

---

# Dermatomiositis

Carmen Sánchez\*, Eva Escribano\*\*,  
José María Avilla\*\*\*, Jesús Borbujo\*\*\*\*, Ana Isabel Ocaña\*

\* M.I.R. M. Familiar y Comunitaria, \*\* Pediatría C.S. Barcelona (Móstoles)

\*\*\* Pediatría Hospital Móstoles, \*\*\*\* Dermatología Hospital Móstoles

---

## Caso clínico

Niño de 2 años y 11 meses de edad, que acude a consulta por presentar, desde hacía dos días, un exantema purpúrico en cara (región malar, mentón, zona periorbitaria), y eritema reticular en extremidades. Posteriormente las lesiones purpúricas aumentan en número, se extienden a axilas, región subaxilar y orejas; y aparecen máculo-pápulas eritematosas sobre articulaciones interfalángicas de manos. En la semana previa al inicio de las alteraciones cutáneas, el paciente tuvo un episodio de fiebre y úlceras en mucosa oral.

Tras 15 días de evolución, el niño comienza con dolor en brazos, hombros, caderas y muslos, que progresa hasta impedirle levantarse del suelo sin ayuda. Una semana más tarde presenta dificultad para la deglución, con frecuentes episodios de atragantamiento.

## Antecedentes personales

– Embarazo a término. Parto normal. PRN 3,050 kg. No problemas perinatales.

– Retraso pondero-estatural transitorio a los 23 meses de edad con estudio normal (incluyendo hemograma, bioquímica, ferritina, hormonas tiroideas, Ac-antiendomisio y antigliadina, urocultivo y aminoácidos).

– Retraso psicomotor de causa no filiada, en tratamiento rehabilitador.

– Quiste aracnoideo interpretado como hallazgo casual en TAC craneal.

– A.F. Madre sana. Padre con sordera (que comenzó ya en la infancia), litiasis renal y hernia discal. Dos hermanas de 20 y 18 años y un hermano de 19 años, sanos.

## Exploración física

Peso 13 kg. (P 10). Talla 89 cm (P10). Regular estado general. Bien hidratado.

Delgado. Lesiones purpúricas y telangiectásicas en zona malar, puente de la nariz y mentón (Fig. 1), y más tenues en zona axilar y subaxilar. Máculo-pápulas eritematosas y algunas violáceas sobre articulaciones interfalángicas en manos (Fig. 2). Telangiectasias periungueales. Exantema reticular violáceo sobre rodillas y codos. Encías eritematosas, sin observarse úlceras en mucosas.

Locomotor: Debilidad clara de los músculos flexores del cuello y escasa actividad física, aunque la fuerza mus-

cular es difícil de explorar por la poca colaboración del paciente.

El resto de la exploración por órganos y aparatos es normal.

### Pruebas complementarias

– *Analítica*: Hemogramas seriados normales, salvo leve anemia, al alta Hb 10,6; Hcto 34,7; VCM 82,2; Bioquímica (al ingreso): GOT 250, GPT 101, LDH 2.383, CPK 7.760. Resto de los parámetros normales. VSG, PCR, ferritina, inmunoglobulinas, coagulación, normales.

**Figura 1.** Lesiones purpúricas y telangiectásicas en zona malar, puente de la nariz y mentón.



Hemocultivos, negativos.  $C_3$  162.78;  $C_4$  36.07, FR 10.13, ANAs 5,3. Serología hepatitis B: HBs Ag negativo; Anti HBc positivo; Anti HBs negativo. Serología hepatitis C, negativo. D-xilosa 12. Orina elemental y sedimento, normal. Coprocultivos negativos. Sangre oculta en heces y Ag de rotavirus positivos en una ocasión, con negativización posterior.

– *EMG*: Músculos deltoides y cuádriceps derechos: Aumento del porcentaje de potenciales polifásicos, junto con amplitud media disminuida y duración

media en el límite bajo de la normalidad. El estudio de potenciales de Unidad Motora en cuádriceps es de similares características, aunque sin la aparición de polifásicos.

*Conclusión del EMG*: Estudio poco concluyente en el momento actual, compatible con patrón levemente miopático.

– *Biopsia Cutánea*:

Dermis adventicial: Ocasionales angiectasias capilares, con presencia de material mixoedematoso en su torno, aisladas células inflamatorias mononu-

**Figura 2.** Pápulas de Gottron.



cleares y excepcionales melanófagos y eritrocitos extravasados.

