

## **Dermatomiositis en un adulto**

## **Dermatomyositis in an adult**

**Dr. Julio Rodríguez López, Dra. Karina Ariosa Ortiz, Dr. Wilberto George Carrión y Dra. Josefa Bell Castillo**

Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Santiago de Cuba, Cuba.

### **RESUMEN**

Se presenta el caso clínico de un adulto de 37 años de edad, quien presentó, a finales del 2010, síntomas de debilidad muscular y fiebre, que se agravaron progresivamente al aumentar la fatiga y manifestar dificultad respiratoria. En el 2012 fue ingresado en estado crítico en la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", debido a daño multiorgánico. Se estudiaron los antecedentes epidemiológicos para determinar alguna causa infecciosa, y se aplicó el tratamiento con antimicrobianos, esteroides e inmunoglobulinas; posteriormente fue valorado por un equipo multidisciplinario que sugirió la presencia de lupus eritematoso sistémico. A pesar de que el paciente mostró mejoría, se mantuvo con fiebres periódicas; de manera que fue reevaluado y se le diagnosticó una dermatomiositis.

**Palabras clave:** dermatomiositis, miopatía inflamatoria idiopática, electromiograma, enzimas musculares, biopsia muscular, atención secundaria de salud.

### **ABSTRACT**

The case report of a 37 year adult is presented who, at the end of 2010 had muscle weakness and fever, which progressively worsened when fatigue increased and respiratory distress emerged. In the 2012 he was admitted in critical condition in the Intensive Care Unit from "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" Teaching General Hospital, due to a multiorgans damage. The epidemiological records were studied to determine some infectious cause, and the treatment with antimicrobials, steroids and immunoglobulines was applied; later on it was evaluated by a multidisciplinary team which suggested the existence of systemic lupus erythematosus. Although the patient showed improvement, he had periodic fevers, so that he was reevaluated and a dermatomyositis was diagnosed.

**Key words:** dermatomyositis, idiopathic inflammatory myopathy, electromiogram, muscle enzymes, muscle biopsy, secondary health care.

### **INTRODUCCIÓN**

Las miopatías inflamatorias son enfermedades con componente autoinmune que se manifiesta por debilidad muscular, elevación de las enzimas musculares y curva de miopatía en el electromiograma. Pueden presentarse de forma aislada o asociadas a otras enfermedades autoinmunes, como los síndromes de superposición, o relacionadas con neoplasias.<sup>1</sup>

Por otra parte, la dermatomiositis es una miositis inflamatoria caracterizada por la aparición de pródromos imprecisos, edema, dermatitis e inflamación y degeneración muscular. Es una afección relativamente rara, 2 veces más frecuente en mujeres de 40 a 65 años de edad que en hombres.<sup>2</sup>

Los criterios diagnósticos propuestos al respecto son los siguientes:

- 1-Debilidad muscular proximal y simétrica de cintura escapular y pelviana.
- 2-Elevación de enzimas musculares séricas.
- 3-Cambios electromiográficos.
- 4-Biopsia muscular compatible.
- 5-Lesiones cutáneas características, tales como heliotropo en los párpados y el área periorbitaria, y eritema en la cara, el cuello, la parte superior del pecho y la espalda. Además se observaron pápulas violáceas planas sobre los nudillos y en las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas (signo de Gottron), así como en las telangiectasias periungueales.<sup>2</sup>

Se considera como diagnóstico definitivo si existen más de 3 criterios junto con lesiones cutáneas características, y como diagnóstico probable si hay 2 criterios y lesiones cutáneas características.<sup>2,3</sup>

El procedimiento diagnóstico definitivo es la biopsia muscular, la cual idealmente debe ser realizada antes del inicio del tratamiento, y usualmente se toma de los músculos vasto lateral, deltoides o bíceps braquial, con la verificación de que el músculo no muestre atrofia grave. Para obtener el máximo valor diagnóstico de la biopsia, el espécimen debe procesarse en un laboratorio, en el que puedan efectuarse las técnicas histológicas e histoquímicas pertinentes, incluida la tinción inmunohistoquímica para el complemento (C5b-C9) y los antígenos del complejo principal de histocompatibilidad.<sup>4</sup>

Empleando criterios clínico-patológicos, las miopatías inflamatorias se pueden clasificar en 6 categorías: dermatomiositis, polimiositis, síndromes de sobreposición con otras enfermedades del tejido conectivo, miositis asociadas a cáncer, miositis por cuerpos de inclusión y otras formas que incluyen variantes raras focales y difusas.<sup>5,8</sup>

