

DERMATOMIOSITIS AMIOPÁTICA. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Amyopathic dermatomyositis: case report and literature review

Gladys Vidarte Orrego*, Edgar Alvarez Llanos**, Zenaida Lozano Miranda ***

RESUMEN

La Dermatomiositis amiopática es una variante de dermatomiositis en la cual los pacientes tienen manifestaciones cutáneas sin evidencia clínica de afectación muscular y en los que las pruebas complementarias no demuestran ningún grado de inflamación muscular durante más de 2 años. Se presenta un paciente varón de 47 años de edad que acude al consultorio de dermatología con lesiones eritematosas en cara, brazos, pecho y espalda, levemente pruriginosas, no dolorosas, fotosensibilidad, cambios en la piel de articulaciones de las manos y codos, acompañados de caída de cabello de mas de dos años de evolución sin compromiso neurológico motor. Los exámenes de laboratorio confirman el diagnóstico de dermatomiositis amiopática.

Palabras clave: Dermatomiositis amiopática, colagenopatías, polimiositis, autoinmunidad, corticoterapia sistémica

Dermatol Perú 2008;18(1):45-50

ABSTRACT

Amyopathic dermatomyositis is a variant of dermatomyositis in which the patients have cutaneous manifestations without clinical evidence of muscular affectation and in that the complementary tests don't demonstrate any degree of muscular inflammation during more than 2 years. A 47-year old patient male is described, who had erythematous lesions in face, arms, chest and back, slightly pruritic, painless, with photosensibility, changes in the skin of joints of the hands and elbows, accompanied of alopecia of more than two years of evolution without neurological motor commitment. The laboratory examinations confirm the diagnosis of amyopathic dermatomyositis

Key words: Amyopathic dermatomyositis, collagenopathies, polymyositis, autoimmunity, systemic corticotherapy

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis (DM) es un desorden multisistémico de etiología desconocida, caracterizada clásicamente por miopatía inflamatoria idiopática asociada a manifestaciones cutáneas características.

En 1975, Bohan y Meter presentan una serie de criterios que permitirían establecer el diagnóstico y clasificación de dermatomiositis. Cuatro de ellos aluden al compromiso muscular: debilidad simétrica progresiva y proximal, aumento de la concentración de enzimas musculares, electromiografía anormal y una biopsia de tejido muscular anormal. El quinto punto hace referencia al compromiso cutáneo⁽¹⁾.

La clasificación clínica de la dermatomiositis empleada en la actualidad⁽²⁾ es la siguiente

- **Grupo I:** Polimiositis idiopática primaria: puede aparecer a cualquier edad. Se manifiesta exclusivamente con síntomas musculares.
- **Grupo II:** Dermatomiositis idiopática primaria: asocia sintomatología cutánea y muscular.

* Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Arzobispo Loayza

** Médico Residente del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Arzobispo Loayza

*** Médico Asistente del Servicio de Patología del Hospital Nacional Arzobispo Loayza

Recibido: 10-XI-2007

Aceptado: 14-I-2008



- **Grupo III:** Dermatomiositis o polimiositis asociada a neoplasia: las alteraciones clínicas son indistinguibles de las de la DM de cualquier otro tipo. La incidencia del síndrome es mayor en pacientes con edades superiores a los 60 años.
- **Grupo IV:** Dermatomiositis o polimiositis infantil: presenta una mortalidad elevada (en torno al 33%), aunque en general el pronóstico suele ser mejor que el de las formas del adulto.
- **Grupo V:** Dermatomiositis o polimiositis asociada a conectivopatías: las enfermedades asociadas con más frecuencia son la esclerosis sistémica progresiva, la artritis reumatoide, el lupus eritematoso y la conectivopatía mixta.

La severidad del compromiso muscular y sus secuelas, la afección visceral, la asociación con neoplasias y la respuesta a corticosteroides, son los principales factores pronósticos de este grupo de entidades⁽³⁾.

La debilidad muscular fue la manifestación inicial en 79% de los pacientes, en la mitad de ellos asociada a lesiones cutáneas características de la DM⁽³⁾.

La dermatomiositis amiopática ha sido una entidad bastante controvertida en la literatura mundial, porque un porcentaje significativo de los pacientes presentan la miopatía durante el seguimiento⁽³⁾. La DM es una enfermedad necrosante del músculo estriado asociada con lesiones inflamatorias en la piel. La dermatomiositis amiopática representa un subgrupo de DM en el cual las manifestaciones cutáneas clásicas se presentan durante períodos prolongados en ausencia de enfermedad muscular⁽³⁾.