Dermis reticular: Fascículos colágenos de grosor habitual parcialmente disecados por material mixoide, lo que se enfatiza con la tinción de PAS-Alcian. La epidermis es levemente hiperqueratósica, con presencia de ocasionales eritrocitos en estrato córneo.

– *Cortes trasversales del músculo*: Se observan, en la periferia de algunos de los fascículos, fibras atróficas cuyo tamaño es la mitad o la tercera parte del de las fibras que ocupan el centro de los fascículos. A mayor aumento, se objetivan excepcionales imágenes sugestivas de necrosis de fibras individuales, con acompañamiento de mínimo infiltrado linfohistiocítico.

*Diagnóstico*: Dermatomiositis.

– Rx tórax, ECG, ecocardiograma y fondo de ojo, sin alteraciones.

### Juicio diagnóstico

– Dermatomiositis con síndrome malabsortivo secundario.

– Gastroenteritis intercurrente por rotavirus.

– Retraso psicomotor.

### Evolución

El paciente recibió tratamiento con bolos semanales de metilprednisolona

IV a 30 mg/kg/dosis junto con prednisona oral a 0,5 mg/día. Tras seis semanas de tratamiento, las lesiones cutáneas habían desaparecido en su totalidad, habían cedido los episodios de atragantamiento, y presentaba clara mejoría de la fuerza muscular; aunque persistía la debilidad muscular, elevación sérica de enzimas musculares, picos aislados de febrícula-fiebre, y episodios de irritabilidad. En este momento se decide el alta hospitalaria y continuar con seguimiento y tratamiento ambulatorio. Requirió, en total, 12 bolos de metilprednisolona (3 iniciales y posteriormente semanales), asociados, en las últimas semanas, a bolos de metotrexate a dosis de 15 mg/m<sup>2</sup>/dosis IV (dada la presencia de malabsorción). Después de diez semanas de iniciado el tratamiento, el paciente se encontraba clínicamente estable: continuaba con disminución importante de la fuerza muscular, sobre todo en miembros superiores. Presentaba, además, aspecto cushingoide. En cuanto a parámetros analíticos, la CPK se había estabilizado (en torno a 400) y la GOT y GPT se elevaron, probablemente como consecuencia del metotrexate. Se suspendió el tratamiento inmunosupresor en bolos i.v. y se aumentó la dosis de prednisona oral a 1 mg/kg/día de forma indefinida, manteniendo tra-

tamiento con calcio, vitamina D y protector gástrico.

A los nueve meses del debut de la enfermedad, comenzó a presentar crisis comiciales tónico-clónicas generalizadas; un EEG mostró la presencia de paroxismos punta-onda en áreas fronto-centro-temporales, independientes en ambos hemisferios, con cierto predominio en el lado izquierdo, y con marcada activación durante el sueño; también se registran algunos paroxismos de ondas agudas independientes en vertex. Se instauró tratamiento con ácido valproico.

Entre los 3 años y medio y los 5 años de edad presentó un retraso pondero-estatural con peso y talla por debajo del P<sub>3</sub>, que posteriormente recuperó. A los 4 años y tres meses se encontraron unos Ac-antigliadina Ig G 22 (normal <15) con Ig A y antiendomiso normales. Hasta los 6 años de edad no ha vuelto a tener nuevos brotes de reagudicación de su dermatomiositis.

### **Dermatomiositis**

La dermatomiositis (DM) es un proceso inflamatorio que afecta fundamentalmente al músculo esquelético y se asocia a alteraciones cutáneas características. Se denomina polimiositis (PM) cuando respeta la piel. La etiolo-

gía es autoinmune y frecuentemente se encuentra asociada a conectivopatías y a neoplasias malignas (Tabla I).

---

**Tabla I. Clasificación**

---

- Polimiositis idiopática primaria.
  - Dermatomiositis idiopática primaria.
  - Dermatomiositis o polimiositis asociadas a neoplasias.
  - Dermatomiositis o polimiositis infantil.
  - Dermatomiositis o polimiositis asociadas a enfermedades del tejido conectivo.
  - Dermatomiositis sin afectación muscular.
- 

### **Etiología**

La causa es desconocida.

