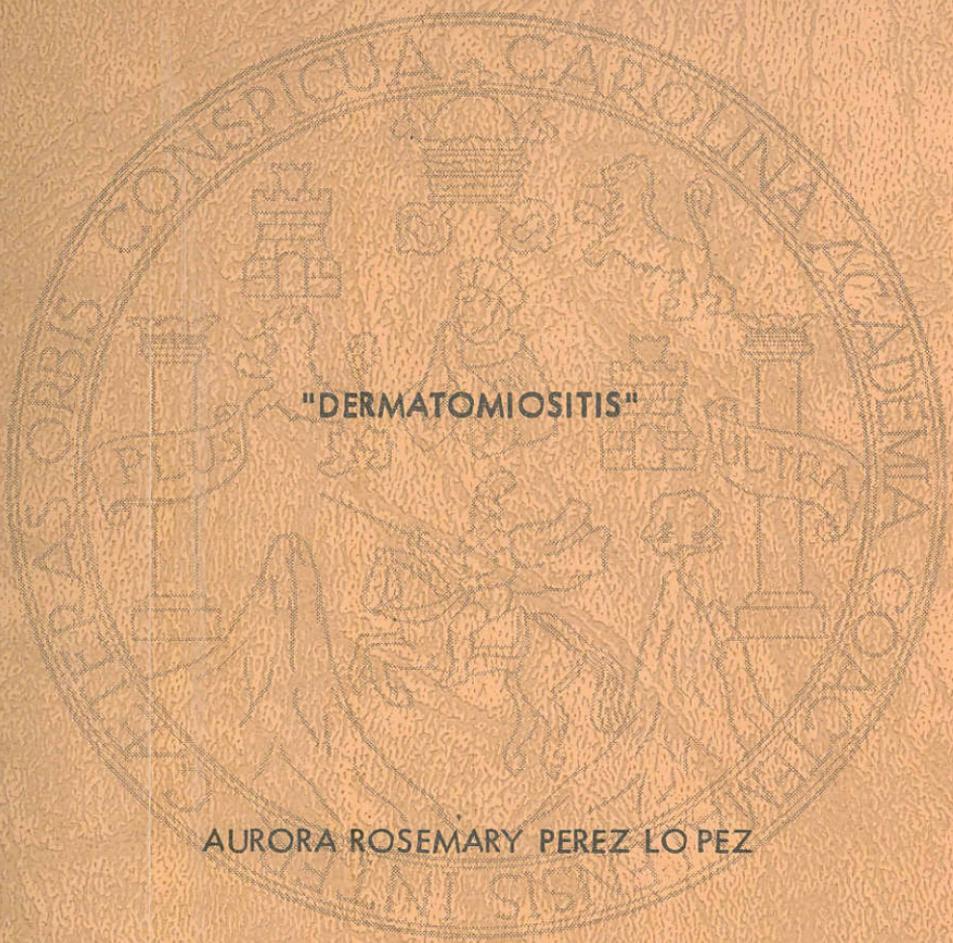


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

The seal of the Universidad de San Carlos de Guatemala is a circular emblem. It features a central figure, likely a personification of knowledge or a saint, surrounded by various symbols including a crown, a cross, and architectural elements like columns. The Latin motto "ULTRA VULCANI SIBI" is inscribed at the bottom, and "CONSPICUA CAROLINA ACADEMIA" is at the top. The words "SIBI" and "ULTRA" are also visible on the left and right sides respectively.

"DERMATOMIOSITIS"

AURORA ROSEMARY PEREZ LO PEZ

## INDICE

- I INTRODUCCION
- II OBJETIVOS
- III REVISION BIBLIOGRAFICA
- IV PRESENTACION DE DOS CASOS ILUSTRATIVOS
- V ANALISIS
- VI CONCLUSIONES
- VII RECOMENDACIONES
- VIII BIBLIOGRAFIA

## INTRODUCCION

Aunque la Dermatomiositis constituye una entidad poco frecuente en la práctica médica diaria, cuando se presenta origina por lo general verdaderos problemas diagnósticos para el médico, a pesar de la facilidad que para el mismo ofrece su peculiar gama de manifestaciones. Esto, fundamentalmente es debido al poco interés puesto en su estudio, y a la escasa difusión que se encuentra de su descripción.

El presente trabajo tiene por objeto, la elaboración de un esquema actualizado del cuadro, a través de la revisión de la literatura recientemente escrita en torno al mismo; a la vez que efectuar un análisis, sobre bases científicas idóneas, del manejo tanto diagnóstico como terapéutico de los pacientes que se presentan con un cuadro agudo de la entidad, momento en que quizás es más importante su reconocimiento. Para el efecto se presentan dos casos ilustrativos diagnosticados y tratados en el Hospital General San Juan de Dios.

## OBJETIVOS

1. Dar a conocer y difundir las características clínicas, métodos principales de diagnóstico y pautas de tratamiento del problema de Dermatomiositis para facilitar su reconocimiento y mejorar su pronóstico.
2. Presentar dos casos típicos de Dermatomiositis en Fase Aguda, para que su cuadro esté presente en la mente del Médico cuando tenga oportunidad de ver un paciente afecto por esta entidad.
3. Familiarizarse con los exámenes de gabinete que confirmen el diagnóstico de Dermatomiositis.
4. Conocer la farmacocinética y usos terapéuticos de las drogas utilizadas en el tratamiento de esta enfermedad.
5. Conocer diversos cuadros clínicos con los cuales esta enfermedad está asociada.

## REVISION BIBLIOGRAFICA

### DERMATOMIOSITIS

#### ANTECEDENTES HISTORICOS:

En 1863 Wagner, y en 1887 Unverricht y Hepp describieron por primera vez las formas musculares (poliomiositis) y cutáneo musculares (dermatomiositis) que cursaban de forma aguda. Petjes y Clejat en 1906 describen la forma crónica. (25)

#### CONCEPTO:

La Dermatomiositis es una enfermedad de curso crónico, generalmente alternando con exacerbaciones agudas, de etiología aún no bien conocida, de carácter inflamatorio no supurativo que afecta piel, músculo estriado; comprometiendo en diferentes grados serosas, articulaciones, sistema nervioso y vísceras (25).

En ocasiones la Dermatomiositis se presenta de forma aislada. En otros casos se asocia a enfermedades del tipo de las neoplasias u otras colagenosis, especialmente la poliartritis crónica, esclerodermia y con menos frecuencia la periarteritis nudosa y el lupus eritematoso (25). La diferencia entre Dermatomiositis y Poliomiositis es la ausencia en la última de manifestaciones cutáneas.

La dermatomiositis es, entre las colagenosis, la entidad menos individualizada por cuanto su patogenia es complicada y sus frecuentes asociaciones plantean puntos de convergencia y proble

mas de índole nosológico.

### FRECUENCIA:

Desde el punto de vista epidemiológico Walton y Rose (26) estudiaron 89 casos durante 12 años en una población de alrededor de 3 millones de habitantes, lo cual corresponde a un paciente por cada 280,000 habitantes y por año. Medsger y col. en los Estados Unidos estimaron una incidencia de 5 nuevos casos por millón por año (26). Comparándola con otras miopatías se observa que en los adultos es casi tan frecuente como la distrofia muscular progresiva.

La enfermedad puede ocurrir a cualquier edad, aunque el promedio de presentación es arriba de los 30 años; las mujeres sufren enfermedad con frecuencia doble que los varones (7, 26).

### CLASIFICACION:

Se han sugerido varias clasificaciones. Algunos clasifican la dermatomiositis y polimiositis en categorías separadas, otros las combinan. La dermatomiositis se asocia con frecuencia a neoplasia y varios autores creen que debe clasificársele como categoría separada. Otras dermatomiositis aparecen en el curso de enfermedades diferentes del colágeno, y se les ha clasificado en categoría de Síndrome de Traslape. A nuestro presente estado de conocimiento, la clasificación más apropiada es la propuesta por Bohan y Peter (5) quienes establecen 5 grupos para clasificar las miopatías:

Grupo 1: Polimiositis idiopática primaria.

Grupo 2: Dermatomiositis idiopática primaria.

Grupo 3: Dermatomiositis (o polimiositis) asociada con neoplasia.

