

Dermatomiositis juvenil: descripción de un caso

Juvenile dermatomyositis: a case report

Walter Oqueli Vásquez-Bonilla¹, Heydi Rosibel Hernández-Hernández¹, Alfonso J. Rodríguez-Morales²

RESUMEN

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es uno de los trastornos de un grupo denominado complejo dermatomiositis-polimiositis. Los trastornos de este complejo se caracterizan por el edema heliotropo, daño muscular ocasionado por un proceso inflamatorio en los vasos sanguíneos, tejido muscular y articulaciones. Estudios epidemiológicos reportan incidencia variable de 0,5/100 000 en Finlandia, 14/1 millón en Suecia y según la región de los EE.UU. entre 8 a 1/200 000 habitantes. Con una incidencia alrededor de 1 en 100000 relaciones incidencia, mujer: hombre 2:1. Con alteración del sistema inmunológico. presentamos el caso de paciente masculino de 14 años de edad, procedente de Comayagua Honduras con antecedentes personales patológicos desde hace un año de presentar debilidad muscular en miembros inferiores y decide buscar atención medica en el hospital materno infantil de Tegucigalpa Honduras al ingreso, pre-

sentando debilidad muscular que le imposibilitaba caminar y levantar sus brazos por encima de sus hombros y cansancio fácil, además dolor intenso en extremidades y región dorso lateral presentando una coloración eritematosa violácea simétrica en manos, brazos, zona central de la cara y tronco superior región posterolateral presentando edema peri orbitario y de extremidades superiores. Además con edema peri orbitario y de extremidades distales superiores, palidez peri bucal, piel con descamación generalizada y lesiones hipocromías que rodean el parpado y lesiones ulceradas a nivel de codo derecho y región sacra de pequeño tamaño. El diagnóstico sospechado clínicamente se confirma con las enzimas musculares séricas, la electromiografía y la biopsia muscular. La mayoría de los pacientes responden a los corticosteroides.

Palabras Clave: dermatomiositis, músculos, exantema, corticosteroides (Fuente: DeCS-BIREME)

ABSTRACT

Juvenile dermatomyositis is one of the disorders of a group denominated dermatomyositis-polimiositis complex. The disorders of this complex are characterized by the presence of heliotrope edema, muscular damage caused by an inflammatory process in blood vessels, muscular tissue and joints. Epidemiological studies report a variable incidence; 0.5/100.000 in Finland, 14/1.000.000 in Sweden, and according to the region in the USA; between 1 to 8/200.000 inhabitants. With an incidence of 1/100.000, and a relationship-incidence, woman: man 2:1, in people with immunity alterations. A case of dermatomyositis is presented, of 14 years old masculine patient, without any relevant clinical background. The actual disease had a progressive instauration, showing a regular general condition. He is from Comayagua, Honduras. The patient presents a year of history of weakness in lower limbs, and decides to get medi-

cal attention in the "Maternal-Pediatrics Hospital" in Tegucigalpa, Honduras. At the admission he had muscular weakness, to the point he could not raise his arms above his shoulder. He also got easily }fatigued and intense pain in limbs and dorsolateral region, presenting erythematous- purple coloration in his hands, arms, central facial zone, and posterior lateral region. Also, periorbital and upper limbs edema could be seen, accompanied with perioral paleness, scales on skin and hypochromic lesions that surround the eye-lid. He also presented small ulcerated lesions on the right elbow and sacrum. The suspected diagnose was confirmed with muscular serum enzymes, electromyography and muscular biopsy. Most of the patients have good outcomes with steroids.

Key words: dermatomyositis, muscles, exanthema, steroids (source: MeSH NLM)

1. Asociación Científica de Estudiantes de Medicina de la Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional Autónoma de Honduras. Tegucigalpa, Honduras
2. Grupo de investigación Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Tecnológica de Pereira, Pereira, Risaralda, Colombia.
a. Médico Cirujano b. Médico Salubrista

Recibido: 29-06-2015 Aprobado: 11-07-2015

Citar como: Vásquez-Bonilla WO, Hernández-Hernández HR, Rodríguez-Morales AJ. Dermatomiositis juvenil: descripción de un caso.

