

Presentación de caso

Hospital Provincial General Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba

Dermatomiositis amiopática. Presentación de caso.

Amiopathic dermatomyositis. Case presentation.

Dra. Arianna Dalgis García González¹, Dra. Patricia Romero González², Dra. Yuneisy Gómez Díaz³, Dra. Yaima Fernández Quiñones⁴

Especialista de 2do grado en Medicina General Integral. Especialista de 1er grado en Dermatología. Máster en enfermedades infecciosas. Profesor Asistente. Hospital General Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.¹arydalgis@infomed.sld.cu

Especialista de 2do grado en Dermatología. Máster en Enfermedades infecciosas. Policlínico Los Olivos. Sancti Spíritus. Cuba.²

Especialista 1er grado en Dermatología. Máster en Enfermedades infecciosas. Hospital General Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.³

Especialista 1er grado en Dermatología. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Provincial. Sancti Spíritus. Cuba.⁴

RESUMEN

Fundamento: la dermatomiositis es una enfermedad poco frecuente, las lesiones cutáneas son predominantes y se mantienen durante largos períodos o de forma permanente hasta que se manifiesta en su forma clásica. **Presentación de caso:** paciente atendida en el servicio de Dermatología del Hospital General de Sancti Spíritus, la cual presentaba lesiones en piel compatible con esta enfermedad sin manifestaciones de debilidad muscular ni otro síntoma o signo acompañante, de más de un año de evolución, recibió múltiples tratamientos, fue valorada por un equipo multidisciplinario, se llegó a confirmar el diagnóstico de dermatomiositis amiopática. **Conclusiones:** con el tratamiento mejoró su sintomatología y se egresó con seguimiento por su área de salud.

DeCS: DERMATOMIOSITIS/diagnostico, DERMATOMIOSITIS/quimioterapia, AUTOINMUNIDAD

Palabras clave: dermatomiositis amiopática, colagenopatías, autoinmunidad, diagnóstico

SUMMARY

Background: Dermatomyositis is an infrequent disease. The cutaneous lesions are predominant and stay for long periods or permanently until it is manifested in its classical way. **Case presentation:** Patient who was assisted in the dermatology service of Camilo Cienfuegos University Hospital who lesions in the skin compatible with this disease without any manifestation of muscular weakness or any other accompanying sign or symptom for more than a year. This patient has several treatments until she was assessed by a multidisciplinary staff to confirm the diagnosis of amiopathic dermatomyositis. **Conclusion:** With the treatment her symptomatology improved and was discharged with follow up in her health area.

MeSH: DERMATOMIOSITIS/diagnosis, DERMATOMIOSITIS/drug therapy, AUTOIMMUNITY

Key words: amiopathic dermatomyositis, collagenopathies, autoimmunity, diagnosis

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis (DM)^{1,2} es una miositis inflamatoria caracterizada por la aparición de pródromos imprecisos, edema, dermatitis e inflamación y degeneración muscular. Es una afección relativamente rara, dos veces más frecuente en mujeres entre 40 y 65 años que en hombres y se puede ver en la infancia. Los criterios diagnósticos propuestos³ son los siguientes:

- debilidad muscular proximal y simétrica de cintura escapular y pelviana.
- elevación de enzimas musculares séricas.
- cambios electromiográficos.
- biopsia muscular compatible.
- lesiones cutáneas características tales como (heliotropo) en los párpados y el área periorbitaria, eritema en cara, cuello, parte superior del pecho y espalda. Pápulas violáceas planas sobre los nudillos y en las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas (signo de Gottron), así como telangiectasias periungueales.

El grupo de investigación en dermatomiositis juvenil del Reino Unido e Irlanda recomienda incluir la resonancia magnética positiva para miositis, como un nuevo criterio diagnóstico⁴. Diagnóstico definitivo: más de tres criterios con lesiones cutáneas características. Diagnóstico probable: dos criterios con lesiones cutáneas características. La etiología se desconoce, a menudo se asocia con malignidad de mama, pulmón, colon, útero, ovario. Su espectro clínico varía desde solo inflamación cutánea hasta polimiositis solo con inflamación muscular^{1,5}. No se han encontrado estudios de población que ilustren claramente el cuadro clínico y todo lo relacionado con la epidemiología evolución y pronóstico de estos enfermos.

