

Descripción de pacientes que por sus características clínicas, de diagnóstico, forma de presentación infrecuente, imágenes radiológicas o estudios histopatológicos demostrativos puedan resultar de interés para nuestros lectores. [www.siicsalud.com/tit/casiic.php](http://www.siicsalud.com/tit/casiic.php)

## Dermatomiositis: presentación de un caso y reseña bibliográfica

### *Dermatomyositis: presentation of a case study and a bibliographic review*

**Nadia Aldana Cuadranti**

Médica, Hospital J. B. Iturraspe, San Francisco, Córdoba, Argentina

**Violeta Casale**, Médica, Hospital J. B. Iturraspe, San Francisco, Córdoba, Argentina

**Jésica Olmos**, Médica, Hospital J. B. Iturraspe, San Francisco, Córdoba, Argentina

**Carina Coria**, Médica, Hospital J. B. Iturraspe, San Francisco, Córdoba, Argentina

**Eliana Muela**, Médica, Hospital J. B. Iturraspe, San Francisco, Córdoba, Argentina

**Julia Gaviglio**, Médica, Hospital J. B. Iturraspe, San Francisco, Córdoba, Argentina

**Gustavo Díaz Cornejo**, Médico, Jefe de Servicio. Hospital J. B. Iturraspe, San Francisco, Córdoba, Argentina

**Acceda a este artículo en siicsalud**



**Código Respuesta Rápida**  
(Quick Response Code, QR)

 Especialidades médicas relacionadas, producción bibliográfica y referencias profesionales de los autores.

[www.siicsalud.com/dato/casiic.php/141003](http://www.siicsalud.com/dato/casiic.php/141003)

### ■ Introducción

La dermatomiositis es una miopatía que combina una lesión inflamatoria autoinmunitaria de la piel y del músculo estriado. Su etiología es desconocida, pero como en el resto de las enfermedades autoinmunitarias, se considera que se desencadena por un agente ambiental que actúa sobre un huésped genéticamente predispuesto.<sup>1</sup>

Se observa con mayor frecuencia entre las mujeres, en una relación 2:1 con respecto a los hombres, y es más común entre los 45 y los 60 años. En un 40% a un 60% de los pacientes con dermatomiositis se detectan anticuerpos antinucleares.

Clínicamente, las manifestaciones cutáneas son la forma más frecuente de presentación. La lesión primaria es un eritema violáceo confluyente, pruriginoso y descamativo, con la particularidad de ser fotosensible; con frecuencia evoluciona dando lugar a una atrofia cutánea secundaria con telangiectasias y alteración de la pigmentación.

Su distribución típica es en la región periocular (heliotropo), la cara anterior del cuello y la "V" del escote. Estas mismas lesiones pueden extenderse a la nuca, los brazos, los hombros y el tercio superior de la espalda, configurado el clásico eritema "en chal".

Las pápulas de Gottron son lesiones de las mismas características, pero localizadas en las prominencias óseas de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales y distales, así como en codos, rodillas y pies.<sup>2</sup>

La debilidad muscular suele instaurarse de forma subaguda, con la particularidad de ser proximal y simétrica, respetando la musculatura facial y ocular. Análíticamente, se observa elevación de enzimas musculares. Por último, las manifestaciones de miositis se pueden verificar tanto mediante biopsia como por electromiografía.<sup>3</sup>

La dermatomiositis suele ser un proceso paraneoplásico, puede alcanzar hasta a un 20% de los pacientes diagnosticados, y la principal causa es el cáncer de mama.<sup>4,5</sup>

Otra manera de presentación asociada se da en los casos de enfermedad de superposición en donde se encuentra rela-

cionada con múltiples enfermedades sistémicas, como lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoidea, etcétera.<sup>6</sup>

Se presenta una baja incidencia anual, de 2 a 10 casos nuevos por 1 000 000 de habitantes, y una prevalencia de 1 por 100 000 en la población general.<sup>7</sup>

### ■ Caso clínico

#### Enero 2013

Paciente de 59 años de edad, obesa e hipertensa que consulta inicialmente por celulitis del miembro inferior izquierdo, de días de evolución, con mala respuesta al tratamiento ambulatorio. Presenta, asociada con dicho cuadro, reacción cutánea, con marcado eritema en cara y escote, maculopápulas que inicialmente se interpretan como manifestación alérgica secundaria a la penicilina, indicada como tratamiento para la celulitis; en relación con dicha interpretación se cambia la antibióticoterapia a clindamicina más gentamicina, y se agregan antihistamínicos e hidrocortisona.

La paciente presenta buena evolución de ambas manifestaciones, de su celulitis del miembro inferior izquierdo y del *rush* cutáneo. Se indica alta hospitalaria, con tratamiento antihistamínico y medidas higiénico-dietarias hipoalérgicas.

#### Febrero 2013

Con el tratamiento ambulatorio, la paciente resuelve *ad integrum* su cuadro de celulitis en miembro inferior izquierdo. Permanece con buena evolución de sus manifestaciones cutáneas durante aproximadamente 15 días, y vuelve a consultar por un cuadro similar al previo.