Rev Hisp Cienc Salud. 2015;1(2): 121-124

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad sistémica, crónica y poco frecuente caracterizada por afectación de la piel y el sistema musculoesquelético, con daño temprano de los vasos sanguíneos, y cuya etiología autoinmunitaria ha sido ampliamente estudiada en los últimos tiempos. La enfermedad se manifiesta luego de un desencadenante ambiental en individuos genéticamente susceptibles. Se cree que la dermatomiositis Juvenil es una enfermedad autoinmune. Estudios epidemiológicos reportan incidencia variable de 0,5/100 000 en Finlandia, 14/1 millón en Suecia y según la región de los EE.UU. entre 8 a 1/200 000 habitantes.¹⁻³ con una incidencia alrededor de 1 en 100000 (relación incidencia, mujer: hombre 2:1). Existe una fuerte asociación con el sistema de histocompatibilidad humana HLA, en especial con el alelo HLA-DQA1*0501 en niños caucásicos, africanos, americanos e hispanos.⁴ Puede aparecer en cualquier edad, pero hay un predominio con la mayor incidencia entre los 5-15 años.⁵

En la DMJ la inflamación ocurre en el ámbito de los pequeños vasos sanguíneos de la piel ("dermatitis") y del músculo ("miositis"). Las miopatías inflamatorias idiopáticas comprenden varios subgrupos heterogéneos, caracterizados por ser adquiridos y no hereditarios, de causa no conocida y con indicios de mecanismos patogénéticos autoinmunes, de naturaleza inflamatoria con afectación muscular más o menos focal en base a los estudios biopsicos y con incrementos de la creatinina (CK). Las primeras características de DMJ generalmente es la presencia de una erupción rojiza a menudo con una descamación fina, localizada característicamente sobre algunas articulaciones, principalmente a nivel de los nudillo y en menor grado, rodillas, codos y tobillos. También es frecuente el eritema y edema de ambos párpados con un color violáceo característico conocido como eritema heliotropo. Puede observarse también un eritema foto localizado en ambas mejillas con enrojecimiento facial, hinchazón alrededor de los ojos y sobre las mejillas⁶. Para realizar el diagnóstico de la enfermedad es necesario que se cumplan los criterios siguientes: debilidad muscular proximal, elevación de las enzimas musculares, electromiografía con cambios de miopatía y biopsia muscular que demuestre vasculitis, necrosis o inflamación. En las biopsias es posible observar depósitos de inmunoglobulinas y complemento en las paredes de los vasos de músculos y el infiltrado inflamatorio es peri vascular y perifascicular.⁷

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 14 años de edad, procedente de Comayagua Honduras que consulta al centro de salud de su comunidad por presentar fiebre de 3 días de evolución, subjetivamente elevada, acompañada de escalofríos y sudoraciones profusas sin predominio de horario, que se atenúa con acetaminofén 2 tabletas vía oral de 500 mg cada 8 horas, concomitantemente refiere mialgias, artralgias y debilidad muscular.

Con antecedentes personales patológicos desde hace un año de presentar debilidad muscular en miembros inferiores y decide buscar atención médica en el hospital materno infantil de Tegucigalpa Honduras. Al ingreso, presentando debilidad muscular que le imposibilitaba caminar y levantar sus brazos por encima de sus hombros y cansancio fácil, además dolor intenso en extremidades y región dorso lateral presentando una coloración eritematosa violácea simétrica en manos, brazos, zona central de la cara y tronco superior (región posterola-

teral) presentando edema peri orbitario y de extremidades superiores. Ver figura (1- 3).