Esta particularidad suele conducir a un retraso en el diagnóstico y a confusión en el manejo terapéutico, en que, como sucede en la DM clásica, es de crucial importancia la búsqueda de la patología maligna asociada⁽⁴⁾.

REPORTE DE UN CASO

Paciente varón de 47 años de edad, sin antecedentes familiares y personales de importancia, se presenta en el consultorio de dermatología con un tiempo de enfermedad de más de dos años de evolución,

presentando lesiones eritematosas en cara, brazos, pecho y espalda, pruriginosas, no dolorosas, así como en la piel del dorso de articulaciones de manos y codos, acompañados de fotosensibilidad y caída de cabello. Al examen físico se evidencian máculas eritemato violáceas que comprometen región malar bilateral, frente, nariz, orejas, respetando el surco nasogeniano y párpados; de igual manera en pecho, espalda y cara anterior de ambos brazos. (Figuras 1, 2 y 3). Adicionalmente se observan pápulas liquenificadas confluentes, descamativas en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas bilaterales en manos relacionadas con pápulas de Gottron (Figura 4). Se observan placas liquenificadas descamativas en codos y un patrón difuso de caída de cabello. El resto del examen físico, incluido el neurológico fue normal.

Los exámenes auxiliares del paciente demuestran hemograma normal con leucocitosis leve, elevación de TGO, CPK y LDH, ANA positivo patrón moteado, anti-Jo1 negativo.

Las biopsias de piel de codo y mano demostró epidermis sin alteraciones significativas. En dermis se encontró elastosis solar e infiltrado linfomononuclear perianexial de grado leve con dilatación de folículos pilosos y leve a moderado infiltrado linfomononuclear perivascular. No se observa engrosamiento de la membrana basal, se concluye que los hallazgos son inespecíficos y podrían ser compatibles con dermatomiositis. La biopsia de músculo no se realizó por decisión del paciente. La electromiografía demostró ligeros signos electromiográficos de miopatía. No se encontraron descargas de potenciales de alta frecuencia (los otros componentes electromiográficos característicos de polimiositis): concluyéndose que estos cambios son compatibles con dermatomiositis amiopática.

DISCUSIÓN

En la clasificación original de las DM hecha por Bohan, Peter y cols. en 1973 no se incluía la dermatomiositis amiopática⁽⁵⁾, y un paciente que tuviera sólo manifestaciones cutáneas no podía recibir el diagnóstico de DM⁽⁵⁾. Esto fue así hasta 1991, año en que Euwer y Sontheimer la incluyeron⁽⁶⁾. La clasificación actual de dermatomiopatías inflamatorias idiopáticas comprende



Figura 1. Lesiones eritematosas en cara, pecho, brazos.



Figura 2. Lesiones eritematosas en frente, mejillas, mentón, respetando surco nasogeniano



Figura 3. Lesiones eritemato descamativas en brazos.



Figura 4. Pápulas liquenificadas en dorso de manos en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas

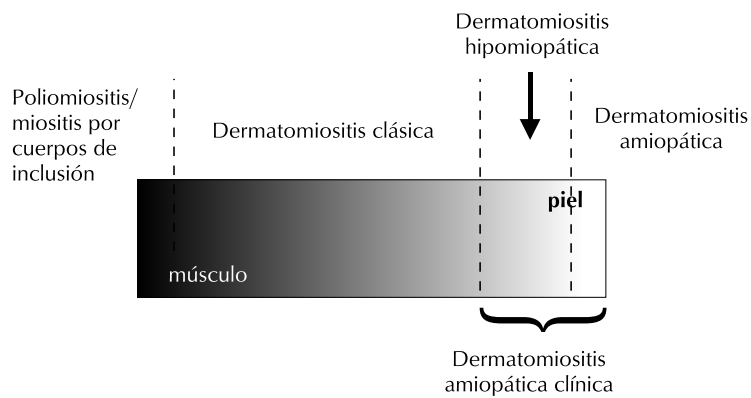


Figura 5. Representación del espectro de las dermatopatías idiopáticas que se extienden desde un polo de compromiso muscular puro (en negro), hasta uno exclusivamente cutáneo (en blanco).



un espectro que va desde un polo de manifestaciones cutáneas puras dado por la dermatomiositis amiopática hasta uno de miositis sin compromiso cutáneo en que se encuentran la polimiositis y la miositis por cuerpos de inclusión (Figura 5)^(4,7-9).

