

Dermatomiositis en una mujer de 45 años

Luis Ricardo Moncada Soto, Nataly Abreu Quintero*

Recibido: 18 de julio de 2023

Aceptado: 22 Julio de 2023

Nombre: D.M.R.
Edad: 51a
H.C 122.98.34
Ocupación: ama de casa

Motivo de consulta: disminución generalizada de la fuerza muscular.

Enfermedad actual: se trata de paciente femenina de 51 años de edad natural y procedente de El Vigía, sin comorbilidades de importancia, quien refiere inicio de enfermedad actual en diciembre 2021, posterior a inmunización para SARS-CoV-2 caracterizada por presentar tos productiva, con secreción hialina sin predominio horario que cede con manejo domiciliario (remedios caseros) En enero de 2022 se asocia astenia y adinamia, disminución de fuerza muscular a predominio de musculatura proximal en cintura escapular y pélvica que posteriormente se generaliza y meses más tarde aparece alopecia marginal y pérdida de peso significativa no asociada a modificaciones en la ingesta.

En el mes de julio 2022, se asocian lesiones ulceradas sobre rebordes óseos de las extremidades, de aproximadamente 0.5 cm x 0.5 cm y eritema en región palmar bilateral con epidermolisis, posteriormente dolor en pequeñas y grandes articulaciones con rigidez matinal de 20 minutos.

En diciembre 2022 desarrolla reacción de hipersensibilidad posterior a intervención quirúrgica, por lo que indican manejo médico sin respuesta. Ante persistencia de clínica y aparición de limitación funcional, donde se decide su ingreso.

Reside en zona urbana, en casa con techo de platabanda, paredes de bloque, piso de cerámica. No tiene mascotas. Niega exposición con personas sintomáticas respiratorias en las últimas 2 semanas.

Antecedentes personales: Refiere alergia a la penicilina y a la clindamicina. Colectomía: 20-12-23 sin complicaciones. IV gestas IV partos, sin complicaciones. Última citología: 2023 negativa para lesión intra epitelial. Niega: hábitos patológicos vacunas: SARS-CoV-2: 2 dosis de Sinopharm. Última dosis diciembre 2021

Antecedentes familiares: madre fallecida por CA de colon. Padre vivo aparentemente sano, 07 hermanos, 1 fallecido por IM.

Exámen funcional: Tos con expectoración hialina desde hace un año y medio. Pérdida de aproximadamente de 16 kg en los últimos 10 meses. Astenia, adinamia. Limitación funcional motora por dolor. Niega sudores nocturnos. Patrón evacuatorio diario. Niega síntomas urinarios.

Examen físico

Afebril, hidratada, fascies leonina. Normocéfala, cabellos castaño claro, quebradizos, con áreas de alopecia marginal. Leve palidez cutáneo mucosa. Ojos simétricos, con rash violáceo peri orbitario, y discreto edema bipalpebral, pupilas isocóricas de

* Postgrado de Medicina Interna, Hospital Universitario de Los Andes
* correo: natalyabreu@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.71035/RSVMI.2023.39.2.7>

3mm normo reactivas a la luz, escleras con tono azulado. ORL: pabellón auricular normo implantado con CAE permeable, mucosa oral húmeda, edéntula completa, apertura bucal 3 cm. Cuello simétrico, móvil, con nódulos palpables en cadena látero cervical derecha, PVY no ingurgitado. Presenta rash en v, que se extiende a región dorsal, nódulos palpables en región axilar de aproximadamente 0.5 cm bilateral, no dolorosas, no adheridas a planos profundos, blandos. Mamas pequeñas, simétricas, sin piel de naranja ni retracciones, complejo areola-pezones sin lesiones. Tórax simétrico, normo expansible, ruidos respiratorios, sin agregados. Ruidos cardíacos rítmicos sin soplos. Abdomen plano, ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible no doloroso a la palpación superficial ni profunda. Se evidencia defecto de pared abdominal, en región de línea media, supraumbilical, y cicatriz de Kocher. En región inguinal se evidencian nódulos palpables, el de mayor tamaño de 0.5 cm, no adheridos a planos profundos. Genitales externos femeninos, normo configurados. Extremidades: asimétricas hipotróficas a expensas de hemicuerpo izquierdo, poco móviles, con microhemorragias epidermolisis discreta en pulpejo de los dedos. Se aprecian lesiones ulcerativas sobre articulaciones metacarpofalángicas, codos, hombro derecho, y región trocantérea, cubiertas por apósitos de aspecto limpio y seco. Sin edema, coloración violácea en relieves óseos, llenado capilar < 3 segundos. Neurológico: vigil, consciente, funciones mentales superiores conservadas, orientada en tiempo, espacio y persona. Nervios craneales: sin focalidad. Sensibilidad conservada, con alodinia. Función motora: 3/5 en las cuatro extremidades según escala de Daniels. Sin signos de irritación meníngea.

