



**INCIDENCIA DE DERMATOMIOSITIS EN LOS
HOSPITALES GENERALES SAN JUAN DE DIOS
Y ROOSEVELT EN LOS ULTIMOS 20 AÑOS**

PLAN DE TESIS
DERMATOMIOSITIS

I) Introducción.

II) Objetivos.

III) Hipótesis.

IV) Material y Métodos.

IV.A) Revisión Bibliográfica.

IV.A1) Definición de Dermatomiositis.

IV.A2) Historia.

IV.A3) Etiología.

IV.A4) Frecuencia.

IV.A5) Clasificación.

IV.A6) Histopatología.

IV.A7) Histogénesis.

IV.A8) Formas y Síntomas Clínicos.

IV.A8-1) Fascies en Dermatomiositis.

IV.A8-2) Síntomas Cutáneos.

IV.A8-3) Síntomas Mucosos.

IV.A8-4) Síntomas en Cuero Cabelludo.

IV.A8-5) Síntomas en Ojos.

IV.A8-6) Síntomas Vasomotores.

IV.A8-7) Síntomas Musculares.

IV.A9) Sintomatología General.

IV.A10) Dermatomiositis en la Infancia.

IV.A11) Dermatomiositis Asociada con Neoplasias.

IV.A12) Diagnóstico Diferencial.

IV.A13) Datos de Laboratorio.

IV.A14) Diagnóstico.

IV.A15) Mortalidad.

IV.A16) Tratamiento.

IV.A17) Pronóstico.

IV.B) Análisis y Tabulación.

Incidencia de Dermatomiositis en los últimos
veinte años en los Hospitales General San --
Juan de Dios y Roosevelt.

V) Conclusiones.

VI) Bibliografía.

Efectué el estudio sobre Dermatomiositis, tomando en -- cuenta que en nuestro medio y en la práctica diaria, esta -- constituye una entidad poco frecuente, que hay un vago conocimiento sobre ella, originando así verdaderos problemas --- Diagnósticos, fundamentalmente es debido al poco interes -- puesto en su estudio y su escasa difusión que se encuentra - en su descripción.

Durante mi externado tuve la oportunidad de estar en -- contacto con varios casos de esta naturaleza, fué donde pude darme cuenta que, en su mayoría los casos eran reconocidos - cuando la enfermedad había avanzado bastante, o bien, no se sabía donde clasificarla. Ciertamente es que se trata de una Co--lagenopatía, pero su inicio es difuso, muchas veces, siendo las manifestaciones Dermatológicas las primeras o bien muscu--lares o a veces ambas a la vez.

El presente trabajo tiene por objeto:

- a) Efectuar la elaboración de un esquema lo más actualizado posible del cuadro clínico de la Dermatomiositis, a tra--ves de la Literatura escrita sobre el tema.
- b) Efectuar un análisis crítico del manejo de los pacientes encontrados en la muestra durante los últimos veinte años.

Creemos que se justifica el estudio del tema, por ser - de utilidad práctica aunque como ya se mencionó su inciden--cia es baja.

Merece recordarse, que ninguna enfermedad es extraña pa--ra el paciente que la padece o para el Médico que la trata.

II. OBJETIVOS.

- A) Comprobar que sexo y grupo étnico fué el más afectado.
- B) Determinar en base a que exámenes de Laboratorio se confirmó el Diagnóstico.
- C) Determinar que medicamento fué el más empleado y si éste está de acuerdo con la Literatura existente.
- D) Determinar cuales fueron las complicaciones más frecuentes.
- E) Dar a conocer el Curso Clínico y la Terapia actual de esta Colagenosis a través de revisión de Literatura.
- F) Determinar los criterios diagnósticos utilizados con los pacientes y como se llegó a confirmar el diagnóstico.
- G) Comprobar si para la determinación del diagnóstico se efectuó Biopsia de piel y músculo.
- H) Que éste trabajo sirva de incentivo para futuras investigaciones.

III. HIPOTESIS.

"La Dermatomiositis es una Dermatopatía que afecta más al grupo étnico comprendido entre las edades de sesenta a setenta años del sexo masculino."

"La Dermatomiositis es una enfermedad que no puede ser Diagnosticada por medio de Biopsia de Piel y músculo o por medio de exámenes de Laboratorio, sino que únicamente por sus manifestaciones Clínicas".

IV. MATERIAL Y METODOS.

IV-a) MATERIALES:

- 1) Investigación Bibliográfica a través de la revisión de la literatura escrita en torno al tema.
- 2) Revisión de Archivos Clínicos de los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt. Del primero de enero de mil novecientos sesenta al treinta y uno de diciembre de mil novecientos ochenta.
- 3) Estudio retrospectivo de los casos de Dermatomiositis admitidos en los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt durante los veinte años que se investigaron.
- 4) Elaboración de Conclusiones y Recomendaciones y redacción de un informe conteniendo un resumen Bibliográfico actualizado del cuadro, comentarios en torno a los resultados obtenidos.

IV-b) METODOS:

En el presente trabajo se utilizó tanto el método científico como el Deductivo en base a los materiales.

IV-A) REVISION BIBLIOGRAFICA.

DERMATOMIOSITIS.

IV-A1) DEFINICION.

La Dermatomiositis es un síndrome reconocible de causa desconocida, caracterizada por un exantema y una miopatía, ambas de caracteres clínicos distintivos.

La terminología varía de acuerdo con la distribución del proceso patológico. Si la enfermedad es limitada clínicamen-

te a los músculos estriados se le denomina Polimiositis, si la piel está afectada, también se le llama Dermatomiositis. El trastorno denominado Polimiositis se refiere a una enfermedad en la cual el principal hecho clínico es la debilidad muscular; cuando hay cambios cutáneos y son prominentes, se dice que los pacientes sufren de Dermatomiositis. Cuando invade otros tejidos conjuntivos se le conoce como Dermatomiositis con Artritis Reumatoidea, Fiebre Reumática, Lupus Eritematoso o Escleroderma. (26).

El nombre proviene de la respuesta celular inflamatoria que suele observarse en piel y músculo esquelético, pero no hay infiltración linfocitaria en todos los casos. Esta secuencia o ausencia plantea problemas para definir la Polimiositis, trastorno probablemente idéntico a la Dermatomiositis, pero sin exantema.

El exantema de la Dermatomiositis puede ser tan ligero que pase inadvertido para los padres o los Clínicos poco experimentados y hay pacientes sin el antecedente del exantema que desarrollan Calcinosis Subcutánea, implicando que la piel ha sido afectada incluso sin Dermatitis Visible.

Pero una vez desaparecido el Exantema, desapareció el signo esencial de la Dermatomiositis y resulta imposible definir la Polimiositis como un mismo proceso. Por lo tanto, la Polimiositis es un síndrome desencadenado por causas diversas.

Los cambios o lesiones musculares de la Dermatomiositis son idénticos a los que se observan en la Polimiositis no infecciosa.

La apreciación que los Síndromes musculares son más frecuentes que la Dermatomiositis tiene por consecuencia el empleo creciente de la Biopsia Muscular.

Si hay cambios indicadores de lesiones nerviosas se utiliza a veces el término Neuromiositis, algunos autores -- prefieren el término específico que no compromete, de Poliomiotía e identifican como entidades separadas solamente -- aquellos casos cuya etiología es bien conocida.

Por lo general los niños afectados presentan características lesiones cutáneas asociadas que en los adultos puede faltar, siendo esta una enfermedad que afecta a varios sistemas y está caracterizada principalmente por inflamación no supurativa de la musculatura estriada. (40).

El 60% de los casos de Polimiositis crusan con Miopatía y manifestaciones cutáneas, sin embargo en algunos casos no hay lesión cutánea. El compromiso de los músculos esqueléticos produce debilidad progresiva, dolores musculares vagos, y más tarde atrofia de los músculos. (27-70-70).

La debilidad muscular es el síndrome predominante y, en su ausencia, no debería jamás establecerse un diagnóstico de Dermatomiositis (27). Los primeros músculos en comprometerse a menudo son los músculos proximales de las extremidades y los músculos anteriores del cuello. (70).

Por lo tanto debemos considerarla como tal, un tipo de enfermedad caracterizada por una Polimiositis no supurativa de invasión aguda, sub-aguda o crónica, que se acompaña de manifestaciones cutáneas características junto con un cuadro humoral o inmunológico bastante sugestivo.

IV.A2) HISTORIA.

Primeramente fué descrita por Wagner en 1,863 con el nombre de Polimiositis, y posteriormente por Unvericht que le dio en 1,891, el nombre de Dermatomiositis. En 1906 los trabajos de Petjes y Clejat, la describen la afección con --

el nombre de Poiquilodermatomiositis, hacen más familiar la enfermedad a los clínicos dermatológicos y progresivamente aumentan el número de enfermos conocidos.

En 1908, describe Jacobi la Poiquiloderma Atrophicans Vasculares, en que existen análogas lesiones, pero sin participación muscular, al menos clínicamente demostrable (29), - la literatura desde aquel tiempo y una revisión general de los conocimientos actuales se hayan en las monografías publicadas por Waltón y Adams (1958) y Waltón en 1969. (74).

IV-A3) ETIOLOGIA.

Se desconoce la causa de la enfermedad, todos los intentos para aislar un agente infeccioso han sido infructuosos; en un estudio reciente se observaron partículas virales en las células musculares, tal hecho no ha sido confirmado.

Su estrecha relación con las enfermedades del tejido conjuntivo sugiere una etiología o patogenia común, posiblemente una inflamación autoalérgica.

El agrupamiento clínico de los pacientes en esta categoría no es muy precisa y probablemente se incluyan, por este motivo, otras enfermedades de tipo no inflamatorio como son las Miopatías Metabólicas. (26).

Bordawil y colaboradores describieron Globulinas Gamma Articulares en algunos casos de Dermatomiositis y de Escleroderma.

Es indiscutible que en etapas avanzadas de esta anomalía, la colagenización progresiva de piel y músculos guarda íntima semejanza con varios cambios observados en el Escleroderma; así pues hay gran superposición en las manifestaciones de Dermatomiositis, Escleroderma y Lupus Eritematoso ---

(Kapmeier), fundandose en ello y en que está bastante bien comprobado que el Lupus Eritematoso es enfermedad por Autoinmunización, cabe que la Dermatomiositis y el Escleroderma -- tengan la misma etiología.

De los pacientes de Dermatomiositis el 15% aproximadamente tenían carácter concomitante (Kapmeier), no participa un tipo especial de tumor; podría especularse que esos tumores de alguna forma han causado destrucción tisular suficiente para desencadenar mecanismos autoinmunitarios. (51).

Esta parece iniciarse a veces después de una infección aguda, ingestión de Farmacos o exposición a la luz del sol. - En los adultos, y rara vez en niños, existe la frecuente asociación con otras neoplasias (20% de los casos); la Dermatomiositis remite a menudo cuando se extirpa el tumor. (40).

Suele incluirse entre las enfermedades de la colagena - pero no está demostrado anatomopatologicamente que así sea, y solamente se relaciona con los trastornos de esta categoría porque hay signos de Escleroderma en el 10% aproximadamente, de los pacientes con Dermatomiositis.

La única pista para la Patogenia de la Dermatomiositis es la asociación con tumores malignos en el 10%, aproximadamente, de los pacientes que sufren Miopatías; pero no se sabe cual sea la base de esta asociación. Cuando no hay exantema las causas de Miopatía son varias. (11).

IV-A4) FRECUENCIA.

Es menos frecuente que el Lupus Eritematoso, se observa más en la mujer que en el hombre, pero la diferencia entre los dos sexos no es tan marcada, se puede ver en cualquier edad y de todas las colagonopatías es la más frecuente en -- verse, en los niños, aún de pocos años. (77).

La información de algunas clínicas alemanas es de 1 a 2 enfermos por año y en la proporción de 1 a 7 por diez mil en enfermos Dermatológicos. El pretendido aumento en los últimos años, es posiblemente que se simplemente debido a mejores facilidades diagnósticas.

La distribución por grúos de edad, muestra en el análisis de 534 casos hecho por Scherman en 1954, que apenas existen variaciones entre 5 y 50 años de edad; aumenta progresivamente de 0 a 5 años y disminuye a partir de los 50 años, - siendo rara después de 70 años de edad. El 20% de los casos aparecen en personas de menos de 15 años.

No parece existir una tendencia familiar pero se ha publicado en Gemelos Idénticos. No existe predilección racial rara vez aparece antes del segundo año de vida. El sexo femenino se afecta más que el masculino 3:2.-

En la serie de O'Leary y Waisman, varones y mujeres fueron afectados por igual y casi todos los enfermos se hayaban en el quinto decenio, aunque probablemente la enfermedad comienza en período más temprano. (51).

IV-A5) CLASIFICACION.

Actualmente algunos autores principalmente Franceses, - pretenden distinguir tres tipos clínicos diferentes:

- a) Forma Muscular Aguda o Tipo Wagner-Unvricht.
- b) Forma Dermat muscular o Enfermedad de Petges-Clejat.
- c) Forma Cutánea Pura o Tipo Jacobi.

Para los restantes autores las formas de transición entre uno y otro tipo clínico hacen preferible considerarla como una afección única, tesis que defiende Gotron. (29).

a) Forma Aguda de Wagner-Unvericht.

Su comienzo a veces se observa precedido de un estado infeccioso (Amigdalitis, gripe, etc.) o como en el Eritematoses, por una exposición solar intensa. La enfermedad se va a caracterizar por sintomatología Cutánea, muscular y alteraciones del estado general. (28).

b) Forma Crónica o de Petges y Clejat.

Suele comenzar de un modo más insidioso que la forma anterior pero su Sintomatología inicial es también de tipo asténico muscular siendo secundarias o al menos más tardías -- las manifestaciones Dermatológicas, las cuales no siempre -- van precedidas de las lesiones de Eritema y Edema de la forma aguda. (28).

Clasificación de Pearson.

Este autor establece cinco categorías y una alternativa, para clasificar las miopatías Idiopáticas Agudas.

- I- Polimiositis Idiopática Primaria.
- II- Dermatomiositis Idiopática Primaria.
- III- Dermatomiositis o Polimiositis asociada con Neoplasia.
- IV- Dermatomiositis -o Polimiositis- en niños, asociada con Vasculitis.
- V- Dermatomiositis -o Polimiositis- asociada con enfermedad del Colágeno (Overlap Syndrome).
- VI- Miositis Aguda.

Grupo I-II:

La diferencia fundamental entre ambos está en la participación de piel. No obstante debe tenerse presente que: La Polimiositis puede acompañarse de un exantema sutir que no -- la convierte en Dermatomiositis.

Grupo III:

Se observa que el factor diferencial radica en el más -- pronóstico y evolución, y en las implicaciones que se han -- asignado al tumor como responsable de la afección músculo-cu -- tánea, por vía del sistema Inmunológico.

Grupo IV:

La significativa incidencia de Vasculitis Diseminada -- que acompaña con mucha frecuencia a la Dermatomiositis Infan -- til y de la adolescencia le confiere una categoría especial. En -- to se ha observado sobre todo en Tracto Gastrointestinal, -- Piel, Tejido Celular Subcutáneo y otros sistemas, naturalmen -- te esto agregado empeora el pronóstico de la enfermedad.

Grupo V:

Resulta significativo cuando se trata de agrupar pacien -- tes con una gama de manifestaciones de la Colágena, que no -- permiten definirla como un Lupus Eritematoso Sistemico, una -- Esclerosis Generalizada, una Dermatomiositis u otra Colageno -- sis.

En ocasiones esto resulta solo de sobreposición de sín -- tomas que en el fondo corresponden a dos entidades separadas -- pero coincidentes en el paciente, en otras ocasiones se ha -- bla de enfermedad mixta del Colágeno. (50).

La Miositis de acuerdo con Waltón y Adams modificada, puede -- dividirse en cuatro grupos:

Grupo I: Polimiositis.

Grupo II: Polimiositis con grados variables de afectación -- cutánea (Dermatomiositis) en un caso particular -- pueden existir otras manifestaciones propias de -- afecciones de tejido conjuntivo.

Grupo III: Polimiositis y Dermatomiositis asociadas a una Neo -- plasia Interna. Este grupo es indistinguible del -- grupo II.

Grupo IV: Miositis como manifestación secundaria de Lupus -- Eritematoso, Esclerodermia. Artritis Reumatoidea, -- en estas enfermedades puede existir Mialgias acom -- pañadas o no, de debilidad muscular.

Podemos deducir que la clasificación dada para la Derma -- tomiositis por los diferentes autores. Esta no se clasifica -- como una entidad clínica única, sino que hacen diferenciación -- entre Polimiositis y Dermatomiositis; pero, a la vez no pue -- den separarse una de otra ya que ambas están correlacionadas -- unas con otras.

Tenemos que en la Dermatomiositis la existencia o exten -- sión de las manifestaciones cutáneas no corresponden al gra -- do de afectación muscular.

En algunos pacientes con Dermatomiositis, la afectación -- cutánea es mínima, aunque definida. En caso contrario, pue -- de darse igualmente. (27). Por lo tanto estos autores casi -- tienen los mismos parametros para clasificar la Dermatomiosi -- tis; que en si es bastante difícil hacer el Diagnóstico de -- Dermatomiositis.

IV-A6: HISTOPATOLOGIA.

Las principales alteraciones morfológicas son en múscu -- lo y piel, de vez en cuando se extienden a Corazón, vasos -- sanguíneos y Serosas. (77).

Se observa en particular, atrofia de la epidermis, dege -- neración Hidrópica de la capa de células basales, edema de -- la Dermis Superior, un infiltrado (superior) difuso y, a me -- nudo, también depósitos fibrinoides, Hialinos P.A.S. positiv -- os en la Unión Dermoepidermica y alrededor de los capilares -- de la Dermis Superior (Janis y Winkelman).

