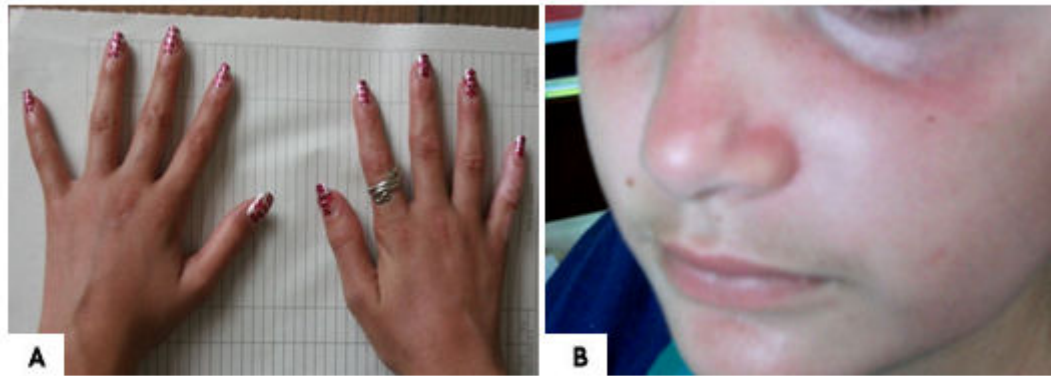


Figura 2. Paciente 3: A) Imagen hipocoloreada en los dedos de las manos. B) Imagen eritematosa en la región malar.

Con estos elementos fue traída al centro para su estudio. Durante el ingreso llamó la atención la astenia y la falta de deseos de realizar las actividades habituales, y aparecieron lesiones eritematosas en la cara.

Al ingreso se realizaron los complementarios siguientes:

- Hemograma con diferencial: 12,7g/L; leucograma: 9,4 x 10⁹, P: 047, L: 053; normal.
- CPK: 2197U/L; elevadas.
- LDH: 689 U/L; elevadas.
- TGP: 49,3 U/L; elevadas.
- TGO: 117 U/L; elevadas.
- Glicemia: 2,67 mmol/L; normal.
- Creatinina: 41 mmol/L; normal.
- Ácido úrico: 332 mmol/L; normal.
- Urea: 5,4 mmol/L; normal.
- IgG: 21,81 g/L; elevadas.
- IgA: 1,51 g/L; normal.

- IgM: 1,10 g/L; normal.
- Microalbuminuria: negativa.
- Factor reumatoide: negativa.
- Filtrado glomerular: normal.
- VDRL; no reactivo.
- Ecografía cardiovascular: normal.
- Ultrasonido abdominal: normal.
- Fondo de ojo: normal.
- Electromiografía. Patrón electromiográfico compatible con posible dermatomiositis en los músculos explorados.
- Biopsia de músculo. Se aprecia infiltrado inflamatorio alrededor de los vasos sanguíneos y en el tejido conjuntivo. Fibras musculares atroficas. Compatible con el diagnóstico de dermatomiositis.

Una vez confirmado el diagnóstico se inició tratamiento con prednisona y Azathioprina. Las manifestaciones clínicas mejoraron y la paciente se mantiene con seguimiento por la consulta de reumatología.

DISCUSIÓN

La dermatomiositis una entidad poco frecuente en pediatría que debe sospecharse precozmente debido a sus implicaciones pronósticos y terapéuticas. Los síntomas se instauran generalmente de forma insidiosa durante 2 o 3 meses; sólo en un tercio de los casos el inicio es agudo y se relaciona con un peor pronóstico.³ El síntoma fundamental es la debilidad muscular simétrica de predominio proximal acompañada de mialgia, hiperalgesia y edema indurado. Se afecta la cintura escapular y pélvica y las musculaturas flexoras del cuello, faríngea, hipofaríngeas y velo-palatina. En el paciente núm. 1 los síntomas se iniciaron de esta forma.

El 75 % de los pacientes presentan síntomas cutáneos y edema periorbitario; las características lesiones en la cara en heliotropo que son manifestaciones patognomónicas^{3,7} de la enfermedad estuvieron presentes en los pacientes 1 y 2. La despigmentación de la piel y las características lesiones escamosas se presentaron en los 3 casos estudiados.

De las enzimas musculares, la creatinfosfocinaza es la más específica y muestra niveles elevados en la fase aguda y muy ligeramente alterados en la enfermedad de progresión lenta. Sólo está descrito que se encuentra dentro de límites normales en el 5-10 % de los pacientes. La aldolasa se eleva de forma más significativa en los niños que en los adultos y es un indicador útil para el diagnóstico precoz, ya que su elevación precede a los síntomas musculares. Los 3 pacientes del estudio presentaron alteraciones enzimáticas de forma temprana.^{7,8}

La electromiografía confirma el diagnóstico y muestra característicamente datos de miopatía y denervación, así como descargas repetitivas de altas frecuencias⁷⁻⁹ Este estudio se le realizó al paciente 3 y se constató un patrón electromiográfico compatible con posible dermatomiositis en los músculos explorados.