Biopsia de músculo: BX N° 168/2023
Inflamación crónica inespecífica moderada (Miositis); fibrosis endomisial y perimisial moderada; arterioloesclerosis hialina; perivasculitis crónica.

Diagnósticos:

1. Dermatomiositis idiopática primaria definida
2. Enfermedad pulmonar intersticial

3. Disproteínea: hipoalbuminemia severa 2.23 g/dl
4. Anemia grado I según OMS 11.5 g/dL

Tratamiento: se indicó metilprednisolona intravenosa a dosis de 500 mg OD por 3 dosis, con posterior inicio de hidroxiquina 200 mg vía oral orden día y prednisona 1 mg/kg/día.

Discusión

La dermatomiositis es una entidad rara, en la cual prevalece la necrosis muscular y la infiltración linfocitaria; es un tipo de miopatía inflamatoria perteneciente a un grupo heterogéneo de patologías idiopáticas que afecta al músculo y la piel. Se caracteriza por debilidad muscular progresiva e inflamación, existiendo incluso presentaciones amiotópicas que se pueden relacionar con otras afectaciones sistémicas.

Presenta una incidencia de 5 casos por millón de habitantes, siendo más frecuente en el sexo femenino con una relación 2:1, predomina con una frecuencia bimodal teniendo 2 picos; en la infancia y en la 5ta y 6ta década de la vida.

- o 1.- Polimiositis idiopática juvenil
- o 2.- Dermatomiositis idiopática primaria
- o 3.- Dermatomiositis asociada a neoplasia
- o 4.- Dermatomiositis infantil asociada a vasculitis
- o 5.- Dermatomiositis asociada a enfermedad del colágeno

Desde 1975 Bohan y Peter establecieron 5 grupos:

Sin embargo, se determinó en un 20%, aproximadamente, ausencia de debilidad proximal por lo menos 6 meses posteriores a las manifestaciones dermatológicas, sin elevación de las enzimas de daño muscular, por lo que se incluye en la clasificación la dermatomiositis amiotópica o dermatomiositis sine miositis, teniendo una mayor asociación con neoplasias.

Así mismo, Bohan y Peters establecieron cinco criterios diagnósticos, los cuales son:

1. Debilidad muscular proximal, en cintura escapular o pélvica, con al menos 3 semanas

DERMATOMIOSITIS EN UNA MUJER DE 45 AÑOS

Laboratorio:

HB	Hcto	GB	Neu	Lin	Mon	Plt	Urea	Creat	TGO	TGP
11.2 mg/dL	34%	9450 x mm ³	72%	26%	2%	240.000 x mm ³	33.7 mg/dL	0,7 mg/dL	303.1 U/L	197.2 U/L

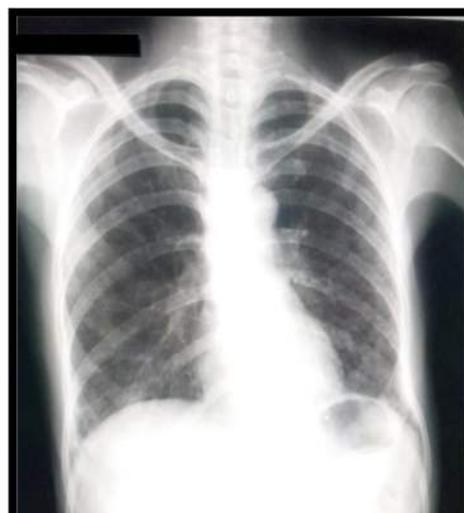
Virus Epstein Bar negativo	CA 19.9 145.1 UI/mL	CA 15.3 50.4 UI/mL	AFP <20	ACE <5	HIV negativo	VDRL negativo
-------------------------------	------------------------	-----------------------	------------	-----------	-----------------	------------------