La dermatomiositis amiopática o dermatomiositis *sine miositis* es un tipo de dermatomiositis caracterizada por lesiones cutáneas específicas de DM, confirmadas histológicamente, sin evidencia clínica de debilidad muscular proximal, con enzimas musculares normales, de más de seis meses de evolución^(10,11). Algunos pacientes tienen hallazgos anormales en la ecografía, RMN o la biopsia muscular. Estos pacientes tienen alteración muscular subclínica, pero su condición puede ser clasificada como dermatomiositis amiopática^(10,11). En nuestro caso tenemos un paciente que cursa con afectación cutánea, con exámenes de laboratorio y electromiografía sugerente de afectación muscular subclínica. Lo que algunos autores llaman dermatomiositis hipomiopática, para otros es catalogada de premiopática, como lo veremos más adelante. Los criterios de exclusión de dermatomiositis amiopática son: 1) tratamiento con terapia inmunosupresora sistémica por dos meses consecutivos o más, dentro de los primeros seis meses de enfermedad y 2) el uso de fármacos capaces de producir cambios cutáneos similares a la dermatomiositis, como la hidroxiurea y las estatinas hipocolesterolomiantes al comienzo de la afección^(10,11).

La dermatomiositis hipomiopática⁽¹²⁾ es un tipo de DM con afectación muscular subclínica, en los que las pruebas complementarias como las enzimas musculares, el electromiograma, la resonancia magnética o la biopsia muscular demuestran algún grado de inflamación muscular. Con fines prácticos de manejo terapéutico se agrupan la dermatomiositis amiopática e hipomiopática en la dermatomiositis amiopática clásica⁽⁹⁾.

La dermatomiositis amiopática o hipomiopática está confirmada cuando su evolución es mayor de dos años y es provisional cuando la duración es menor de dos años pero mayor de seis meses⁽¹²⁾. Este límite de tiempo se propone arbitrariamente tras la observación de que en la DM clásica las manifestaciones cutáneas suelen preceder en semanas o meses a la debilidad muscular

(50-60%) y es raro que esta última se desarrolle después de los dos años⁽¹¹⁾. En nuestro paciente por el tiempo de evolución mayor de dos años de las lesiones cutáneas sin debilidad muscular clínicamente evidente, se considera un diagnóstico de dermatomiositis amiopática confirmada, el hallazgo de alteraciones enzimáticas y en la electromiografía hace que no sea necesaria la realización de la biopsia muscular para confirmar el diagnóstico.

Manifestaciones Cutáneas

Aparecen sólo en la DM y acompañan o, más frecuentemente, preceden a las manifestaciones musculares, ocasionalmente hasta en varios años. Existen dos lesiones patognomónicas de dermatomiositis: 1) el eritema en heliotropo, que consiste en una coloración violácea de párpados superiores, asociada muchas veces a edema; lo presentan menos del 50% de los pacientes; y 2) las pápulas de Gottron, unas lesiones pápulo eritematosas descamativas sobre la piel de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, que aparecen en el 60- 80% de los casos. También se observan frecuentemente otro tipo de lesiones cutáneas que no son específicas, como las erupciones en áreas fotoexpuestas (cuero cabelludo, cara, cuello, espalda, tórax anterior, hombros) que, a diferencia del lupus eritematoso sistémico, pueden ser intensamente pruriginosas. A excepción del eritema en heliotropo estas lesiones fueron evidentes en el caso que presentamos. Son también comunes el eritema y las anomalías capilares periungueales (de forma similar a la esclerodermia), la hipertrofia cuticular o las fisuras palmares o digitales ("manos de mecánico"). Especialmente en las formas juveniles de DM pueden desarrollarse calcificaciones subcutáneas⁽¹³⁾.

Exámenes de Laboratorio

En las miopatías inflamatorias (MI), se suelen detectar concentraciones séricas elevadas de creatinina (CK), aldolasa, transaminasas (AST, ALT) y lactato deshidrogenasa (LDH), pero sólo la CK es específica para el músculo. Sin embargo, un 10-20% de pacientes tienen enzimas musculares normales. La aldolasa puede elevarse en trastornos hematológicos y hepáticos. Estos últimos también provocan elevaciones de las



transaminasas. La hipoxia, los traumatismos musculares (incluyendo inyecciones intramusculares o electromiografías), el ejercicio vigoroso o ciertos fármacos aumentan las concentraciones de CK. Una elevación aislada de CK en un paciente que no tiene debilidad muscular ni lesiones cutáneas no requiere, por lo general, una evaluación extensa⁽¹⁰⁾.

