

Dermatomiositis juvenil

Presentación y seguimiento de un caso

Rolando Hernández Pérez, Carmen J Bastidas Montilla

Servicio de Dermatología del Hospital General "Dr. Luis Razetti", Estado Barinas, Venezuela. E-mail: rhp3@intercable.net.ve

Adolescente masculino de 13 años de edad quien inició enfermedad actual hace un año, cuando presentó erupción cutánea, artralgias, debilidad generalizada, limitación para el movimiento y fiebre.

Antecedentes

1. Personales: producto de V Gesta, embarazo controlado, parto eutócico por vía vaginal. Antecedentes neonatales, de vacunación, y desarrollo psicomotor: desconocidos.
2. Familiares: madre fallecida por cáncer de cuello uterino. Padre fallecido por accidente.

Examen físico general

Temperatura: 38.5°C, frecuencia cardíaca: 119 latidos por minuto, frecuencia respiratoria: 27 respiraciones por minuto.

Condiciones generales regulares, consciente, orientado, retraído, poco colaborador al interrogatorio, piel morena, seca, áspera, con eritema generalizado, manchas hipercrómicas difusas en el cuello. Condición cardio-respiratoria estable.

Disminución de la fuerza muscular en miembros superiores con limitación para la marcha, disminución de los reflejos osteotendinosos, sensibilidad conservada.

Examen dermatológico

Placas eritemato-violáceas edematosas en párpados y en áreas malares, placas rugosas hiperpigmentadas, poikilodérmicas localizadas en cuello y tórax. Pápulas y placas eritematosas en región lumbar, codos y dorso de manos y telangiectasias periungueales.



Foto 1. Edema, eritema, pigmentación peri-ocular

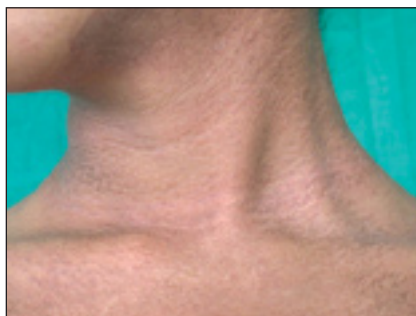


Foto 2. Poikiloderma cuello



Foto 3. Vista anterior del tronco y axilas



Foto 4. Poikiloderma tronco



Foto 5. Placas eritemato-infiltradas dorso



Foto 6. Placas verrugosas, pigmentadas en axilas



Foto 7. Pápulas de Gottron

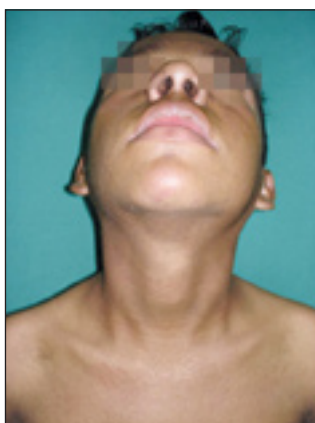


Foto 8. Después del tratamiento



Foto 9. Después del tratamiento



Foto 10. Después del tratamiento

Diagnóstico de ingreso

Enfermedad mixta del tejido conectivo.

Dermatomiositis.

Lupus eritematoso sistémico.

Plan de estudio

Rutina de laboratorio: velocidad de sedimentación globular: 28 mm, resto, incluyendo enzimas musculares, sin alteraciones.

Exámenes Inmunológicos: anticuerpos antinucleares, Anti-ADN, y Anti Jo-1, sin alteraciones.

Rx Tórax: normal para su edad.

Biopsia de Piel: tinción con Hematoxilina y Eosina (HE) Queratosis ortoqueratótica, rectificación de la epidermis, degeneración hidrópica de la capa basal, infiltrado inflamatorio difuso mononuclear linfocítico en dermis papilar y perivascular superficial.

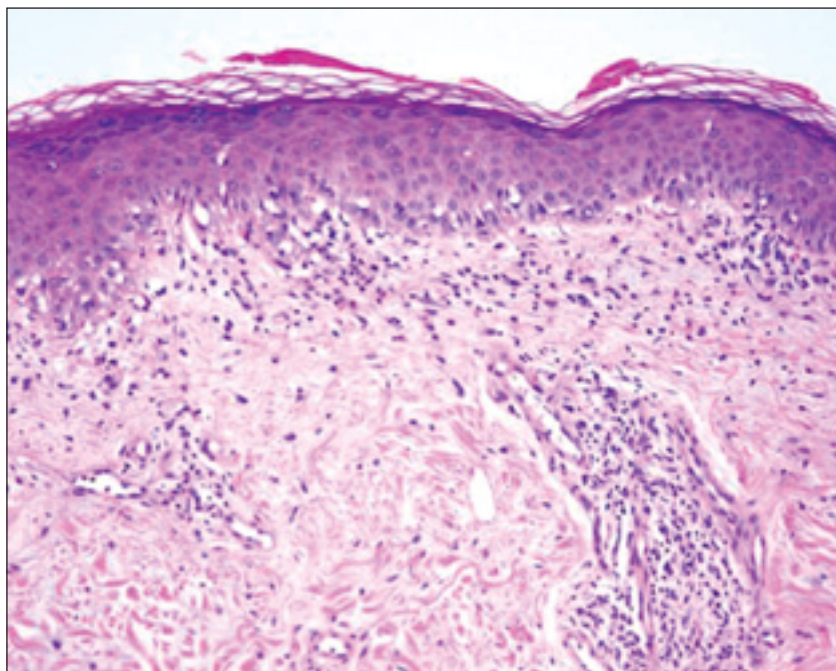


Foto 11. Histopatología: queratosis ortoqueratósica, acantosis moderada, rectificación de la epidermis, degeneración hidrópica de la capa basal e infiltrado mononuclear en dermis papilar, superficial y perianexial.

