

Dermatomiositis amiopática. Comunicación de dos casos.

Amyopathic dermatomyositis. Communication of two cases.

Arnaldo Aldama* Nidia Aquino** Fabián Aldama*** Gloria Mendoza****
 *Jefe de Servicio **Residente de Medicina Interna ****Dermatopatóloga
 Servicio de Dermatología - Departamento de Medicina Interna
 Hospital Nacional.

Resumen

La dermatomiositis presenta una forma denominada amiopática, que se suma a las clásicamente descritas. La dermatomiositis amiopática presenta compromiso cutáneo pero no muscular, por un periodo de observación de 6 meses, siendo confirmado el diagnóstico si persiste esta característica por 2 años. Si hay alguna manifestación muscular subclínica se considera como hipomiositis.

El pronóstico de esta forma no es necesariamente mejor, porque puede asociarse con enfermedad pulmonar intersticial y neoplasias.

Presentamos 2 casos que pueden ser incluidos en este subgrupo: Una mujer con evolución favorable y un varón en el que el compromiso pulmonar le produjo la muerte.

Palabras claves: dermatomiositis, dermatomiositis amiopática, dermatomiositis hipomiositis.

Abstract

Dermatomyositis has an amyopathic form disseminated in addition to the classically described.

Amyopathic dermatomyositis presents cutaneous involvement but no muscle, for a period of 6 months of observation, the diagnosis being confirmed if this feature persists for 2 years. If any muscle subclinical manifestation is considered hypomyopathic.

The prognosis in this way is not necessarily better because it can be associated with interstitial lung disease and neoplasms.

We present 2 cases that can be included in this subgroup. A Women with favorable evolution and a man in which the pulmonary involvement caused his death.

Keywords: dermatomyositis, dermatomyositis amyopathic, dermatomyositis hypomyopathic.

Introducción

Dermatomiositis (DM) es un grupo heterogéneo de trastornos autoinmunes genéticamente determinados, que afecta piel y músculos (a veces aisladamente), y ocasionalmente vísceras y articulaciones.¹

La clasificación clásica de Bohan (1975) incluye 5 subgrupos clínicos:^{1,2}

- Polimiositis (PM)
- DM
- PM/DM asociadas con cáncer
- DM de la infancia
- DM/PM asociado a otra colagenopatía.

En la clasificación de Sontheimer se incluye la Dermatomiositis amiopática (DMA).³ Clínicamente presenta un espectro que va de las DMA a la PM, la primera sin lesión muscular y la segunda sin lesión cutánea. Pero el grupo mayoritario es la DM clásica donde se presenta afectación de piel y músculos (Cuadro 1).¹

La DMA se define como aquella forma de DM en la que no hay evidencia clínica de debilidad muscular proxi-

CUADRO 1.

CLASIFICACION INTEGRAL DE LAS DERMATOPATIAS INFLAMATORIAS IDIOPATICAS¹

1.	DM Comienzo Adulto *DM CLÁSICA (sola, con tumores malignos, con superposición de enfermedades del tejido conectivo) *DMA (amiopática - hipomiositis)
	Comienzo juvenil * DM CLÁSICA * DMA (amiopática - hipomiositis)
2.	PM
3.	MIOSITIS CON CUERPO DE INCLUSION

mal, ni alteraciones enzimáticas, cambios en el electrograma o en resonancia magnética por un periodo previo de 6 meses. Si estas características persisten por más de 24 meses, el diagnóstico es confirmado. Si hubiere alguna alteración subclínica se clasifica como hipomiositis. La afectación cutánea debe ser confirma-

da por anatomía patológica. Se excluyen pacientes que tuvieron tratamiento previo con inmunosupresores por 2 o más meses en los primeros 6 meses de enfermedad o los que hicieron uso de fármacos capaces de inducir cambios similares (estatinas, hidroxiurea).^{1,3,4}

Algunos autores ponen en duda la existencia de este grupo de DM, interpretando como una forma abortiva de DM clásica.¹

Presentamos 2 casos de DM que cumplen los criterios clínicos y laboratoriales de DMA con evolución dispar: el primero buena y el segundo con desenlace fatal.