Grupo 4: Dermatomiositis (o polimiositis) en niños, asociada con vasculitis.

Grupo 5: Dermatomiositis o polimiositis asociada con enfermedad colágeno vascular (Síndrome de Traslape).

Sin embargo esta clasificación presenta algunos problemas. (7) La dermatomiositis definida como miositis inflamatoria con rash dérmico característico puede ocurrir sin asociación con alguna otra enfermedad, o en asociación con neoplasia o con otra de las muchas enfermedades colágeno vasculares. Los casos adultos de Dermatomiositis y polimiositis ocasionalmente dan una vasculitis difusa similar a la que se presenta en el niño. Algunos autores creen que la dermatomiositis del niño es diferente a la polimiositis del niño. El grupo de Traslape requiere la presencia de una clara dermatomiositis o polimiositis y una enfermedad colágeno vascular claramente definida. Esto nos lleva a algo incierto, sobre dónde la dermatomiositis o polimiositis con enfermedad colágeno vascular no específica debería ser clasificada. No obstante, esta clasificación será totalmente satisfactoria hasta que se conozca con más detalle el mecanismo de la enfermedad y sus factores etiopatogénicos.

### ETIOPATOGENIA:

No se conoce bien la etiopatogenia de esta enfermedad. - Las tres mayores posibilidades que existen son una infección viral, un defecto en el sistema inmune del cuerpo, y una vasculopatía.

## 1. ESTUDIOS INMUNOLOGICOS:

### INMUNIDAD HUMORAL:

La tasa de sedimentación eritrocitaria es elevada en cerca de 50 por ciento de los pacientes con Dermatomiositis, y las inmunoglobulinas séricas están frecuentemente elevadas. La biopsia muscular muestra depósitos vasculares de inmunoglobulinas y complemento, particularmente en la dermatomiositis del niño. Depósitos similares han sido vistos en vasos sanguíneos intramusculares de una variedad de enfermedades colágeno vasculares. Es así como los depósitos vasculares de complejos inmunes producen daño. (7, 30).

Sin embargo, hay una conflictiva evidencia en la literatura acerca de si las inmunoglobulinas juegan un papel significativo directo en el daño muscular esquelético de la dermatomiositis. La incidencia de anticuerpos contra el músculo esquelético es similar en dermatomiositis y en otras condiciones de debilidad muscular. Dawkins y Mastaglia (11) mostraron que el suero de pacientes con dermatomiositis no había citotoxicidad para el músculo en cultivos in vitro. Sin embargo, el suero de animales inmunizados con músculo esquelético, es miotóxico in vivo. Así que la evidencia del rol etiológico de anticuerpos en la dermatomiositis está lejos de ser verdadera.

### INMUNIDAD CELULAR:

Cuando los linfocitos de la sangre periférica son expuestos a antígenos los cuales son sensibilizados, sufren una transformación indicada por un incremento de síntesis de DNA, que guía a división celular. Varios grupos han encontrado que los linfocitos de sangre periférica de pacientes con dermatomiositis muestra-

ron grados altos de transformación que los controles cuando fueron expuestos a antígenos del músculo esquelético, pero otros estudios no confirmaron esto (10). Otros test de respuesta linfocítica a antígenos, mostraron una más alta reacción en dermatomiositis que en otras condiciones de debilidad muscular (8). El grado de respuesta de transformación linfocítica a antígenos del músculo esquelético fue encontrado que es directamente proporcional al grado de actividad de la enfermedad, y es disminuida por la terapia corticosteroidea. (10).

Hay dos formas por las cuales los linfocitos dañan el músculo esquelético; primero, por liberación o salida de linfotoxinas, y segundo, ataque e invasión directa a las fibras del músculo esquelético (18).

La miositis experimental alérgica, dio más énfasis al rol del linfocito en la patogénesis de dermatomiositis. Los animales inmunizados con antígenos del músculo esquelético y coadyuvante desarrollaron una miopatía inflamatoria. Ha sido mostrado que los linfocitos de animales inmunizados son citotóxicos para el músculo esquelético in vitro e in vivo. (9).

Así que la evidencia del papel de los linfocitos en la dermatomiositis es mucho más fuerte que aquella de los anticuerpos, y ha sido sugerido que la dermatomiositis es una enfermedad inmunocelular del músculo esquelético.

## 2. ESTUDIOS VIROLOGICOS:

El desarrollo de una miositis aguda o subaguda en un número de enfermedades virológicas, incluyendo influenza y enfermedad de Bornholm han sido mencionadas. Esto junto con la naturaleza inflamatoria de la dermatomiositis, guían a la sugerencia

de que la enfermedad tardía pudiera ser debida a infección viral crónica del músculo esquelético y a una respuesta inmunológica - secundaria. Hay un gran número de reportes de hallazgos de partículas que semejan virus en el músculo con dermatomiositis estudiados bajo el microscopio electrónico. Estos son de varios tipos, incluyendo partículas de mixovirus y picornavirus. Sin embargo, partículas que semejan virus han sido también vistas en biopsias de músculos normales, y en músculos paraespinales de pacientes con escoliosis idiopática y su presencia en dermatomiositis puede no ser significativa etiológicamente. (9, 4, 29).

Así, se ha descrito el aislamiento de virus del músculo de casos típicos de dermatomiositis subagudos o crónicos, pero el papel de éstos en la etiología de esta enfermedad es todavía incierto.

### 3. VASCULOPATIA:

La vasculopatía la cual es particularmente vista en la dermatomiositis del niño ha sido algunas veces descrita. Cualquier angiopatía difusa o vasculopatía puede producir isquemia del músculo esquelético, y necrosis de las fibras musculares individuales o infartos del músculo. Esto puede ser visto en algunas vasculitis como poliarteritis nodosa, la microangiopatía de la diabetes mellitus, y ateromas y microembolización carcinomatosa. Hay considerable evidencia para una vasculopatía con daño endotelial celular y trombosis de capilares en dermatomiositis, particularmente en niños (2). En la dermatomiositis pueden haber depósitos de complejos inmunes dentro de los vasos sanguíneos intramusculares, y crecimiento y reduplicación de las membranas basales de los capilares (aunque similar engrosamiento de la membrana basal puede ocurrir en otras miopatías crónicas) (30, 2).

El mecanismo de la vasculopatía es incierto, pero ésta puede causar daño orgánico difuso, como en la forma de dermatomiositis del niño, y puede ser relacionada con elementos de la patología muscular esquelética en esta compleja enfermedad.

### CUADRO CLINICO:

El comienzo en la mayoría de los casos es insidioso, aunque en muchas ocasiones puede ser agudo. La evolución natural de la enfermedad es de curso prolongado con remisiones espontáneas y recaídas, con tendencia a la cronicidad e invalidez.

Los síntomas se presentan usualmente de 3 a 6 meses antes de que el paciente acude al médico. Raramente la debilidad muscular severa puede desarrollarse en una forma aguda, y en esta instancia debe ser asociada con mioglobinuria. La debilidad muscular puede desarrollarse insidiosamente en 5 ó 10 años, y en este caso la diferenciación con una distrofia muscular progresiva puede ser dificultosa.

La historia puede incluir una gama de manifestaciones poco específicas que incluyen malestar general, astenia, apatía, decaimiento y tendencia a la pérdida de peso. La fiebre puede ser un parámetro poco constante con un curso variable e intermitente.

SINTOMATOLOGIA MUSCULAR: De forma progresiva - en semanas o meses, aparece como signo primario un gran cansancio muscular, sin que se acompañe de gran dolorimiento. La afección se localiza inicialmente en los músculos proximales de las extremidades y en el tronco. Por esto el paciente advierte que le cuesta subir escaleras (falla el cuádriceps), arrodillarse, ponerse en cuclillas y levantarse, inclinarse para tomar algo del

suelo y peinarse.

Cuando la dermatomiositis se asocia a otras colagenosis, pueden coexistir dolores articulares en tobillos y rodillas que están ausentes en las formas puras. (25)

A medida que progresa la enfermedad, van afectándose otros grupos musculares lo cual se descubre en el interrogatorio y en la exploración. De esta manera el paciente aqueja disfagia, disfonía con voz gangosa nasal. De los hombros y caderas la miopatía se extiende a brazos, antebrazos y piernas. Cuando enferman los músculos cervicales posteriores es difícil mantener la cabeza erguida.