Las manifestaciones extramusculares son: insuficiencia renal aguda por mioglobinuria y glomerulopatía mensangial de evolución benigna, que remite con el tratamiento de base de la enfermedad; cáncer (neoplasia maligna); corazón con miocardiopatía dilatada y trastornos del ritmo; dolor y enfermedad pulmonar (neumonitis intersticial, fibrosis pulmonar e hipertensión pulmonar).<sup>4-6,10</sup>

Aproximadamente de 80–90 % de los pacientes con miositis activa muestra elevación de la creatinquinasa (CK) en su primera evaluación médica, y alrededor de 95 % presentará elevación enzimática durante algún punto de la evolución de la enfermedad. Otras enzimas útiles para medir la actividad de la enfermedad, especialmente en casos donde los niveles de CK resultan normales, son la deshidrogenasa láctica (DHL), la aspartato aminotransferasa (ASAT, antes conocida como transaminasa glutámico-oxalacética), la alanina aminotransferasa (ALAT, antes conocida como transaminasa glutámico-pirúvica) y la aldolasa. Aunque se ha utilizado la electromiografía para monitorizar la respuesta al tratamiento y la evolución de la miopatía, los autores de este trabajo, al igual que otros investigadores, prefieren emplear la exploración física y los niveles de creatinfosfocinasa (CPK).<sup>7</sup>

La mayoría de los pacientes reacciona favorablemente al tratamiento con glucocorticoides e inmunodepresores; también se utilizan inmunoglobulinas intravenosas en aquellos en

estado grave. La utilización de fármacos biológicos como el rituximab parece ser prometedora.<sup>1,8,9</sup>

## CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de un adulto de 37 años de edad, procedente de Haití, de color de la piel negro, con antecedentes de sacrolumbalgia traumática a los 14 años. Hacia finales del 2010 comenzó a presentar pérdida de la fuerza muscular y fiebre no registrada con termómetro, además de malestar y cansancio, por lo cual fue ingresado en febrero del 2011. Aunque no se determinó diagnóstico alguno, se indicó tratamiento con prednisona de 60 miligramos (40 y 20 mg), que disminuyó los síntomas rápidamente y fue suspendida cuando estos remitieron.

Luego el cuadro clínico del paciente empeoró, y en el 2012 fue ingresado por sepsis respiratoria (había estado en Haití días antes del ingreso), y artromialgias, unido a manifestaciones catarrales y fiebres de 38-40 °C, que habían iniciado 2 semanas antes del ingreso y persistieron durante 13 días posteriores a la hospitalización. Inmediatamente se presentaron febrículas aproximadamente por 10 días, hasta que nuevamente apareció fiebre de 38,5 °C, con sudoración y progresión del cuadro a fallo multiorgánico de riñón (insuficiencia renal aguda), corazón (insuficiencia cardíaca congestiva), hígado (aumento de enzimas hepáticas), pulmón (insuficiencia respiratoria, figura 1). Urgentemente fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos y se comenzó un estudio para determinar alguna causa infecciosa.



**Fig. 1.** Neumonitis intersticial

El caso fue evaluado por el Comité de Expertos del Hospital. A fin de tratar la insuficiencia respiratoria aguda se implantó un catéter (este procedimiento provocó una trombosis venosa profunda femoral) y se aplicó ventilación mecánica; además se indicaron fraxiparina, esteroides y digitálicos, así como tratamiento antimicrobiano múltiple: metronidazol, meropenem, vancomicina, ceftriaxona, Claforan® e intacglobin. Con ello el paciente mejoró.

Se concluyó que el afectado presentaba una conectivopatía de la variedad lupus eritematoso sistémico. Las fiebres esporádicas persistieron y fue evaluado por un especialista en Reumatología (enero de 2013), quien sospechó una miopatía inflamatoria idiopática (dermatopolimiositis) debido a la debilidad muscular, las enzimas elevadas, las febrículas periódicas, las lesiones hipercrómicas ligeramente escamosas en los nudillos de

las articulaciones interfalángicas proximales, y las articulaciones metacarpofalángicas de ambas manos en forma bilateral (figura 2); además del antecedente de daño renal, pulmonar y cardiovascular. Se indicaron estudios para demostrar dicha afección, a saber: rutina, factor reumatoide, enzimas (ASAT, ALAT, CPK, DHL), electromiografía (EMG), biopsia de piel y músculo, C<sub>3</sub> y C<sub>4</sub>. Fue ingresado por tercera ocasión en marzo del 2013 con el diagnóstico de bronconeumonía bacteriana, la cual remitió con antimicrobianos administrados por vía endovenosa.



