

5

DERMATOPOLIMIOSITIS

Informe de un caso

*Sergio Franco Sierra

*Juan Luis Londoño

RESUMEN :

Se presenta un caso de dermatopolimiositis de 3 meses de evolución en un paciente de sexo masculino, de 55 años de edad. Se comenta la evolución, resultados de los exámenes paraclínicos y la respuesta al tratamiento durante la hospitalización.

PALABRAS CLAVES : Dermatomiositis, Polimiositis, Eritema malar, Síndrome paraneoplásico.

SUMMARY :

A review of a case of dermatopolymyositis with 3 months evolution is presented in a male patient aged 55. A comment on evolution, exam results and response to treatment during hospitalization.

KEY WORDS : Dermatomyositis, Polymyositis, Malar erythema, Paraneoplastic syndrome.

* Médicos egresados de la Universidad Pontificia Bolivariana.

P. M., Paciente de 55 años, sexo masculino, natural y procedente de Medellín, casado. Hospitalizado en el I.S.S. por un cuadro de 3 meses de evolución consistente en debilidad muscular progresiva de la cintura escapular y pélvica, eritema malar y en puente nasal, edema bpalpebral en heliotropo (Fig. No. 1), odinofagia, disfagia, sialorrea y pérdida de 12.5 Kgrs. de peso en los últimos 2 meses. Sin antecedentes personales ni familiares de importancia clínica.

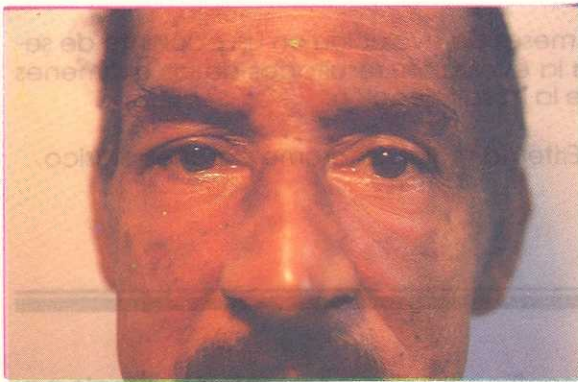


Figura No. 1:
Edema bpalpebral en heliotropo

Al examen físico se encuentra: Presión arterial 130/80; pulso 80/minuto; frecuencia respiratoria 30/minuto; franca incapacidad funcional motora consistente en gran limitación para los movimientos de flexoextensión en región cervical, codos y rodillas, abducción y abducción de cintura escapular y pélvica. Se aprecian otros cambios de coloración en la piel de tipo eritema e hiperpigmentación en la región Interclavicular, supraesternal e interescapular (Fig. No. 2).

Figura No. 2:
Otros cambios de coloración en piel, de tipo hiperpigmentación y eritemas en región supraesternal.

Con los datos anteriores se hace una impresión diagnóstica de enfermedad del tejido conectivo, tipo dermatopolimiositis. Para confirmar este diagnóstico y descartar la concomitancia de un síndrome paraneoplásico, se realizaron los siguientes exámenes:

- 28/VII/87

CPK: 772 mg/dl

Fracción MB : 214 mg/dl (27.7 %)

- 29.VII/87

Rx de Esófago, Estómago y Duodeno: Remanso del medio de contraste a nivel de hipofaringe que es interpretado como como trastorno neuromuscular a esa altura.

Rx de tórax: Imagen nodular de aproximadamente 3 centímetros de diámetro en vértice derecho (Fig. No. 3). Se debe descartar

posible carcinoma broncogénico.

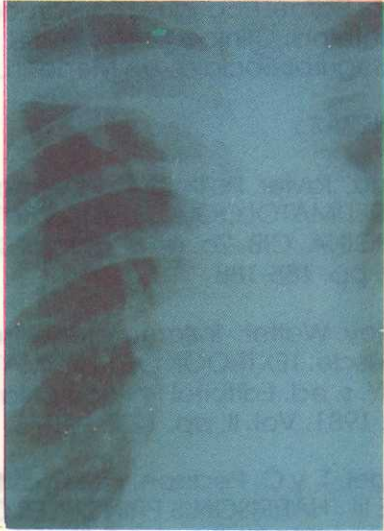


Figura No. 3:

Radlografía del tórax en que se aprecia imagen nodular en vértice derecho.

Fosfatasa Ácida (Fracción prostática): Valor normal.

- 4/VIII/87

Biopsia Muscular: Músculo fragmentado con vacuolización de las fibrillas, multinucleación y tendencia de núcleos centrales, infiltrado por polimorfonucleares y mononucleares. Diagnóstico histopatológico de POLIMIOSITIS.

- 1/VIII/87

Broncoscopia : No se evidencian masas en vértices pulmonares, solo una bronquitis atrófica en vértice pulmonar derecho.