Los músculos de la frente, manos y pies se afectan muy raramente. Los músculos oculares casi nunca son comprometidos, a menos que haya una miastenia grave asociada. (7)

La exploración de estos pacientes muestra muy poco dolor a la palpación y pocas anomalías en los reflejos tendinosos. Solamente en las fases finales, con graves atrofiyas y gran limitación funcional pueden aparecer dolores.

Si el paciente cursa con dolores intensos y arreflexia, es conveniente pensar en una neuropatía de tipo paraneoplásico (25).

SINTOMATOLOGIA CUTANEA: Las lesiones de piel pueden ser mínimas, y ser encontradas solamente después de un examen cuidadoso de las áreas características. Contrariamente, los pacientes pueden presentarse con las lesiones características de la piel, sin ninguna evidencia de compromiso muscular. Un diagnóstico de "Dermatitis inflamatoria autoinmune" puede hacerse en este estado, aunque debe reconocerse que cada paciente puede desarrollar miositis en cualquier estado de su enfermedad (16).

Las lesiones de piel y membranas mucosas son muy variables, pero las lesiones típicas son características; pueden oscilar desde lesiones mínimas hasta afecciones graves y difusas. Las áreas de localización son los párpados, las mejillas, el puente de la nariz, la "v del pecho", las superficies extensoras de los codos y rodillas, los maléolos y los tobillos, las falanges de los dedos.

En la cara es característico un color lila que afecta nariz, mejillas y frente, acompañándose de edema periorbitario y peribucal. Ha sido denominado facies heliotropa.

Posiblemente la característica cutánea más importante en la dermatomiositis la constituye el llamado signo de Gottron. Se caracteriza por tener placas purpúreas, eritema, descamación y atrofia de la dermis, sobre el dorso de las manos y piel interdigital. El rash puede aparecer también a nivel de la piel que recubre los extensores, de articulaciones, tobillos y nudillos de los dedos.

Otras formas dermatológicas son un eritema difuso o localizado, erupciones maculopapulosas, dermatitis eccematoide o exfoliativa y enantema bucal. En casos muy avanzados se combinan atrofiyas cutáneas, pigmentaciones, telangiectasias, depósitos cálcicos, constituyendo todo ello un cuadro abigarrado denominado poiquilo-dermatomiositis. (25)

Las MANIFESTACIONES ARTICULARES se observan con relativa frecuencia. Las artralgiyas son comunes en el desarrollo de la enfermedad. La artritis aparece en alrededor de un tercio de los casos de dermatomiositis, y en algunos puede anticiparse a la aparición del cuadro clásico. (28)

La artritis puede ser aguda ubicándose preferentemente en

articulaciones pequeñas y rodillas, cursando con derrames. En la mayoría de casos la artritis tiende a ser ligera y transitoria pasando muchas veces desapercibida al examen físico, por el dolor articular. Es poco habitual la comprobación de una poliartritis crónica con deformación articular.

La afectación DIGESTIVA es quizá la más importante. En efecto, muchos enfermos sufren un cuadro muy molesto de disfagia producida por la parálisis de la musculatura estriada posterior de la faringe. Contribuye también a esto la alteración de los músculos constrictores del esófago. En el resto del aparato digestivo pueden aparecer ulceraciones culpables de síndromes hemorrágicos y perforaciones seguidas de mediastinitis o peritonitis. Estos accidentes digestivos son más frecuentes en los niños.

Diversas molestias como dolor abdominal, vómitos y episodios de constipación y diarrea pueden estar presentes con relativa frecuencia. Además, se ha descrito estomatitis y miositis de la lengua y en raros casos una xerostomía equiparable a la del síndrome de Sjögren (5).

La afectación CARDIACA en dermatomiositis es poco común, pero puede ocurrir produciendo disrritmias, daño cardíaco congestivo y algunas veces muerte. Más comúnmente hay una evidencia electrocardiográfica de pericarditis, disfunción miocárdica, defectos de la conducción o arritmias. En Dermatomiositis del niño las anomalías electrocardiográficas indican un mal pronóstico (7). Los estudios patológicos demuestran miositis inflamatoria del miocardio con necrosis y fibrosis de las fibras del músculo.

En cuanto al SISTEMA RESPIRATORIO, la fibrosis pulmonar (alveolitis fibrosa) puede ocurrir raramente (13). Aunque hay que recordar que ciertas drogas usadas en el tratamiento de mio-

sitis tal como metrotexate, pueden causar fibrosis pulmonar. La debilidad muscular puede comprometer la función respiratoria, y en pacientes muy enfermos en el hospital la capacidad vital debe ser medida diariamente. La disminución de la función adecuada del músculo faríngeo proximal puede guiar a disfunción de la glotis y aspiración de secreciones o comida. Esto produce neumonía por aspiración, la cual puede no dar ninguna evidencia al examen clínico y aparecer solamente en la radiografía de tórax.

El RIÑÓN es raro que se lesione. La presencia de moderadas albuminurias es un hallazgo de relativa frecuencia.

El compromiso del SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y PERIFÉRICO, se puede manifestar por alteraciones de los reflejos osteotendinosos, paresia y/o parálisis, así como delirio de algún grado. En algunos enfermos se ha reportado convulsiones generalizadas tipo gran mal asociadas a vasculitis, exudado focal en leptomeninges y alteración de las células ganglionares de diversas regiones del cerebro. (28)

#### ANATOMIA PATOLOGICA:

BIOPSIA DE PIEL: Pueden observarse cambios poiquilodermatosos con atrofia de epidermis, degeneración y licuefacción de la capa de células basales y dilatación vascular. La acumulación de mucina en la biopsia de piel es fuertemente sugestiva de dermatomiositis. Han sido también reportadas infiltración celular inflamatoria perivascular e intersticial juntamente con tortuosidad y trombosis de los capilares de la piel (15).

BIOPSIA DE MUSCULO: El infiltrado inflamatorio predominantemente consiste de linfocitos, con un agregado moderado de histiocitos, células plasmáticas, eosinófilos ocasionales y po-

limorfonucleares. Este infiltrado está presente entre las fibras musculares y son también frecuentemente vistas alrededor de los vasos sanguíneos pequeños, particularmente en las vénulas del músculo. Característicamente hay también daño de las fibras musculares esqueléticas las cuales presentan necrosis, fagocitosis y regeneración. Las fibras musculares muestran degeneración focal, necrosis coagulativa y fagocitos que invaden las fibras. Los cambios vasculares que envuelven a un pequeño número de fibras se presentan en muchas biopsias. Las fibras regenerativas son pequeñas y redondeadas, con núcleo interno el cual es agrandado y vesicular con nucleolo largo. El citoplasma de las fibras regenerativas es basófilo debido a la acumulación de RNA (17).

Atrofia y daño de las fibras musculares es frecuentemente concentrada en la periferia de los fascículos, produciendo el cuadro característico de atrofia perifascicular. La razón para esto no es clara: no parece estar relacionada con la densidad de la infiltración celular inflamatoria. (6)

La atrofia de las fibras musculares es frecuente, pero la hipertrofia del músculo raramente ocurre. Las fibras atróficas anguladas pequeñas, ricas en actividad oxidativa enzimática, y que sugieren fuertemente que las fibras están denervadas, son vistas frecuentemente en la dermatomiositis. Esto probablemente resulta de daño de las terminaciones nerviosas intramusculares, la cual es probablemente responsable de los cambios de reinervación vistos en electromiografía de pacientes con dermatomiositis de varios años de duración. (7)

La microscopía electrónica muestra los cambios típicos de daño de músculo esquelético, con desorganización de sarcómeros, degeneración de miofibrillas, interrupción de las líneas "Z". La necrosis total con infiltración de fagocitos, y proliferación de membranas de fosfolípidos dentro de cuerpos esferomembranosos —

son comunes (7).

Raramente hay una vasculitis bien marcada, con necrosis de los vasos. Esto es comúnmente visto en la dermatomiositis del niño, o en polimiositis asociada con poliarteritis nodosa o una de las otras enfermedades colágeno vasculares. Ocasionalmente en la vasculitis hay infartos pequeños dentro del músculo.