Las lesiones más antiguas, con el aspecto clínico de la -- Poiquilodermia Atrófica Vascular, habitualmente muestran un -- infiltrado en banda bajo una Epidermis Aplanada.

Con frecuencia la Dermis presenta cúmulos focales de Mu-
cina bajo la forma de Mucopolisacaridos Acidos, habitualmen-
te sin infiltrado inflamatorio asociado (Jonin y Winkelman).

El tejido subcutáneo puede mostrar en las lesiones re-
cientes áreas focales de Paniculitis, asociadas a degenera-
ción mucocida de las células grasas (Wainger y Lavel). En e-
tapas posteriores, puede haber áreas extensas de calcifica-
ción en el tejido subcutáneo (Rich).

Los músculos activamente comprometidos muestran cambios
degenerativos e inflamación, el grado de los cambios varía no
solo en los diferentes músculos, sino también dentro de cada
músculo afectado. (70).

Los músculos afectados son pálidos o de color amarillo
pardo; pueden presentar aumento de la consistencia, depen-
diente de edema, ó son blandos a causa de la atrofia progre-
siva. En el ataque muy moderado los músculos pueden tener -
aspecto normal.

Histológicamente hay discusión sobre si el proceso co-
mienza en las células musculares seguida de degeneración hia-
lina y necrosis de coagulación. El ataque a las fibras mus-
culares se acompaña de edema y cambios mucocidos y fibrinoi-
des en el tejido conectivo intersticial. En la etapa más --
avanzada se presente fibrosis intensa, con atrofia y substi-
tución importante de las células musculares por tejido cicat-
rizal. (70).

Un rasgo notable en todos los períodos es la infiltra-
ción Intersticia Difusa de Linfocitos y células Plasmáticas,
sobre todo de localización perivascular. El infiltrado de -
Leucocitos tiende a ser más intenso que en el Escleroderma,
los vasos de los músculos atacados pueden presentar altera-
ciones semejantes a las descritas en otras enfermedades de -
la Colágena. (51).

Se ha sugerido que los cambios degenerativos representan

infartos resultantes de oclusión de los vasos pequeños del -
Perimysio y el Endomysio, por hiperplasia de la Intima y --
trombos de fibrina.

En las áreas de degeneración leve, los haces muscula-
res pueden presentar además, fragmentación de las fibras, -
degeneración granular y vacuolar de grupos de fibras, colo-
ración basofílica y fagocitos de fragmentos musculares dege-
nerados por macrofagos. (70).

El ataque cardíaco tiende a parecerse al de los múscu-
los estriados. En las serosas y otros sitios puede ocurrir
inflamación edematosa inespecífica, seguida de fibrosis (51).

Se han descrito lesiones ulcerativas de tracto Gastro-
intestinal, como consecuencia de oclusión vascular (Honi, -
Wagner y Lavel, Bonker y Victor. (70).

Los patólogos Cutáneos de la Clínica Mayo, dividen las alte-
raciones Musculares de la Dermatomiocitis en cinco Grupos:

Primer Grupo:

Las fibras musculares muestran diversos estadios de de-
generación hialina de Zenker así como Degeneración Granular
con muy escasas fibras de regeneración. Unas veces se en-
cuentran alteradas muchas fibras musculares que en otras só-
lo se observan alteradas muy escasa fibras musculares. En
este grupo no existe inflamación intersticial.

Segundo Grupo:

Revela alteraciones semejantes en las fibras muscula-
res pero se añade una reacción inflamatoria intersticial --
consistente en Linfocitos, Células plasmáticas y grandes Mo-
nonucleares.

Tercer Grupo:

Las alteraciones infiltrativas celulares alrededor de
las arteriolas musculares son muy evidentes.

Cuarto Grupo:

Revela fibrosis intersticial con atrofia de las fibras musculares y relativamente escasa infiltración.

Quinto Grupo:

Se caracteriza por una degeneración granular de fibras musculares.

Sin embargo parece lo habitual encontrar diversas variantes de Degeneración Muscular ya Hialina, Granular o Vacuolar, y en los estadios finales una Fibrosis muscular manifiesta. (28).

En la forma infantil de la Dermatomiositis hay intensa infiltración perivascular con Arteritis y Flevitis activas. Muchas veces los vasos están icluidos por trombos de Fibrina y hay infarto de músculos, nervios y víceras. (57).

IV-A7) HISTOGENESIS:

El exantema con el microscopio electrónico revela que la degeneración de las fibras musculares de la Dermatomiositis presenta gran similitud con los cambios degenerativos que se encuentran en otras enfermedades de los músculos (Shafic y Cols).

El cambio más precoz que se ve con el microscopio electrónico parece consistir en la desintegración focal de los miofilamentos y fibrinas, produciendo áreas de vacuolización y en la aculación de glóbulos lípidos y lisosomas dentro de las células musculares (González-Angulo y Cols; Hashimoto y Cols.).

Como en el Lupus Eritematoso, en la Dermatomiositis pueden encontrarse estructuras de tipo Paramixovirus en las lesiones cutáneas y musculares. Estas estructuras se ubican principalmente en el citoplasma de las células endoteliales

de todos los tipos de vasos sanguíneos de la piel y del músculo, y también en los Fibroblastos Dérmicos. (Hashimoto). (70).

IV-A8) FORMAS Y SINTOMAS CLINICOS:

Su principio es incidioso o puede ser agudo, después de una infección aparentemente banal, Amigdalitis, Escarlatina o de una Intervención Quirúrgica como la extirpación de las amígdalas o la extracción de un diente.

En ocasiones las lesiones cutáneas son las primeras en aparecer en forma de un edema marcado de la cara o unos anillos violáceos alrededor de los ojos, otras veces es la debilidad muscular, la fátiga y los dolores musculares los primeros en aparecer y que llaman la atención, con la imposibilidad de levantar los brazos o de subir escaleras.

IV-A8.1) FACIES EN DERMATOMIOSITIS:

Hemos de resaltar que los aspectos de la Facies de estos pacientes, es muy peculiar al dar una imagen de TRISTE RESIGNACION, los ojos están húmedos y brillantes; parecen que lagrimean, y la expresión triste y llorosa de la cara es característica. (74).

IV-A8.2) SINTOMAS CUTANEOS:

No son tan peculiares que por sí mismos confirmen el Diagnóstico.

La mayoría de las lesiones son planas, violáceas, Descamativas, y no atrofiantes. El prurito es frecuente (28); Geu ferot ha insistido mucho en que la lesión elemental es una pápula roja redonda de aspecto liquenoide, 1 a 2 mm. de diámetro, dura, infiltrada al tacto, de superficie ligeramente escamosa; su evolución origina otras alteraciones caracteristi-

cas, muchas peculiares atróficas, más frecuentes en porción distal de los miembros; atrófia cicatrizal en forma de red de finas mallas, a nivel de la cual la Epidermis adelgazada se pliega como una tela de cebolla, la pigmentación falta en algunos puntos, en otros está aumentada. (29).

En general los síntomas suelen iniciarse con eritema y edema de la cara y de los párpados, extendiéndose a otras regiones por lo común son los párpados el primer tejido afectado, presentándose edematosos y rosados (la denominada HINCHAZON HELIOTROPO) y sensibles al tacto por estar interesados -- los músculos Orbiculares (41), estas lesiones no son pruriginosas pero son permanentes (77).

El eritema, que desaparece por vitropresión, se localiza habitualmente, como ya se mencionó, en la cara, en ambos párpados, región frontal y mejillas, pudiendo llegar a cubrir la totalidad de la cara salvo discretas zonas que habitualmente -- pueden observarse libres (Peribucal, extremidad de la nariz). La extensión al escote es también demostrativa con terminación en pico.

El edema se localiza preferentemente en cara a la vez -- electivamente; con predominio de las zonas periorbitarias y -- malares en forma de una infiltración variable en intensidad y extensión de un día a otro (28) en ocasiones adopta un aspecto Esclerodermico.

En cuello y parte superior del tronco además del Eritema puede verse pigmentación, Telangectasias, atrofia (Poiquilo--dermia) e inclusive cierto endurecimiento de la piel (Esclerodermatomiositis y Piquilodermatomiositis). (28).

En ocasiones hay aparición de papulas liquenoides densamente agrupadas, ligeramente brillantes, cristalinas, a nivel de la nuca. (26).

Las telangectasias y manchas eritematosas de la cara y -- parte superior del pecho pueden persistir durante meses y años

y son reemplazadas eventualmente por pigmentación de color -- pardo. Después de cada exacerbación puede producirse una exfoliación epidérmica superficial con prurito moderado (41).

En los codos y rodillas se observan pacas eritematosas e hiperqueratósicas, a veces como Psoriformes, otras con -- predominio de atrofia.. La piel sobre las extremidades, -- aparece a menudo tensa y brillante. (28-40).

En el dorso de las manos el eritema forma bandas alargadas a nivel de la cara dorsal de los Metacarpianos y de las falanges, respetando habitualmente las caras laterales de -- los dedos y las palmas. El enrojecimiento puede ser menos -- sistematizado limitándose a la articulaciones Metacarpoflangicas o bien formar islotes dispersos, con ó sin descamación. (28-27).-

Casi todos los casos presentan eritema periungueal y telangectasias lineales en la cutícula de la base de las uñas.

La pápula de Gottron constituye un signo patognomónico -- de la Dermatomiositis: una lesión violácea, de superficie lisa, localizada en el dorso de las articulaciones interfalángicas, que aparece tardíamente en el curso de la enfermedad, en casi un tercio de los pacientes. (27).

Cuando la pápula desaparece, en la misma localización -- persisten atrofia cutánea, telangectasias e hiperpigmentación; las mismas alteraciones substituyen el eritema descamativo de las grandes articulaciones. (27).

La Calcinosis subcutánea (Calcinosis Universal), puede estar localizada en todo el tejido celular subcutáneo, o los depósitos de calcio pueden estar localizados en los dedos -- (Calcinosis Circunscrita). (11).

La calcinosis ha querido interpretarse como una forma -- clínica especial, se caracteriza por el depósito de Concreaciones Calcáreas, en forma de duras Concreaciones capaces de

ulcerarse, situadas en los planos cutáneos profundos, en el tejido celular o en los músculos. (44).

En ocasiones la calcinosis es muy extensa dando lugar a grandes corazas a nivel de la pared abdominal.

IV-A8.3) SINTOMAS MUCOSOS.

Son menos frecuentes que los cutáneos, se caracterizan por eritema, edema, lesiones de aspecto liquenoide y expeditamente a ampollas que al romperse dejan escoriaciones dolorosas, la localización electiva en las mucosas genianas, pueden invadir labios, lengua, y encías. Rara vez se afecta la mucosa genital. (29).

IV-A8.4) SINTOMAS DEL CUERO CABELLUDO.

El cuero cabelludo puede ser eritematoso y descamativo, particularmente en el límite de la implantación del cabello en la nuca. Aunque casi siempre se diagnostica como Dermatitis Seborreica. (27).

En el estado final consuntivo se puede observar alopecia del cuero cabelludo e hipertrichosis corporal extensa (26).

IV-A8.5) SINTOMAS EN OJOS.

Los tejidos periorbitales, o solo los rebordes palpebrales, presentan edema y adquieren coloración violácea (Heliotropo).

Por estar interesados los músculos Orbitales son sensibles al tacto. Pueden presentar parálisis de los músculos extra-oculares, Ptosis, Iritis, Mistagma, Exoftalmos, Hemorragias Retinianas y Exudados, que según Given, no acostumbra tener el aspecto estriado característico del Lupus Eritematoso Agudo. (41).

IV-A8.6) SINTOMAS VASOMOTORES.

La complicación muscular sin modificaciones Cutáneas recibe el nombre de Polimiositis; en los casos acentuados, se producen debilidad muscular extensa y precoz, con tumefacción aguda y dolor. La debilidad muscular es simétrica y afecta de preferencia la Cintura Escapular, la región pelvica y las manos. (41).

Las lesiones musculares pasan por tres estadios: Edema, Atrofia y Esclerosis retráctil. (34).

La miositis es fundamentalmente parenquimatosa y secundariamente intersticial. (57).

La sintomatología subjetiva tiene un predominio de cesación de cansancio, siendo característico que el enfermo refiere la imposibilidad de mantener sus brazos elevados para peinarse.

De ésto a la imposibilidad absoluta de movilidad por la intensa Miositis caben todos los trastornos imaginables.

Objetivamente se ha tratado de distinguir una fase de edema inicial de las masas musculares afectas, una segunda fase de atrofia y una final de Mioesclerosis Retráctil, en la cual los músculos afectos se palpan con una dureza casi leñosa. (34-57).

Hay formas clínicas con una evidente participación muscular y otras en las cuales ésta es mínima, tal vez sólo demostrable mediante estudio biopsico del músculo que puede corresponderse con la Poiquilodermia Vasculare de Jacovi. (28).

Los músculos estriados de la Faringe, esófago, Torax, Diafragma y Miocardio, se afectan en un orden de frecuencia decreciente. El 60% de los casos presentan disfagia, debido a la afectación de los músculos del paladar, es frecuente que aparezca Disfonía.

Cuando la destrucción muscular es importante, aparecen al cabo de 2 a 3 años del comienzo de la enfermedad extensas Calcificaciones musculares y cutáneas. La Calcificación es

más frecuente en los niños que en los adultos. Es más extensa y parecida a una placa en el Esclerodermia, donde la calcificación es focal, limitada a la piel, y de aparición más tardía. La calcificación en el Lupus Eritematoso es extremadamente rara.

La extensión de la atrofia y de las contracturas musculares en la Dermatomiositis dependen no sólo de la inflamación y de la necrosis de los músculos, sino también de la terapéutica. Las características son casi exclusivas de los pacientes que no son sometidos a Fisioterapia, que tienen -- particular importancia en el tratamiento de la Dermatomiositis. (27).

La atrofia muscular, asociada a la disminución del panículo adiposo reduce notablemente el peso, algunos pacientes pierden, 12, 15 y 2- Kg. en el curso de semanas. (29).

La afectación de la musculatura de la masticación y de la deglución puede crear graves problemas para la alimentación del enfermo; y la afectación de los músculos Intercostales y Diafragma, produce insuficiencia respiratoria e inevitable Neumonitis.

La afectación Cardíaca con insuficiencia es en ocasiones la fase terminal de la enfermedad. (27-29).

IV-A9). SINTOMATOLOGIA GENERAL.

Esta es más o menos ostensible, puede haber fiebre del mismo tipo que la observada en el Lupus Eritematoso Sistémico, a veces con episodios de intensa hiperexia.

Puede existir Hepatomegalia, alteración respiratoria debida a las dificultades respiratorias que facilita la presencia de infecciones respiratorias, algunas de ellas de importante gravedad.

La alteración de los reflejos encontrada en la exploración

del sistema Nervioso suelen ser consecuencia de la lesión muscular.

El estudio humoral de estos pacientes muestra síntomas relacionados con los fenómenos inflamatorios tales como la elevación de la eritrosedimentación.

La reacción Ganglionar es a veces tan manifiesta que ha hecho hablar de casos de Adenodermatomiositis.

IV-A10) DERMATOMIOSITIS EN LA INFANCIA.

La elevación de la Dermatomiositis Infantil es diferente que la de los adultos. (9-20). El fenómeno de Raynaud es raro encontrarlo en ellos, pero el grado de inflamación y necrosis muscular es mayor y, en consecuencia lo es la Calcificación.

En los niños el índice de mortalidad es más bajo, pero la morbilidad es más elevada y menor la recuperación funcional.

El inicio de la Dermatomiositis en esto está precedido con frecuencia, por una aparición o afección respiratoria, -- que en los adultos sucede raras veces. (27).

El niño puede presentar una mancha extraña y perder progresivamente la capacidad para realizar actividades como subir escaleras, montar en bicicleta y vestirse.

Las lesiones cutáneas son característica, el Eritema y la induración aparecen sobre las zonas malares y puentes malares y puente de la nariz en forma de Mariposa, esta erupción rara vez es tan intensa como la de igual localización -- del Lupus Eritematoso Generalizado, los párpados adontan un matiz característico (Párpados Heliotropo).

A menudo, suele observarse otras manifestaciones, de enfermedad general, como lesiones de las mucosas, linfadenopatía, hepatomegalia, esplenomegalia y alteraciones renales,

gastrointestinales y Cardíacas. (70).

IV-A11) DERMATOMIOSITIS ASOCIADA CON NEOPLASIAS.

En los adultos, la frecuencia de asociaciones con neoplasia y Dermatomiositis varía entre el 6 y el 50 %. En una serie de pacientes de más de 40 años de edad, la incidencia era del 25%.

Se han encontrado todos los tipos de neoplasia, incluyen do Linfomas, Sarcomas y Melanomas. Los más comunes son los Cánceres Mamarios y pulmonares. Los casos correspondían a - Carcinoma de Próstata, vejiga, unión ano rectal, Glándula ma maria, pulmones y Ciego, así como a un tumor Carcinoide del Píloro. (26-66-71).

Aunque se acepta que el tumor es responsable de la Mio patía y de la actividad Cutánea Vascul ar la patogenia se des conoce.

El carcinoma aparece con más frecuencia en la Dermatomio sitis que en la Polimiositis pura. (6).

Algunos pacientes con neoplasia asociada, presentan una viva sufusión roja, superpuesta a las lesiones eritematosas más antiguas. Estas sufusiones llamadas Eritema Maligno, de saparece mediante Discopia, demostrandose así las lesiones - cutáneas crónicas. (74).

En todos los pacientes adultos con dermatomiositis es - imprecindible descartar la existencia de una afección maligna fundamental. Por lo general la neoplasia y la Dermatomio sitis aparecen conjuntamente, sin embargo la Dermatomiositis puede aparecer 2 o 3 años antes, e incluso 3 años después de la afección tumoral. (71).