**Fig. 2.** Signo de Gottron

### **Examen físico neurológico**

- Disminución de la fuerza muscular proximal de los miembros superiores
- Disminución de la fuerza proximal y distal de los miembros inferiores
- Reflejos osteotendinosos: arreflexia aquiliana bilateral y el resto normal.
- Disminución de la sensibilidad de los miembros inferiores.

### **Exámenes complementarios**

- Primer ingreso
  - Hemoglobina: 126 g/L
  - Velocidad de sedimentación globular (VSG): 68 mm/h
  - Leucocitos:  $10,1 \times 10^9$  L; segmentados: 0,72; linfocitos: 0,25; eosinófilos: 0,03.
  - Heces fecales: negativas
  - Líquido cefalorraquídeo citoquímico y serológico negativo: negativo.
  - Proteínas totales: 80 g/L
  - Anticuerpos antinucleares (ANA): negativo
  - Inmunocomplejo circulantes: 0,010
  - Ácido úrico: 438 mm/L
  - Colesterol: 5,8 mm/L
  - ASAT: 962 U/L
  - ALAT: 577 U/L
  - Glucemia: 4,5 mm/L
  - Prueba del virus de inmunodeficiencia humana (VIH): negativo
  - Prueba serológica para detectar la sífilis (VDRL, por sus siglas en inglés): no reactiva
  - Electrocardiograma: normal
  - Ecografía abdominal: normal

- Rayos X de tórax: área cardíaca normal, engrosamiento de ambos ileos y lesiones de aspecto inflamatorio en ambos campos pulmonares
- Estudio de conducción nerviosa sensitiva y motora: daño mielínico en fibras nerviosas sensitivas y motoras
- Onda F del miembro inferior izquierdo: normal

- Segundo ingreso

- Hemoglobina: 92g/L
- VSG: 102 mm/h
- Leucocitos: 12,6 x10<sup>9</sup>/L
- Conteo de plaquetas: 200 x 10<sup>9</sup>/L
- Creatinina: 332 mmo/L (12-10-12)
- Creatinina: 245 mmo/L (13-10-12).
- Tiempo de sangrado: 1"
- Tiempo de coagulación: 6 "
- Tiempo de protrombina: C-15 P-16
- Cultivo de la punta del catéter: *Acinetobacter*
- PH: 7,34 mmo/L
- VIH: negativo
- VDRL: negativo
- Antígeno de superficie: negativo
- Anticuerpo de la hepatitis C: negativo
- Pimento biliares en orinas: negativo
- Gota gruesa: negativo
- Hemocultivos en pico febril: negativos
- Gota gruesa: negativo
- Test de Rosa de Bengala: no reactivo
- C<sub>3</sub>: 1,26
- C<sub>4</sub>: 0,17
- Ecografía Doppler: aumento del volumen del muslo y hematomas debido al cateterismo
- Biopsia: piel y músculo sin alteraciones patológicas (en la parte distal)
- Estudios microbiológicos en búsqueda de neumonía y meningoencefalitis virales: negativos
- Reacción en cadena de la polimerasa: negativo
- ASAT: 945 U/L
- ALAT: 549 U/L
- Ecografía Doppler: adenopatías inguinales, no imagen de coágulo
- DHL: 1769 U/L
- ASAT: 346 U/L
- ALAT: 201 U/L
- Creatinina: 365 mmol/L
- Urea: 27 mmol/L
- Urato: 350 mmol/L
- Anticuerpo de la hepatitis C: negativo
- Líquido cefalorraquídeo bacteriológico con tinta china: negativo
- Hemoglobina: 102 g/L
- VSG: 120 mm/h
- Hemocultivos en pico febril: enterobacter y acinetobacter en antibiograma
- Cultivo de la secreción bronquial: *Pseudomona aeruginosa*
- Hemocultivos en pico febril: bacilos no fermentados y acinetobacter en antibiograma
- Hemoglobina: 89 g/L
- Prueba para la búsqueda de bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR): negativa

- Líquido cefalorraquídeo bacteriológico: negativo
- VSG: 130 mm/h
- VDRL: no reactiva
- Rayos X de tórax: lesiones inflamatorias en ambas bases de los pulmones
- Lámina periférica: hipocromía normocitosis
- Medulograma: negativo
- Test de Brucelas: negativo

### **Episodios posteriores**

Luego el paciente comenzó a presentar diarreas sin flema ni sangre, al parecer como consecuencia de la sepsis respiratoria; de manera, que se le indicó tratamiento depurador por IRA catabólica en la evolución del proceso infeccioso.