Al examen físico se evalúa un adolescente de 33 kg de peso, FC: 71x', FR: 24x', T: 38.5 °C, P/A: 110/80 mmhg. Con edema peri orbitario y de extremidades distales superiores, palidez peri bucal, piel con descamación generalizada y lesiones hipocromías que rodean el párpado y lesiones ulceradas a nivel de codo derecho y región sacra de pequeño tamaño, miembros inferiores con impotencia funcional, debilidad muscular simétrica que impide caminar, hipotonía muscular con dolor a la palpación, reflejos osteotendinosos de extremidades tanto superiores como inferiores disminuidos

Los exámenes complementarios dieron los siguientes resultados:

HEMOGRAMA : HCT: 37.4% , HB:11.5 g/dl , recuento de glóbulos rojos 6.25x10(8) /ul , recuento de glóbulos blancos : 6.41 / ul , neutrófilos 64.6% , linfocitos 24% , eosinófilos 3.0% , basófilos 3% , monocitos :5.7% , LVL :2.4% ,plaquetas : 321,000. **QUÍMICA SANGUÍNEA**: CPK: 757 U/L; elevadas. LDH: 520 U/L; elevadas. TGP: 184 U/L; elevadas. TGO: 164 U/L. elevadas. Glicemia: 4,6 mmol/L; normal. Creatinina: 43 mmol/L; normal. Ácido úrico: 285 mmol/L; normal **FACTOR REUMATOIDE**: positivo. **UROCULTIVO**: No se aislaron bacterias **EXAMEN GENERAL DE ORINA**: Color: amarillo Turbio Aspecto claro, examen química: bilirrubinas 1+ den > = 1. PH: 6.0 proteínas 1+ nitritos negativos. **ELECTROMIOGRAFIA**: Patológico con denervación motora y sensitiva y signos de enfermedad inflamatoria del músculo sugestivos de dermatomiositis juvenil. **BIOPSIA MUSCULAR**: se observaron infiltrados de polimorfos nucleares y linfocitos B acompañado de depósitos de inmunocomplejos y estadios de isquemia y necrosis perifascicular.

TRATAMIENTO: Pulsos de metil prednisolona: 990 mg IV cada día por 3 días, Acetaminofén 500 mg V.O cada 6 horas, Oxacilina 825 mg IV cada 6 horas Ranitidina 1 tab. Cada día, Prednisona 50 mg cada día por 1 mes; Plaquinol ½ tab cada día, Metrotexate 2.5 mg/kg cada semana y Ácido fólico 15 mg/kg V.O cada día. Dado los hallazgos clínicos, paraclínicos y patológicos se evidencia el diagnóstico de Dermatomiositis juvenil el paciente es ingresado a la sala de medicina pediátrica para su seguimiento médico.



Fig. 1. Pápulas violáceas que aparecen en el dorso de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas (Pápulas de Gottron)

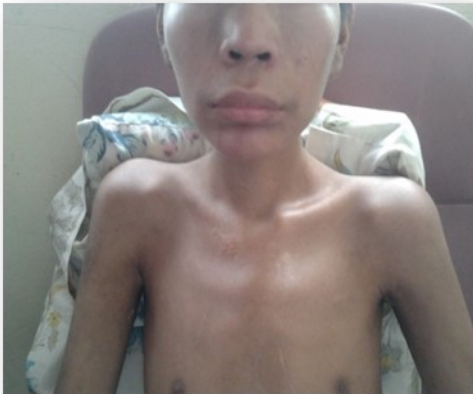


Fig. 2. Eritema facial extenso, no edematoso.



Fig. 3. Se observan máculas y placas eritematosas que aparecen en el dorso de las articulaciones codos y rodillas (Signo de Gottron)

DISCUSIÓN

El diagnóstico de DMJ se establece ante la presencia de manifestaciones dérmicas características, debilidad muscular proximal y elevación de enzimas musculares en ausencia de datos de laboratorio correspondientes a LES o enfermedad mixta del tejido conjuntivo (EMTC). El síntoma fundamental es la debilidad muscular simétrica de predominio proximal acompañada de mialgia, hiperalgesia y edema indurado en este paciente los síntomas se iniciaron de esta forma. El 75 % de los pacientes presentan síntomas cutáneos y edema periorbitario. En 1975 Bohan y Peter propusieron los primeros criterios de la DMJ¹²⁻¹⁴

- Debilidad proximal simétrica que progresa en semanas o meses.
- Biopsia muscular con evidencia de miopatía inflamatoria.
- Elevación de enzimas musculares séricas.
- Electromiografía con características de miopatía.
- Erupción cutánea típica de dermatomiositis.