Anticuerpos antinucleares

Los anticuerpos antinucleares (ANA) son un grupo heterogéneo de autoanticuerpos con reactividad predominante contra antígenos nucleares, pero también contra otros localizados en el citoplasma^(10,14).

Los ANA se determinan habitualmente por una técnica de inmunofluorescencia indirecta (FANA) utilizando como sustrato células Hep-2 (células de carcinoma laríngeo humano). La positividad se traduce en la observación de una fluorescencia verdosa en el núcleo de las células. Es importante consignar el recíproco de la máxima dilución del suero en la que se observa dicha fluorescencia (título) y el patrón morfológico de la misma^(10,14).

Se considera que los ANA son positivos si el título es =1/160. Se debe tener en cuenta que estos autoanticuerpos están presentes no sólo en enfermedades autoinmunes sistémicas, sino también en procesos autoinmunes órgano específicos, infecciones, neoplasias e incluso en la población normal; los pacientes con dermatomiositis amiofática tienen niveles anormalmente elevados de anticuerpos antinucleares con un patrón de fluorescencia nuclear moteado⁽⁴⁾.

En un estudio realizado por Sontheimer y Targoff⁽⁹⁾ se observó que 16 de 18 muestras de suero (89%) de pacientes con dermatomiositis amiofática contenían anticuerpos recientemente identificados por inmunoblot e inmunoprecipitación contra una proteína de 155 kDa y/o la proteína Se. Ninguno de ellos presentó anticuerpos específicos de miositis (anti-Jo 1 y Mi 2). Si se confirman estos hallazgos, los anticuerpos específicos anti-p155 y anti-Se podrían identificar a un subgrupo de pacientes con DM que tienden a permanecer amiofáticos⁽⁴⁾.

La Biopsia de Piel y de Músculo

Los cambios histológicos en piel son bastante variables. Unas veces los cambios son sutiles y solo se aprecia un infiltrado perivascular superficial parcheado de linfocitos, asociado a edema variable y cambios mucinosos en la dermis superficial, como se observa en nuestro paciente. Más frecuentemente existen las características de un patrón de reacción tisular que consta de cambios vacuolares en la capa basal, presentando rasgos indistinguibles del lupus eritematoso agudo⁽¹⁵⁾.

La biopsia de músculo no solo sirve para confirmar la presencia de una afectación muscular y establecer el diagnóstico de polimiositis, DM o miositis a cuerpos de inclusión, sino también para excluir otras enfermedades neuromusculares. Los elementos que permiten el diagnóstico de una miopatía inflamatoria en la microscopía óptica son: 1) infiltrados de células inflamatorias en el tejido muscular; 2) fibras musculares en degeneración, necrosis, fagocitosis y regeneración; 3) Incremento del tejido conjuntivo endo y perimisial. La presencia, localización y distribución de los hallazgos son distintos para cada una de las entidades consideradas⁽¹⁶⁾. Nuestro paciente no permitió la realización de este examen.

La Electromiografía

En las miopatías inflamatorias idiopáticas, el electromiograma será compatible con un proceso miopático activo, aunque en la miopatía por cuerpos de inclusión también se observan datos de neuropatía concomitante. No obstante, el electromiograma es normal en el 15% de los casos de Miopatías inflamatorias idiopáticas. El electromiograma puede sugerir cuál es el músculo apropiado que debe biopsiarse como también la resonancia magnética. Dado que esta prueba puede inducir áreas locales de inflamación se debe realizar en un lado del cuerpo, reservando el otro hemicuerpo para la biopsia⁽¹⁰⁾. Esta prueba arrojó cambios leves sugestivos de miopatía en nuestro caso.

La Resonancia Magnética de Partes Blandas

La resonancia magnética de partes blandas de las cinturas escapular y pelviana permite identificar inflamación muscular subclínica al detectar



hiperintensidad en la secuencia T2 y sería más sensible (97%) que la biopsia muscular, aunque menos específica. La resonancia magnética es útil además como guía de una eventual biopsia por la ya referida distribución en parches y en el seguimiento. Si la resonancia magnética exhibiera cambios, se requeriría ampliar el estudio con un electromiograma y/o biopsia muscular. Se describe también el uso de la ecografía, el centellograma con talio y la espectroscopia con fósforo⁽⁴⁾.

Tratamiento

Los corticosteroides son los medicamentos de primera elección y continúan siendo la base del tratamiento. La dosis a las cuales los usamos son dosis divididas de prednisona equivalentes a 60 mg/día, en los pacientes con dermatomiositis/polimiositis. El metotrexate y los medicamentos antipalúdicos son ahorradores de corticoides y se pueden usar desde el inicio de modo conjunto, luego se pueden ir retirando gradualmente los corticoides, tal como se hizo con este paciente^(10,11).