Se presenta un caso con mínima o ausente afección muscular, las pruebas complementarias no demuestran grado de inflamación muscular durante más de 2 años, es aquí donde radica la novedad de esta presentación.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 63 años de edad, femenina, con antecedentes patológicos familiares negativos y personales de trastornos ginecológicos (neoplasia intraepitelial de cuello grado III) por lo que fue histerectomizada y mielopatía espondilítica cervical por lo que tuvo varias intervenciones quirúrgicas, que comenzó hace más de 1 año con lesiones en antebrazo izquierdo y párpados en forma de placas eritematosas con bordes irregulares que evolucionaron a la descamación fina acompañado de prurito intenso, ardor y quemazón, estas lesiones fueron extendiéndose a espalda figura 1, cara lateral de muslos y dorso de las manos a nivel de los nudillos y respetando espacios interdigitales figura 2, cuero cabelludo figura 3, en consulta externa fue interpretada y tratada como una dermatitis seborreica. Al no resolver de forma ambulatoria se ingresa con resultado de biopsia realizada que informa dermatitis crónica inespecífica. Fue tratada como una dermatitis seborreica diseminada con loción capilar (resorcina), cremas esteroideas, lavado de cabeza con champú de ketoconazol, y tratamiento sistémico con antihistamínicos y sedantes.



Figura 1: Eritema en espalda. Servicio de Dermatología. Hospital General de Sancti Spíritus



Figura 2: Signo de Gottron. Servicio de Dermatología. Hospital General de Sancti Spíritus



Figura 3: Eritema en región frontal. Servicio de Dermatología. Hospital General de Sancti Spíritus

Se indicaron complementarios indispensables todos dentro de parámetros normales:

- Hb: 120 g/L
- Glicemia: 6 mmol/L
- Eritro: 24 mm/h
- Creatinina: 74 μ mol/L
- Transaminasas: TGP 22 U/L TGO 66 U/L
- Leucocitos: 7,2 x 10⁹/L
- Exudado nasal y faríngeo: flora normal

Fue egresada mejorada. La paciente reingresa con empeoramiento del cuadro refiriendo un prurito intenso y apareciendo nuevas lesiones en pliegue axilar posterior, de donde se toma una nueva muestra de biopsia, se le realizan estudios para descartar colagenosis con los siguientes resultados:

- factor reumatoideo: negativo
- proteína C reactiva: negativa
- células LE: negativo
- proteinuria en 24 horas: negativa
- anticuerpos antinucleares: negativos

Fue interconsultada con reumatología por la impresión diagnóstica de una dermatomiositis aunque no era llamativa la sintomatología osteomioarticular, este diagnóstico fue descartado por el reumatólogo. Posteriormente fue valorada en staff meeting con la presencia de anatomía patológica, se realizan coordinaciones para biopsia con inmunofluorescencia y electromiografía, esta última no mostró alteraciones. La biopsia por inmunofluorescencia fue compatible con el diagnóstico de dermatomiositis.

Regresa a al servicio dermatología, se interconsulta con medicina interna y se sugiere tratamiento con esteroides sistémicos: metilprednisolona (500 mg) 1 bulbo en 300 cc de suero fisiológico a pasar en una hora diario por cinco días. La paciente mejoró su sintomatología y se egresó con seguimiento por su área de salud.