1er. Caso:

Mujer de 47 años, procedente de Itaiguá, ama de casa, consulta por lesiones cutáneas en áreas expuestas a exposición solar, de 2 años de evolución. Niega debilidad muscular, fiebre, ingestión de medicamentos, aplicación de tópicos.

Al examen: eritema, pigmentación, telangiectasias, áreas atróficas en rostro y oreja (Figura 1), escote y en menor intensidad en manos y piernas. La rutina laboratorial es normal y ANA negativo.



Aspecto poiquilodérmico del rostro.

La anatomía patológica informa: epidermis con hiperqueratosis, paraqueratosis, hipergranulación. Degeneración hidrópica de la capa basal. Dermis: infiltrado linfocitario perivascular, melanófagos y vasos con telangiectasias y congestión. Diagnóstico compatible con DM.

Los estudios serológicos para lesión muscular (aldolasa, CPK) son normales inicialmente y en sucesivas determinaciones, y la enfermedad clínicamente no compromete músculos, en un periodo de más de 2 años de seguimiento, por lo que se concluyó tratarse de DMA confirmada.

Recibió hidroxycloquina por 6 meses con moderada mejoría, además de protectores solares y humectantes.

2º Caso:

Varón de 53 años, procedente de Tobati, chofer, consulta por lesiones cutáneas de 9 meses de evolución, inicialmente en región malar izquierda, luego en frente, cuello, escote, brazos. Las lesiones se exacerban con la luz solar. Hace 7 meses caída de cabello, se agrega sensación febril, artralgias y hace 1 mes disnea. Niega debilidad muscular, Raynaud o disfagia.

Al examen varias placas violáceas en el rostro, de bordes irregulares, límites netos, algunos con centro atrófico; áreas eritematovioláceas con edema que predominan en párpados (Figura 2); alopecia en parches con eritema en cuello cabelludo. Placas violáceas descamativas sobre articulaciones (codos, metacarpo falángicas) (Figura 3 y 4.)



Eritema violáceo y edema en párpados (heliotrópico). Placas eritemato-atróficas diseminadas en rostro y oreja.



Placas eritemato-escamosas en codos (signo de Gottron).



FIGURA 4
Placa eritemato-escamosa sobre superficie dorsal de tercera articulación metacarpofalángica (signo de Gottron).

En la evolución desarrolla lesiones ulceronecróticas en brazos (Figura 5). No se constató debilidad muscular en ningún momento.



FIGURA 5
Aspecto livedoide con áreas necróticas en brazo.

En el examen general crepitantes en campos pulmonares, frecuencia respiratoria 36 por minuto.

Los estudios muestran en el hemograma 4.050.000 glóbulos rojos por mm³, 4.800 glóbulos blancos (neutrófilos 69%, linfocitos 22%), eritrosedimentación de 61 mm en la primera hora. ANA y anti DNA negativos. Ac. Anti Ro de 18 U/ml (positivo mayor a 15 U/ml), CPK y aldolasa normales en varias determinaciones.

La espirometría informa trastorno ventilatorio obstructivo mecánico. La radiografía y tomografía de tórax muestran patrones de neumonitis severa (Figura 6).

La biopsia de piel es compatible con el diagnóstico de dermatomiositis (Figura 7). Es tratado con corticoterapia y bolos de ciclofosfamida, pero el cuadro pulmonar de rápida evolución le produce la muerte.