Se han descrito 4 casos de enfermedades Endocrinas, apa reciendo entre 6 y 8 años después que la Dermatomiositis. - Tres pacientes presentaron Síndrome de Cushing. (27).

Curtis y Hanel señalan una frecuencia del 18% en 45 ca sos, el Melanoma Maligno es una asociación comprobada con -- dermatomiositis en 5 pacientes; por lo tanto todo paciente - con esta enfermedad es sospechoso de tener un cáncer vesce-- ral.

En una investigación de la reacción autoinmune en un pa ciente con Dermatomiositis y Carcinoma Metastásico del Pul-- món, Curtis y Cols. demostraron que era sensible a su tejido tumoral. (41).

Solamente existen dos casos descritos de Dermatomiositis Infantil relacionados con una enfermedad maligna; un niño de 5 años y otro de 1 año y medio presentaron Dermatomiositis - tres años después del comienzo de una leucemia Aguda (20). - En un niño de 11 años se encontró un adenoma cromóforo de la Hipofisis a los dos años del comienzo y a los seis meses de la remisión completa de la Dermatomiositis. (65).

IV-A12) DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

La dermatomiositis constituye una entidad clínica que - comprende la afectación simultánea y sistémica de piel y mus-- culatura. En cada caso y a lo largo del curso evolutivo del mismo la importancia de ambos componentes oscila notablemente.

Las lesiones cutáneas aisladas pueden preceder, en algu nos meses, a la miositis y en casos agudos se caracterizan - por la aparición de placas de coloración rojo intenso vina-- ceo que posteriormente se recubren de Telengectasias o de má culas porcelánicas blanquesinas, sobre todo a nivel de las - prominencias óseas de las manos y rodillas.

Habiendo disminución de la fuerza muscular (al levantar los brazos, doblar las piernas, abrocharse las prendas, meter las manos en los bolsillos de detrás del pantalón) que cons tituyen datos valiosos para llegar al diagnóstico.

En cualquier caso es importante la exploración en busca de una posible neoformación subyacente incluso de un Timoma, el 20% aproximadamente de los enfermos con Dermatomiositis - deben contar con esta posibilidad.

En la Dermatomiositis, la participación específica visceral constituye la de menor importancia dentro de las "Colagenosis" con más frecuencia tenemos la afectación miocárdica, que en las formas del curso evolutivo agudo es la causa del exitus. Muy poco frecuente son las fibrosis pulmonares así como la degeneración y fibrosis de la musculatura lisa del Esófago, vejiga.

I-). El diagnóstico Diferencial de la Dermatomiositis, - respecto de casos de Miositis infecciosa o parasitaria no ofrecerá por lo general, mayores dificultades (Miositis Bacteriana, supurativa por ejemplo, Estafilocócica, Miositis - Lúética, también la Miositis circunscrita de la Leptosporosis, Salmonelosis, Toxoplasmosis, Trepanosomiasis etc.). Como ejemplo clásico recordemos el diagnóstico diferencial con la Triquinosis que debido a la similitud del cuadro clínico hizo que la Dermatomiositis se considerara por mucho tiempo como una "Seudotriquinosis".

En la Triquinosis observaremos inicialmente una marcada sintomatología general (Hiperhidrosis, fiebre, náuseas, vómito, diarrea e insomnio, etc.), así como edema palpebral recidivante. Los enfermos aguyen además intensos, dolores musculares, y cualquier movimiento es evitado temerosamente. Más tarde pueden aparecer hipoglicemia, afectación Miocárdica y - creatinuria. Por lo demás tanto la Triquinosis como la Dermatomiositis tienden a la Eosinofilia en sangre periférica. Como factor a tener en cuenta en la Triquinosis, recordemos también su carácter epidémico y la regresión de la sintomatología aguda a partir del segundo mes.

Para la confirmación del diagnóstico de Triquinosis debemos proceder a la demostración de la Trichinella, la que puede realizarse lo más pronto a partir del décimo día de enfermedad a nivel de músculo (biopsia del músculo deltoides y -- preparación de macerados inclusive mediante dilución con glicerina entre dos portaobjetos).

Al igual que en la Dermatomiositis, en la Triquinosis - también se producen fenómenos marcados de Calcificación de la cápsula de la Triquima. Radiologicamente éstas pueden evidenciarse, al cabo de unos seis meses, como pequeñas sombras localizadas en el seno de la musculatura. (6-13).

II-) En el curso de una Miositis "Epidémica" especialmente infantil debemos pensar en la Enfermedad de Borholm (Mialgia Epidémica); es decir, una enfermedad por Virus Coxsackie. Los síntomas fundamentales son Pleurodinia; Pericarditis Peraguda y a veces Pleuritis Seca, así como Miocarditis y Encefalitis. Las parálisis propiamente dichas son insólitas. La demostración del agente causal se debe practicar en Heces o mediante una reacción de fijación del complemento. (4-16).

III-) En la Sarcoidosis pueden producirse infiltraciones musculares de células epiteloideas de carácter granulomatoso, que no se manifiesta clínicamente. Sólo en algunos pocos casos de Sarcoidosis Aguda se pueden palpar formaciones nodulares a nivel de la musculatura de las extremidades, cabeza o región cervical de carácter indoloro. Los casos de Sarcoidosis Muscular realmente infrecuentes, pueden recordar una - Miodistrofia Progresiva o una Dermatomiositis.

En algunas ocasiones puede añadirse la asociación con una polineuritis, con lo que el cuadro clínico inicial adquiere un carácter abigarrado e inextricable. (62).

IV). También podemos observar sintomatología muscular en

algunas Endocrinopatías, como, por ejemplo en la Hipertireoidosis (frecuentes parestias Oculomusculares durante las crisis - Tíreo-Tóxicas, fenómenos excepcionales en el cuadro de la Dermatomiositis así como también en la Hipotireosis, alteraciones funcionales de las Paratiroides y en la enfermedad de Cushing. Asimismo en los estados de Hipopotasemia se produce una astenia patológica que puede llevar a contracturas musculares y parestias. En el último caso se han llegado a observar parestias flácidas progresivas con cuadros de Tetraplejía. (63).

V-) Entre las Mionopatías Tóxicas Yatrogenas, recordemos, - junto a las producidas por corticosteroides, cloroquina y vincristina, la sintomatología miasténica provocada por determinados antibióticos, como la Neomicina, Estreptomina, Kanamicina, Colistina, Polimixina B y Viomicina. La presentación de la Miastenia condicionada es esencialmente Dosis Dependiente, y viene determinada por una inhibición competitiva a nivel de la placa motora. Como quiera que algunos anestésicos y relajantes musculares poseen idéntico mecanismo de acción, pueden producirse por efecto aditivo casi de necrosis graves. (60).

VI-) Dentro del campo puramente Dermatológico será preciso un diagnóstico diferencial entre las diversas formas del mismo grupo de las Colagénosis. Así podemos observar eritemas faciales en el Lupus Eritematoso Sistémico, completamente idénticos a los propios de la Dermatomiositis. Sin embargo, en el primer caso predominan las lesiones maculosas palmarés, las hemorragias puntiformes intrafocales y a nivel de las mucosas, así como las hiperqueratosis foliculares, mientras que en la Dermatomiositis las erupciones liquenoides a nivel de la nuca constituyen un síntoma especialmente significativo.-

Si la Polisiderosis va en favor de un Lupus Eritematoso Sistémico, la afectación miocárdica va en favor de una Dermatomiositis. Por último recordemos que en el Lupus Eritematoso se caracteriza, en el laboratorio por la demostración de las células L. E., el resultado de la serología Inmunofluorescente, por una marcada Leucopenia con Linfocitosis, mayor alteración de las VSC y una marcada Diproteinemia. (14).

VII-) En la Dermatomiositis Crónica se encuentran siempre síntomas pseudoesclerodermiformes, aunque solo de forma poco sugestiva. La Esclerodermia Progresiva típica cursa de manera muy distinta a la Dermatomiositis habitual: no presenta - fases agudas, cursa lenta y progresivamente. Presenta una - fase inicial con sintomatología tipo de Raynaud más marcada, y posteriormente una participación visceral más amplia (pulmón, Tracto gastrointestinal, riñón y corazón). Los cuadros clínicos Poiquilodérmicos son mucho más frecuentes en las fases finales de una Dermatomiositis que en la de Esclerodermia Progresiva. En las que el cuadro final de modificación queda dominado por la Escleroatrofia, hiper o hipopigmentaciones, y máxime una atrofia muscular secundaria. Las encimas séricas y la creatinuria no manifiestan ninguna alteración en la Esclerodermia Progresiva, en cuanto no se presente como excepción una afectación muscular más marcada. Por el contrario en el Esclerodermia Progresiva, el electromiograma puede traducir una participación muscular en mucho de los casos. (21).

VIII-) Con la denominación de Miositis Fibrosa Generalizada se conoce un proceso patológico muscular progresivo y - crónico que cursa con un visible endurecimiento y acortamiento de la musculatura, que conducirá a rigidez y contracturas como síntomas fundamentales. Etiológicamente, no puede considerarse éste proceso de origen único. En un porcentaje con

siderable de estas observaciones se trataría seguramente de Dermatomiositis de curso muy tórpido o en sus fases finales, según nos induciría a pensar la sintomatología cutánea asociada. Desde el punto de vista clínico existe una cierta similitud con el síndrome de "Stiffman". Sin embargo en estos casos no existe ninguna alteración morfológica o química objetivable de la musculatura. Las contracturas musculares esqueléticas, a veces extremadamente dolorosas cursan de manera progresiva durante meses, y pueden acentuarse de manera marcada por la acción de toxas exógenas. (20-21).

Otros trastornos a tomarse en cuenta en el diagnóstico diferencial son: Poliomiелitis, Síndrome de Guillan-Barré, distrofia Muscular, Miastenia Gravis, Artritis Reumatoide Juvenil, Erisipela, Aguedema, Eritema Multiforme. (40-41-26).

IV-A13). DATOS DE LABORATORIO.

Es característico la Creatinuria tanto más intensa cuanto mayor es la invasión muscular (Los sujetos Nls. no eliminan Creatina por orina).

También es constante el aumento de Lacticidemia, indicio también de la perturbación muscular en su metabolismo.

Las Transaminasas Glutámico-Oxalacética y Glutámico-Pirúvica están aumentadas desde el comienzo de la enfermedad. Lo mismo ocurre con la Aldolasa y la Lactohidrogenasa.

El Hemograma y el espectro Electroforetico del suero son normales. No se encuentran más que excepcionalmente anticuerpos fluorescentes Antinucleares y Células L.E. Estos casos - pueden ser verdaderos Lupus Exantemáticos, con causados síntomas miasténico. Las fronteras entre ambos síndromes pueden ser difíciles de establecer.

La velocidad de sedimentación suele estar aumentada y -- puede haber ligera Leucocitosis, especialmente en los casos agudos. Cierta número de enzimas suelen estar aumentadas co-

mo se anotó anteriormente.

Hay cambios de Proteína Sérica en la mitad aproximadamente de los pacientes, suelen consistir en aumento de las Globulinas Alfa y Gama. Ocurre así sobre todo en la forma de Polimiositis asociada con enfermedad de Sjogén.

Los factores Reumatoides son Positivos en el 10 al 15 % de los casos, según las series. El 5% aproximadamente, tendrán una proporción positiva de células L. E., la Mioglobulinuria es pasajera, solo se descubre en casos de degeneración muscular aguda y grave.

Los valores séricos de las enzimas hísticas Aldolasa (Nl. de 8 a 12 Unidades de Linfocito) Creatina y Fosfoquinasa están elevados.

Mogiven y Cols. encontraron 12 pruebas positivas en 33 - muestras examinadas en busca de Factor Antinuclear mediante - Técnica de Inmunofluorescencia. Las reacciones eran de tipo moteado y las inmunoglobulinas pertenecientes al grupo Ig. G. La Creatinfosfoquinasa sérica también está elevada (normal -- 0.3 a 0.4 micromoles de Creatina/cm³/ a 37°). (41).

En ocasiones se aprecia Leucocitosis, anemia con sideremia baja y aumento de la velocidad de sedimentación. (11).

RAYOS X.

En pacientes con sifalgia, las radiografías muchas veces muestran acumulación de Bario en los Senos Valiculares y Periformes. Hay hipomotilidad del esófago en la tercera parte, - aproximadamente de los casos. Las radiografías no suelen demostrar anomalías, excepto el raro depósito de Calcificación subcutánea en la forma infantil de la enfermedad. Los electrocardiogramas muestran anomalías menores. (10).

ELECTROMIOGRAFIA.

Casi siempre es normal en los músculos clínicamente afec-

tados. Hay gran irritabilidad muscular cuando se inserta inicialmente la aguja.

Las unidades motoras (constituidas por varias fibras musculares inervadas por un solo nervio) muchas veces presentan pérdida de altura indicando una reducción en el número de fibras musculares funcionales para cada unidad.

Son frecuentes las descargas polifásicas, indicando pérdida de fibras musculares en la unidad. Hay potenciales positivos y potenciales de fibrilación, indicando cierta desnervación o separación entre parte del músculo y su unión aferente. No son raras las descargas repetitivas de tipo pseudomiótónico.

Cuando predominan los cambios que indican desnervación - deben someterse a biopsia. O'Leary señaló este valor para la biopsia. (28).

BIOPSIA DE PIEL Y MUSCULO.

La selección de la zona de biopsia no debe realizarse -- tan sólo por la existencia de dolor sino por la evidencia clínica de atrofia de un músculo particular o grupo muscular.

La experiencia demuestra, que el grupo de elevadores del brazo es el más precoz afecto. Es posible que la zona de -- piel que cubre este músculo no esté afecta y por tanto será -- preciso buscar otra zona cutánea más afecta y practicar la toma de un lugar distante al músculo extirpado. (28).

La biopsia de músculo si se toma de un músculo afectado, suele mostrar los típicos cambios Histológicos de la enfermedad ya descritos anteriormente.

Esta se efectuará, en las localizaciones en donde el -- Electromiograma demuestre la existencia de anomalías. Si ello no fuera posible, la biopsia se obtendrá en la región Pectoral. Las alteraciones esenciales de la piel se encuentran -- en los hacecillos colágenos de la Dermis, etc. (26-41).

IV-A14) DIAGNOSTICO.

Como se dijo antes en la definición de Dermatomiositis, el diagnóstico de la Dermatomiositis es clínico, fundándose en el exantema característico y la debilidad muscular. En -- algunos pacientes las características de la Escleroderma también suelen ser muy netas, justificando el término de Esclerodermatomiositis.

Los problemas se plantean cuando no hay exantema. El -- síndrome debe distinguirse de las distrofias por falta de antecedentes familiares, comienza después de los 35 años de edad (porque ninguna distrofia de cinturas de los miembros no familiares comienza tan tarde), rapidez de comienzo en semanas o meses en lugar de años, mejoría espontánea (que no se observa en la Distrofia por definición), distribución de la debilidad afectando músculos cervicales y craneales, o síntomos generales como artralgia o Síndromes de Raynaud.

La biopsia muscular pudiera ser crucial, pero las lesiones inflamatorias a veces faltan en la Dermatomiositis y quizás observen en la Distrofias.

La inflamación grave, claro está, confirma el diagnóstico de Polimiositis.

El Electromiograma es útil pero, una vez más no resulta distintivo. Hay las características usuales de la miopatía, con la señal adicional de músculo irritable (aumento de la -- actividad en las inserciones y cierta actividad espontánea).

Las enzimas séricas están o tienden a estar aumentadas. Puede haber también un aumento de la velocidad de sedimentación de los globulos rojos, aumento de globulina Gamma sérica, o prueba positiva de fijación de Latx para factor Reumatoide, pero no hay anticuerpos para el músculo.

El problema diagnóstico se ejemplifica de preferencia -- en un paciente con debilidad de las extremidades, que comien

za a los 40 años de edad, y se manifiesta por enfermedad miopática en la biopsia muscular; si no se descubre ninguna, el diagnóstico por exclusión es de Polimiositis, sean cual sean los datos de laboratorio, que este grupo residual esté constituido por El, por una misma enfermedad parece poco probable, no sólo porque hay heterogeneidad clínica sino también porque si hay tantas causas conocidas del síndrome, hay otras que todavía no se han descubierto.

Como las células inflamatorias no siempre se observan en la biopsia muscular, algunos autores evitan la palabra Poliomiositis y prefieren miopatía de causa desconocida. (11-28-41-40-26).

IV-A15) MORTALIDAD.

La incidencia de la Mortalidad oscila en la Dermatomiositis entre 1 a 25% y un 60% como ha sido señalado en la literatura (19-24) en las series de O'Leary de 39 casos, recogidos en el transcurso de 10 años, la mortalidad comprendía a un 60% en los adultos y en un 25 % en los niños. (28).

La causa de la muerte está en relación directa con la intensidad de la debilidad muscular.

La disfagia con regurgitación conduce a la Neumonitis -- por aspiración. La debilidad del diafragma y de los músculos torácicos produce insuficiencia respiratoria e inevitable Neumonitis. La miocarditis con insuficiencia cardíaca congestiva es una causa de muerte poco común.

En la mayoría de los casos de la serie de Cook, la causa de muerte fué la ulceración del tubo digestivo, con perforación independiente de la terapéutica oral esteroide. (23-27).

IV-A16) TRATAMIENTO.

El fin que debe perseguir el médico es erradicar el pro-

ceso patológico agudo, si es posible y mejorar la capacidad funcional del paciente. Casi siempre resulta necesario un tratamiento prolongado y una vigilancia también muy duradera.

Durante la fase aguda, un extremado cuidado en la valoración de la función respiratoria puede salvar la vida del enfermo. Si los mecanismos de deglución son débiles, deberán administrarse dietas blandas o líquidas bajo estrecha vigilancia observando al paciente atentamente ante una posible deterioro de la función respiratoria.