La biopsia de músculo es normal en cerca de 20 por ciento de los casos, como indicación de la naturaleza difusa del proceso patológico. (6)

Aunque todas las lesiones descritas no tienen carácter de específicas, sí aportan un alto grado de probabilidad diagnóstica de dermatomiositis, ya que el fenómeno fundamental está representado por la degeneración muscular y como un hecho secundario el proceso inflamatorio de infiltración celular intersticial. (28, 6)

En el tracto digestivo puede haber úlceras de esófago, estómago e intestino delgado con edema e infiltración celular de vasos y en ocasiones oclusión y trombosis. (28)

La biopsia de pulmón ha reportado neumonía intersticial descamativa y fibrosis intersticial. En riñón, se han descrito alteraciones vasculares de diferente extensión con necrosis fibrinoide en la íntima y trombosis. (28)

#### CUADROS ASOCIADOS Y CONDICIONES ESPECIALES:

##### A) DERMATOMIOSITIS DEL NIÑO:

Las manifestaciones de la dermatomiositis de la infancia

son básicamente las mismas que en los adultos, sin embargo existen algunas diferencias: ausencia de malignidad asociada (que se describe en el 20 a 50% de los adultos), tendencia a la calcinosis, debilidad muscular temprana y extensa y hallazgo frecuente de vasculitis, que afecta no sólo piel y músculo sino también tracto gastrointestinal, sistema nervioso, tejido celular subcutáneo, retina, intersticio pulmonar, etc. (20, 14)

La evolución de la enfermedad tiende a llevar un ritmo más progresivo que en el adulto y generalmente a ser más refractaria al tratamiento. Aún en ausencia de progresión clínica, el daño residual es muy manifiesto interfiriendo con la función. La fase aguda que se presenta mucho más sintomática que en el adulto, tiende a remitir indiferentemente de si el paciente recibió terapéutica o no; pueden haber recurrencias. La mortalidad en este grupo es alta. (28)

La edad de comienzo es variable, de la infancia a la adolescencia; predomina en el sexo femenino (20)

Se distingue como una característica de la Dermatomiositis infantil la existencia de vasculitis necrosante, que ocurre con proliferación de la íntima en los pequeños vasos, con trombosis y múltiples infartos. La misma podría explicar la extensión del compromiso visceral, en especial del tracto gastrointestinal, en algunos casos de dermatomiositis. El compromiso visceral incluye: neumonitis intersticial, hipomotilidad esofágica distal y del intestino delgado, con ulceración y perforación intestinal, arritmias cardíacas y bloqueo, oftalmoplejía y un síndrome que asemeja la distrofia fascioescapulohumeral y compromiso del SNC. - (20)

El cuadro asociado a una enfermedad colágeno vascular incluye artropatía y fenómeno de Raynaud, y son vistos en un pe-

queño porcentaje de los niños. (7)

La calcinosis puede presentarse en la evolución de la enfermedad, con una incidencia del 39 al 47%, según algunos autores (27). Generalmente aparece entre los 8 meses y 4 años del comienzo de la enfermedad.

Aunque su etiología no está determinada, los depósitos cálcicos se localizan en las zonas de necrosis del músculo y tejidos comprometidos, en la etapa de reparación de las lesiones, coincidiendo con disminución de actividad de la enfermedad y aceptándose como signo de curación. Estos depósitos se observan con una frecuencia 2 a 3 veces mayor en niños que en adultos, debido a que en los primeros el daño muscular es más importante. Se pueden sospechar clínicamente por la palpación de nódulos indolores o ser hallazgos radiológicos. Inicialmente la imagen radiológica puede mostrar un puntillado denso en fascias, músculos, tejido subcutáneo y piel; la coalescencia del mismo determina imágenes en copos. Se localizan en la parte proximal de extremidades, tronco, cuello o son generalizados. Las láminas de calcio se observan alrededor de las articulaciones formando un exoesqueleto que limita la movilización. Pueden eliminarse al exterior en forma de secuestros o resolverse espontáneamente, con frecuencia en la pubertad (20).

La pneumatosis intestinal ha sido poco documentada en la dermatomiositis y su patogenia no está muy clara aún. Se ha invocado a una posible vasculitis como el factor causal, originando una alteración en la barrera que constituye la mucosa intestinal y favoreciendo la invasión y disección de la submucosa por gas producido en la luz intestinal por bacterias. La sintomatología adicional manifestada por los pacientes ha sido dolor abdominal difuso, con tendencia a localizarse en el área intestinal afectada y en ocasiones irradiando a hombros. El hallazgo ha sido

confirmado por estudios radiológicos que han evidenciado el gas intramural. (28)

## B) DERMATOMIOSITIS Y MALIGNIDAD:

Los primeros casos de asociación entre dermatomiositis y neoplasia se informaron en 1916. La frecuencia de esta asociación varía de 6 a 34% de los casos con dermatomiositis. Algunos autores en cambio no han encontrado más tumores que en la población general (14). Araundell y cols. en 1960 (1) encontraron neoplasias malignas en 34.3 por ciento de sus pacientes con dermatomiositis, incluyendo todas las edades y en 52.2 por ciento de los pacientes con más de 40 años de edad. Barnes en 1976 (3) recopiló de la literatura 258 casos con dermatomiositis y neoplasia. La edad promedio de los pacientes fue de 52.6 años, y sólo hubo cuatro casos de niños o adolescentes. Los tumores más frecuentes fueron de la mama, pulmón, ovario, estómago, colon, útero, nasofaringe y linfomas, en ese orden. En tres cuartas partes de los casos la neoplasia y la dermatomiositis aparecieron con poco tiempo de diferencia entre sí y en 57 por ciento aparecieron simultáneamente. La significancia clínica de lo anterior es que en un paciente joven hay una pequeña posibilidad de un carcinoma subyacente, pero en un paciente adulto es importante buscar neoplasia asociada. En un paciente adulto con dermatomiositis es más fácil que una neoplasia subyacente esté presente. (1).

La asociación dermatomiositis-neoplasia parece algo más que una coincidencia. El tumor podría favorecer la aparición de dermatomiositis, a través de sensibilización a los antígenos tumorales, o afectando al sistema inmune facilitaría una infección viral o simplemente una respuesta inmune anormal. Por el contrario, la dermatomiositis podría alterar el sistema inmune y favore-

cer la acción de carcinógenos o de virus oncogénicos (14). Sin embargo, esto no es todavía muy claro.

Con frecuencia se ha observado que la dermatomiositis mejora con el tratamiento de la neoplasia (aún sin citotóxicos), o empeora con el crecimiento y diseminación del tumor, aunque no siempre se ha observado esta relación. (14)

La presentación clínica y la investigación de laboratorio en dermatomiositis asociada con neoplasia son similares a aquellos de dermatomiositis no complicada aparte de los cambios relativos al carcinoma.

## C) EL SINDROME DE TRASLAPE:

De acuerdo a la clasificación de Bohan y Peter (5) los casos pueden ser incluidos en este grupo cuando llenan los criterios para diagnóstico de una enfermedad colágeno vascular establecida, tal como artritis reumatoidea o escleroderma y también llenan los criterios para diagnóstico de dermatomiositis o polimiositis. Este grupo forma de 15 a 30 por ciento de grandes series de casos de miositis inflamatoria. En el grupo de traslape la polimiositis es más común que la dermatomiositis, y las mujeres superan a los hombres en cerca de 9:1. (6)

La escleroderma es la enfermedad colágeno vascular más común asociada con miositis inflamatoria. Artritis reumatoidea, lupus eritematoso sistémico siguen en frecuencia. Síndrome de Sjögren, poliarteritis nodosa y miastenia grave pueden algunas veces estar asociadas con dermatomiositis-polimiositis.

El grado de compromiso del músculo esquelético es variable en el Síndrome de Traslape. Frecuentemente los síntomas y

grado de incapacidad de la enfermedad colágeno vascular excede al compromiso del músculo esquelético de la miositis, y ésto es particularmente verdadero en artritis reumatoidea y escleroderma. Menos comúnmente hay miositis inflamatoria severa y solamente manifestaciones leves de la enfermedad colágeno vascular establecida.