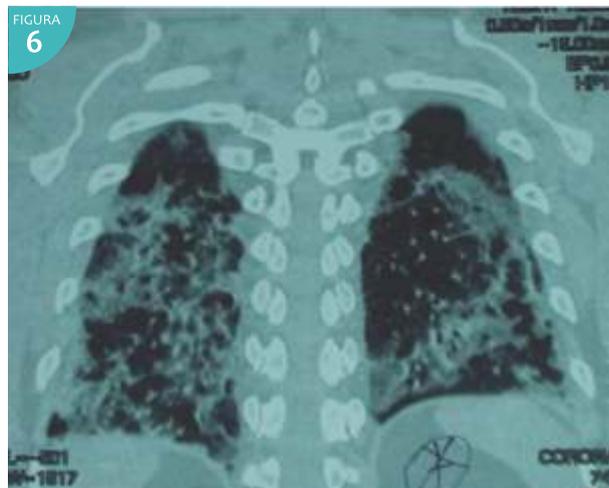


FIGURA 6
Tomografía de tórax de alta resolución demostrando importante afectación pulmonar bilateral.

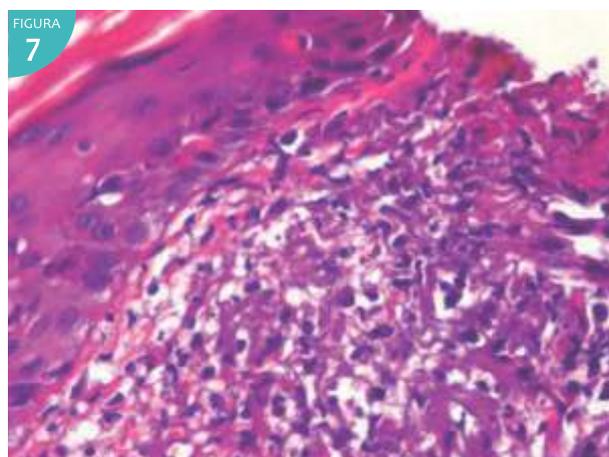


FIGURA 7
Anatomía patológica H-E. Aplanamiento de la epidermis, degeneración hidrópica de la capa basal y engrosamiento de la membrana basal. Infiltrado linfohistiocitario con aumento de mucina en dermis.

Comentarios

La DMA es un tipo de DM que se puede observar tanto en los casos juveniles como en los de adultos.^{1,3}

En una revisión de 157 casos de DM, el 8% fue DMA, presentando el 54% pápulas de Gottron, 46% signo de Gottron, 69% eritema periocular, 46% telangiectasias, 15% artralgias, 31% Raynaud, 54% ANA positivo patrón moteado. Un caso de esta serie presentó poiquilodermia⁵, como el primer paciente de esta comunicación. El segundo caso presentó varios elementos clínicos citados: eritema periocular, pápulas de Gottron, artralgias y además en la evolución necrosis de piel, lesión citada como probable por otros autores.¹

La evolución de los casos de DMA puede eventualmente ser grave. En efecto aproximadamente el 10% de los

casos presenta neumonitis intersticial progresiva que se puede asociar con neumotórax, neumomediastino, hemotórax, enfisema. Este cuadro es resistente al tratamiento y puede llegar al óbito^{1,6,7}, como se presentó en el segundo caso.

En otra revisión de 291 casos de DMA, 13% de los adultos tuvieron afectación pulmonar y 2 de 16 casos infantiles lo desarrollaron.⁸ En una revisión nacional de 18 casos de DM, 13 de ellos adultos, uno de los cuales presentó las características de DMA con afectación pulmonar.⁹

La asociación de la DMA con las neoplasias también es posible, aunque con menor frecuencia que la forma clásica. Los más frecuentes son los linfomas, cáncer de mama y ovario.^{1,3,10} En ninguno de estos casos se demostró esta asociación.

Los diagnósticos diferenciales son importantes de plantear en estos casos. En el primer paciente todas las otras causas de poiquilodermia. Esta lesión se caracteriza por eritema con descamación superficial, pigmentación moteada, telangiectasias y atrofia, y puede ser debida a genodermatosis, linfomas, colagenopatías (más frecuentemente la DM pero también el lupus eritematoso sistémico) o por fotoexposición.¹¹ El hecho de que la poiquilodermia era adquirida, los marcadores negativos para lupus eritematoso y sobre todo la histopatología inclinaron hacia el diagnóstico de DM. En el segundo caso, el principal diagnóstico diferencial fue el lupus eritematoso sistémico habiendo influido para el diagnóstico final, la localización predominantemente periocular y el color violáceo, ANA y Anti DNA negativos, y la falta de compromiso renal.