En todo niño con afectación palatorrespiratoria es obligado una asistencia cuidadosa y debe tenerse dispuesto el equipo necesario para la aspiración Nasofaríngea, la intubación endotraqueal y la Traqueotomía.

La recuperación funcional depende de la preservación de la energía muscular adecuada y de la prevención de contracturas que provoquen invalidez.

Análisis de la respuesta a la Terapia con Corticosteroides en una serie de 8 casos personales (Dubowitz, V) consecutivos de Dermatomiositis en niñez muestra que hay ventaja en una dosis moderada, período breve de tratamiento programado con conclusión gradual, así como pronta de la dosis. pues -- hay progreso clínico sin esperar por una remisión perfecta y tratando de estancar la terapia con esteroides dentro de los seis meses o antes, según el régimen más prolongado corrientemente aún en voga.

La respuesta clínica es más digna de confianza al progreso obtenido, que el suero fermentado ofrece.

Reseña de reportes publicados sugieren que más tratamiento con Corticosteroides, pueden ser un factor en la cronicidad de la enfermedad y la falta de una respuesta adecuada a corto plazo.

La enfermedad tiene una tendencia natural a remisión y

reincidencia, que hace amillaramiento de la dificultad de un nuevo tratamiento.

Sin embargo, estudios más recientes de estas historias - naturales muestran como punto de interés la elevada mortalidad, pues bién; como una tendencia a la cronicidad con contracciones e incapacidad psíquica. De este modo Batnum y otros - (1964) cita por todos lados la mortalidad de un tercio y una tercera parte adicional residual con ventaja severa, Cook, Rosen y Banker, (1963), tienen solo 23 pacientes activos y bién formados de un número de 50, considerando que 15 tuvieron un final fatal, y 12 quedaron lisiados.

La introducción de la terapia con Corticosteroides, en los inicios de los años de 1950 fué recibida por algunos, pero otros fueron más escépticos.

Evaluación de la terapia de Corticosteroides y de otros inmunopresores subsecuentes, demuestra una permanente dificultad por alguna causa.

Más series personales de casos son pequeñas, por cuanto la serie más publicada es usualmente, retrospectiva, frecuentemente pobremente documentada y necesitando detalles acerca de la duración de la enfermedad antes del tratamiento y cuantificación objetiva de incapacidad antes y después del tratamiento. Un número de formas sin embargo, parece tener envuelta una relación con el tratamiento de Esteroides, que es generalmente apoyada por muchos autores recientes, además apoyan:

- 1) Alta dosis de Corticosteroides es esencial para producir una remisión.
- 2) La dosis inicial con corticosteroides necesita ser continuada hasta que se produzca una remisión completa.
- 3) Subsecuentemente, período breve, dosis baja, mantener la - terapia, es esencial para evitar una recaída.

- 4) Respuesta a la terapia puede ser motorizada por el decaimiento en el suero enzimático.

Thiefry y cols. (1967), reportaron a 8 casos de Dermatomiositis en niños, concluyendo que, los Corticosteroides fueron el tratamiento escogido durante mucho tiempo. La Prednisona fué dada en dosis altamente suficientes de 2 a 3 ó aún - más de 4 mg/Kg/d dos de los 8 casos revelaron "Calcinosis".

Sullivan y cols. (1972), dió un recuento detallado de su experiencia personal, de 18 casos de Dermatomiositis, de los cuales 12 eran infantes a los que se les aplicó una dosis inicial de 2 mg. diarios de Prednisona por kilo de peso; a 3 una dosificación de 1.5 mg/Kg. ; y 3 una dosificación de 1 mg/Kg.

El mantenimiento de la dosis del tratamiento fué rechazado sólo después de menos de 12 meses en todos los casos y la duración total de toda la terapia fué de menos de 2 años en todos los casos. Siete de los 18 casos revelaron Calcinosis.

De 16 casos de Polimiositis en niños tratados por Rose - (1974) 10 han estado recibiendo altas dosis de Prednisona (60-80 mg/d) siguiendo esta terapia por lo menos 2 años, (usualmente 10-15 mg/d), y los diagnosticados antes de 1953, no han recibido Corticosteroides sólo una terapia soportiva, 7 de 10 pacientes tratados con Corticosteroides, los cuales sin embargo sufrieron de síntomas y de ataques, luego de los cuales tuvieron un corto período de incapacidad mental severa, 6 hicieron excelente restablecimiento y uno murió.

Rose concluye que "La aspiración del tratamiento no es erradicar todas las manifestaciones y procesos de la enfermedad pero si, mantener el paciente en un estado ambulatorio e independiente funcional durante la fase de actividad o fase activa de la enfermedad y que la fase activa de la enfermedad ha sido establecida, ha ser de 2 a 3 años en la mayoría de casos y por esta razón mantener la terapia es recomendado, para

este período de tiempo por prevención a la recaída.

Dubowitz, dice que su política sobre los pasados 10 años ha sido tratar de obtener una remisión completa con una dosis relativamente baja o sea moderada de Prednisona, de alrededor de 1.5 mg./kg. y menos que 1.5 a 2 mg./kg. o más, usado por mucho tiempo por muchos autores y mantienen al paciente fuera de la terapia de Esteroides lo más pronto posible, por un desenvolvimiento gradual luego que hay un progreso clínico, sin esperar por una remisión completa. La reducción de la dosis de Esteroides debe ser lenta (usualmente 2.5 mg./kg. cada 4 días) y si hay un signo de determinación ejercitado por resentimiento al punto previo de la dosis.

Durante esta fase de tratamiento cierra el monitor clínico del paciente, preferentemente a intervalos semanales, en adelante la dosis tiene que ser cuidadosamente diseñada a la respuesta.

En general en niños, la Prednisona debe administrarse en dosis de 2 mg/kg./día (60 mg/m² de superficie corporal/día), ésta reducirá los niveles enzimáticos hasta valores normales en 1 a 2 semanas, no tarda en producirse la mejoría clínica con disminución del dolor y de la tumefacción muscular y aumento de la potencia muscular.

El esquema general de tratamiento dado para los adultos es:

- 1) Prednisona 40 a 60 mg. diarios P.O., reducción gradual en cantidades de 5 mg., y finalmente un miligramo a la semana por un año.
- 2) 2.9 G. de ácido Acetilsalicílico cada 4 horas excepto -- por la noche (niveles sanguíneos de 20 a 30 mg. por 100 ml.).

El tratamiento protector con antibióticos es otra medida que debe aplicarse durante mucho tiempo. También los antipa-

lúdicos se han empleado con resultado vario. (15).

El Propionato de testosterona, a dosis de 50 mg. una vez a la semana, tiene sus indicaciones de un modo especial en la fase de convalecencia.

El Paraaminobenzoato potásico a dosis de 8 a 12 mg. diarios tiene también sus adeptos, aunque los resultados terapéuticos obtenidos han sido, por lo general, insatisfactorios.

Para la Calcinosis se ha empleado la terapéutica quelante con Edetato Disódico-Cálcico (EDTA) (Calcium Disodium Versenate Riker), con resultados contradictorios.

Godstein, ha tratado la Dermatomiositis con 6-Mercaptopurina (Purinethol-Burroughs-Wellcome), administrando 100 mg. diarios durante tres semanas, pasando luego a la Azationirina (Imuran-Burroughs-Wellcome), a dosis de 200 mg/día, obteniendo una excelente mejoría de la fuerza muscular. (2).

Se han usado Vitamina E. o Alfatocoferol con resultados dudosos. (58).

LA FISIOTERAPIA ES ESENCIAL, para evitar las contracturas y recuperar la energía muscular. Durante la fase aguda, cuando la debilidad muscular es pronunciada, los ejercicios pasivos pueden ser utilizados para mantener el margen de movilidad adecuado. Con la mejoría clínica pueden iniciarse los ejercicios activos de fortalecimiento. A veces son necesarios férulas apropiadas para mantener una buena posición de las extremidades. No se requiere el reposo en cama y la movilización sin ejercicio debe ser evitada siempre. Esta fisioterapia debe hacerse a base de baños con remolino, calor y masajes suaves. (40-41-74).

IV-A17) PRONOSTICO.

Sólo algunos de los casos agudos tendrán un desenlace -- mortal generalmente por alguna complicación pulmonar, renal o cardíaca.

La mayoría mejoran con el tratamiento y de hecho, la debilidad muscular puede disminuir aun en aquellos pacientes que tienen un proceso tumoral avanzado. Unos cuantos pacientes se recuperan por completo, pero con mayor frecuencia queda cierta debilidad de los hombros y de las caderas, por lo general no invalidante, al final del tratamiento.

Puede presentarse recaída en cualquier momento, en algunos casos hasta después de 15 años. No deben suspenderse los corticosteroides demasiado temprano, puesto que la recaída que puede presentarse es más difícil de tratar que los síntomas originales de la enfermedad.

La sintomatología no nos indica el pronóstico, pues a veces, síntomas ligeros pueden terminar con la muerte y otros muy intensos permiten el paso a la cronicidad. Es una enfermedad invalidante. Hay casos ligeros ligeros, localizados y autocontrolables. (26-77).

ANALISIS Y TABULACION DE DATOS.

INCIDENCIA DE DERMATOMIOSITIS EN LOS HOSPITALES: GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT, EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO DE MIL NOVECIENTOS SESENTA A DICIEMBRE DE MIL NOVECIENTOS OCHENTA.

MATERIAL Y METODOS.

a) Revisión de los Archivos Clínicos de ambos centros Hospitalarios, ya mencionados.

Cuando se efectuó la revisión de estos Archivos se observó, que la Dermatomiositis se encuentra clasificada como tal a partir del año de mil novecientos sesenta; fecha en la cual se empezaron a clasificar los distintos Diagnósticos existentes.

a-1) Hospital Roosevelt:

Se encuentra clasificado el Diagnóstico de Dermatomiositis con el Código 710.0, del año de mil novecientos sesenta al año de mil novecientos sesenta y nueve y el Código 716.0 del año de mil novecientos setenta en adelante.

Es de hacer notar que junto con la Dermatomiositis se encuentra clasificado el Diagnóstico de Escleroderma, por lo que se tomó en cuenta solo las papeletas que se encontraban registradas con el Diagnóstico de Dermatomiositis, analizando éste de acuerdo a procedimientos Diagnósticos.

a-2) Hospital General San Juan de Dios:

El archivo de este Hospital no se encuentra clasificado de acuerdo a código alguno sino que únicamente como diagnóstico general, por lo que se efectuó la revisión, de todos los diagnósticos dados mes por mes y año por año; para clasificar las papeletas que nos interesaban.

En resumen se encontraron 53 papeletas con Diagnóstico de Dermatomiositis y Escleroderma; siendo de 39 papeletas correspondientes al Diagnóstico de Dermatomiositis, la que fué plenamente comprobada, y el resto correspondían a Escleroderma, por lo que no se tomaron en cuenta para el estudio.

Estos 39 casos nos dan una gama de sintomatología clínica, la cual se encuentra descrita para todos los casos en la literatura revisada, además de sus síntomas, se encontraron varios parámetros de Laboratorio para clasificarla como tal.

b) Revisión Bibliográfica:

Para efectuar ésta, se revisó el Index Medicus de la biblioteca del INCAP, tomando en cuenta para esto, la literatura referente al Tema de Dermatomiositis

asimismo varios artículos y tratados de Dermatología.

Los artículos sacados del Index Medicus, comprenden desde el año de mil novecientos sesenta y dos al año de mil novecientos setenta y ocho, siendo este último año hasta donde se encuentra clasificado el Index Medicus.

b-1) Resumen Bibliográfico:

Tratamos de hacer énfasis en el estudio Clínico de la enfermedad, así mismo las diferentes clasificaciones que existen para la Dermatomiositis, por lo que la presente Tesis no se basa sobre alguna clasificación existente hasta la fecha, ya que sería centrarse sobre un sólo punto de vista, no tratamos de comprobar si el Diagnóstico dado en nuestro medio se adecuaba a la clasificación de -- uno u otro Autor.

Para dicho efecto tomamos en cuenta únicamente sus manifestaciones Clínicas, evolución métodos de laboratorio, biopsias y tratamiento, la respuesta a este tratamiento, etc.

Para efectuar el resumen bibliográfico del tratamiento se tomaron en cuenta varios artículos, se enfatizó en el artículo del Dr. Dubowit's ya que hace un resumen más amplio -- sobre el tema.

c) METODOS

Se aplicó tanto el Método Científico, como el Método De ductivo, de acuerdo a los materiales obtenidos.

ANALISIS Y TABULACION DE DATOS.

Como anotamos anteriormente, el número de casos encontrados con el diagnóstico de Dermatomiositis, fué de 39 casos, los que fueron comprobados por métodos de laboratorio y manifestaciones clínicas.

Tomamos en cuenta éstos casos únicamente ya que de acuer

do a los antecedentes clínicos de todos los pacientes, y la literatura, eran compatibles con el Diagnóstico de Dermatomiositis por lo tanto notamos que:

La mayoría fué diagnosticada durante el período de 1971 -1980, este aumento de la incidencia de Dermatomiositis, durante este período se debe a que son mejores las posibilidades diagnósticas, y la entidad clínica al ser un poco más -- frecuente su incidencia, el médico que se enfrenta a un caso de estos, tiene en cuenta la posibilidad diagnóstica de la -- Dermatomiositis.

Así mismo en los períodos de 1960-70, la incidencia de ésta enfermedad es poca, tomándose en cuenta lo dicho anteriormente; pero creemos que es debido a que no es sino, hasta el año de 1960, cuando la Dermatomiositis aparece clasificada como tal, por lo tanto, no podemos confirmar o negar -- que esta baja incidencia se deba a que era poco frecuente su Diagnóstico o bien este se haya tomado desde otro punto de -- vista, por ejemplo: Enfermedades del Colageno, o sea un diagnóstico general y no específico.

Nos atrevemos a decir que: posiblemente sea debido a su poca frecuencia o incidencia, lo complicado del cuadro, sus manifestaciones clínicas que pueden ser confundidas con otros diagnósticos, siempre dentro del marco de las Colagenopatías, como ejemplos clásicos podríamos mencionar: Escleroderma y -- Lupus Eritematoso Sistémico.

Este diagnóstico podría haberse enmarcado como una enfermedad global y no separada, lo escaso de su literatura en nuestro medio, en ese período y su poca frecuencia, hacían -- que al encontrarse frente a un caso de esta naturaleza, no -- etiquetara en un diagnóstico global y no específico, como se anotó anteriormente, ya que lamentablemente este paso es más

CUADRO # 1.

Incidencia de Dermatomiositis, por año en el período comprendido de enero de 1960 a diciembre de 1980 en los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt.

AÑO	# DE CASOS	TOTAL
Enero 1960-Dic. 65	5	5
Enero 1966-Dic. 70	7	7
Enero 1971-Dic. 75	11	11
Enero 1976-Dic. 80	16	16
TOTAL	39	39

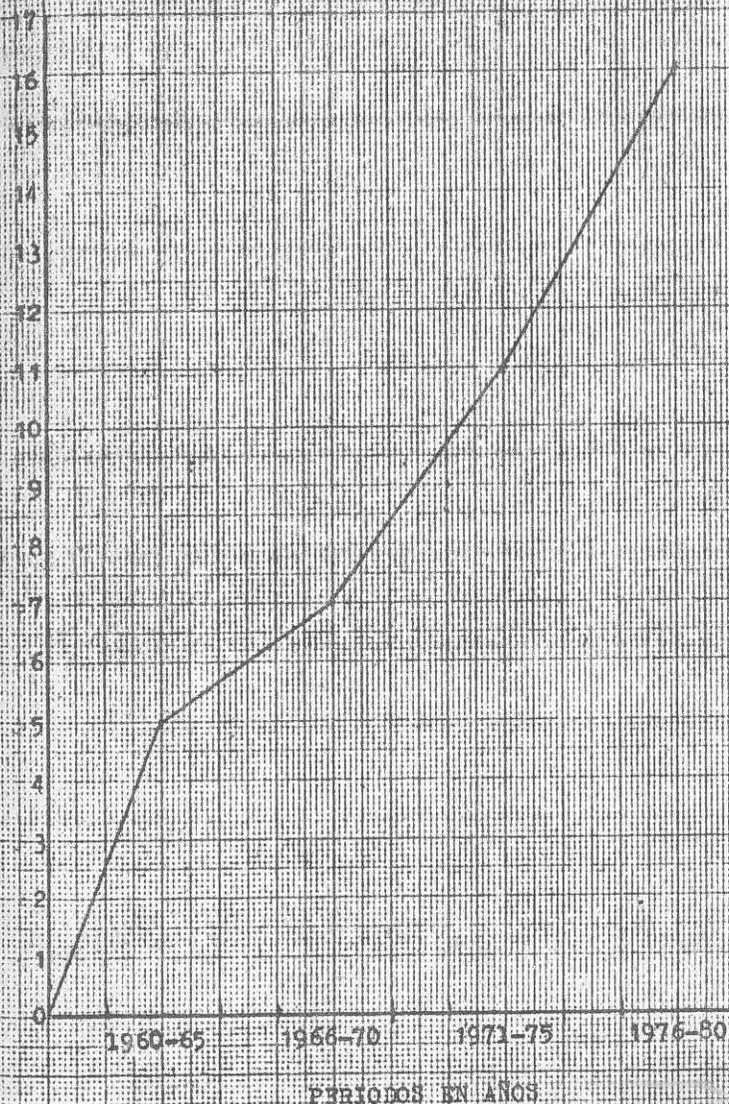
Fuente:

Oficina de Registro Estadístico del Hospital Roosevelt de enero de 1960 a diciembre de 1980 clasificada con los Códigos: 710.0 (1960-69), y 716.0 (1970-80).-

Oficina de Bioestadística del Hospital General San Juan de Dios, no clasificada por Código, sino como Diagnóstico General.-

GRAFICA # 1.