La biopsia muscular pone de manifiesto una miositis inflamatoria con necrosis y fagocitosis de las fibras musculares. No sería imprescindible su realización en niños con síntomas típicos. Se les realizó a los pacientes 2 y 3 al ingreso, y al paciente 1 se le tomó la muestra de biopsia intestinal que confirmó lesiones de vasculitis y

perforación. Si bien es cierto que no es imprescindible la realización de la biopsia, muchos casos difíciles de diagnóstico pueden ser confirmados con este procedimiento, pero se evita por la posibilidad de complicaciones como necrosis y hematomas en el sitio de la biopsia.¹⁰⁻¹² Es importante destacar que la mortalidad reportada es elevada en pacientes con compromiso vascular a nivel del intestino donde existen úlceras con perforación.^{7,12, 13}

En años recientes,¹⁴ la resonancia magnética de lugares como la circunferencia de la cadera y los músculos de los muslos ha proporcionado ayuda en el diagnóstico y ha sustituido la realización de la biopsia y la electromiografía; sin embargo, es un proceder costoso y en ocasiones de difícil acceso.

La terapia más frecuentemente usada en pacientes con dermatomiositis ha consistido en el uso de corticoesteroides solos o en combinación con metotrexato; en las formas más graves, ciclofosfamida y Cycloserina A. Se han utilizado otras combinaciones terapéuticas como las inmunoglobulinas, plasmaféresis, etc.¹³ En los nuestros pacientes 1 y 2 se utilizó un tratamiento combinado con metotrexato y esteroides, y en el paciente 3, prednisona y Azathioprina. En el segundo y tercer paciente se han obtenido buenos resultados hasta el momento.

El diagnóstico diferencial se plantea con las miositis infecciosas, miopatías del tipo de distrofias musculares, miopatías metabólicas y endocrinas, enfermedades neurológicas asociadas a trastornos miopáticos, así como con otras enfermedades reumatológicas. Para realizar el diagnóstico positivo de los 3 pacientes tuvimos en cuenta los criterios establecidos por Bohan y Peter.^{12,17} El diagnóstico definitivo requiere la presencia de 3 de los cuatro enumerados: debilidad muscular proximal simétrica, elevación de enzimas musculares, electromiografía típica de la miositis y biopsia muscular compatible con miositis inflamatoria.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Simmons DP, Sills JA, Davis SM. The incidence of juvenile dermatomyositis: results from a nation-wide study. *Br J Rheumatol* 1995;34: 732-6.
2. Cawkwell GM. Inflammatory myositis in children, including differential diagnosis. *Curr Opin Rheumatol* 2000; 12: 430-4.
3. Rider LJ, Miller SW. Classification and treatment of juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am* 1997;23:619-55.
4. Reed AM, Sterling J. The HLA-DQA1*0501 allele in JDMS is seen in multiple racial groups. *Hum Immunol* 1995;44: 131-5.
5. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: pathophysiology and disease expression. *Pediatr Clin North Am* 1995;42: 1071-98.
6. Emslie-Smith AM, Engel AG. Microvascular changes in early and advanced dermatomyositis: a quantitative study. *Ann Neurol* 1990;27: 343-56.

7. Rider LG, Targoff IN. Muscle diseases. In: Lahita RG, Chiorazzi N, Reeves WH, editors. Textbook of the Autoimmune Diseases. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; pp. 429-74.
8. Cawkwell GM. Inflammatory myositis in children, including differential diagnosis. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12:430-4.
9. Hawkins PN, Lachmann HJ, Aganna E, McDermott MF (2004) Spectrum of clinical features in and Muckle-Wells syndrome response to anakinra. *Arthritis Rheum.* 2004;50:60712.
10. Méndez Méndez M, Hernández González V, Coto Hermosilla C, Varela Puente G. Dermatomiositis juvenil con calcinosis universal. Presentación de un caso. *Rev Cub Reumatol.* 2006;2:22-30.
11. Davidson A, Diamond B. Autoimmune diseases. *N Engl J Med.* 2001;345:340-50.
12. Agarwal V, Singh R, Wiclaf. A clinical, electrophysiological, and pathological study of neuropathy in rheumatology diseases. *Clin Rheumatol* 2008;27:841-44.
13. Chug HK, Leed H. Successful combination therapy of cycloserine and methotrexate for refractory polymyositis: a case report. *J Koren Med Soc.* 2003;18:131-4.
14. Reimers CD, Schedel H, Flekenstein JL. Magnetic resonance imaging of skeletal muscles in idiopathic inflammatory myopathies of adults. *J Neurol.* 1994;241:306-14.
15. Al-Mayouf S, Al-Mazyed A, Bahabri S. Efficacy of early treatment of severe juvenile dermato- myositis with intravenous methylprednisolone and methotrexate. *Clin Rheumatol.* 2000;19:138-41.
16. Edge JC, Outland JD, Dempsey J, Callen JP: Mycophenolate mofetil is an effective corticosteroid-sparing therapy for recalcitrant dermatomyositis. *Arch Dermatol.* 2006;142:254.
17. Moreno Pascual P, Montes de Oca F. Dermatomiositis juvenil. *Acta Ped Esp.* 2002;52:424-9.

Recibido: 30 de octubre de 2010.

Aprobado: 20 de noviembre de 2010.

Gladys Fernández Couce. Hospital Pediátrico «Juan Manuel Márquez». Avenida 31 y 76, Marianao. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: gladysfc@infomed.sld.cu