En DM la determinación de autoanticuerpos específicos ha permitido definir nuevos grupos de la enfermedad, pudiendo establecer mejor el tratamiento y pronóstico.^{1,3} En la DMA la presencia de autoanticuerpos de 140 kD (sería marcador de enfermedad pulmonar intersticial crónica), 155 kD y SE son importantes (los 2 últimos indicarían que el paciente permanecería como amiopático). Los anticuerpos específicos de miositis (Anti 201 y M12) son negativos. En el 70% de los casos la

determinación de ANA es positivo^{1,12}, pero en ninguno de estos casos lo fue.

En cuanto a la evolución es fundamental el seguimiento estricto de estos casos, pues de presentar miositis debe ser reclasificado como DM clásica. Además la asociación con neumopatías o neoplasias, si bien menos frecuentes, debe ser considerada. En la edad infantil pueden ocurrir calcificaciones.^{3,5,7}

El tratamiento se fundamenta en la protección solar, corticoides y tacrolimus tópicos, antipalúdicos, corticoides orales y metotrexate. Se puede considerar dapsona y en los casos muy graves bolos de prednisona o ciclofosfamida y tacrolimus oral.¹

Bibliografía

1. Sontheimer R, Costner M. Dermatomiositis. En: Freedberg I, Eisen A, Wolff K, Austen K, Goldsmith L, Katz S. Fitzpatrick- Dermatología en Medicina General- 6ª ed. Buenos Aires: Panamericana; 2005 p. 1919-1936.
2. Cordero A, Cobreros M, Allevato M, Donati L. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas. Buenos Aires: Panamericana; 1997 p. 23-28.
3. Sontheimer RD. Cutaneous features of classical dermatomyositis an amyopathic dermatomyositis an amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 1999; 11: 475-482.
4. Vleugels R, Callen J. Dermatomiositis. En: Callen J, Jorizzo J. Signos cutáneos de enfermedades sistémicas. Barcelona: Elsevier; 2011 p. 10-20.
5. Caproni M. Amyopathic dermatomyositis. A Review by the Italian Group of immunodermatology. *Arch Dermatol* 2002; 138-123.
6. Mukae H, Ishimoto H, Sakamoto N, Hara S, Kakugawa T, Nakayama S et al. Clinical differences between interstitial lung disease associated with clinically amyopathic dermatomyositis and classic dermatomyositis. *Chest* 2009; 136(5): 1341-1347.
7. Jamoussi S, Dhaou B, Boussema F, Kochbati S, Baili L, Aouina H et al. Interstitial pneumonia complicating amyopathic dermatomyositis. A case report. *Rev Pneumol Clin* 2009; 65(6): 353-356.
8. Gerami P. A Systematic review of adult- onset clinically- amyopathic dermatomyositis: a missing link in the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies. *J Am Acad Dermatol* 2006; 54: 597.
9. Gorostiaga G. Dermatomiositis: Estudio de 18 casos. Comunicación libre. V Congreso Paraguayo de Dermatología, Asunción 15-17 de setiembre 2006.
10. Ledwich L, Oleginski TP. A rare lymphoma in patient with amyopathic dermatomyositis. *Am J Clin Dermatol* 2010; 11(2): 151-155.
11. Jaworsky C. Enfermedades del tejido conectivo. En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B. Lever. Histopatología de la piel. 8ª ed. Buenos Aires: Intermedica; 1999 p. 233-259.
12. Bielsa I. New autoantibodies in dermatomyositis. *Actas Dermosifiliogr* 2009; 100(3): 182-189.

15-18 de noviembre del 2014 :
 Congreso del Cilad
 Río de Janeiro - Brasil