**Tabla 1.** Examen de laboratorio.

CPK	469 U/l
LDH	562 U/l
Anticuerpos anti-ADN	Positivo 1/140 patrón moteado
ANA	Negativo
SM	Negativo
RO	Negativo
LA	Negativo
RPM	Negativo
Anticuerpos antimitocondriales	Negativo
Anticuerpos anti-músculo liso	Negativo
Anticuerpos anti-LKM	Negativo

CPK, creatinina fosfoquinasa; LDH, lactato deshidrogenasa; ANA, anticuerpos antinucleares; SM, anticuerpos anti-SM; RO, anticuerpos anti-RO; LA, anticuerpos anti-LA; RPM, anticuerpos anti-ribonucleoproteína; anti-LKM, anti-microsomales tipo 1 de hígado y riñón.



**Figura 1.** *Rush* en heliotropo, lesión eritematosa-violácea, erupción bilateral de los párpados con edema periorbitario. Extensión del *rush* a frente, mejillas y borde de implantación capilar.



**Figura 2.** Extensión del *rush* eritematoso-violáceo a nuca, brazos, hombros y tercio superior de la espalda, configurando el clásico eritema "en chal".

Al examen físico presenta lesiones maculopapulares predominantemente en cara y "V" del escote, eritema bpalpebral bilateral, aisladas lesiones costrosas descamativas, alopecia y, sumado a dicho cuadro, edema en miembros inferiores infrapatelar Godet ++. Al interrogatorio la paciente afirma haber agregado impotencia funcional de cintura escapular y pelviana, manifestada por incapacidad de abrochar su ropa interior y peinarse el cabello.

Se sospecha collagenopatía como causa del cuadro clínico de la paciente, por lo que se inicia analítica de estudio.

#### **Biopsia cutánea**

Diagnóstico anatomopatológico: dermatopatía con linfangiectasias, impetiginización por rascado.

#### **Electromiografía**

Presencia de potenciales de unidad motora de carácter polifásico y de escasa amplitud en los músculos de las regiones proximales de ambos miembros superiores. Lentificación de la velocidad de conducción motora de la mayoría de los nervios explorados vinculable con compromiso desmielinizante de los mencionados nervios.

Se llega a un diagnóstico de certeza y se inicia tratamiento con corticoides, prednisona en dosis de 1 mg/kg, el cual complementa durante meses con mejoría franca de las manifestaciones, tanto cutáneas como musculares.

Al realizar una disminución paulatina y supervisada de la administración de prednisona se logró llegar a una dosis míni-



**Figura 3.** Tercio superior de la espalda afectado por el *rush* más lesiones lineales de rascado por intenso prurito local.



**Figura 4.** Afección clásica del rostro, cara anterior de cuello y "V" del escote.

ma de corticoides; se continuó con metotrexato y ácido fólico, con lo que se consiguió una remisión muy importante en la sintomatología de la paciente, que logra una calidad de vida muy similar a la que tenía antes de presentar las manifestaciones de la dermatomiositis.

#### **Discusión**

La dermatomiositis es una enfermedad con criterios puntuales de diagnóstico, a partir de cuya suma es posible arribar a un resultado casi obvio; pero no siempre existe una asociación fija desde el inicio. La piel y el músculo se afectan de forma simultánea en aproximadamente un 60% de los pacientes con dermatomiositis clásica, mientras que en un 30%, las lesiones cutáneas preceden en semanas o meses la aparición de la sintomatología muscular.<sup>8</sup>

La problemática se plantea cuando la sintomatología se presenta a destiempo y donde los síntomas aislados pueden ser malinterpretados, sobre todo las manifestaciones cutáneas, que pueden remedar cuadros de reacción alérgica o hipersensibilidad cutánea. En esta paciente se realizó un diagnóstico erróneo inicial, ante el planteo de una manifestación cutánea

de hipersensibilidad ante un tratamiento instaurado previamente. El objetivo de la presentación de este artículo, basado en la revisión de un caso clínico de una paciente de nuestro hospital, es plantear la dermatomiositis como un diagnóstico a tener presente ante manifestaciones dérmicas de larga evolución.

Las remisiones y exacerbaciones, que no siempre son características y específicas, pueden remedar procesos atópicos, y derivar así en un diagnóstico e inicio de tratamiento tardío que resulte en una mala calidad de vida, al exponer al paciente a múltiples complicaciones e internaciones innecesarias como consecuencia de un diagnóstico erróneo.<sup>9</sup>

Copyright © Sociedad Iberoamericana de Información Científica (SIIC), 2015  
www.siic.salud.com