INCIDENCIA DE DERMATOMIOSITIS, POR AÑO EN EL PERÍODO COMPRENDIDO DE ENERO DE MIL NOVECIENTOS SESENTA A DICIEMBRE DE MIL NOVECIENTOS OCHENTA, EN LOS HOSPITALES ROOSEVELT Y SAN JUAN DE DIOS.



FUENTE:

ARCHIVOS CLÍNICOS DE AMBOS HOSPITALES.-

CUADRO # 2.

Porcentaje de los casos de Dermatomiositis, por año en el período comprendido de enero de 1960 a diciembre de 1980.

En los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt.

ANO	%	TOTAL
Enero 1960-Dic. 65	13%	13%
Enero 1966-Dic. 70	18%	18%
Enero 1971-Dic. 76	28%	28%
Enero 1976-Dic. 80	41%	41%
TOTAL	100%	100%

Fuente:

Oficina de Registro Estadístico del Hospital Roosevelt, de enero de 1960 a diciembre de 1980 clasificada -- con los Códigos: 710.0 (1960-1969) y 716.0 (1970-80).-

Oficina de Bioestadística del Hospital General San Juan de Dios, no clasificada por Código, sino como Diagnóstico General.-

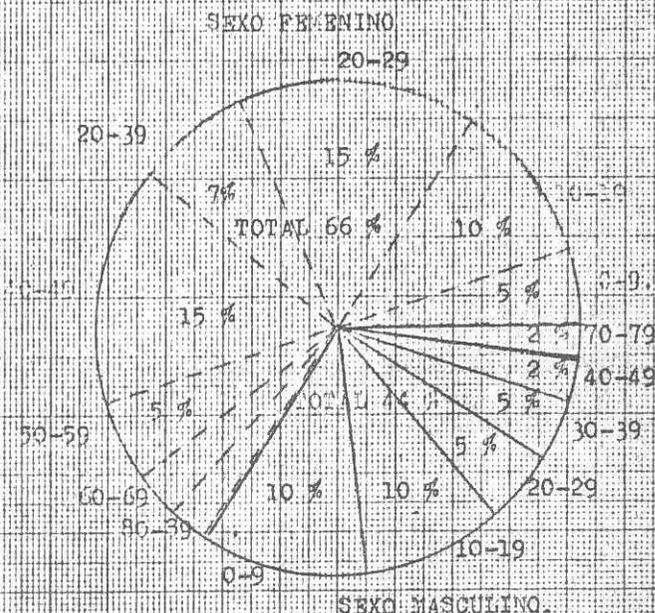
fácil de decidir por la mayoría de médicos, que en determinado momento es mejor decidirse por esto, por el temor a equivocarse, debido a que el cuadro de la Dermatomiositis toma o semeja síntomas que se traslapan con otras Colagenopatias.

La Dermatomiositis, según los casos encontrados en nuestra investigación, aumentó en un 59% desde el año de 1970, - este aumento como se nota, en la Gráfica # 1, es en forma ascendente durante todo el período del 70 al 80, en ningún momento presentó una estabilidad, lo que nos hace pensar que - esta Colagenopatía está latente en nuestro medio, notamos -- que al compararla con otras colagenopatías esta incidencia - es poco significativa si lo tomamos desde el punto de vista global, pero si es tomado desde un punto de vista específico, o sea partiendo sobre el hecho de la incidencia de la Dermatomiositis en nuestro medio, notamos que si es significativo, ya que año con año, esta enfermedad reporta más casos, en -- los diferentes Hospitales del país.

Al decir esto creemos, que en los registros estadísticos de los Hospitales investigados, no se encuentran registrados en su mayoría los casos de Dermatomiositis, por lo expuesto anteriormente, en donde hacemos notar que debido a lo complejo del cuadro en determinado momento, este se toma desde otro punto de vista, perdiéndose en este momento el caso, o sea que tomado como un problema dermatológico, problemas - del Colageno diferentes, ejemplo de esto: Lupus, escleroderma.

GRAFICA # 1-A.

PORCENTAJE DE LOS CASOS DE DERMATOMIOSITIS, POR GRUPOS ETAREOS Y SEXO, REGISTRADOS EN LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT, DE ENERO DE 1960 A DICIEMBRE DE 1980.



FUENTE: OFICINA DE REGISTRO ESTADISTICO DE LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT.

CUADRO # 3.

Incidencia de Dermatomiositis en los últimos veinte años en los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt - de enero de 1960 a diciembre de 1980.

Clasificada como primer y segundo Diagnóstico dado a su ingreso en los Departamentos de: Medicina y Cirugía.

AÑO	PRIMER DIAGNOSTICO # DE CASOS	SEGUNDO DIAGNOSTICO # DE CASOS	TOTAL
1960-65	1	3	4
1966-70	2	5	7
1971-75	3	3	6
1976-80	3	1	4
TOTAL	9	12	21

Fuente:

Oficina de Registro Estadístico del Hospital Roosevelt de enero de 1960 a diciembre de 1980, clasificada con los Códigos: 710.0 (1960-69), y 716.0 (1970-80).

Oficina de Bioestadística del Hospital General San Juan de Dios, no clasificada por Códigos, sino como Diagnóstico General.

CUADRO # 4

Porcentaje de los casos de Dermatomiositis dados como primer y segundo diagnóstico, en los Departamentos de: Medicina y Cirugía de los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt. En el período comprendido de enero de 1960 a diciembre de 1980.

AÑO	% PRIMER DIAGNOSTICO	% SEGUNDO DIAGNOSTICO	TOTAL
1960-65	5%	14%	19%
1966-70	10%	24%	33%
1971-75	14%	14%	28%
1976-80	14%	5%	19%
TOTAL	47%	57%	100%

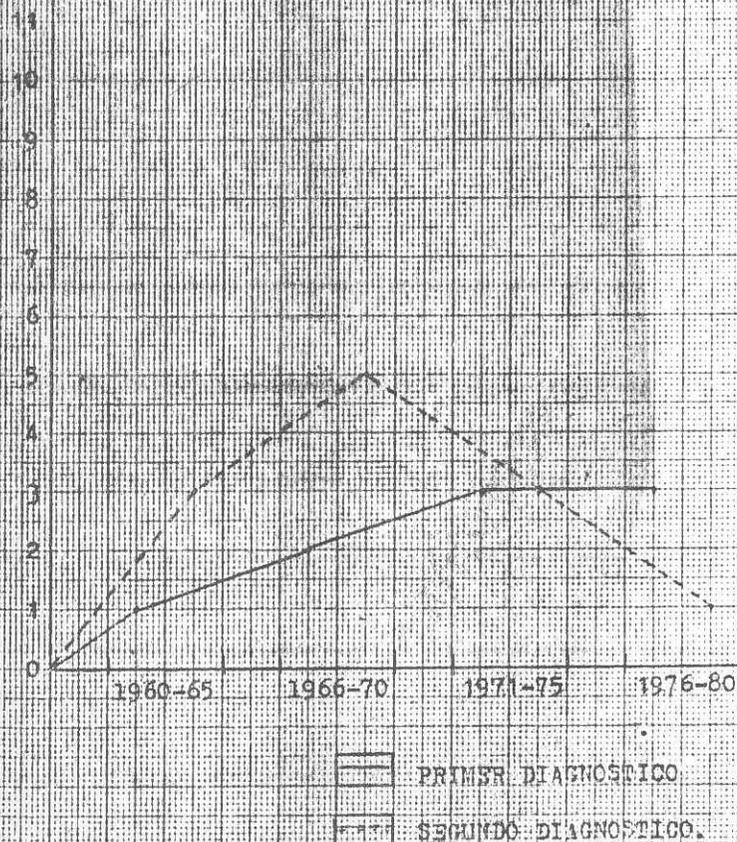
Fuente:

Oficina de Registro Estadístico del Hospital Roosevelt de enero de 1960 a diciembre de 1980, clasificada con los Códigos: 710.0 (1960-69), y 716.0 (1970-80).

Oficina de Bioestadística del Hospital General San Juan de Dios, no clasificada por Código, sino como Diagnóstico General.

GRAFICO # 2.

INCIDENCIA DE DERMATOMIOSITIS EN LOS ÚLTIMOS VEINTE AÑOS EN LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT, DE ENERO DE 1960 A DICIEMBRE DE 1980, CLASIFICADO COMO PRIMER Y SEGUNDO DIAGNOSTICO, DADO A SU INGRESO, EN LOS DEPARTAMENTOS DE MEDICINA Y CIRUGIA.

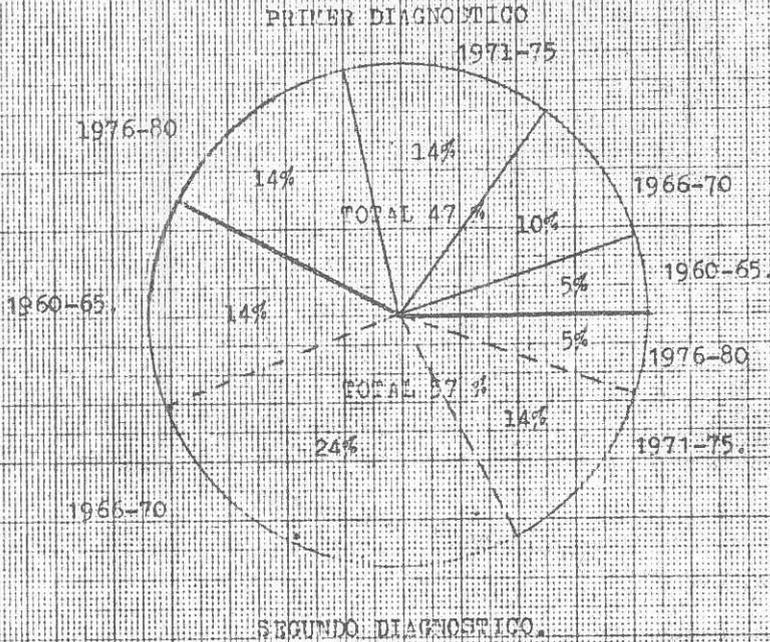


FUENTE:

OFICINA DE REGISTRO ESTADISTICO DE LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT.

GRAFICA A 2-LA

PORCENTAJE DE LOS CASOS DE DEBILIDAD MENTAL DADA COMO PRIMER Y SEGUNDO DIAGNOSTICO, EN LOS DEPARTAMENTOS DE MEDICINA Y CIRUGIA DE LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO DE 1960 A DICIEMBRE DE 1980.



FUENTE:
OFICINA DE REGISTRO ESTADISTICO DE LOS HOSPITALES
GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT.

Y esto es debido a que cuando el paciente consulta, el cuadro inicial es totalmente diferente, porque en su mayoría los pacientes ya han recibido Farmacoterapia, que enmascara el cuadro, y es en donde se cometen los errores al no tomar en cuenta, los síntomas iniciales de la enfermedad, - sino que los síntomas que presenta el paciente en el momento de consulta.

Produciéndose de esta manera un traslape de síntomas - que nos aparentan enfermedades diferentes a la original.

Por lo tanto hay que tener en cuenta siempre que nos - encontramos frente a un caso de ésta naturaleza, que este - ha sido modificado, basándonos para esto en los antecedentes del paciente y en la historia natural de la enfermedad.

Desde otro punto de vista podríamos decir que en nuestro medio, la mayoría de Clínicos no están familiarizados - con este tipo de Diagnóstico, por lo que es enmarcado en -- una forma global.

Los diagnósticos de Dermatomiositis, que fueron dados a los pacientes a su ingreso a los Hospitales, en sus diferentes departamentos, como primer diagnóstico y segundo diagnóstico; como primer diagnóstico se entiende que el paciente desde su ingreso al hospital ya se la había determinado, la Dermatomiositis como causa desencadenante de sus proble-

CUADRO # 5

Incidencia de Dermatomiositis en los últimos veinte años en los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt - de enero de 1960 a diciembre de 1980.

Clasificada como primer y segundo Diagnóstico, dado a su ingreso en los Departamentos de: Pediatría y Maternidad.

AÑO	PRIMER DIAGNOSTICO # DE CASOS	SEGUNDO DIAGNOSTICO # DE CASOS	TOTAL
1960-65	1	1	2
1966-70	3	3	6
1971-75	1	0	1
1976-80	4	5	9
TOTAL	9	9	18

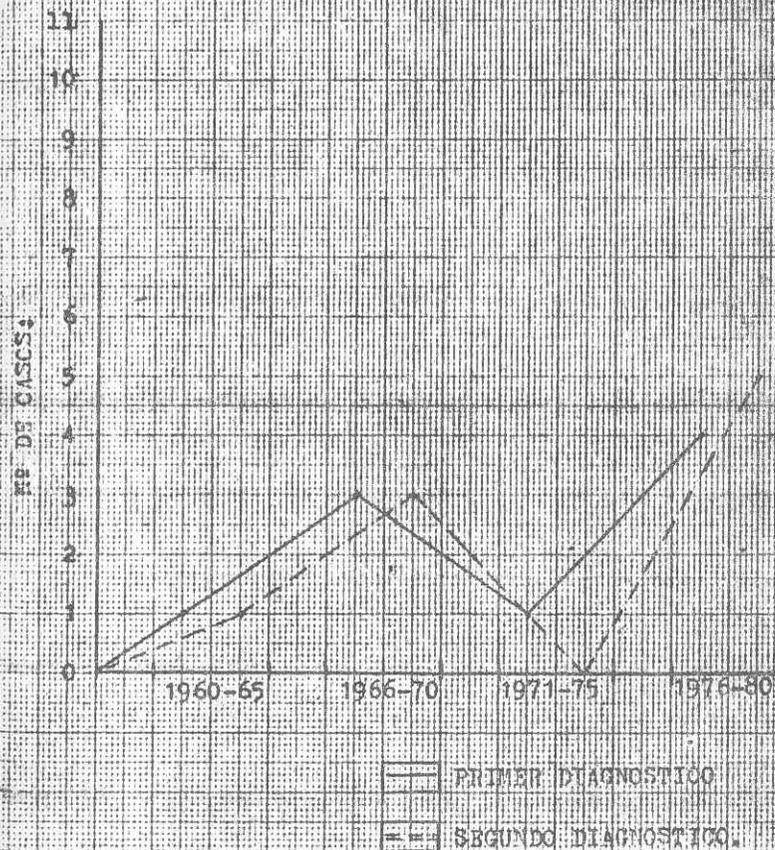
Fuente:

Oficina de Registro Estadístico del Hospital Roosevelt de enero de 1960 a diciembre de 1980, clasificada con los Códigos: 710.0 (1960-69), y 716.0 -- (1970-80).

Oficina de Bioestadística del Hospital General San Juan de Dios, no clasificada por Código, sino como Diagnóstico General.

GRAFICA # 5.

INCIDENCIA DE DERMATOMIOSITIS EN LOS ÚLTIMOS VEINTE AÑOS EN LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT DE ENERO DE 1960 A DICIEMBRE DE 1980, CLASIFICADO COMO PRIMER Y SEGUNDO DIAGNOSTICO DADO A SU INGRESO, EN LOS DEPARTAMENTOS DE PEDIATRÍA Y MATERNIDAD.



FUENTE:

OFICINA DE REGISTROS ESTADÍSTICOS DE LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT.

CUADRO # 6

Porcentaje de los casos de Dermatomiositis dados como primer y segundo Diagnóstico en los Departamentos de: Pediatría y Maternidad, de los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt. En el período comprendido de enero de 1960 a diciembre de 1980.

AÑO	% PRIMER DIAGNOSTICO	% SEGUNDO DIAGNOSTICO	TOTAL
1960-65	6%	6%	12%
1966-70	16%	16%	32%
1971-75	6%	0%	6%
1976-80	22%	28%	50%
TOTAL	50%	50%	100%

Fuente: Oficina de Registro Estadístico del Hospital Roosevelt de enero de 1960 a diciembre de 1980, clasificada con los Códigos: 710.0 (1960-69), y 716.0 (1970-80).

Oficina de Bioestadística del Hospital General San Juan de Dios, no clasificada por Código, sino como Diagnóstico General.

mas secundarios, y como segundo diagnóstico entendemos que - el paciente durante su hospitalización fué determinado este problema, como secundario a otro problema.

En los Departamentos de Medicina y Cirugía, encontramos un total de 9 casos como primer diagnóstico y 12 casos como segundo diagnóstico. Tomamos en cuenta esta separación de - primer y segundo diagnóstico, para demostrar que en la actuali- dad y a pesar de las posibilidades diagnósticas existentes, la Dermatomiositis es su diagnóstico, se hace un tanto pro- blemático debido a la variedad de síntomas que presenta, -- puesto que al empezar con manifestaciones Dermatológicas, ó bien con problemas de debilidad, dependiendo en que estadío de la enfermedad y la terapia previa que haya recibido el pa- ciente, en el momento de consultar el cuadro ya se ha enmasca- rado, siendo así difícil clasificar al paciente en uno u otro diagnóstico.

Siendo así que el paciente en algunos casos, ingresa al Hospital con el diagnóstico inicial de Dermatomiositis o co- mo segundo diagnóstico.