Biopsia Muscular: (músculo tríceps, HE) alteraciones de la arquitectura del músculo representada por fascículos de diferentes tamaños con necrosis focal, infiltrado inflamatorio crónico mononuclear linfocitario, fibrosis endomisial difusa compatible con patrón miopático tipo inflamatorio.

Electromiografía: patrón miopático severo, en músculos proximales de extremidades superiores y de leve a moderada en músculos proximales de extremidades inferiores.

Rehabilitación: hipotrofia de los músculos proximales de los miembros superiores, con fuerza muscular III/V, extremidades inferiores con fuerza muscular IV/V, marcha en talón con dificultad, no intenta bipedestación.

Tratamiento

Metotrexate (MTX): 5 mg vía oral 3 veces por semana (15 mg semana).

Prednisona: 50 mg orden día, analgésicos, protección gástrica, calcio, esteroides tópicos, lubricación.

Evolución

Se trató conjuntamente con la Unidad de Reumatología, presentando buena evolución clínica dermatológica y excelente respuesta miopática, manteniéndose con parámetros paraclínicos DLN.

Actualmente recibe 10 mg de prednisona y 7,5 mg semanales de MTX. Suplementos dietéticos, protección gástrica y protección solar.

Igualmente se realizaron evaluaciones neurológicas, gastroenterológicas, neumonológicas y cardiológicas. Pero no se encontraron evidencias de otras complicaciones.

Según criterios clínicos e histopatológicos, se concluye que se trata de Dermatomiositis (DM) con parámetros de laboratorio dentro de los límites normales hasta los momentos.

Discusión

La dermatomiositis es una entidad clínica que se observa con muy baja frecuencia en la población en general (3 casos por 1 millón) y en la población juvenil es aun menos frecuente, con una proporción masculino/femenina de 1:2^{1,2}. En este paciente, la edad de aparición fue a los 12 años, con una sintomatología muy florida desde el punto de vista cutáneo y reumatológico cumpliendo los criterios diagnósticos propuestos por Tanimoto (diagnostican el 90% de los casos), se realizó electromiografía y biopsia cutánea, elementos que contribuyeron al diagnóstico. Los datos de laboratorio como la enzima CK y los exámenes inmunológicos no fueron contributivos, pero tampoco excluyen el diagnóstico, pues existe un 10% de pacientes con creatinquinasa (CK) normal, debido a que se encuentran en fase de inactividad o en fase avanzada de la enfermedad.

La DM es una enfermedad autoinmune y se define como una vasculopatía de baja incidencia en la población pero de muy alto impacto económico, social y familiar. Si no se trata adecuadamente, es de gravedad y mortalidad altas, sus consecuencias son serias y sus secuelas incapacitantes¹. De etiología desconocida, se asocia a algunos agentes infecciosos y a antígenos de histocompatibilidad clase I y II². En USA tiene una incidencia de tres casos por millón de niños al año³.

Dentro de las alteraciones de laboratorio, el marcador más sensible de miositis es la enzima creatinfosfoquinasa (CPK), el 90% de los pacientes la tienen elevada, el resto de las enzimas son menos específicas.

Los anticuerpos antinucleares se encuentran positivos entre 60 y 80% de los casos, el anti-Jo1 entre 20 y 40% y es menos frecuente en los pacientes que presentan las manifestaciones cutáneas clásicas⁴.

Algunos autores refieren como un rasgo distintivo en estos pacientes la presencia de calcinosis de gran severidad⁵, esta manifestación clínica no fue observada en el paciente.

Los parámetros de laboratorio no aportaron criterios positivos. En este momento, concluimos el diagnóstico basándonos en los criterios clínicos, histopatológicos y de respuesta terapéutica.

Referencias

1. Muñoz B Eliana, Sat T Macarena, Escobar H Raul. Experiencia 10 años en Dermatomiositis Juvenil. Rev Chil Pediatr 2005; 76:404-9.
2. Sontheimer R. Dermatomiositis. En Freedberg I, Eisen A, Wolf K, Austen K, Goldsmith L, Katz S, Fitzpatrick T, Eds. Dermatología en medicina general. Vol III. Editorial Médica Panamericana 2001:2126-2140.
3. Scolt J, Henning D, Witkiewicz A, MD. Juvenile amyopathic Dermatomyositis. Dermatology On Line Journal. Vol 11.
4. Jorizzo J. Dermatomiositis. En Bologna J Jorizzo, J Rapini R, Eds. Dermatología. Vol 1. Madrid 1ª Edición. Editorial Mosby 2004:615-623.
5. Woodley D, Saurat J. Dermatomiositis. En Ruiz-Maldonado R, Parish L, Beare J, Eds. Tratado de Dermatología Pediátrica. México. 1ª Edición. Editorial McGraw-Hill Inc 1992:725-733.