- 12/VIII/87

Electromiografía : Inestabilidad de la membrana muscular en todos los músculos, disminución de la amplitud y duración de los potenciales de la unidad motora. Es informado

como indicativo de miopatía inflamatoria (Polimiositis).

Una vez demostrado el compromiso miopático inflamatorio difuso clínicamente, enzimas musculares, biopsia y electromiografía se confirmó el diagnóstico de dermatopolimiositis. Previamente se inició terapia con Prednisona oral a dosis de 80 mgr. por día, aumentándose progresivamente hasta 100 mgr. por día; ante la falta de mejoría clínica se inicia una combinación de Metrotexate 30 mgr. por semana y Prednisona a 100 mgr. por día, disminuyéndose según la evolución del paciente. Se observó mejoría progresiva de las condiciones del paciente y disminución de los niveles enzimáticos (CPK - MB). Aproximadamente unos 40 días después de este tratamiento y habiéndose descartado por el momento una posible neoplasia, se da de alta al paciente.

DISCUSION :

La dermatopolimiositis es una enfermedad inflamatoria de la piel y de los músculos esqueléticos que a menudo se asocia con otras enfermedades del tejido conectivo (1) o con una enfermedad neoplásica. Su etiología es desconocida, sin embargo, existen dos teorías; una de origen viral y la otra de tipo autoinmune (2,3). Se clasifica en las siguientes categorías (Bohan y Peter): Polimiositis del adulto, Dermatomiositis del adulto, Dermatomiositis de la infancia, Dermatomiositis, Dermatomiositis asociada con enfermedad del tejido conectivo (2).

El comienzo usualmente es insidioso y progresivo, la enfermedad se desarrolla en cualquier edad y sexo, con una frecuencia de predominio en mujeres 2/1 (1). El 15% de los pacientes son niños (4). El paciente se queja de debilidad muscular a nivel proximal de cadera, hombros y músculos del cuello (4). Pueden existir síntomas tempranos de disfagia y odinofagia (3). Los cambios cutáneos de la enfermedad pueden preceder o seguir a los síntomas musculares e incluyen eri-

tema localizado o difuso, erupción maculopapular o dermatitis eczematosa (3). De gran importancia son los cambios de coloración en la piel de los párpados, que toman un color lila (HELIOTROPO) (5), puente de la nariz, mejillas, frente, torax y codos; principalmente en zonas expuestas a la luz solar (4).

En todas las formas de la enfermedad se elevan los niveles séricos de varias enzimas tales como la CPK, aldolasa, SGOT, SGPT y LDH, valores que disminuyen cuando cesa el proceso inflamatorio (1). El Electromiograma muestra un patrón miopático típico en aproximadamente 80 - 90% de los pacientes (3,5) y la biopsia muscular muestra cambios de miostitis, tal como lo descrito en el caso presentado. A menudo la enfermedad se asocia con una neoplasia de tipo carcinoma broncogénico y carcinoma de próstata en orden de frecuencia y se hace necesario descartarlas luego del diagnóstico (3).

Se acepta que los corticosteroides a altas dosis son la droga de elección para el tratamiento de la Dermatopolimiositis (1), fluctuando entre 80 - 100 mgr. por día, con reducción progresiva de la dosis de acuerdo con la mejoría clínica del paciente (1,2,4,5). Las drogas inmunosupresoras tales como la AZATHIOPRINA (2), CICLOFOSFAMIDA y METROTEXATE (2,4), deberán ser usadas cuando la enfermedad es severa o cuando la respuesta a los corticosteroides es inadecuada (1,3).

AGRADECIMIENTOS :

Al doctor Rafael Rodríguez Santamaría, Medicina Interna, Clínica León XIII del Instituto de Los Seguros Sociales de Medellín.

REFERENCIAS :

1. Molina, Javier. Polimiositis - Dermatomiositis. REUMATOLOGIA: FUNDAMENTOS DE MEDICINA. CIB. 2o. ed. Carvajal S.A., 1979. pp. 185-188
2. Bradley, Walter. Inflammatory diseases of muscle. TEXTBOOK OF RHEUMATOLOGY. s. ed. Editorial Philadelphia Saunders, 1981. Vol. II. pp. 1255 - 1276
3. Spiegel, T. y C. Pearson. Polymyositis. UPDATE III : HARRISON'S PRINCIPLES OF INTERNAL MEDICINE. s. ed. Editorial McGraw-Hill, 1982. pp. 209 - 211.
4. Farabella, Rafael. Dermatomiositis. DERMATOLOGIA : FUNDAMENTOS DE MEDICINA. CIB. 2o. ed. Carvajal S.A. 1982. pp. 359 - 360.
5. BRADLEY, Walter, Salam, María. Acute and subacute myopathic paralysis. HARRISON'S PRINCIPLES OF INTERNAL MEDICINE. 10o. ed. Editorial McGraw-Hill, 1986. pp. 2184 - 2187.