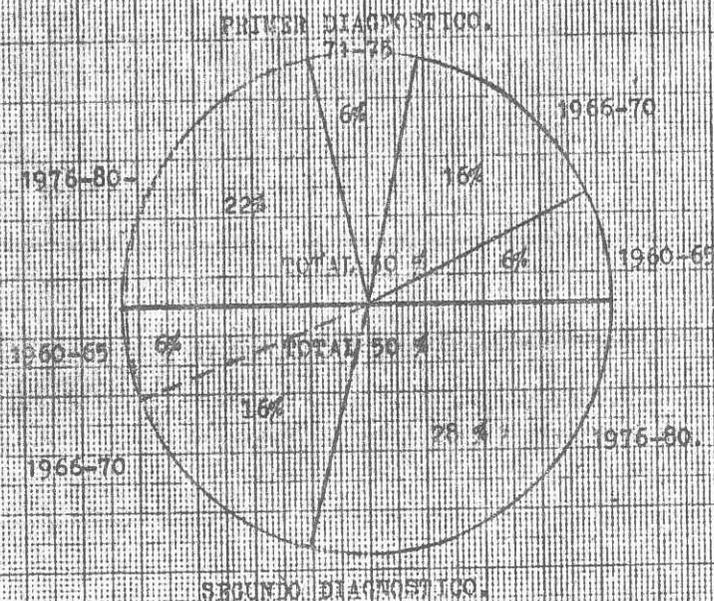
Es durante su Hospitalización cuando ya se confirma el diagnóstico de Dermatomiositis, al manifestarse la enferme- dad con sus síntomas específicos. En otros casos se cree -- que la Dermatomiositis según lo anotan varios autores, la en- fermedad es secundaria a otros problemas, Eje: Reacciones vi- rales, Cáncer, etc. aunque no se ha demostrado plenamente es- te hecho.

Esto en cierto modo podría ser valedero, para los adul- tos no así en niños donde el Diagnóstico se hace un tanto -- más difícil ya que muchas veces y si no en su mayoría, los - síntomas que presenta el paciente son dichos y descritos por terceras personas.

Tenemos que en los Departamentos de Pediatría y Materni- dad se encontraron como primer Diagnóstico 8 casos y segundo Diagnóstico 9 casos, de estos últimos tenemos sólo un caso -

GRAFICA # 3-A

PORCENTAJE DE LOS CASOS DE DERMATOMIOSITIS DADOS COMO PRIMER Y SEGUNDO DIAGNOSTICO, EN LOS DEPARTAMENTOS DE MATERNIDAD Y PE- DIATRIA DE LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO DE 1960 A DICIEMBRE DE 1980.



FUENTE: OFICINA DE REGISTRO ESTADISTICO DE LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT.

de Embarazo.

Podríamos decir que en estos departamentos el diagnóstico primero o el segundo, son equivalentes o paralelos, pero estos son totales de casos, puesto que no son paralelos en todos los períodos, esto va en aumento desde 1970.

Se puede decir que en los niños, parece un poco más difícil el diagnóstico, ya que al encontrarse frente a un paciente que su síntoma inicial fué por ejemplo: Ronchas en la piel, que desaparecieron, y cuando él lo tiene al frente, lo que el paciente presenta es debilidad generalizada, se podría decir o enfocar como único problema la debilidad, y no tomar en cuenta el primer síntoma, dejando como secundario el problema Dermatológico. Pero con lo descrito anteriormente en la Literatura nos damos cuenta que estos síntomas no son separados sino que forman ambos parte de un mismo cuadro. Así es como esto nos lleva a una equivocación del diagnóstico -- inicial y pasa a ser secundario.

En el período de 1960 a 1965, el porcentaje de casos es bajo, en comparación a otros períodos, siendo mayor de 1976 a 1980 aunque los porcentajes siguen siendo equivalentes en un 50% para primer y segundo diagnóstico. No tratamos de -- justificar porque se hace primer o segundo diagnóstico, sino como anotamos anteriormente, hacer notar que no es fácil para un clínico no experimentado llegar a este diagnóstico a -- primera vista del paciente.

La incidencia de Dermatomiositis fué mayor en el Hospital Roosevelt en un 67% de todos los casos, o sean 26 del total de 39 estudiados. Podríamos especular que ésto es debido a que en este Hospital el Archivo Médico se encuentra clasificado por el Código del Diagnóstico Específico, lo que no encontramos en el Hospital General, presentándose este hecho

CUADRO # 7.

Incidencia de Dermatomiositis en los Departamentos de: Pediatría, Maternidad, Cirugía y Medicina, en los Hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt.

Total de casos durante los años comprendidos de enero de 1960 a diciembre de 1980.

DEPARTAMENTO	HOSPITAL ROOSEVELT	HOSPITAL GENERAL	TOTAL
MEDICINA Y CIRUGIA	15	9	24
PEDIATRIA	10	4	14
MATERNIDAD	1	0	1
TOTAL	26	13	39

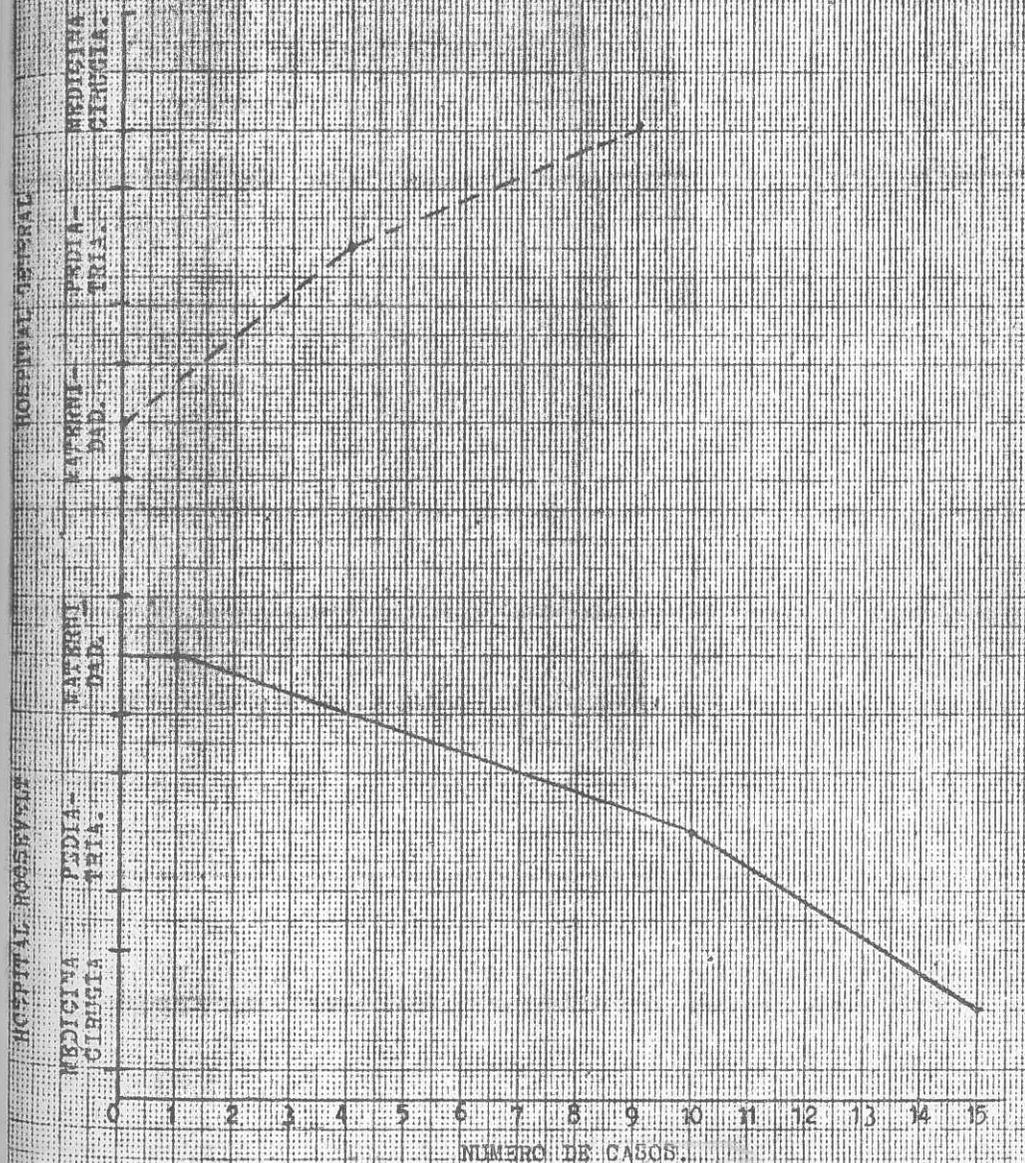
HOSPITAL	# DE CASOS	TOTAL
GENERAL SAN JUAN DE DIOS	13	13
ROOSEVELT	26	26
TOTAL	39	39

Fuente: Oficina de Registro Estadístico del Hospital Roosevelt de enero de 1960 a diciembre de 1980, clasificada con los Códigos: 710.0 (1960-69), y 716.0 (1970-80).

Oficina de Bioestadística del Hospital General San Juan de Dios, no clasificada por Código, sino como Diagnóstico General.

GRAFICA # 4

INCIDENCIA DE DERMATOMIOSITIS EN LOS DEPARTAMENTOS DE MEDICINA, CIRUGIA, MATERNIDAD Y PEDIATRIA EN LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT DE ENERO DE 1960 A DICIEMBRE DE 1980.



FUENTE:

OFICINA DE REGISTROS MEDICOS DE AMBOS HOSPITALES.

CUADRO # 8.

Porcentaje del total de casos admitidos (Dermatomiositis), en los Hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt, en sus Departamentos de: Medicina, Cirugía, Pediatría y Maternidad. En el período de 1960 a 1980.

DEPARTAMENTO	HOSP. GENERAL	HOSP. ROOSEVELT	TOTAL
MEDICINA Y CIRUGIA	23%	38%	61%
PEDIATRIA	10%	26%	36%
MATERNIDAD	0%	3%	3%
TOTAL	33%	67%	100%

Fuente:

Oficina de Registro Estadístico del Hospital Roosevelt de enero de 1960 a diciembre de 1980, clasificada con los Códigos: 710.0 (1960-1969), y 716.0 - (1970-80).

Oficina de Bioestadística del Hospital General San Juan de Dios, no clasificada por Código, sino como Diagnóstico General.

a más errores ya que la Dermatomiositis bien podría encajar en un problema Dermatológico, Inmunitario o alguna otra Colagenopatía.

No obstante esto en determinado momento uno de estos -- Hospitales tenga más posibilidades diagnósticas o tal vez -- sea debido al tipo de población que atiende cada uno, pero -- no podríamos afirmar o negar nada.

Se puede decir que debido al código con que se cuenta -- para la clasificación de los diferentes diagnósticos dados -- en un período determinado, al momento de clasificarlo se ten -- ga más cuidado, de resolver el problema de si es uno u otro diagnóstico específico, esto también nos lleva a una desven -- taja ya que otro tipo de Colagenopatía podría ser incluida -- para llenar el registro, pero no podríamos atrevernos a dilu -- cidad cual es en realidad la diferencia de esta incidencia, ya que ambos hospitales abarcan la misma población en miles de habitantes.

Por lo tanto solo podemos concretar que la incidencia -- de Dermatomiositis es mayor en el Hospital Roosevelt que en el Hospital General San Juan de Dios.

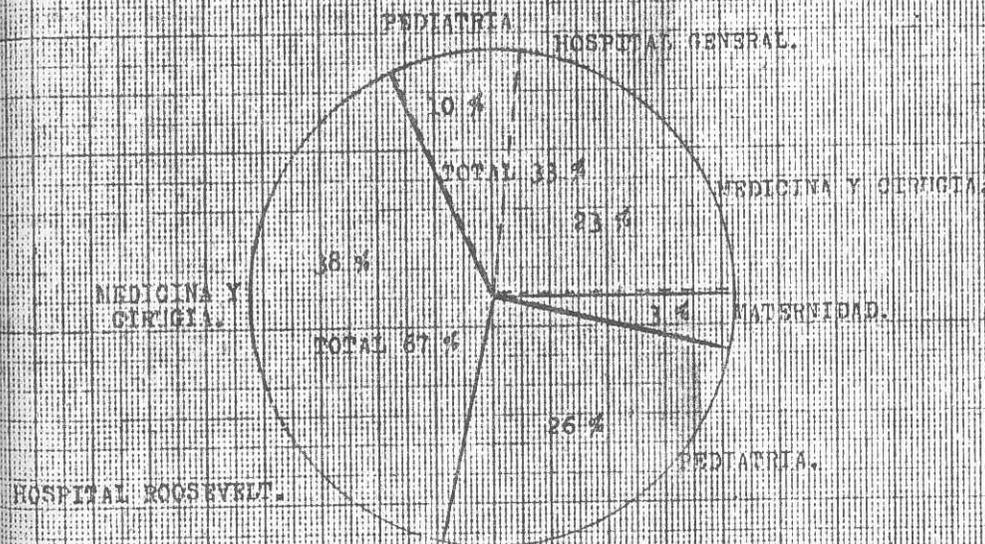
En el Hospital Roosevelt se encuentra registrado el úni -- co caso de Dermatomiositis y Embarazo de 25 semanas, casos -- que se encuentran descritos de manera vaga en la literatura.

GRUPO ETAREO Y SEXO AFECTADO.

De los casos, de los hospitales investigados, encontra -- mos que en su mayoría, el sexo femenino fué el más afectado -- en relación al masculino. En un 60% del sexo femenino en -- contra del 44% del sexo masculino, del total del 100% de los casos.

GRAFICA 4-4.

PORCENTAJE DEL TOTAL DE CASOS ADMITIDOS EN LOS HOSPITALES GENE -- RAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT, EN SUS DEPARTAMENTOS DE MEDI -- CINA, CIRUGIA, MATERNIDAD Y PEDIATRIA. EN EL PERIODO DE ENERO -- DE 1960 A DICIEMBRE DE 1960.



FUENTE:

OFICINA DE REGISTRO ESTADISTICO DE AMBOS HOSPITALES -- GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT.

CUADRO # 9.

incidencia de Dermatomiositis, por grupos etareos y sexo de los casos registrados en los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt (enero de 1960 a diciembre de 1980).

GRUPO ETAREO	SEXO FEMENINO	SEXO MASCULINO	TOTAL:
0-9 a.	2	4	6
10-19 a.	4	4	8
20-29 a.	6	2	8
30-39 a.	3	2	5
40-49 a.	6	1	7
50-59 a.	2	0	2
60-69 a.	1	0	1
70-79 a.	0	1	1
80-89 a.	1	0	1
TOTAL	25	14	39

fuente: -

Oficina de Registro Estadístico del Hospital Roosevelt de enero de 1960 a diciembre de 1980, clasificada con los Códigos: 710.0 (1960-69), y 716.0 (1970-80).

Oficina de Bioestadística del Hospital General San Juan de Dios no clasificada por Código, sino como -- Diagnóstico General.

CUADRO # 10

Porcentaje de los casos de Dermatomiositis, por grupos Etareos y Sexo, registrados en los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt (Enero de 1960 a diciembre de 1980).

GRUPO ETAREO	SEXO FEMENINO	SEXO MASCULINO	TOTAL
0-9 a.	5%	10%	15%
10-19 a.	10%	10%	20%
20-29 a.	15%	5%	20%
30-39 a.	7%	5%	12%
40-49 a.	15%	2%	17%
50-59 a.	5%	0%	5%
60-69 a.	2%	0%	2%
70-79 a.	0%	2%	2%
80-89 a.	2%	0%	2%
TOTAL	66%	44%	100%

Fuente:

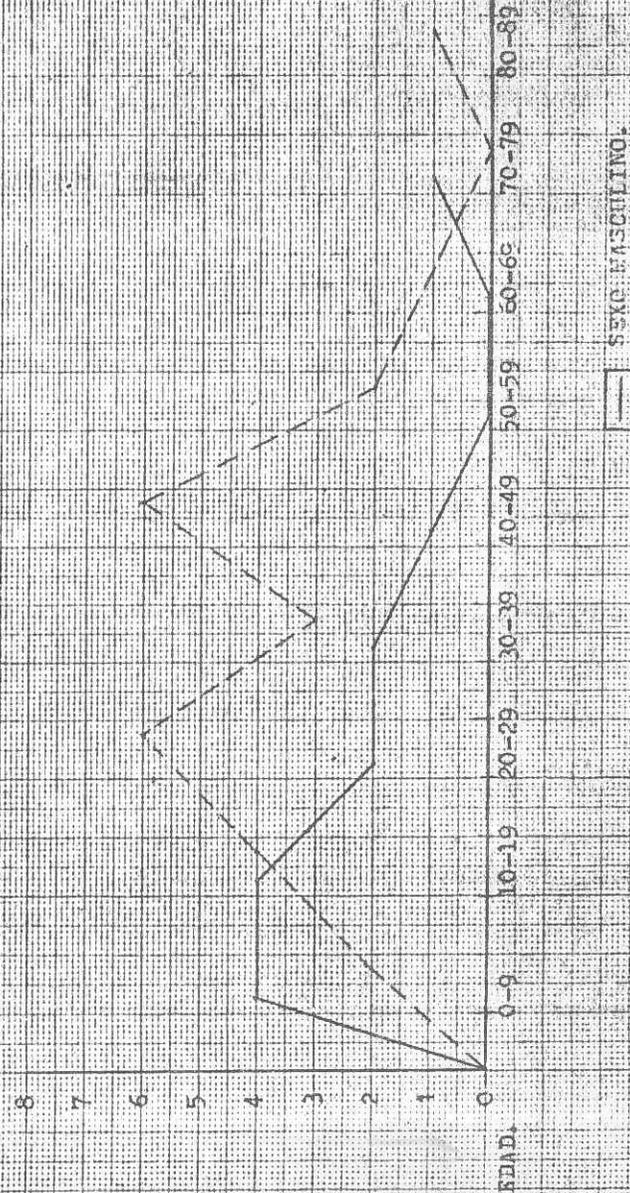
Oficina de Registro Estadístico del Hospital Roosevelt de enero de 1960 a diciembre de 1980, clasificada con los Códigos: 710.0 (1960-1969), y 716.0 (1970-80).