En pacientes con dermatomiositis, con miositis definida, se comprobó la importancia del tratamiento precoz con corticoides sistémicos, pero éstos no siempre son eficaces para tratar las lesiones cutáneas. Existe consenso en no tratar en un comienzo a los pacientes con dermatomiositis amioapática con terapias sistémicas agresivas, y sí con fotoprotección, corticoides tópicos y antipalúdicos (hidroxicloroquina 200-400 mg/día o cloroquina 250 mg/día), bajo control oftalmológico, hematológico y de la función hepática. Una alternativa terapéutica en los pacientes que no responden a este esquema es el metotrexate en dosis bajas (2,5-30 mg/semana), mientras que los corticoides sistémicos se reservan para casos refractarios^(12,13). Últimamente se han descrito casos de dermatomiositis refractarios a prednisona y antimaláricos, que han respondido bien a terapia con dapsona, constituyéndose en una terapia alternativa importante por su bajo costo y fácil accesibilidad⁽¹⁷⁾. Si existe prurito, es posible agregar antihistamínicos. Con respecto a los autoanticuerpos, los que tienen los anti SRP son los de peor pronóstico, los antisintetasas se asocian con recurrencias y disminución de la sobrevida. Los pacientes con anti Mi-2 tienen una sobrevida a cinco años que alcanza el 95%^(10,14).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Saavedra T. Dermatomiositis: revisión bibliográfica y descripción de cinco casos clínicos. *Rev Chil Dermatol.* 2006; 22 (4):253-6.
2. Sánchez V. Caso Clínico de Dermatomiositis. *Gacet Opt.* 2005; 390:20-23.
3. Pinto L. Caracterización de los pacientes con polimiositis y dermatomiositis del servicio de reumatología del Instituto de Seguros Sociales de Medellín, Colombia. *Rev Colomb Reumatol.* 2003; 10(1):9-18
4. Bodni R. Dermatomiositis amioapática: resonancia magnetica en la evaluación muscular. *Dermatol Arg.* 2005;11(1):24-30
5. Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. Computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine* 1977;56: 255-86
6. Euwer RI, Sontheimer Rd. Amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine miositis). *J Am Acad Dermatol.* 1991;24:959-66
7. Sontheimer Rd. Dermatomiositis. En: Fitzpatrick Tb, Freedberg Im, Eisen Az y cols. *Dermatología en medicina general.* Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2004: 2126-2140.
8. Sontheimer Rd. Cutaneous features of classic dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol.* 1999;11:475-82
9. Sontheimer Rd. Would a new name hastens the acceptance of amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine miositis) as a distinctive subset within the idiopathic inflammatory dermatomyopathies spectrum of clinical illness? *J Am Acad Dermatol.* 2002;46:626-36
10. Porcel JM. Miopatías inflamatorias idiopáticas. *Clinica Universidad Nacional de Rosario,* febrero 2007:1-6. Disponible en: <http://www.clinica-unr.com.ar/Especiales/19/Especiales%20-%20Porcel%20-%20Miopatias.pdf>.
11. Restrepo JF. Dermatomiositis/polimiositis. *Rev Colomb Reumatol.* 2003; 10;(2):135-41
12. Gerami P, Walling HW, Lewis J, Doughty L al. A systematic review of juvenile-onset clinically amyopathic dermatomyositis. *Br J Dermatol.* 2007;157:637-44
13. Santmyire-Rosenbergera B, Dugan EM. Skin involvement in dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol.* 2003: 15:714-22.
14. Porcel JM. Pruebas de laboratorio para el estudio de las enfermedades sistémicas autoinmunes. *Clinica Universidad Nacional de Rosario,* Abril 2007: 1-7 Disponible en:http://www.clinica-unr.com.ar/Especiales/20/Especiales%20-%20Laboratorio_Porcel.pdf
15. Weedon, David. *Patología de la Piel,* capítulo 3. Patrón de reacción liquenoide. Madrid: Editorial Marbán-libros. 2002: 49-50
16. Skuk D, Mesa M, Pizarossa CR et al. La biopsia muscular en las miopatías inflamatorias idiopáticas. *Rev Méd Urug.* 1995,(ii): 99-104
17. Cohen J B. Cutaneous involvement of dermatomyositis can respond to dapsona therapy. *Int J Dermatol.* 2002;41:182-4.