*Los autores no manifiestan conflictos de interés.*

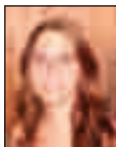
### Bibliografía

1. Martínez Taboada VM. Sociedad Española de Reumatología. Manual SER de enfermedades reumáticas. 5ta. Edición. Miopatías inflamatorias. Cap. 37, pp. 270-277.
2. Pujol Vallverdú RM, González Gay Mantecón MA. Sociedad Española de Reumatología. Monografías SER. Semiología de las enfermedades reumatológicas. Semiología muscular. Cap. 8, pp. 176-177, 2006.
3. Pou Serradell A. Sociedad Española de Reumatología. Monografías SER. Semiología de las enfermedades reumatológicas. Semiología de las enfermedades reumáticas. Cap 7, pp. 142-145.
4. Mebazâa A, Boussen H, Noura R, Rokbani L, Ben Osman-Dahri A, Bouaouina N, Laouani-Kechrid C, Louzir B, Zahaf A, Kamoun MR. Dermatomyositis and malignancy in Tunisia: a multicenter national retrospective study of 20 cases. *J Am Acad Dermatol* 48(4):530-4, 2003.
5. Di Rollo D, Abeni D, Tracanna M, Capo A, Amerio P. Cancer risk in dermatomyositis: a systematic review of the literature. *149(5):525-37*, 2014. Epub 2014 Jun 30.
6. Aguilá LA, Lopes MR, Pretti FZ, Sampaio-Barros PD, Carlos de Souza FH, Borba EF, Shinjo SK. Clinical and laboratory features of overlap syndromes of idiopathic inflammatory myopathies associated with systemic lupus erythematosus, systemic sclerosis, or rheumatoid arthritis. *Clin Rheumatol* 33(8):1093-8, 2014. doi: 10.1007/s10067-014-2730-z. Epub 2014 Jul 4.
7. Hofman J. Miopatías inflamatorias polimiositis – dermatomiositis. Unidad Académica SAR, Facultad de Medicina, UBA. <http://www.sochire.cl/bases/r-221-1-1343675744.pdf>.
8. Martínez Taboada VM. Sociedad Española de Reumatología. Manual SER de enfermedades reumáticas. 5ta. Edición, Miopatías inflamatorias. Cap. 37, pp. 270-277.
9. Troyanov Y, Targoff IN, Payette MP, Raynauld JP, Chartier S, Goulet JR, Bourré-Tessier J, Rich E, Grodzicky T, Fritzler MJ, Joyal F, Koenig M, Senécal JL. Redefining dermatomyositis: a description of new diagnostic criteria that differentiate pure dermatomyositis from overlap myositis with dermatomyositis features. *Medicine (Baltimore)* 93(24):318-32, 2014. doi: 10.1097/MD.

## Información relevante

# Dermatomiositis: presentación de un caso y reseña bibliográfica

### Respecto a la autora



**Nadia Aldana Cuadranti.** Médica, Universidad Nacional de Rosario, Rosario, Argentina. Medicina general, Hospital José Bernardo Iturraspe, San Francisco, Córdoba, Argentina.

### Respecto al artículo

El diagnóstico presuntivo de dermatomiositis debe establecerse ante la presencia de manifestaciones cutáneas típicas y también ante cuadros similares a la atopía de respuesta rebelde.

### La autora pregunta

La dermatomiositis es una enfermedad que se caracteriza, entre otros, por los siguientes criterios diagnósticos: debilidad simétrica de la musculatura de las cinturas y flexora cervical de semanas o meses de evolución, signos de miositis, elevación de enzimas musculares séricas, datos electromiográficos de unidades motoras miopáticas, fibrilación, ondas positivas e irritabilidad de inserción, erupciones eritematosas y pápulas de Gottron con distribución clásica.

¿Cuántos criterios diagnósticos deben estar presentes para establecer un diagnóstico de certeza de dermatomiositis?

- A) Dos de cinco manifestaciones cutáneas no deben faltar.
- B) Cuatro de cinco manifestaciones cutáneas no deben faltar.
- C) Cuatro de cinco manifestaciones sin importar cual criterio falte.
- D) Cuatro de cinco manifestaciones; las enzimas no pueden faltar.
- E) Tres de cinco manifestaciones cutáneas no deben faltar.

Corrobore su respuesta: [www.siicsalud.com/dato/evaluaciones.php/141003](http://www.siicsalud.com/dato/evaluaciones.php/141003)

### Palabras clave

Dermatomiositis, miopatía inflamatoria, eritema en heliotropo, metotrexato

### Key words

*Ermatomyositis, inflammatory myopathy, heliotrope erythema, metotrexate*

### Cómo citar *How to cite*

Cuadranti NA, Casale V, Coria C, Gaviglio J, Muela E, Díaz Cornejo G. Dermatomiositis: presentación de un caso y reseña bibliográfica. *Salud i Ciencia* 21(3):317-20, May 2015.

*Cuadranti NA, Casale V, Coria C, Gaviglio J, Muela E, Díaz Cornejo G. Dermatomyositis: presentation of a case study and a bibliographic review. Salud i Ciencia 21(3):317-20, May 2015.*

### Orientación

Clínica, Diagnóstico

### Conexiones temáticas

Dermatología, Medicina Interna, Reumatología, Alergia