- Intervienen factores genéticos; existe una mayor prevalencia de los antígenos HLA-DR3, HLA-DRw52; HLA-B8, HLA-B14 y HLA-DQA1. La dermatomiositis infantil se asocia clásicamente al HLA-DR31, además, actualmente se ha objetivado un riesgo relativo de 11.5 para el HLA-B8.

- En la mayoría de los casos con debut temprano de la enfermedad, existen autoanticuerpos antimiosina o mioglobina del músculo esquelético, así como niveles elevados de receptores para interleukina-2 en los linfocitos T-activados<sup>1</sup>.

– El papel de los agentes infecciosos como desencadenantes de la respuesta antigénica es dudoso. Hay escasa evidencia científica sobre los virus influenza A y B, y hepatitis B.

– El virus Coxsackie B podría estar implicado en el desarrollo de la enfermedad, ya que existe una región del RNA viral similar al antígeno Jo-1, asociado a la polimiositis<sup>4</sup>.

– Existe asociación entre DM/PM y serología positiva para el *Toxoplasma gondii*, pero no está claro si este germen es un desencadenante de la enfermedad o, por el contrario, los enfermos con PM/DM están más predisuestos a ser infectados por dicho protozoo<sup>1</sup>.

## Clínica

– Afectación cutánea: Las manifestaciones de la piel son, en general, similares a las de la dermatomiositis primaria del adulto: Las pápulas de Gottron son lesiones patognomónicas, que se dan en un 70% de los pacientes y consisten en pápulas violáceas sobre la cara dorsal de las articulaciones interfalángicas proximales, metacarpofalángicas, codos y rodillas. El eritema en heliotropo es característico; es un rash macular violáceo, distribuido simétricamente, en párpados (a menudo, acompañado de edema parpebral), puente de la nariz,

mejillas, frente y, en ocasiones, también en parte superior del tronco, hombros, cuello y brazos<sup>4,5</sup>.

En los niños este eritema en heliotropo es menos frecuente y, sin embargo, sí suele aparecer un exantema purpúrico de predominio en cara y zonas expuestas. Puede existir fotosensibilidad y suelen encontrarse telangiectasias periungueales<sup>2</sup>.

En los niños hay una mayor incidencia de calcificaciones (del 30-70%, frente a un 10% en los adultos), pueden ser subcutáneas, superficiales, intramusculares o periósticas; se localizan en codos, rodillas o áreas traumatizadas, y se asocian a la duración y actividad de la enfermedad. También es frecuente encontrar signos de vasculitis cutáneas en la edad pediátrica. Manifestaciones cutáneas menos habituales en los niños son hipertriosis y lipodistrofia<sup>2,5</sup>.

– *Afectación extracutánea:*

En los niños existe febrícula o fiebre en la mayoría de los casos.

Puede haber artritis simétrica de grandes y pequeñas articulaciones con desarrollo de contracturas secundarias. La afectación muscular consiste en mialgias y debilidad de la musculatura proximal: caderas, muslos, cuello y cintura escapular. En los niños esto se comprueba con la maniobra de Gowers

(positiva). Los reflejos osteotendinosos están disminuidos y puede existir atrofia muscular<sup>4,5</sup>.

Los fenómenos vasculíticos son mucho más frecuentes que en los adultos; afectan, además de a la piel, al aparato gastrointestinal con alteración de la motilidad esofágica, malabsorción, infartos isquémicos, úlceras, perforación y hemorragias<sup>1</sup>.

Existe, en la mayoría de los casos pediátricos, una disminución de la capacidad vital pulmonar, y en la mitad de los niños afectados, trastornos de la conducción cardíaca, que suelen ser subclínicos, como bloqueo de rama derecha. También es frecuente hallar infartos isquémicos en riñones, y mucho más raro en SNC<sup>1,2</sup>.

– En cuanto a las conectivopatías más frecuentemente asociadas, se encuentran la enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC), esclerodermia, lupus eritematoso sistémico (LES), artritis reumatoide (AR), síndrome de Sjögren y poliarteritis nodosa (PN).

– Finalmente, no hay asociación entre DM juvenil y enfermedad maligna, al contrario que en los adultos.

## Diagnóstico

Como paso previo para todo diagnóstico es necesario una historia clínica y

completa, una exploración física y pruebas de laboratorio rutinarias (hemograma con recuento celular, bioquímica elemental, análisis de orina y radiografía de tórax). En el caso de esta patología vamos a necesitar electromiograma y biopsia muscular.