Oficina de Bioestadística del Hospital General San Juan de Dios, no clasificada por Código, sino como Diagnóstico General.

GRÁFICA # 5.

INCIDENCIA DE DERMATOMIOSITIS, POR GRUPO ETAREO Y SEXO, DE LOS CASOS REGISTRADOS EN LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT.

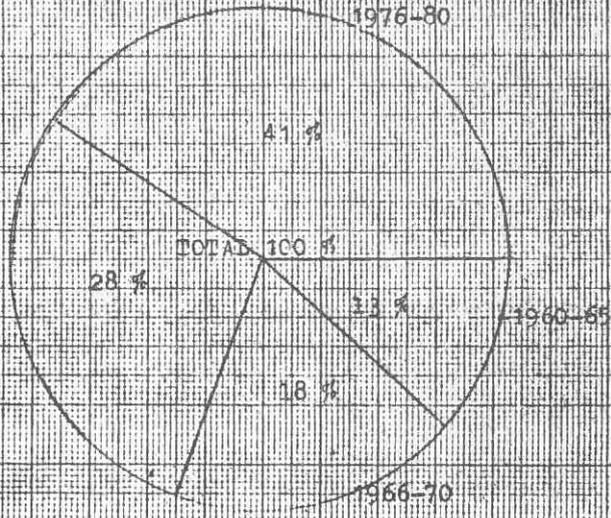
— SEXO MASCULINO
- - - SEXO FEMENINO



FUENTE: Oficina de Registro de ambos Hospitales.

GRAFICA # 1-A.

PORCENTAJE DE LOS CASOS DE DERMATOMICOSITIS, POR AÑO EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO DE 1960 A DICIEMBRE DE 1980 EN LOS HOSPITALES PITIALES: GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT.-



FUENTE: OFICINA DE REGISTRO ESTADISTICO DE LOS HOSPITALES GENERAL SAN JUAN DE DIOS Y ROOSEVELT.

Notamos que el grupo étereo afectado se encuentra entre las edades de 10 a 30 años y de 40 a 49 años de ambos sexos, pero con predominio del femenino. Esto nos confirma que la primer hipótesis la cual dice:

"La dermatomiositis es una Dermatopatía que afecta más al grupo étereo comprendido entre las edades de 60 a 70 años del sexo masculino"; es nula por los resultados anotados anteriormente.

Por lo que comprobamos, que en nuestro medio se cumple para todos los casos, lo descrito en la Literatura revisada.

Esto nos demuestra que no importa que medio o país, sea diagnosticada la Dermatomiositis, esta se comporta de igual manera, es decir, el estado natural de la enfermedad, siempre y cuando ésta no sea alterada en su curso natural.

Por lo tanto podemos decir que la Dermatomiositis en nuestro medio afecta los grupos étereos comprendidos entre las edades de 10 a 30 años y de 40 años a 50 años, más al sexo femenino en relación de 2 con respecto al masculino.

MOTIVO DE CONSULTA Y MANIFESTACIONES CLINICAS

El motivo de consulta fué variado en cada uno de los pacientes, aunque en alguno de los casos fué el mismo. Así tenemos que el mayor número de pacientes consultó por problemas tales como: Dermatitis, edema, debilidad generalizada, disfagia, etc. Podríamos decir, que son signos que nos ayudan a determinar el diagnóstico de Dermatomiositis.

Se dieron varios casos en los cuales los motivos de consulta están alejados en sí del cuadro inicial, de Dermatomiositis, posiblemente debido a que en su mayoría estos pacientes ya habían recibido tratamiento no específico ya fuera por facultativo o por consejos.

Deducimos que al ingresar el paciente al Hospital con el cuadro inicial modificado, era poco probable determinar a --

CUADRO # 11

Motivo de Consulta de los 39 pacientes con Dermatomiositis, dados a su ingreso en los Hospitales investigados.

MOTIVO DE CONSULTA	# DE CASOS
Dolor al caminar en piernas y manos	4
Edema en brazos y miembros inferiores.	5
Alergia en cuerpo.	3
Embarazo	1
Cambio coloración de piel y descamación, cara, cuello.	6
Debilidad Generalizada.	4
Dificultad para hablar.	4
Lesión supurativa Ms. I. S. y tórax.	1
Prurito generalizado.	3
Disfagia.	2
Artralgia generalizada.	2
Dolor abdominal, náuseas y vómitos.	2
Amigdalitis.	2
TOTAL	39

Fuente: Papeletas Clínicas existentes en los Archivos de los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt. - De los pacientes con Diagnóstico de Dermatomiositis.

primera vista el cuadro inicial.

Notamos que dentro de estos pacientes se encuentran un paciente que consultó por Embarazo de 25 semanas, ya estando hospitalizada es cuando se le desarrolló el cuadro de Dermatomiositis.

Dentro de las manifestaciones clínicas, que se encuentran durante la Hospitalización de estos pacientes, tenemos - que éstos en su mayoría ya eran característicos si no confirmativos del diagnóstico de Dermatomiositis. Al presentar -- los pacientes problemas dermatológicos, debilidad muscular, mialgias, artralgias, etc. en fin una serie de manifestaciones Clínicas que ya fueron descritas en el contexto de la Literatura revisada, por lo que confirmamos que los casos incluidos en nuestro estudio entran dentro del marco del diagnóstico de la Dermatomiositis.

Además de estos síntomas generales, se encontraron en -- la mayoría de pacientes, síntomas específicos que confirman el diagnóstico ejemplo: Edema periorbitario, debilidad proximal de miembros superiores e inferiores, hiperpigmentación -- de la piel. Se le encontró a una paciente diagnóstico de -- Cáncer Insitu del cuello Uterino, en esta paciente luego de habersele efectuado la Histerectomía Total, el cuadro inicial de Alergia Generalizada evolucionó hacia; y con síntomas característicos de una Dermatomiositis.

Por lo antes expuesto tenemos que la Dermatomiositis en un determinado momento puede ser enmascarada por alguna otra sintomatología que presente el paciente y que al eliminarse ésta primer causa el cuadro queda descubierto al prestársele más atención al mismo.

CUADRO # 12.

Manifestaciones Clínicas encontradas en los 39 pacientes con Dermatomiositis. Muestra total investigada en los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt.

SINTOMA	TOTAL DE PACIENTES
Hiperpigmentación de la piel, tórax, cara y brazos.	28
Debilidad muscular generalizada.	25
Pérdida de Peso.	22
Mialgias.	22
Artralgias.	22
Prurito en Areas de Eritema.	20
Edema con o sin dolor de Músculos.	20
Dificultad para caminar.	20
Dificultad para elevar los brazos.	18
Anorexia, náuseas y vómitos.	9
Disnea.	9
Cefalea.	8
Dolor selectivo del cuello.	8
Disfagia.	8
Disforecia.	4
Diarrea.	2
Epistaxis.	2
Dolor abdominal.	1

Fuente:

Papeletas clínicas de cada uno de los pacientes con Dermatomiositis, existentes en los archivos de ambos hospitales.

CUADRO # 13.

Principales hallazgos encontrados en los 39 pacientes estudiados durante su Hospitalización. De enero de 1960 a diciembre de 1980, en los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt. Fuente: Papeletas de cada paciente existentes en los archivos de ambos hospitales.

HALLAZGOS CLINICOS	TOTAL DE PACIENTES
Eritema facial.	20
Debilidad proximal de miembros Is. y S.	20
Edema Periorbitario.	18
Disminución de reflejos Osteo-Tendinosos.	18
Hiperpigmentación generalizada de la Piel.	17
Dolor Articular.	15
Disminución generalizada de Fuerza muscular.	15
Imposibilidad para caminar.	13
Disminución de expansión del tórax.	10
Disfonia.	10
Fiebre.	8
Edema de manos y pies.	5
Signo de Grotrón.	4
Retardo Pondo-Estatural.	3
Embarazo de 25 semanas.	1
C. Insitu Epidermoide de Cuello Uterino.	1
Pitiriasis Rosae.	1
Disfagia.	8
Bronco Neumonía.	9
Moniliasis Vaginal.	3

EXAMENES DE LABORATORIO

En los exámenes de laboratorio efectuados a los 39 pacientes, que incluye la muestra, se encontraron la mayoría dentro de límites normales, a excepción de varios de estos exámenes.

Transaminasas Glutámico Oxalacéticas fueron anormales - en 25 pacientes, las que fructuaron entre 70-1700 U., sedimentación aumentada en 24 pacientes, factor antinuclear positivo en 4 pacientes y antiestreptolisinas positivas en 12 pacientes, indicándonos estos exámenes de laboratorio anormales que la actividad enzimática, y por ende la muscular - se encontraban alteradas, asimismo hemos de notar que como casos raros, como lo señala la literatura en este tipo de - pacientes, se le encontraron a tres pacientes Células L.E. positivas.

Repercutiendo esta anormalidad en la gama de Sintomatología Clínica de los pacientes, indicándonos en sí que tanto las manifestaciones externas como las internas se correlacionan unas con otras, así tenemos entre otros exámenes - de laboratorio alterados, las Proteínas totales y rel. A/G. lo que se traduce en una pérdida de peso, debilidad generalizada, hasta llegar a la imposibilidad de movimiento, debido a que la actividad de las proteínas y por ende las enzimas, se encuentran alteradas dándonos como resultado, la mala captación de la energía que proporcionan las proteínas a nivel celular.

No se le efectuaron controles de C.P.K. a ninguno de - los pacientes estudiados, siendo este control de gran valor estimativo en el desarrollo de la enfermedad.

Se efectuaron otros laboratorios, relacionados con los

CUADRO # 14.

Exámenes efectuados en el Laboratorio, a los pacientes con - Diagnóstico de Dermatomiositis, 39 casos que incluye la muestra, durante su estancia en los Hospitales: Roosevelt y General San Juan de Dios. Del período comprendido de enero de - 1960 a diciembre de 1980.

LABORATORIO	RESULTADO
Glucosa.	N1. en 20 pacientes.
T.G.O.A.	N1. en 6 pacientes. 25 valores: 70-1700
N. de U.	N1. en 15 pacientes.
T. G. P.	N1. en 8 pacientes.
Creatinuria.	An1. en 10 pacientes.
Fosfatasa Alcalina.	N1. en 4 pacientes.
Fosfatasa Acida.	N1. en 5 pacientes.
Tiempo de Protrombina.	N1. en 12 pacientes.
Na. K. Calcio, Fósforo.	N1. en 10 pacientes.
Bilirrubinas.	N1. en 10 pacientes.
Hb. Ht.	N1. en todos.
Leucositosis.	N1. en 10 pacientes.
Sedimentación.	N1. en 15 pacientes. 24 fluctuó: 25-100
Test. Coobs.	N1. en 3 pacientes.
Ketosteroides.	N1. en 4 pacientes.
L. C. R.	N1. en 8 pacientes.
Factor antinuclear.	+ en 4 pacientes.
Acido Urico.	+ en 5 pacientes.

Antiestrptolisinas.	+. en 12 pacientes. - en 10 Pacien.
Células L. E.	+. en 3 pacientes. - en 12 casos.
Proteína C. Reactiva.	+. en 2 pacientes. - en 3 casos.
Factor Reumatoideo.	+. en 1 paciente. - en 17 casos.
Orina.	Trazas de Albumina en 18 casos.
Citología.	Carcinoma Incitu de Cuello Uterino - 1 caso.
B. S. T.	Retención de 24.5 % en 1 paciente de 3 efectuados.
Proteína Total y Rel. A/G.	Hiperglobulinemia en 3 casos.
Papanicolau.	+. En una paciente para Tricomonas.
Baciloscopia.	+. en 1 paciente para Bacilo de Tb.

Nota:
Solo los casos que aparecen en el cuadro, se les efectuó -- los laboratorios indicados.

Fuente:
Papeletas de cada paciente, existentes en los archivos de los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt.

otros problemas que presentaron los pacientes, ejemplo: se tomaron exámenes de B. S. T., Bilirrubinas, Citología, Papanicolau, etc., para preveer la evolución del paciente y sus complicaciones.

En conclusión la mayoría de exámenes de laboratorio - que se encontraron nos ayudan a confirmar el diagnóstico - de la Dermatomiositis, aunque no en forma específica o categórica.

PROCEDIMIENTOS DIAGNOSTICOS EFECTUADOS.

Biopsia de Piel y Músculo:

Estos procedimientos, nos dieron un resultado de veinte pacientes con Hallazgos compatibles con el diagnóstico de Dermatomiositis, siendo en total el 51 % de todos los casos, en el resto solo se encontraron -- cambios indiferenciados pero sugestivos de este diagnóstico.

Como vemos el resultado encontrado a través de la biopsia de piel y músculo, nos ayuda en gran manera a confirmar un diagnóstico de este tipo, ya que notamos que la mayoría de Laboratorios de gabinete nos dan sólo un pequeño indicio de que podría corresponder el cuadro que se tiene en mente a una Dermatomiositis, pero por sí solos no nos confirman nada, por lo que sí es de utilidad tener un recurso de esta naturaleza.

Electromiografía:

Este procedimiento fué posible efectuarse-lo a 18 pacientes, los pacientes que por medio de biopsias, solo se sospechaba el diagnóstico, ya que los resultados de estas solo nos daban cambios difusos pero sugestivos de Dermatomiositis, confirmándose de esta manera que el resto de los casos también correspondían al diagnóstico de Dermatomiositis, ya que el informe rendido a travez del especialista en estos exámenes, fué de cambios Electromiográficos, -- compatibles con Dermatomiositis.

Lo que nos arroja un resultado del 77 % de los casos -- confirmados como diagnóstico de Dermatomiositis, por lo que esto nos anula la tesis que dice:

"La Dermatomiositis es una enfermedad que no puede ser diagnosticada por medio de Biopsia de piel y músculo por medio de exámenes de Laboratorio, sino que únicamente por sus manifestaciones clínicas."

CUADRO # 15.

Procedimientos efectuados a los 39 pacientes, que incluye la muestra, durante su Hospitalización en los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt. De enero de 1960 a diciembre de 1980.

PROCEDIMIENTO	# DE PACIENTES Y RESULTADO
Histerectomía Total.	1 paciente.
Biopsia de piel y músculo.	20 pacientes presentaron hallazgos compatibles con diagnóstico de Dermatomiositis. 10 no confirmados, solo cambios indiferenciados. 9 no se les efectuó.
Electromiografía.	18 pacientes presentaron trazos compatibles con Diagnóstico de Dermatomiositis. 10 dudoso trazo no específico.
Enema de Bario.	N1. en 2 pacientes.
E. K. G.	N1. en 8 pacientes.
S. G. D.	N1. en 2 pacientes.
Pielograma.	N1. en 2 pacientes.
Medula Osea.	N1. en 5 pacientes.
Rx. Tórax.	N1. en 28 pacientes. Anl. en 10 pacientes, Dx. B.N.M. 1 paciente con Dx. de Tb. con Tx.
Trago de Bario.	N1. en 7 pacientes. Anl. en 5 pacientes.
Rx. de Huesos Largos.	N1. en 1 paciente. Anl. en 2 pacientes.

Por los resultados encontrados, las manifestaciones clínicas, biopsias de piel y músculo, electromiografía, confirmamos que todos éstos puntos se correlacionan para poder, en un determinado momento confirmar el diagnóstico de Dermatomiositis ya que cada uno aislado no nos ayudan a la confirmación de dicho cuadro. La sintomatología clínica por si sola no hace el diagnóstico, si no se auxilia con laboratorios, y procedimientos diagnósticos. Por lo tanto confirmamos la hipótesis en sí, no es verdadera.

Rx. Tórax y Trago de Bario:

Estos procedimientos diagnósticos son de utilidad para evaluar la evolución del paciente durante su hospitalización, así también su curso clínico y prevenir sus complicaciones.

Se efectuaron controles de rayos X de Tórax a 28 pacientes, encontrándose a 10 pacientes cambios radiológicos compatibles con Bronconeumonía, una de las complicaciones más frecuentes en éste tipo de pacientes, ya que debido a su debilidad muscular que puede interesar los músculos intercostales y el reposo que deben guardar los hace más susceptibles de padecer este tipo de enfermedades.

Así mismo se tomaron controles radiológicos con trago de Bario a aquellos pacientes que presentaron disfagia, esto se le efectuó a 7 pacientes encontrándose dificultad en el tránsito de dicho trago de Bario a nivel proximal de Esófago.

En consecuencia tenemos que en la mayoría de nuestros pacientes se cumple con lo descrito en la Literatura Internacional con respecto al tema de la Dermatomiositis.

CUADRO # 16.

Tratamiento recibido por los 39 pacientes, durante su Hospitalización, en los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt. (1960-1980).

MEDICAMENTO	DOSIS INICIAL	DOSIS MANTENIMIENTO	TOTAL
Prednisona.	5 mg. P.O. c/6 Hrs. por 15 días.	Misma dosis indefinido.	8
Prednisona.	25 mg. P.O. Tid. a los 8 días. 20 mg. P.O. Tid.	5 mg. c/5 días dosis mantenimiento 10 mg.	7
Prednisona	60 mg. c/24 Hrs. 20 mg. Tid. por 20 días.	Bajar 5 mg. dosis total c/5 días y mantener dosis a 10 mg. por tiempo indefinido.	20
A. S. A.	60 mg. P.O. c/6 Hrs. por 2 meses.		25
A. S. A.	100 mg. P. O. c/6 Hrs. por 1 mes.		10
Maalox.	10 cc. P.O. Tid.	5 cc. P.O. Tid.	35
Peni. Procaina.	800,000 U.I. por 10 días.		20
Griseofulvina.	250 mg. c/12 Hrs. por 30 días.		1

Fuente:

Papeletas Clínicas de los 39 pacientes que incluye la muestra. Existentes en los Archivos Clínicos de Estadística de los Hospitales: General San Juan de Dios y Roosevelt.-

TRATAMIENTO.