LDH 780 U/L	ANA 0,8 U/L	Anti DNA-ds negativo	Anti CCP 39.6 U/mL	Ra Test 3.3 mg/L	PCR 3.4 mg	Anti SCL-70 81.3 U/mL	Anti RNP 106.6 U/mL
----------------	----------------	-------------------------	-----------------------	---------------------	---------------	--------------------------	------------------------

Fecha	CK total	CK MB
04/05/23	95 U/L	4,89 ng/dL

Fecha	Urea	Creat	PT	ALB	GLOB	LDH	CA 15-3	CA 19-9	TGO	TGP
29/04/23	21 mg/dL	0,55 mg/dL	6.16 gr/dL	2.23 gr/dL	3.93 gr/dL	938 U/L	170,78 U/mL	105,8 U/mL	124 U/L	52 U/L

Fecha	HB	Hcto	GB	Neu	Lin	Mon	Plt	Uroanálisis
09/05/23	11.5 g/dL	33%	5000 x mm ³	83.7%	14.3%	2%	198.000 mm ³	No patológico



- de duración.
- Enzimas de daño muscular elevadas; CK total, CPK, aldolasas y en ocasiones LDH elevada.
- Cambios electromiográficos en el cual es característico las fibrilaciones, ondas positivas y reclutamiento de fibras musculares sugestivos de inflamación.
- Biopsia muscular en la cual se evidencia inflamación crónica con degeneración y regeneración de fibras musculares, con infiltrado linfocitario perimisial y endomisial.
- Manifestaciones dermatológicas como criterio imprescindible

Se realiza diagnóstico con cuatro criterios, tres.: probable y dos: posible.

La piel tiene un papel protagónico, ya que las lesiones resultan muy características y preceden o son concomitantes con el desarrollo de la miositis; destacando la coloración violácea alrededor de los ojos, conocida como rash en heliotropo, en ocasiones acompañado de edema bupalpebral. El signo de Gottron hace referencia a placas o pápulas violáceas acompañadas de descamación leve, se forman en la piel sobre las articulaciones metacarpofalángeas, codos, rodillas o cualquier articulación. También se describe el signo de Chal o eritema en capelina o en V de escote, visible en zonas de foto

sensibilidad, que abarca el cuello, extendiéndose a región dorsal y hombros; otras manifestaciones son el engrosamiento, hiperqueratosis y fisuras en las caras lateral y palmar de las manos, que configuran las manos de mecánico, pequeños infartos hemorrágicos en pulpejo de dedos y la afectación en la cutícula ungueal.

Es importante conocer la asociación con neoplasia, en un 15-27 % de los casos, teniendo 6 veces más riesgo que la población general y mayor incidencia en el primer año del diagnóstico con riesgo elevado hasta los 3 a 5 años posteriores. El más común de ellos es el Ca de colon, siguiendo en frecuencia ovario, páncreas, pulmón y mama, es por ello que a todo paciente con dermatomiositis se debe realizar un despistaje, solicitando hemograma completo, velocidad de segmentación globular, bioquímica general, marcadores tumorales en especial CA 125 y CA 19.9, estudios digestivos, tomografía computarizada de tórax y abdomen; en mujeres se debe añadir mamografía y tomografía computarizada pélvica y exploración ginecológica.

Con respecto al tratamiento se debe iniciar con corticoesteroides, prednisona a dosis de 1 mg por kg de peso al día; en manifestaciones sistémicas, esta descrito el uso de pulsos de metilprednisolona, con posterior uso de antimaláricos, siendo el prototipo la hidroxicloroquina de 200 a 400 mg vía oral una vez al día, en horas de la noche, para evitar causar daño ocular; el metotrexato y la azatioprina también pueden ser efectivos, y se puede usar junto con la hidroxicloroquina; por último los inmunosupresores como la ciclofosfamida y el mofetilo micofenolato se pueden usar en esta patología.

Referencias

1. Bielsa, I.(2009).Dermatomiositis.Reumatologia clinica, 5(5),216-222. <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2008.09.004>
2. Aguayo, R., Abal, L., Casanova, J. (2011) Dermatomiositis. Elsevier, vol 26 (7), 330-340. <https://doi.org/10.1016/j.piel.2011.02.012>
3. Thomas, C., Ann R., Kwiatkowski, D. (2019) Facing Uncertainty. The New England Journal of Medicine 381 (23) 2253-2259. <https://doi.org/10.1056/NEJMcp1906037>
4. Christopher, L., Amato, A., Ann, R. Diagnosis and Differential Diagnosis off dermatomyositis and polymyositis in adults. UpToDate.(2022)