### 1. Criterios diagnósticos:

- a) Afectación progresiva y simétrica de la musculatura proximal.
- b) Elevación sérica de los enzimas musculares.
- c) Biopsia muscular con evidencia de miopatía inflamatoria.
- d) Electromiograma característico de miopatía.
- e) Afectación cutánea típica de dermatomiositis.

Se requieren cuatro o cinco criterios para el diagnóstico definitivo DM/PM. Si se cumplen tres criterios, se tratará de probable DM/PM. Si sólo se cumplieran dos criterios, sólo se podría hablar de posible DM/PM.

### 2. Pruebas de laboratorio

#### a) Enzimas musculares:

La CPK es el enzima que más frecuentemente se eleva en enfermedades musculares, pero no es específica de la DM/PM. No obstante, se emplea como seguimiento de la evolución y

respuesta al tratamiento. La fracción MM es más específica del músculo esquelético, pero es posible encontrar elevación de la fracción MB en estrés muscular crónico o regeneración del músculo esquelético. En ocasiones, la CPK es normal, como puede suceder en fases muy precoces de polimiositis o cuando existe una atrofia muscular significativa<sup>3,5</sup>.

Las enzimas aldolasa, LDH, GOT, GPT, no son medidas útiles del grado de inflamación muscular o de respuesta al tratamiento, pero pueden estar elevados cuando la CPK es normal.

Una GOT > 50, un cociente CPK/GOT < 40 y una fracción CPK-MB > del 2% son medidas que aportan más sensibilidad y especificidad para diferenciar la polimiositis de otras miopatías.

b) Autoanticuerpos<sup>1,3,4</sup>:

*Anticuerpos no específicos de DM/PM:*

– Los ANAs son positivos a bajo título en la mayoría de los pacientes sin asociación de otras colagenosis.

Cuando hay títulos altos (> 1:160) de ANAs suele existir asociación de otras enfermedades del tejido conectivo.

– Los Anti-PM1 son característicos de polimiositis, aunque no específicos, también pueden ser positivos en dermatomiositis y, en ocasiones, asociarse a esclerodermia.

– Los Anti-RNP suele concurrir con EMTC o con lupus eritematoso sistémico.

– Los Anti-Scl 70 están asociados con esclerodermia.

– Los Anti-Sm se relacionan con LES.

– Los Anti-SSA y anti-SSB se asocian con Síndrome de Sjögren.

*Anticuerpos específicos de DM/PM:*

Se identifican en un tercio de los pacientes sin asociación a enfermedad maligna, y los títulos de estos anticuerpos se corresponden con la actividad de la enfermedad.

– El Anti-Jo1 puede ser positivo en PM, menos frecuentemente en DM, y suele asociarse a neumonitis intersticial.

– El Anti-Mi2 es específico de dermatomiositis.

– El Anti-SRP es específico de polimiositis.

En la dermatomiositis juvenil es raro que existan ANAs positivos a títulos altos (> 1:160); estos niveles elevados no se relacionan con la actividad de la enfermedad, pero sí se normalizan tras una respuesta al tratamiento y se asocian a la presencia de inmunocomplejos. Los pacientes con DM juvenil tienen una mayor incidencia de polimiositis con Ac-antiPM1 positivos, un autoanticuerpo no específico, y no hay diferen-



cias en cuanto a otros autoanticuerpos respecto a los adultos.

### 3. *Electromiograma*

Debe ser característico de miopatía, con potenciales de unidad motora de corta amplitud, polifásicos y con reclutamiento temprano anómalo.

### 4. *Biopsia muscular*

Debe mostrar infiltrado inflamatorio con edema, degeneración y regeneración de fibras musculares y necrosis capilar.

## Diagnóstico diferencial

1.- En cuanto a la afectación cutánea, sobre todo en las fases precoces, habrá que plantear el diagnóstico diferencial con el lupus eritematoso sistémico, dermatitis de contacto, liquen plano, dermatitis atópica, dermatitis seborréica e incluso con psoriasis.

En el LES, los ANAs suelen ser positivos a títulos altos, pueden presentar anti-Sm positivos y es más raro que haya afectación periorbitaria, las lesiones son más eritematosas y menos violáceas, la miopatía no es tan severa<sup>4,5</sup>.