La evaluación del grado de debilidad y atrofia del músculo esquelético en presencia de una artropatía sumamente dolorosa es dificultosa, y ésto debe ser tomado en cuenta en la consideración del diagnóstico de miositis en tales pacientes. También dentro del diagnóstico diferencial de tales pacientes está la miopatía corticosteroidea. Es algunas veces necesario investigar a tales pacientes con niveles séricos de enzimas, electromiograma y biopsia de músculo para determinar si tienen o no una miositis. En la escleroderma el músculo puede estar muy atrófico y fibrótico, pero el infiltrado inflamatorio y degeneración de las fibras del músculo esquelético pueden estar ausentes. En este caso es probable que la fibrosis difusa sea responsable de los signos del músculo esquelético más que se trate de una verdadera miositis. - Ocasionalmente en la escleroderma puede haber infiltración inflamatoria extensiva del septum del tejido conectivo del músculo esquelético sin degeneración de las fibras.

Los resultados de las investigaciones de laboratorio de este grupo de traslape pueden ser indistinguibles de aquellos encontrados en la dermatomiositis o polimiositis. Sin embargo, la atrofia de las fibras tipo 2 es más común en la biopsia muscular del grupo de Traslape, y pueden haber también cambios patológicos de una vasculitis tal como una poliarteritis nodosa. También la enfermedad colágeno vascular puede ser causa de daño nervioso periférico y consecuentemente los hallazgos de denervación del músculo esquelético son más frecuentes en el grupo de Traslape. (7).

## ESTUDIO DEL PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS:

### ANORMALIDADES DE LABORATORIO:

Es bien conocido que el daño celular muscular en dermatomiositis eleva ciertas enzimas, incluyendo aldolasa, creatinina fosfoquinasa (CPK), deshidrogenasa láctica (DHL), transaminasa glutámico oxalacética (TGOA), Transaminasa glutámico pirúvica (TGP). Estos niveles enzimáticos no solo resultan de mucha ayuda en el diagnóstico, sino también se les emplea para determinar el pronóstico y para evaluar resultados de la terapéutica. Los niveles enzimáticos caen a valores cercanos a lo normal cuando se ha obtenido éxito con el tratamiento, a la par que se elevan bruscamente y sostenidamente con las exacerbaciones.

Estudios recientes reconocen que el músculo contiene las isoenzimas MM y MB de CPK; sin embargo, el músculo esquelético tiene predominantemente la isoenzima MM y el músculo cardíaco tiene significativamente más isoenzima MB. Haciendo estudios en isoenzimas CPK de pacientes con infarto agudo del miocardio llegaron a la conclusión que la isoenzima MB es indicador específico de infartos de miocardio. Sin embargo, en estudios posteriores, se pudo confirmar niveles elevados de CPK-MB en pacientes que no presentaban evidencia de infarto de miocardio, pero que sí manifestaban cuadros reconocidos de miositis (21).

Si bien la TGP se encuentra en el músculo y es elevada éste es dañado, algunos estudios documentan el grado de elevación de esta enzima. Rose y Walton reportaron una elevación de TGP en siete de 14 pacientes que tenían polimiositis (26). Bohan y cols. reportaron elevación de TGP en 130 de 153 pacientes que tenían polimiositis y dermatomiositis (6). Munsant y cols. reportaron un principal incremento en TGP de 400% en 50 pacientes (22). Antes que el diagnóstico de miositis sea hecho, la elevación de

TGP puede causar gran preocupación en distinguir daño de la célula muscular de daño celular hepático, desde que los clínicos a menudo asocian el incremento en el suero de TGP con destrucción hepatocelular. (21)

La DHL suele alcanzar valores dos a tres veces más altos en dermatomiositis, siendo variable la elevación de sus isoenzimas, aunque algunos autores sugieren que en dermatomiositis están elevadas las isoenzimas 2 y 3 de DHL (21).

Las valoraciones de TGO y aldolasa deben de incluirse dentro del estudio de pacientes afectados, pues ambas enzimas aumentan durante períodos de miositis activa. Resultan usuales valores al doble o triple de los normales para cada enzima.

La excreción urinaria de creatinina está elevada; algunos autores la consideran como el indicador más sensitivo de la actividad de la enfermedad. La creatinuria es también a menudo el primer parámetro que se altera cuando se inicia una reactivación de la enfermedad (28). En algunos pacientes podemos observar un aumento en sangre y orina de la mioglobina. Si la mioglobinuria es grave, puede provocar un daño renal importante (25).

Los datos hematológicos incluyen: velocidad de sedimentación elevada en cerca de la mitad de los pacientes; leucocitosis transitoria; eosinofilia, monocitosis o linfocitosis; anemia; factor reumatoideo y células LE pueden ser positivos. Hipergamaglobulinemia o hipoalbuminemia han sido encontradas. La electroforesis de proteínas séricas en fase aguda ha determinado niveles elevados de alfa dos y gama globulinas.

## ELECTROMIOGRAMA:

El electromiograma constituye un valioso auxiliar en el diagnóstico de dermatomiositis, aunque definitivamente los trazados del mismo no pueden considerarse patognomónicos.

Los cambios característicos vistos en dermatomiositis consisten en un incremento en la actividad insercional del músculo, con potenciales de fibrilación numerosos y ondas positivas picudas al reposo. Los potenciales de acción de la unidad motora de muestran cambios miopáticos con disminución de la amplitud y duración y un incremento en la proporción de los potenciales polifásicos. El patrón de interferencia viene a completar grados moderados de contracción, y la amplitud a la contracción voluntaria máxima es reducida. Descargas repetitivas de alta frecuencia bizarra son también presentación común. (7)

Electromiogramas llevados a cabo varios años después de la presentación en pacientes con miositis frecuentemente muestran los cambios de denervación-reinervación, con unidades motoras de larga o normal amplitud y duración, y muestran un reducido patrón de interferencia al esfuerzo máximo voluntario. Algunos autores demostraron la presencia de bifurcaciones nerviosas motoras terminales en estudios electromiográficos de fibra simple. Las bases de estos cambios de reinervación tardía es probablemente el daño al nervio intramuscular que puede ocurrir en la dermatomiositis (7).

Todos estos hallazgos para una mejor interpretación, se les ha incluido en tres categorías que constituyen lo que se ha dado en llamar la triada electromiográfica de dermatomiositis (5):

- 1) Acortamiento polifásico. Unidades motoras con potenciales pequeños.

- 2) Fibrilación. Ondas positivas rápidas y aumento de la irritable a la inserción.
- 3) Alta frecuencia bizarra, descargas repetitivas.

El signo temprano de mejoría en el EMG, es la desaparición o disminución de los potenciales de fibrilación; mientras que en las exacerbaciones son generalmente quienes primero aparecen.

No deberán ser olvidados los músculos paravertebrales, por que las anomalías electromiográficas pueden ser encontradas sólo a ese nivel. Se ha reportado pacientes con miositis aguda en quienes la electromiografía resultó normal.

#### BIOPSIA MUSCULAR Y ESTUDIOS ADICIONALES:

Los hallazgos de biopsia ya fueron descritos al tratar las manifestaciones anatomopatológicas. Dicha biopsia no debe efectuarse de forma rutinaria sino precisamente en aquellos músculos que tras el examen clínico y eléctrico han mostrado mayor lesión inflamatoria. No interesa biopsiar músculos atróficos, sino músculos en fase aguda. Las tomas más útiles se efectúan en cuádriceps y deltoides.

El estudio radiológico del tórax deberá efectuarse siempre, buscando patología pulmonar asociada. Si ésta se presenta se impone la medición de volúmenes y capacidades pulmonares por espirometría, la determinación de gases en sangre e incluso biopsia pulmonar.

El tracto gastrointestinal debe estudiarse cuando se presente sintomatología del mismo. El trago de bario, la serie gastroduodenal y el enema de bario pueden llegar a ser necesarios.

Siempre que la enfermedad aparezca en adultos, sobre todo por arriba de los 40 años, se buscará activamente la presencia de malignidad concomitante.

Estudios adicionales podrán ser emprendidos cuando las manifestaciones del paciente lo demanden.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

En el diagnóstico diferencial de la enfermedad se debe incluir diversas afecciones del músculo y piel, otras enfermedades del tejido conectivo, los trastornos del sistema nervioso central y periférico, de miopatías metabólicas y otros procesos similares.