Diagnóstico definitivo: más de tres criterios con lesiones cutáneas características

Diagnóstico probable: dos criterios con lesiones cutáneas características

Diagnóstico posible: un criterio con lesiones cutáneas características

Pruebas complementarias

- Determinación de enzimas musculares. CPK, GOT, GPT, LDH. Deben medirse las cuatro enzimas, porque hay casos que cursan con elevación de una sola de ellas.
- Electromiograma. Signos correspondientes a una miopatía y denervación, consistentes en potenciales de corta duración y baja amplitud, actividad espontánea de denervación y descargas positivas de alta frecuencia.
- Biopsia muscular. Aparecen cambios correspondientes a

- Miositis inflamatoria, con infiltrado inflamatorio perimisial, atrofia perifascicular y presencia de vasculitis característica.
- Hemograma, VSG y PCR. No suelen presentar alteraciones significativas.
- ANA. Positivos en un 60% aproximadamente, generalmente inespecíficos.

Los objetivos del tratamiento son preservar y mejorar la función muscular, prevenir la atrofia por desuso y evitar contracturas musculares que resultan de la limitada movilidad articular y de la cicatrización fibrótica muscular.²⁰ El pilar del tratamiento farmacológico son los corticoides a altas dosis en su fase de ataque, prednisona 1-2 mg/kg/día durante un mes o tres a cinco pulsos de metilprednisolona 20-30 mg/kg/día. Al lograr mejoría clínica y descenso de los parámetros de laboratorio, se inicia la fase de mantenimiento con disminución de la dosis un 20-25% cada 3-4 semanas, hasta llegar a 10-15 mg/kg/día. Si no hay respuesta al tratamiento se requieren altas dosis, se recurre a los inmunosupresores (metotrexato y ciclosporina A). Son importantes la terapia física y la rehabilitación, dirigidas por personal entrenado. De ambas partes del tratamiento dependen las secuelas que dejen la enfermedad y la incapacidad a futuro.¹³

Las complicaciones más frecuentes en los niños son las calcificaciones, las vasculitis y la paniculitis.¹⁹

- Calcificaciones: Ocurren en un 40-70% de los casos de DM juvenil frente a un 5% de las DM del adulto. Se interpretan como calcificaciones distróficas resultado final de la necrosis muscular consecutiva a la destrucción vascular de los vasos de la musculatura afectada.
- Vasculitis del tubo digestivo: Se deben a la oclusión arterial y venosa por hiperplasia de la íntima que da lugar a necrosis e infartos.
- Paniculitis Una complicación poco conocida, por infrecuente de la DM infanto-juvenil