Asimismo, fue evaluado por un neurólogo debido al síndrome confusional y se planteó como causa el virus HTLV-1. En la UCI se informó que el afectado había presentado choque séptico, por lo que se le realizó intubación endotraqueal.

Nuevamente el paciente empeoró y se le administró digoxina y dopamina; también fue transfundido y se le indicaron nuevos exámenes complementarios para determinar si existía colagenosis, tales como ANA, células LE, VDRL, VIH, CD-4, gripe A (H1-N1), electroforesis de proteínas, BAAR, serología para leptospira. Se reajustó el tratamiento a base de intacglobin, factor de transferencia y esteroides. La evolución resultó favorable y fue egresado en octubre del 2012.

Igualmente se evaluaron todos los complementarios:

- Hemoglobina: 154 g/L
- VSG: 80 mm/h
- Factor reumatoide: negativo
- Creatinina: 47 L
- ASAT: 255 U/L
- ALAT: 324 U/L
- CPK: 5190 U/L
- DHL: 1399 U/L
- Biopsia de piel y músculo proximales: compatible con dermatopolimiositis
- EMG: extenso, anormal con curva de contracción miopática y algunos elementos inflamatorios.
- Ecocardiograma: Flujo pulmonar de tipo III (hipertensión pulmonar)

### **Exámenes complementarios evolutivos**

- Hemoglobina: 143 g/L
- VSG: 35 mm/h
- Leucocitos:  $4,5 \times 10^9/L$
- Colesterol: 6,5 mmo/L
- Creatinina: 55 mmo/L
- DHL: 255 U/L
- CPK: 622 U/L
- ASAT: 30 U/L
- ALAT: 34 U/L

## COMENTARIOS

Los autores consideraron este fue un caso complejo, de evolución grave. Ante un paciente que presente debilidad muscular proximal, fiebre, lesiones cutáneas, elevación de las enzimas ASAT, ALAT, CPK y DHL, así como fallo multiorgánico; se debe sospechar la presencia de una dermatomiositis, y considerar que el estudio neurofisiológico ideal es el electromiograma. Al respecto, la biopsia debe ser realizada en la musculatura proximal.

En este caso clínico, después de establecer el diagnóstico e iniciar el tratamiento con prednisona (60 miligramos diarios) y azatioprina (100 miligramos diarios), se observó una notable mejoría clínica y enzimática. Actualmente el paciente mantiene seguimiento clínico en consulta externa de Reumatología.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Turrión Nieves AI, Martín Holguera R, Sánchez Atrio AI, Moruno Cruz H. Miopatías inflamatorias idiopáticas. *Medicine*. 2013; 11(33): 2040–7.
2. Vidarte Orrego G, Alvarez Llanos E, Lozano Miranda Z. Dermatomiositis amiopática: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Dermatol Peru*. 2008; 18(1): 45-50.
3. Arnaud L, Amoura Z. Criterios de clasificación de las conectivopatía. *EMC-Tratado de Medicina*. 2012; 16(3): 1–5.
4. Mastaglia FL. Inflammatory muscle diseases. *Neurol India*. 2008; 56(3): 263-70.
5. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatology*. 3 ed. Philadelphia, Pa: Mosby Elsevier; 2012.
6. Harris Love MO. Physical activity and disablement in the idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol*. 2003; 15(6): 679-90.
7. García De La Torre I, García Valladares I. Alteraciones de laboratorio y autoanticuerpos. *Reumatol Clin*. 2009; 5(Supl. 3): 16-9.
8. López Longo FJ. Miopatías inflamatorias. Nuevos conceptos. *Reumatol Clin*. 2008; 4(1): 40-4.
9. Catoggio LJ, Soriano ER, Rosa JE. Tratamiento y pronóstico de las miopatías inflamatorias. *Reumatol Clin*. 2009; 5 (Supl 3): 35-9.
10. Medrano Ramírez G. Manifestaciones clínicas. *Reumatol Clin*. 2009; 5 (Supl.3): 13-5.

Recibido: 10 de septiembre de 2013.

Aprobado: 22 de diciembre de 2013.

*Julio Rodríguez López*. Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", avenida Cebreco, km 1½, reparto Pastorita, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: [rlopez@hospclin.scu.sld.cu](mailto:rlopez@hospclin.scu.sld.cu)