La separación de dermatomiositis de muchas de las enfermedades con las que se hace diagnóstico diferencial depende de la historia, examen clínico y resultado de las investigaciones de laboratorio, incluyendo el electromiograma y la biopsia muscular. Estas investigaciones pueden usualmente excluir las condiciones de denervación, enfermedades de la unión neuromuscular y seguramente las miopatías y distrofias musculares. Posiblemente sea con la esclerosis sistémica con la que resulte más difícil la separación en algunas etapas del proceso. Sin embargo, en vista de que el electromiograma y la biopsia muscular pueden no ser diagnósticos en un moderado número de pacientes con dermatomiositis, es importante considerar cada enfermedad, estudiar la historia del paciente, y disponer investigaciones apropiadas cuando estén indicadas.

#### TRATAMIENTO Y PRONOSTICO DE LA DERMATOMIOSITIS:

El tratamiento y pronóstico de cualquier enfermedad están

inter-relacionados. Si no hay tratamiento, entonces el pronóstico es referido a los rasgos intrínsecos de la enfermedad; si hay un efectivo tratamiento, el pronóstico es mejorado. Desafortunadamente en la dermatomiositis nosotros no tenemos una idea clara del pronóstico de la enfermedad no tratada, y no hay una certeza absoluta de la eficacia del tratamiento. (7)

### TRATAMIENTO:

En términos generales, se ha observado que un buen porcentaje de pacientes que logran superar la fase aguda del primer ataque, tienen una remisión espontánea y que las recidivas se dan casi por igual en grupos tratados y no tratados (28).

Afortunadamente la falta de certeza del beneficio de la terapia corticosteroidea e inmunosupresiva no significa que estas enfermedades deban ser relegadas a la categoría de "intratables". Muchos clínicos están convencidos de la eficacia del tratamiento en la dermatomiositis, y hay algunos otros quienes expresan escepticismo cuando usan estos medicamentos ampliamente (6).

En vista de la inflamación linfocítica natural del proceso de dermatomiositis, la terapia corticosteroidea e inmunosupresiva han sido utilizadas. (7)

La prednisona es el tratamiento de elección en el paciente con dermatomiositis aguda. La dosis de prednisona necesita ser elevada y debe administrarse precozmente desde el inicio de la enfermedad. La dosis fluctúa de 60 a 100 miligramos por día, la cual puede ser dada en cuatro dosis divididas a la iniciación de la terapia por un período mínimo de seis semanas. (7)

El estado clínico, la respuesta muscular, y las enzimas sé-

ricas deben ser monitorizadas seriadamente a través del tratamiento. Aunque los niveles séricos altos de CPK pueden ser reducidos de una manera no específica con terapia con corticosteroides, no obstante es un monitor útil de la actividad de la enfermedad - en dermatomiositis bajo tratamiento (23). En algunos pacientes - iniciando terapia corticosteroidea, el suplemento de calcio (0.5 gramos de calcio por día) y vitamina D (50,000 unidades semanalmente o dos veces a la semana) pueden retardar el desarrollo de osteopenia. El suplemento de potasio y antiácidos pueden también ser requeridos. El riesgo y los efectos colaterales de la terapia con dosis altas de corticosteroides por largo tiempo siempre deben tomarse en consideración en relación con los beneficios obtenidos por la terapia.

Cuando se obtiene una adecuada remisión clínica y de laboratorio, las dosis de esteroides se suelen disminuir gradualmente, lo que puede hacerse de dos a tres meses después de haber revertido el cuadro. Dosis de mantenimiento deben ser establecidas para tratar de evitar la recurrencia de manifestaciones clínicas. De 5 a 15 miligramos pueden administrarse diariamente - con este propósito aún por años (7, 28).

Dubowitz (12) trató la dermatomiositis del niño de diferente manera, intentando obtener remisión con la dosis relativamente baja de 1 a 1.5 miligramos por kilo por día de prednisona. Se propone lograr empezar a reducir la dosis tan pronto como los signos de mejoría clínica aparezcan, sin esperar una remisión clínica completa. Sin embargo, en vista de la vasculitis potencial fatal en la dermatomiositis del niño, se ha visto tratar esta categoría más vigorosamente que la dermatomiositis del adulto.

Se recomienda el uso de inmunosupresores en pacientes declarados esteroide resistentes, y en quienes no han tenido una respuesta del todo satisfactoria a los mismos, manifestando cuadros severos de compromiso gastrointestinal, respiratorio, del sis-

tema nervioso producto de vasculitis; y en pacientes que manifiesten reacciones adversas al uso de esteroides o que posean contraindicación para el empleo de los mismos.

Las drogas inmunosupresoras más comúnmente usadas con el metrotexate y azatioprina (7). La última tiene la ventaja de su administración oral y una citotoxicidad relativamente baja. La dosis de azatioprina debe ser de 2 a 3 miligramos por kilo por día en dosis divididas; monitorizando con un conteo de sangre completa, incluyendo determinación del número total de linfocitos y plaquetas. El metrotexate es el más usado y el mejor documentado (5). Ha sido empleado generalmente por la vía intravenosa. Algunos autores (28) emplean el metrotexate combinado a la prednisona. La dosis inicial suele ser de diez a quince miligramos, efectuando de acuerdo a la tolerancia, incrementos de 0.5 a 0.8 miligramos por kilo de peso; a intervalos de 5 a 7 días. Cuando la respuesta es buena y la remisión satisfactoria, disminuyen la dosis de metrotexate cada dos o tres semanas e incluso cada mes. La fibrosis del hígado con terapia con metrotexate es algo frecuente. El daño hepático puede también ocurrir con azatioprina. Es a menudo prudente hacer una monitorización de la función hepática regularmente durante la terapia con metrotexate o azatioprina, y talvez obtener cada 6 meses biopsia de hígado en el caso de terapia con metrotexate.

La terapia con inmunosupresores es usualmente agregada a prednisona cuando la última se ha encontrado que produce una inadecuada respuesta en dermatomiositis después de 2 a 4 meses. Experiencia de algunos autores (7) señalan que estos pacientes con enfermedad la cual es más severa o de más larga duración han tenido grandes beneficios si la terapia con prednisona e inmunosupresores es iniciada simultáneamente.

La frecuencia de efectos secundarios de la terapia en gra-

do significativo varía de 16 a 22 por ciento y de grado fatal de 1 a 4 por ciento en algunos reportes (6). Todas las complicaciones conocidas de terapia con corticosteroides pueden ocurrir, incluyendo diabetes mellitus, hipertensión, cambios somáticos de cushing, infección, hipocalemia, colapso vertebral, psicosis, úlcera gastrointestinal, hemorragia y perforación, cataratas y necrosis isquémica de la cabeza femoral. Similarmente, las complicaciones de la terapia inmunosupresora incluye anemia aplásica, leucopenia, trombocitopenia, infección, hemorragia, fibrosis pulmonar y toxicidad hepática. La miopatía corticosteroidea puede ocurrir en pacientes recibiendo altas dosis de terapia de prednisona para dermatomiositis, y esto es siempre un problema de dificultad diagnóstica. Debe considerarse siempre en un paciente con terapia corticosteroidea con altas dosis y por largo tiempo que empieza a deteriorarse sin un incremento en los niveles de CPK sérica. Puede llegarse al diagnóstico clínicamente por la reducción de la dosis de prednisona; la debilidad muscular y la CPK sérica puede aumentar si el problema es continuación de dermatomiositis activa, y puede disminuir si la miopatía corticosteroidea es el problema. El diagnóstico de miopatía corticosteroidea puede ser confirmado por las investigaciones que incluyen CPK normal, una biopsia muscular mostrando infiltración no inflamatoria más atrofia simple de las fibras tipo 2, y un EMG el cual muestra no incremento de la actividad insercional. Sin embargo, es importante recordar que la miopatía corticosteroidea y dermatomiositis pueden coexistir, presentando un dilema terapéutico dificultoso, el cual es mejor resolverlo por la disminución de la dosis de prednisona y agregando o incrementando la dosificación de terapia inmunosupresora. (7)

Las manifestaciones clínicas producto de los cuadros asociados deberán tratarse activamente al presentarse, y sin perjuicio del esquema inicialmente trazado. La terapia crónica con hidróxido de aluminio puede ser de ayuda en el tratamiento de la cal-

cinosis (24).