El diagnóstico diferencial se plantea con las miositis infecciosas, miopatías del tipo de distrofias musculares, miopatías metabólicas y endocrinas, enfermedades neurológicas asociadas a trastornos miopáticos, así como con otras enfermedades reumatológicas. Para realizar el diagnóstico positivo del paciente tuvimos en cuenta los criterios establecidos por Bohan y Peter. El diagnóstico definitivo en este paciente se requirió la presencia de los cuatro enumerados: debilidad muscular proximal simétrica, elevación de enzimas musculares, electromiografía típica de la miositis y biopsia muscular compatible con miositis inflamatoria. En conclusión debemos considerar que la Dermatomiositis juvenil es una patología poco frecuente en nuestro medio y que la mayoría de los pacientes tienen una larga evolución antes de que se les realice su diagnóstico, lo que disminuye las expectativas de vida y dificulta su tratamiento y lleva a una alta tasa de mortalidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Simmons DP, Sills JA, Davis SM. The incidence of juvenile dermatomyositis: results from a nation-wide study. *Br J Rheumatol* 1995;34:732-6.
2. Cawkwell GM. Inflammatory myositis in children, including differential diagnosis. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12:430-4.
3. Rider LJ, Miller SW. Classification and treatment of juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am* 1997;23:619-55.
4. Reed AM, Sterling J. The HLA-DQA1*0501 allele in JDMS is seen in multiple racial groups. *Hum Immunol* 1995;44:131-5.
5. Blaszczyk M, Jablonska S, Szymanska-Jagiello W, et al. Childhood scleromyositis: an overlap syndrome associated with PM.Scl antibody. *Blaszczyk Pediatr Dermatol* 1991; 8: 1-8. [[Links](#)]
6. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: pathophysiology and disease expression. *Pediatr Clin North Am* 1995;42:1071-98.
7. Barret Inmunología médica. Editorial Interamericana. 5ª edición. Argentina, 1990 [[Links](#)]
8. Emslie-Smith AM, Engel AG. Microvascular changes in early and advanced dermatomyositis: a quantitative study. *Ann Neurol* 1990;27:343-56.
9. Londoño AM. Dermatomiositis. *Piel* 2005; 6: 174-182.
10. Kovacs S, Kovacs SC. Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 899-920.
11. Sontheimer RD, Costner MI. Dermatomyositis. Freedberg I, Eisen A, Wolf K, Arsten K, Goldsmith L, Katz S, et al, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 6th ed. Mc Graw- Hill, 2003; p.1694-1707.
12. Rider LG, Targoff IN. Muscle diseases. In: Lahita RG, Chiorazzi N, Reeves WH, editors. *Textbook of the Auto-immune Diseases*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; pp. 429-74.
13. Agarwal V, Singh R, Wiclaf. A clinical, electrophysiological, and pathological study of neuropathy in rheumatology diseases. *Clin Rheumatol* 2008;27:841-44.
14. Chug HK, Leed H. Successful combination therapy of cycloserine and methotrexate for refractory polymyositis: a case report. *J Koren Med Soc.* 2003;18:131-4.
15. Reimers CD, Schedel H, Flekenstein JL. Magnetic resonance imaging of skeletal muscles in idiopathic inflammatory myopathies of adults. *J Neurol.* 1994;241:306-14.
16. Al-Mayouf S, Al-Mazyed A, Bahabri S. Efficacy of early treatment of severe juvenile dermatomyositis with intravenous methylprednisolone and methotrexate. *Clin Rheumatol.* 2000; 19:138-41.
17. Edge JC, Outland JD, Dempsey J, Callen JP: Mycophenolate mofetil is an effective corticosteroid-sparing therapy for recalcitrant dermatomyositis. *Arch Dermatol.* 2006; 142:254.
18. Moreno Pascual P, Montes de Oca F. Dermatomiositis juvenil. *Acta Ped Esp.* 2002; 52:424-9.
19. Conectivopatías: Dermatomiositis. En: Moraga F, ed. *Protocolos de dermatología*. [En línea] Madrid: Asociación española de Pediatría, 2003 < <http://www.aeped.es/protocolos/dermatologia> > [consulta 15/abr/2005].
20. Baquero R, Cogollo L, Roa M, Muñoz C, Diago J. Dermatomiositis juvenil: presentación de caso y revisión de la literatura. *Pediatría*. Órgano Oficial de la Sociedad Colombiana de Pediatría. 2010; 43(1):13-20. [Consultado: 18-febrero-2011] Disponible en: http://www.scp.com.co/ArchivosSCP/pdf_Revista_Pediatria/01_64_Pediatria_Vol_43_No_01_mayo_2010_final.pdf

CORRESPONDENCIA

Walter Oqueli Vásquez Bonilla
Email: walteroqueli@gmail.com

ISSN: 2215-4248

Revista Hispanoamericana de
Ciencias de la Salud