DISCUSIÓN

En la clasificación original de las DM hecha por Bohan, Peter y colaboradores en 1975 no se incluía la dermatomiositis amiopática y un paciente que tuviera sólo manifestaciones cutáneas no podía recibir el diagnóstico de DM⁶. Esto fue así hasta 1991, año en que Euwer y Sontheimer la incluyeron. La clasificación actual de dermatomiopatías inflamatorias idiopáticas comprende dermatomiositis amiopática. El término dermatomiositis amiopática (sin miositis) se refiere a los pacientes que no tienen debilidad muscular, las enzimas, electromiografía y resonancia magnética se mantienen normales por períodos de 6 meses y más como promedio. Estos paciente representan menos del 10 % de la incidencia de la dermatomiositis clásica (DM)⁷. Se considera confirmada cuando las manifestaciones cutáneas son avaladas por biopsia y las enzimas se mantienen normales durante por lo menos dos años. Es provisional cuando se confirman estas manifestaciones cutáneas pero no se evidencia debilidad muscular durante seis meses y menos de dos años. Solo un pequeño número de enfermos reportados, donde hay asociación a neumonitis intersticial fatal se presenta antes de los seis meses en completa ausencia de debilidad muscular, ese subfenotipo se refiere a la DM preamiopática, en estos casos la rapidez del diagnóstico es lo que garantiza la vida del paciente⁸. En el tratamiento se emplean protectores solares, antiinflamatorios, antipruríticos, solos o se combinan con los antimaláricos. Se utilizan el metrotexhate y la azatioprina cuando no hay respuesta a la terapéutica tradicional⁹.

Aunque esta enfermedad tiene buen pronóstico existe asociación entre el comienzo de la misma y el posterior descubrimiento de algún proceso maligno, es por ello que se incluye dentro de los síndromes paraneoplásicos¹⁰ y en la medida que sea diagnosticada precozmente contribuirá al tratamiento satisfactorio del paciente.

CONCLUSIONES

Esta forma clínica suele conducir a un retraso en el diagnóstico y a confusión en el manejo terapéutico por su atipicidad si se compara con la forma clásica. En este caso con el tratamiento sistémico indicado mejoró su sintomatología y se egresó con seguimiento por el área de salud.

BIBLIOGRAFÍA

1. Odom, R., James, N., Berger T. Dermatología Clínica de Andrews, 9na. ed. Madrid: Marban Libros SL; 2004.
2. Vidarte G, Alvarez E, Lozano Z. Dermatomiositis amiopática: reporte de un caso y revisión de la literatura. Dermatol. peru. 2008 Ene-mar;18(1). Disponible en: http://revistas.concytec.gob.pe/scielo.php?pid=S1028-71752008000100008&script=sci_arttext
3. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med. 1975 Feb; 292(7):344-7. Available from: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM197502132920706>
4. Stringer E, Bohnsack J, Bowyer SL, Griffin TA, Huber AM, Lang B, et al. Treatment approaches to juvenile dermatomyositis (JDM) across North America: The Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance (CARRA) JDM Treatment Survey. J Rheumatol. 2010 Sep;37(9):1953-61. Available from: <http://www.jrheum.org/content/37/9/1953>
5. Manzur Katrib J, Díaz Almeida J G, Cortés Hernández M, Ortiz González PR, Sagaró Delgado B, Abreu Daniel A, et. al. Dermatología. 1ra. ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2002.
6. Fitzpatrick TB. Dermatomiositis. En: Dermatología en Medicina General. 6ta.ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2007.
7. Aguayo Ortiz R, Casanova Seuma JM, Dermatomiositis amiopática. Piel (Barc). 2011. Disponible en: <http://www.elsevier.es/sites/default/files/elsevier/eop/S0213-9251%2811%2900476-X.pdf>
8. Arguello Ruiz D, Baumgartner Reyes M. Dermatomiositis. Rev Med Costa Rica y Centroamérica. 2007; LXIV (578) 53-55; 2007. Disponible en: <http://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/578/art11.pdf>
9. Arenas R. Dermatología, atlas, diagnóstico y tratamiento. 3ra. Ed. México: McGraw-Hill; 2004. p. 447-51
10. González Naranjo LA. Síndromes reumáticos paraneoplásicos. Iatreia. 2011, 24(1). Disponible en: <http://www.iatreia.udea.edu.co/index.php/iatreia/article/view/8432/7747>