El rol de la terapia física es mantener el tono muscular y el grado de movimiento sin dañar las fibras musculares regeneradas. Por esta razón las siguientes guías son sugeridas: 1) Durante el estado agudo de inflamación severa, un grado pasivo de movimiento previene contracturas de tejido blando, estos movimientos pasivos deben ser practicados, alrededor de 2 veces al día, - pero la movilización activa debe ser descontinuada; 2) Durante la recuperación, o cuando la inflamación aguda no es severa, la actividad debe empezar a practicarse a un ritmo lento, casi igual que cuando se trata de una enfermedad inflamatoria articular; 3) La terapia ocupacional debe ser usada como una ayuda - cuando hay una pérdida de función permanente.

#### PRONOSTICO:

El pronóstico de la enfermedad continúa siendo malo en la actualidad. En general es peor en el grupo pediátrico por las frecuentes complicaciones de la vasculitis sistémica.

En individuos en quienes el proceso se inicia por arriba de los cincuenta años y que no se acompañan de neoplasia, el cuadro suele ser más lento e insidioso, instalándose plenamente después de un largo período, siendo por lo general menos invalidante.

La expectativa de vida no está adecuadamente definida - aunque en pacientes que logran superar el primer ataque agudo y quedar con pocas secuelas invalidantes, pueden llevar a un ritmo de vida bastante bueno.

Las causas de muerte suelen ser neumonía por aspiración, -

sangrado a nivel del tracto gastrointestinal, perforación visceral, hemorragia subaracnoidea e infecciones sobre agregadas mal manejadas. El cuadro depresivo en que habitualmente se sume el paciente en etapas avanzadas se constituye en factor condicionante de la mala evolución.

El pronóstico puede mejorarse notablemente con la detección temprana y el tratamiento enérgico, aunque existen serias discrepancias respecto a la modificación del curso de la enfermedad por la terapéutica.

## PRESENTACION DE DOS CASOS ILUSTRATIVOS:

A continuación se presentan como casos ilustrativos dos pacientes con cuadro de dermatomiositis en fase aguda, cuyo diagnóstico y tratamiento se efectuó en el Hospital General San Juan de Dios.

### CASO NUMERO UNO:

Paciente de sexo femenino, de 30 años de edad, originaria y residente de Sanarate, el Progreso, de oficios domésticos, casada, multipara, analfabeta.

M.C.: dolor y dificultad para la movilización de miembros de 4 días de evolución.

Historia: Paciente refirió que 10 antes de su ingreso en forma súbita inició cuadro de dolor en ambas rodillas, el cual se irradió a miembro superior izquierdo donde se acompañó de edema del mismo, eritema y calor local, así como de una lesión descamativa muy dolorosa. Cuadro posteriormente se generalizó a ambos miembros superiores e inferiores, lo que ya provocó dificultad para su movilización, así como para la realización de sus tareas.

Antecedentes: médicos: "ataques" hace más o menos 4 años. Tratamiento de 1 año con Epamín.

Hallazgos positivos al ingreso (23/9/80): S/V normales. Piel: presenta eritema, calor local en miembros superiores, tórax, abdomen y parte proximal de miembros inferiores. Extremidades:

Miembros inferiores con edema tibio con fovea, fuerza muscular normal, hay dolor a la presión de músculos.

Paciente durante y el primero y segundo días de su ingreso notó aumento de edema de miembros superiores e inferiores, para luego iniciar lo mismo en las regiones distales de los miembros superiores. La paciente durante los días subsiguientes continuó la remisión del eritema y el calor local, pero el edema persistía - además de la debilidad de los grupos musculares proximales de miembros y los de la región del cuello.

### ESTUDIOS REALIZADOS:

Hematología: G.B: 8,350 xmm cúbico. V.S.: 57 mm/h  
Seg: 88% Hb: 13.8 gm %  
Cayados: 2%  
Linfocitos: 10%

TGP: 325 mU/ml.

TGO: 430 mU/ml

ORINA: Hb: +++

Proteínas: +++

Estudios de collagenopatías subyacentes o asociadas: negativos  
Biopsia de Piel y Músculo: reportaron Dermatomiositis.  
EMG: Miembros Examinados: inferiores  
Músculos examinados: cuádriceps, tibiales anteriores, gemelos.

HALLAZGOS: abundantes ondas polifásicas, disminución en amplitud y duración, especialmente en los tibiales anteriores, patrón de interferencia disminuido en número, ondas de fibrilación y ondas bizarras.

RESULTADO: compatible con proceso inflamatorio muscular como se observa en dermatomiositis o polimiositis.

Se inició tratamiento con prednisona a razón de 60 miligramos por día en dosis divididas.

### CASO NUMERO DOS:

Paciente de 55 años de edad, de sexo femenino, originaria de Pueblo Nuevo Viñas y residente en esta ciudad, ladina, católica, multípara, de oficios domésticos.

M.C.: fiebre y dolor de cabeza de 8 días de evolución.

Historia: aparentemente fue picada por insectos hace 8 días, fue vista por emergencia donde aparentemente le pusieron unas inyecciones y le dieron unas pastillas y tratamiento ambulatorio. Paciente continuó igual, con dolor y posteriormente agregó fiebre y dolor en cara, cuello, MSD y miembros inferiores, así como debilidad generalizada, por lo que consultó nuevamente.

HALLAZGOS POSITIVOS al ingreso (5/1/81): S/V normales, paciente postrada con debilidad muscular generalizadas, debilidad a nivel de cintura escapular y de miembros inferiores. Piel: con coloración violácea periorbitaria, peribuca y perinasal (heliotropo??). Hay hiperpigmentación en "V" del cuello. Extremidades: debilidad de músculos proximales de miembros inferiores, hay edema sin fovea. Sensibilidad conservada.

### ESTUDIOS REALIZADOS:

Hematología: G.B: 5,200 x mm cúbico. V.S: 90 mm/h.  
Cayados: 72% Hb: 11.5 gm%  
Eos: 3%  
linfocitos: 25%

ORINA: Hb: ++  
Proteínas: +

Proteínas C Reactiva: positiva Factor Reumatoideo: positivo

Células LE y factor Antinuclear: negativos

CPK: 187 mU/ml. TGP: 6 mU/ml TGO: 16 mU/ml.

BIOPSIA MUSCULAR Y DE PIEL: Secciones de piel muestran reacción linfocitaria a nivel perivascular, reacción inflamatoria - linfoplasmocitaria a nivel de tejido celular subcutáneo. Sección de músculo muestran degeneración, regeneración y atrofia - con necrosis hialina de Zenker, con reacción inflamatoria y linfoplasmocitaria intrafascicular.

DX: Dermatomiositis

EMG: Efectuado en miembros inferiores, utilizando agujas de tipo monopolar. Los músculos examinados fueron: cuadríceps, tibiales anteriores, peroneos, gemelos y pedios.

HALLAZGOS: en reposo no se observó actividad espontánea anormal en ninguno de los músculos examinados, pero especialmente en los tibiales anteriores y cuadríceps se observaron abundantes ondas de tipo poli-fásico, pequeñas, pero disminuidas en amplitud y duración. El patrón de reclutamiento a la contracción muscular voluntaria mínima y máxima se observó ligeramente disminuida en número.

**RESULTADO :** Compatible con proceso inflamatorio como se observa en los casos agudos de Dermatomiositis o Polimiositis.

Se inició tratamiento con Prednisona a dosis plenas, a razón de noventa miligramos por día, en dosis divididas.

**ANALISIS:**

Los casos que aquí se ilustran son típicos de dermatomiositis en fase aguda.

La edad de presentación, sexo y manifestaciones clínicas coinciden con lo descrito en la literatura. Al momento de su ingreso se consideró dermatomiositis como posibilidad principal dentro de la impresión clínica.