También hay que plantear el diagnóstico diferencial con triquinosis, que puede dar edema periorbitario, o con una infección por VIH que puede ocasionar lesiones cutáneas semejantes.

Algunos fármacos, como AINEs, penicilamina, hidroxiurea y pravastatina, pueden producir dermatomiositis<sup>1</sup>.

2.- En cuanto a la afectación muscular habrá que tener en cuenta infecciones; enfermedades endocrinas como hipotiroidismo, hipertiroidismo, Síndrome de Cushing; enfermedades neurológicas como síndrome Guillain-Barré, miastenia gravis, esclerosis lateral amiotrófica; alteraciones metabólicas como hipocalcemia, hipocalcemia o hipofosfatemia, o drogas como corticoides, alcohol o AZT<sup>5</sup>.

## Tratamiento

### 1. *Corticoides*

La pauta más frecuentemente empleada es Prednisona oral a dosis diaria de 1-2 mg/kg hasta tres o cuatro semanas después de la normalización de la CPK, y posteriormente ir reduciendo hasta una dosis diaria de mantenimiento de 0,1 mg/kg, y continuar de uno a dos años como mínimo con esta dosis.

En niños se pueden emplear bolos intravenosos de metilprednisolona a dosis de 30 mg/kg de peso durante tres días seguidos de prednisona oral, y repetir los bolos intravenosos cada cuatro o cinco semanas<sup>1,2</sup>.

## 2. Inmunosupresores

Se emplearán agentes inmunosupresores cuando los corticoides no sean suficientes para normalizar los niveles séricos de CPK, la afectación sea severa, o aparezcan efectos secundarios importantes.

El metotrexato es el fármaco de este grupo más empleado. La azatioprina en combinación con la prednisolona ha dado mejores resultados que los esteroides solos. La ciclofosfamida no ha mostrado mejores beneficios que la azatioprina en la miositis, sin embargo sí se ha empleado en el tratamiento de la dermatomiositis en casos refractarios a otros tratamientos, y también en polimiositis asociada a síndrome de Sjögren o con neumonitis intersticial. Otras opciones de tratamiento son asociar clorambucil con prednisona o emplear ciclosporina<sup>5</sup>.

## 3. Inmunoglobulinas intravenosas

Existen estudios que avalan la eficacia del empleo de inmunoglobulinas intravenosas en esta enfermedad, con biopsias anteriores y posteriores al tratamiento que muestran la regresión de la inflamación muscular.

## 4. Otros tratamientos

a) Irradiación corporal total: Este tratamiento puede causar pancitopenia, linfoma y muerte, y no asegura la curación.

b) Timectomía: Se ha empleado en un pequeño número de pacientes.

c) Plasmaféresis: Reduce los anticuerpos y citocinas circulantes.

## Pronóstico

La mortalidad ha disminuido significativamente con el empleo de los inmunosupresores. Existe peor pronóstico en enfermedades malignas concomitantes y cuando hay afectación cardíaca, pulmonar o efectos secundarios importantes con el tratamiento<sup>1</sup>.

La miositis asociada a conectivopatías responde mejor al tratamiento con esteroides solos que otros tipos de miositis.

Es útil la determinación de anticuerpos específicos para la miositis para establecer un pronóstico. La presencia de anti-SRP indicará una pobre respuesta a los esteroides, mientras que la presencia de anti-Mi2 se suele corresponder con una buena respuesta a los esteroides<sup>1,3</sup>.

La mortalidad en los niños con esta patología en EE.UU. es del 3%.

## Bibliografía

---

1. Stephen O. Kovacs, S. Christine Kovaks. Dermatomyositis. *Journal of the American Academy Of Dermatology*. Dic. 1998. 39.
2. Chung HT, Huang JL, Wang HS, Hung PC, Chou ML. *Dermatomyositis and Polymyositis in childhood*. Acta Paediatrica Singapore, 1994. Sep-Oct; 35.
3. Dalakas MC. *Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis*. N Engl J Med 325, 1991.
4. Harrison, Isselbacher, Braunwald, Wilson, Martin, Fauci, Kasper. Principles of Internal Medicine. 13<sup>a</sup> ed. McGraw-Hill, 1994.
5. Bradley WG, Tandan, R: Inflammatory diseases of muscle. Textbook of Rheumatology, 3<sup>a</sup> ed. WN Kelly et al (eds.) Philadelphia, Saunders, 1998, chap 72.