La mayor parte de los pacientes, recibieron como tratamiento de elección Prednisona, en dosis que van desde los 20 miligramos diarios hasta 60 miligramos por día, esto se llevó a cabo durante todo el período de su hospitalización, -- cuando se le les dió de alta la dosis fué bajada a una dosis de mantenimiento, o sea dosis mínima de 5 a 10 miligramos de pendiendo del paciente.

Se les administró a los pacientes Acido Acetil Salicílico -- manteniendo dosis en sangre de 25 mg., tomando medidas de -- protección a la mucosa gástrica con Maalox.

El 80 % de los pacientes recibió tratamiento de Fisioterapia con baños de remolino, movimientos pasivos, férulas especiales, para evitar el reposo total.

Como se puede notar se sigue en la actualidad con el -- tratamiento clásico de los Esteroides y Acido Acetil Salicílico ya que hasta el momento se han probado diversas drogas, con resultados varios, pero no el deseado para la mejor evolución y tratamiento de esta enfermedad.

Por lo tanto, el tratamiento que se da a nuestros pacientes es el indicado, hasta que no aparezca otro tratamiento -- de elección diferente al existente en la actualidad, y que -- se encuentra descrito en la mayor parte de la literatura que con respecto al Tratamiento de esta enfermedad, se Revisó.

CUADRO # 17.

Complicaciones encontradas en los pacientes a los que se les Diagnosticó Dermatomiositis, durante -- su Hospitalización en los Hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt.

De enero de 1960 a diciembre de 1980.

COMPLICACION	TOTAL DE PACIENTES.
Bronconeumonía.	10
Pitiriasis Rosea.	1
Ca. de Cervix.	1
Disfagia.	15
ABSESOS EN Cuerpo.	3
Parálisis de Miembros Sup. e Inferiores.	10
Disfonia.	15

Fuente:

Papeletas Clínicas, de los 39 pacientes que incluye la muestra,. Existentes éstas en los Archivos Clínicos de Estadística, en los Hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt.

COMPLICACIONES.

Las complicaciones más frecuentemente encontradas, entre los casos estudiados, tenemos: Disfagia, Disfonía, las que se encontraron en 15 pacientes respectivamente, podemos puntualizar diciendo que éstas son complicaciones propias del curso de la Dermatomiositis, en sus estadios más avanzados, al igual que la debilidad generalizada del cuerpo.

Otra de las complicaciones que más frecuentemente se encontró es la Bronconeumonía, pero ésta es debida al estado evolutivo de la enfermedad que obliga a la mayoría de los pacientes a guardar reposo, en algunos casos ocurren aspiraciones hacia el tracto respiratorio, al encontrarse afectados los músculos de la deglución.

Así tenemos en total que las complicaciones de los pacientes estudiados fueron mínimas, a las esperadas.

CONCLUSIONES.

- a) La Dermatomiositis en nuestro medio sigue siendo de baja incidencia.
- b) La Dermatomiositis, sigue su curso natural siempre y cuando éste no sea alterado, demostrándose así que no importa el lugar donde se haga el diagnóstico, éste cuadro siempre tendrá las mismas manifestaciones clínicas.
- c) La Dermatomiositis, es un Diagnóstico que hay que tener en cuenta, cuando se nos presenten pacientes con problemas Dermatológicos asociados a problemas de movilidad corporal.
- d) La Dermatomiositis en nuestro medio, a pesar de contar con posibilidades diagnósticas, sigue siendo un tanto difícil llegar al diagnóstico.
- e) Queda demostrado que tanto los conocimientos Clínicos de la enfermedad como los procedimientos diagnósticos con que se cuenta para el diagnóstico de la Dermatomiositis, van siempre unidos ya que en determinado punto evolutivo de la Enfermedad uno es auxiliar de otro.
- f) Que las hipótesis en que se basó el presente trabajo son negativas, al comprobar que, el sexo más afectado fué el femenino, el grupo étnico afectado se encuentra entre las edades de 10 a 30 años y de 40 a 49 años y que la Dermatomiositis si puede ser diagnosticada por medio de biopsia de piel y músculo.
- g) Que la Dermatomiositis en nuestro medio, tiene el mismo tratamiento que el descrito para ella, en la Literatura revisada.
- h) Que el estudio de este tipo de enfermedades, nos ayuda en nuestra práctica diaria, al tener conocimiento de las mismas, es decir de las Colagenopatías.

BIBLIOGRAFIA.

- 1) Ansell, B. M. Treatment of Scleroderma and dermatomyositis in childhood. Clin. Ter. 84 (2): 123-31 -- jan 78.
- 2) Aguilar, A.R. Pityriasis Rubra Pilaris with muscle and joint. Invloemt. Dermatologica 146: 361-6; 1973.
- 3) Bohan, A. Polymiositis and Dermatomyositis (Second of - two parts). N. Engl. J. Med. 292: 403-7 20 - feb. 75.
- 4) Bohan, A. Polymiositis and Dermatomyositis (Fis of two pars) N. Engl. J. Med. 292(7) 344-7; 12 feb - 75.
- 5) Brownaw. K. Serum Creatine Phosphokinase Isoenzyme (CPK 2) in Myositis. A. repot of six cases. JAMA 230 (8): 1141-4 25 nov. 74.
- 6) Barnes, B.E. Et Al. Dermatomyositis an malignancy. A - review literature. Ann. Intern. Med. 84 (1): 68-76, Jan 76.
- 7) Busch, U. Z. Proceedings: Dermatomyositis. A. Hautkr - 51(2): 57-8, 15 Jan 76.
- 8) BRADLEY. W.G. Letter: Treatment of Dermatomyositis, Br. Med. J. 2(6026):43-4; 3 jul. 76.
- 9) Bosly, A. Dermatomyositis revealed by Hodgkin's disease. Nouv Rev. Fr. Hematol Blood Cells 18 (1); 164-5 1977.
- 10) Cecil-Loeb. Tratado de Medicina Interna. Nueva Edición. Interamericana S.A. de C.V. Cap. Polimiositis y Dermatomiositis Pags, 851-854. 1972.
- 11) Boverman, I.M. Cutaneous Cigns of Systemic disease. Med. Times 105(6): 82-95, Jun. 77.
- 12) Cecil-Loeb. Tratado de Medicina Interna. Nueva Edición. Interamericana S. S. de C. V. D. Décimo Tercera edición Cap. Enfermedades de Músculo y unión Neuromuscular. Pags. 366-368. 1972.
- 13) Carpenter, S. The Childdool type of Dermatomyositis. - Neurology (minneap) 26(10): 952-62, oct. 76.
- 14) Dorofeeva, G.D. Characteristics of the clinical picture and course of Dermatomyositis in Children. Pe--diatr. Akush Ginekol (5):20-1, Sept-Oct. 74.
- 15) Dubowits, V. Treatment of Dermatomyositis in Childhood. Arch. Dis Child. 51(7):494-500, jul. 76.
- 16) Durwar, W. F. Letter Treatment of Dermatomyositis. Br. Med. J. 1(6021):1341, 29 may 76.
- 17) Ehrengut, W. Dermatomyositis and Vaccination (letter) - Lancet. 1(8072): 1040-1, 13 may 78.
- 18) Fukui, H. Dermatomyositis Associated with immune-complex type nephritis induced by tubular epithelial anti gen. Jpn. J. Nephrol 18(8): 523-33 aug 76.
- 19) Frati Munari, A. C. Dermatomyositis in pediatrics. Bol - Med Hop infant Mex. 35(3):421-32, may-jun. 78.
- 20) Goldstein, J. Dermatomyositis complicated by acute granulocytic leucemia. J. South. Med. J. 71(9):1160 -3 sep 78.
- 21) Gordon, I. B. Clinical variants and Dermatomyositis. Klin. Med. (Mosk) 54(11)85-8 Nov. 76.
- 22) Goel, K. M. Dermatomyositis en Childhood. Arch. Dis. - Child. 51(7) 501-6. Jul 76.
- 23) Hudyson, P. Polymiositis. Practitioner. 216(1294):394-9 Apr. 76.
- 24) Hamilton, H. B. Juvenile Dermatomyositis. Br. J. Dermato 195. Suppl 24:41-3. Jul 76.
- 25) Harris, P. L. Dermatomyositis Associated with carcinoma of the breast. Proc. R. Soc. Med 68(9): 598 -- Sept. 75.
- 26) Huhustock, K. ; R. Brock y E. Kuhun. Uber. Dor Steffman Syndrom Ditsch. Med. Wsch. 87:1388-99 (1962).

- 27) Heyck, H. y G. J. Lunds. Myositis Fibrosa Generalisata ein uneinheitliches Krouk heistheild. Met. Kasustaschen Beutrogen Und Scheldererung einen Un gewolheurlechen Myopholieform Ein: Rheuma und - Nevesystem ein Arbestrusgesprochein Weisbaden - von. 28/29 XI 1969. Pags. 105-29, Hoffman.- La Roche A. U. Grizach, Boden 1970.
- 28) Harrison. Medicina interna. 4ª edición en español, la prensa Mexicana, medica. 1973.
- 29) I. M. Browman. Manifestaciones Cutáneas de las enfermedades Sistemáticas. Terog. Ediciones Terog - S. A. 1973. Impreso en españa por E. G. S. Rosario (Barcelona) 1973. Rosario 2. Capítulo VII Enfermedades del tejido Conectivo. Págs 165-74.
- 30) J. Soto Melo. Dermatología. Editorial marban, Hilones Eslova 55 Madrid 3 Libro Glide. Capitulo XXVI - PATOLOGIA CUTANEA EN LAS PRINCIPALES COLAGENOPATIAS.
- 31) José Gay Prieto. Dermatología. Editorial Científico Médica, Barcelona (España) Séptima Edición 1971. - Capítulo XXIII Reacciones Cutáneas con participación del Mesenquima. Pags. 655-59.
- 32) Jacobs, J. C. Methotrexate and Azathioprine treatment - of Childhood Dermatomyositis. Pediatrics 59 (2) 212-8. Feb. 77.
- 33) Kreysel, H. W. Metabolism of collagen in progressive -- scleroderma and Dermatomyositis. Hautarzt 27(5): 226-33, May 76.
- 34) Klug, H. Submicroscopic studies of the musculature in Dermatomyositis. Dermatol Monatsschr. 160 (2) - 81-92, Feb. 74.
- 35) Komissar, G. M. Differential Diagnosis of Dermatomyositis and Disseminated Lupus Erythematosus. Sov. - Med. 35:137-9. Jun. 72.
- 36) Kaesser, H. E. Dermatomyositis and Polymyositis. Schweiz Arch. Neurol. Neurochir Psychiatr. 116(2):281-9, 1975.

- 37) Leddy, J. P. Hereditary complement (C2) Deficiency with Dermatomyositis. A. M. J. Med. 58(1):83-91, Jan. 75.
- 38) Lell, M. E. Dermatomyositis of Childhood. Pediatr. Ann. 6(3): 203-12, mar. 77.
- 39) Maricq, H. R. Skin capillary Abnormalities as indicators of organ involment in Scleroderma (systemic -- Sclerossi) Raynaud's syndrome and Dermatomyositis. Am. J. Med. 61(6):862-70, Dec. 76.
- 40) Mikheev, V. V. Pathogenesis of Dermatomyositis. Sov. - Med. Syst. 36:25-8, Nov. 73.
- 41) Merteris, H. G. y K Kicker. Ubrer Regbor Keit Derr - Moto-neurone Beum (Stefmann) Syndrom. Klein Wesch. 46:33-42, 1968.
- 42) Nelson, Tratado de Pediatría. Tomo 1.
- 43) N. Domonkos. Dermatología.
- 44) Nuyts, J. P. Calcinosis in Dermatomyositis in Children. Current Therapeutic Possibilitites. Pediatrics. - 88:477-84, Jul-Aug. 73.
- 45) Nishikai, M. Circulating Autoantibody agains human myoglobin in Polymyositis. JAMA 237(17):1842-4, 25 April, 77.
- 46) Plowman, P. N. Dermatomyositis with Fibrosing Alveolitis: Reponse to treatment with Cyclophosphamide. Proc. R. Soc. Med. 70(10):738-40, Oct. 77.
- 47) Plowman, P. N. Dermatomyositis with Fibrosing Alveolitis: Reponse to treatment with Ciclophosphamide. Proc. R. Soc. Med. 70(10): 738-40, Oct. 77.
- 48) Penn, A. S. Myasthenia gravis, Dermatomyositis and Polymyositis: immunipathological diseases. Adv. -- Neurol. 12:41-61, 1977.

- 49) Pohl, W. Universal Interstitial Calcinosis in Dermatomyositis. Fortschr Geb Roentgenstr Nuklearmed. 126(3):273-4, - Mar. 77.
- 50) Pearson, C. M. The Spectrum of Dermatomyositis and Polymyositis. Med. Clin. North. Am. 61(2):439-57, Mar, 77.
- 51) Pearson, C. M. Mechanisms involved in Polymyositis and Dermatomyositis. PP. 489-93. In: Dunson DC., ed. Infection and Immunology in the rheumatic diseases. Oxford, Blackwell Scientific, 1976. W.e.E. 346 143 1974.
- 52) Park, S. Fatal pulmonary involvement in Dermatomyositis. Am. J. Dis. Child. 129(6):723-6, Jun. 75.
- 53) Robins. Patologia. Tercera Edición. 1978 Nueva Editorial Interamericana. S. A. de C. V. Cedro 512 M. 4 D. E. Mexico.
- 54) Rose, A. L. Childhood Polymyositis. A follow-up study with special reference to treatment with corticosteroids. Am. J. Dis. Child 127:518-22. Apr. 74.
- 55) Rowland, L. P. Therapy for Dermatomyositis and Polymyositis. Adv. Neurol. 17:63-97, 1977.
- 56) Ricken, D. Progressive Scleroderma an Dermatomyositis. - Verh Dtsch. Ges. Inn. Med. 83:751-6, 17-21 Apr. 77.
- 57) Sekanova, S. M. Ultrastructure of skeletal muscles in children with Dermatomyositis. Arkh. Patol. 40(2):56-65 1978.
- 58) Sugahara, M. Administration of massive doses of vitamin E. for the treatment of Dermatomyositis. Nip. on Hifuka Gakkai Zasshi 87(12):788-90, Nov. 77.
- 59) Singson, B. H. Spontaneous Pne motorax: a complication of - Juvenile Dermatomyositis. J. Pediatr. 92(5):771-4, - May. 78.
- 60) Sarova-Linhas, I. Methotrexate treatment in Dermatomyositis. Eur. Neurol 16(1-6):19-54, 1977.

- 61) Guseva, L. L. Dermatomyositis like manifestations in systemic Lupus erythematosus. Sov. Med. (6):148-9, Jun. 75.
- 62) Spuss, H. Muskelsymptom bei intermen Kronkeiten Schrez. Myopathien Und. Med. Woch 99:1471-77, 1977.
- 63) Solberg, G. R. Denk y H. Elektrophysiologische Untersuchungen bei progressiver sklerodermie Und. Holman Neurologische Med. Morpha Arch. Flein. Exp. Derm. 229:20-32 1967.
- 64) Schuermann, H. Dermatomyositis. Ergim Med. Kinderheilk. - N.F. 10:427-80 1958.
- 65) Talbott, J. H. Acute Dermatomyositis-Polymyositis and malignancy. Semin. Arthritis Rheum. 6(4):305-60 - May. 77.
- 66) Tsvetkov, D. A. Dermatomyositis as a complication of the radiotherapy of laryngeal cancer. Med. Radiol.(Mosk) 22(7):78-9, Jul, 77.
- 67) Vanderploeg, D.E. Dermatomyositis and malignancy. Cutis. - 19(2):205-7, Feb. 77.
- 68) Wilfert, C. M. Persistent and Fatal Central-Nervous-System ECHO virus infections in patients with Agammaglobulinemia. N. Engl. J. Med. 296(26):1485-9, 30 Jun 77.
- 69) Winfield, J. Juvenile Dermatomyositis with complications - Proc. R. Soc. Med. 70(88):548-51, Aug. 77.
- 70) Webb, D. R. Letter: pulmonary fibrosis and Dermatomyositis JAMA. 234(10):1018-9, 8-Dec. 75.
- 71) Wójcik-Ścisłowska, M. Dermatomyositis associated with a malignant neoplasm. Reumatologia. 12(4):401-7. 74.
- 72) Walter, F. Lever y Gandula Schomberg-Lever. Histopatología de la piel. Inter Médica. Editorial Buenos Aires-Argentina. Quinta Edición 1979. Capítulo 24. Enfermedades del Tejido Conectivo. Pags:385-87.

- 73) Zilko, J. Amyloidosis Associated with Dermatomyositis and features of multiple myeloma. The progression of amyloidosis associated with corticosterid and cytotoxic drug therapy. Am. J. Med. 59(3):448-52, Sep 75.
- 74) Zweymüller, H. Orthopedic problems in dermatomyositis. Beitr Orthop. Traumatol. 22(1):33-5, Jan.75.
- 75) Zarski, S. Letter: Polymyositis and Dermatomyositis. N. Eng. J. Med. 292(25):1351-2, 19 Jun. 75.
- 76) Diagnóstico Diferencial Dermatológico. W. Kortings. Medicina C.A. Caracas. 1975. Editorial científica Médica.-

Br. Francis Fernando Arreaga

Dr. Antonio Rodríguez
 Asesor
 Dr. Antonio Wong Solís
 MEDICO Y CIRUJANO
 COLEGIADO 2049

Dr. Rodolfo López Piquero
 Revisor.

Dr. M. A. A. A.
 Director de Fase III

Dr. J. A. A.
 Secretario

Vo. Bo.

Dr. M. A. A. A.
 Decano.