Los recursos auxiliares existentes en el Hospital General San Juan de Dios para la confirmación del diagnóstico incluyeron: hematología (eritrosedimentación, recuento de glóbulos blancos), examen de orina, enzimas musculares séricas, electromiograma, biopsia de piel y muscular, los cuales aportaron datos compatibles con dermatomiositis en ambas pacientes. Los estudios de colagenopatías fueron variables, sin embargo, ninguna de las pacientes presentó enfermedad subyacente o asociada.

La confirmación del diagnóstico se efectuó en un promedio de 5 días a su ingreso, iniciando al mismo tiempo tratamiento. El medicamento utilizado fue la prednisona, en dosis de 60 a 90 miligramos por día, dividido en tres dosis. La fisioterapia se efectuó en ambas pacientes durante su estancia en el Hospital. La mejoría clínica fue evidente rápidamente, así como por la disminución de los niveles de enzimas séricas. Ambas pacientes egresaron sin ninguna complicación. No se encontró información en la papeleta respecto al control ambulatorio.

## CONCLUSIONES

1. La Dermatomiositis es una entidad descrita claramente con amplia evidencia clínica.
2. Afecta principalmente al sexo femenino; la edad de presentación es arriba de los 30 años, y de la infancia a la adolescencia en grado variable.
3. Su etiopatogenia sigue siendo incierta. Sin embargo, tres posibilidades existen para explicarla e incluyen: de origen viral, inmunológico y por vasculopatía.
4. Enzimas musculares séricas, electromiograma y biopsia muscular constituyen los recursos principales para establecer el diagnóstico.
5. Los esteroides e inmunosupresores constituyen en la actualidad los medicamentos de elección en el tratamiento de la dermatomiositis.
6. El pronóstico sigue siendo malo. El diagnóstico y terapéutica precoz pueden mejorarlo.
7. Los casos que se ilustran siguen los patrones clásicos descritos para dermatomiositis en la literatura mundial, siendo relativamente fácil reconocerle si se tiene en mente su posibilidad diagnóstica.

## RECOMENDACIONES:

1. Incrementar el estudio de Dermatomiositis y cuadros similares con el objeto de prestar una mejor atención a los pacientes afectados por esta entidad.
2. Cuando el cuadro que se presente conduzca a discrepancias diagnósticas, recurrir a consulta juiciosa con el médico especialista, para obtener lineamientos más adecuados de su manejo.
3. Dado que la Dermatomiositis constituye en la actualidad un amplio campo de investigación, a causa de sus múltiples incógnitas que presenta, ampliar y profundizar en lo posible los estudios disponibles al momento y con ello mejorar la atención al paciente.

## BIBLIOGRAFIA

1. Araundell, F. D., Wilkinson, R.D., and Haserick, J.R.: Dermatomyositis and malignant neoplasms in adults. *Arch. Der. Syph.* 82:772 1960.
2. Banker, B.Q.: Dermatomyositis of childhood: Ultrastructural alterations of muscle and intramuscular blood vessels. *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* 34:46 1975.
3. Barnes, B.E.: Dermatomyositis and Malignancy. *Ann. Intern. Med.* 84:68 1976.
4. Ben-Bassat, M., and Machtey, I.: Picorna-like structures in acute dermatomyositis. *A. J. Clin. Pathol.* 58:245 - 1972.
5. Bohan, A., and Peter, J. B.: Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N. Engl. J. Med.* 292:344 - 1975.
6. Bohan, A., Peter, J. B., Bowman, R.L., and Pearson, C. N.: A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine* 56:255 - 1977.
7. Bradley, W. G.: *Inflammatory of Diseases of muscle.* Text book of Rheumatology pp. 1255-1273. W.B. Saunders Company 1981.
8. Caspary, E.A., Currie, S., and Field, E. J.: Sensitized lymphocytes in Muscular Dystrophy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 34:353 1975.
9. Currie, S.: Experimental Myositis: The in vivo and in vitro activity of lymph-node cells. *J. Pathol.* 105:169 - 1971.
10. Currie, S., Saunders, M., Knowles, M., and Brown, A. E.: Immunological aspects of polymyositis: The in vitro activity of lymphocytes on incubation with muscle antigen and with muscle cultures. *Quart. J. Med.* 40:63 1971.
11. Dawkins, R. L., and Mastaglia, F. L.: Cell-mediated cytotoxicity to muscle in polymyositis. Effect of immunosuppression. *N. Engl. J. Med.* 288: 434 1973.
12. Dubowits, V.: Treatment of dermatomyositis in childhood. *Arch. Dis. Child.* 51:494, 1976.
13. Duncan, P. E., Griffin, J. P., García, A., and Kaplan, S. B.: Fibrosing alveolitis in polymyositis. *Am. J. Med.* 57:621. 1974.
14. Frati, M., Lugones, G., and Figueroa, J.: Familial Neoplasms and childhood dermatomyositis. *Prensa Méd. Méx.* 43 (5-6): 166-171 1978.
15. Keil, A.: The manifestations in the skin and mucous membranes in dermatomyositis, with special reference to the differential diagnosis from systemic lupus erythematosus. *Ann. Intern. Med.* 16:828 1975.
16. Krain, L. S.: Dermatomyositis in six patients without initial muscle involvement. *Arch. Dermatol.* 111:241 1975.
17. Mastaglia, F. L., and Kakulas, B. A.: A histological and histochemical study of skeletal muscle regeneration in polymyositis. *J. Neurol. Sci.* 10:471 1970.

18. Mastaglia, F. L., Papadimitrou, J. M., and Dawkins, R. L.: Mechanisms of cell-Mediated myotoxicity: morphological observations in muscle grafts and in muscle exposed to sensitized spleen cells in vivo. *J. Neurol. Sci.* 25:269 - 1975.
19. Medsger, T. A., Dawson, W. N., and Masi, A. T.: The epidemiology of polymyositis. *Am. J. Med.* 48:715 1970.
20. Mendilaharsu, F., Gianantonio, C. A., Peña, I., y Nolasco, A. M.: Dermatomiositis-Polimiositis del niño. - *Bol. Méd. Hosp. Inf. Méx.* 36(6) 1003-1023 1979.
21. Morton, B. Douglas, III, and Statland, Bernard E.: Serum enzyme alterations in polymyositis. Possible pitfalls in diagnosis. *Am. J. Clin. Pathol.* 73:556-557 1980.
22. Munsant, T. L., Baloh, R., Pearson C. M. et al.: Serum enzyme alterations in neuromuscular disorders. *JAMA* - 226:1536-1543 1973.
23. Munsant, T.L., and Bradley, W. G.: Serum creatine phosphokinase levels and prednisone-treated muscle weakness. *Neurology* 27:96 1977.
24. Nassim, J. R., and Connolly, C. K.: treatment of calcinosis universalis. *Arch. Dis. Child.* 45:18 1970
25. Pons, Pedro.: Aparato Locomotor y del Colágeno. Tratado de Patología y Clínica Médica pp. 1330-1335 Tomo III Ed. Salvat 5a. Ed. 1979.
26. Rose, A. L., and Walton, J. N.: Polymyositis: A survey of 89 cases with particular reference to treatment and prognosis. *Brain* 89:747 1966.

27. Sullivan, D., Cassidy, J., Petty, R., and Burt, A.: Prognosis in Childhood dermatomyositis. *J. Pediatr.* 80:555 1972.
28. Valverde, Contreras, Víctor Manuel. Dermatomiositis Te sis USAC Guatemala, 1976.
29. Webb, J. N., and Gillespie, W. J.: Virus-like particles in paraspinal muscles in scoliosis. *Br. J. Med.* 2:912 1976
30. Whitaker, J. N., and Engel, W. K.: Vascular deposits of immunoglobulin and complement in idiopathic inflammatory myopathy. *N. Engl. J. Med.* 286:333 1972.

Br.

Aurora Rosemary Pérez  
Aurora Rosemary Pérez López

Rómulo López Gutiérrez

Ayudante

Rómulo López Gutiérrez

Dr.

Henry Briones Alvarado  
Revisor.

Henry Briones Alvarado

Carlos A. Waldheim C.

Director de Fase III

Carlos A. Waldheim C.

Dr.

Raúl A. Castillo Rodas

Secretario

Raúl A. Castillo Rodas

Bo.

Dr.

Rolando Castillo Montalvo

Decano.

Rolando Castillo Montalvo