DERMATOMIOSITIS: DESCRIPCION DE UN CASO DE LA TUBERCULOSIS CRONICA

Por: Dr. GALO GARCES B. y Sr. MIGUEL MOYON H.

Servicio de Nefrología, Hospital "Carlos Andrade Marín", Quito

La dermatomiositis es una enfermedad primaria de los músculos estriados, piel, y tejido conjuntivo. Es rara en su forma completa; los casos leves son frecuentes. Se confunde siempre con reumatismo (12). Aparece como ataque agudo, siendo su evolución progresiva.

Fue descrita por primera vez por Walker en 1863, y en 1958 Adams completó y presentó como una entidad única y característica.

Posiblemente se encuentra su origen en reacciones autoalérgicas manifiestas en el tejido conjuntivo (colagenopatías). El enfriamiento parece jugar un papel desencadenante ya que se ha observado que el cuadro aparece después de bajas temperaturas, mojadura, etc. Se cree que el trastorno se debe a una alteración de la permeabilidad muscular vascular de origen circulatorio que ocasiona trastornos nutritivos anoxémicos a nivel de un sistema muscular congénitamente predispuesto; luego siguen alteraciones degenerativas de las fibras musculares (6).

Hasta 1966 se encontró que la frecuencia es escasa: 1—2 casos por año; 1—7, casos por 10.000 casos de dermatología (6). Respecto a la edad, es posible encontrar de los 5 a los 50 años; su frecuencia es rara después de los 70 años. El 20% aparece en personas menores de los 15 años. Se reparte casi por igual en ambos sexos. Tiene una evolución fatal al cabo de aproximadamente 18 meses.

Anatomopatológicamente se encuentra: atrofia epidérmica, degeneración liquenoide, y edema; hiperqueratosis marcada, acantosis alternada y atrofia con depósito subepidérmico de calcio y fibrina. En músculo se observa degeneración extensa con proliferación de células del sarcolema, reacción histiocitaria y linfocitaria al rededor de las fibras degeneradas. Es aparente también la marcada atrofia de las fibras, degeneración vacuolar de los fascículos, inflamación intersticial e interfascicular, en donde se encuentran linfocitos y plasmocitos (10). Cochrane, encuentra un material calcificado, iden-

tificado como apatita dentro y sobre las fibras colágenas (7).

Esta enfermedad se caracteriza por: edema de piel de párpados, eritema irregular y difuso, telangiectasias, rara pigmentación reticulada (poiquiloderma), coloración rojo-azulada de la piel (hinchazón heliotropa), sobre todo en las regiones periorbitarias (fascies lila de Fanconi) (12). Los ojos están húmedos y brillantes, parece que llorimean y la expresión es triste. Existen síntomas musculares agudos o insidiosos; se afectan de preferencia los de la cintura escapular; en el tronco pueden afectarse los músculos de la respiración poniendo a veces en peligro la vida. La participación de los músculos de los esfínteres determina incontinencia de heces u orina. Los de la faringe disfagia. Los de la laringe disfonía o afonía.

Al comienzo aparecen dolor e impotencia funcional (miastenia dolorosa). Después los músculos edematosos y dolorosos disminuyen de tamaño y sufren degeneración esclerosa que da a los enfermos una rigidez de aspecto análogo al parkinsonismo. Pierden de 10-20 Kg. de peso en semanas.

En las mucosas existen: eritema, edema, lesiones de aspecto liquenoide y de excepción ampollas que al romperse dejan erosiones dolorosas.

En vísceras la presencia de miocarditis es lo frecuente; luego alteración de los músculos de la pared esofágica y ulceraciones de toda la mucosa del tubo digestivo. Es de importancia ano-

tar que la asociación con cáncer interno en adultos se encuentra en casi todos los casos (6). En 500 casos la mayor parte se asoció con cáncer broncogénico (3), luego con neoplasias del tubo digestivo. La entidad precede al daño maligno. Puede acompañar al linfoma. En muchos casos el descubrimiento y la terapia del cáncer asociado logran la involución parcial o completa de las lesiones cutáneas. La recidiva de éstas indica reactivación o metástasis del proceso maligno. La piel de estos pacientes reacciona positivamente a los antígenos preparados de tejidos cancerosos, lo que significa que existen procesos de autoinmunidad para las células neoplásicas (2). Aparte de lo dicho se encuentran también asociaciones con: fiebre reumática, artritis reumatoidea, esclerodermia, y lupus eritematoso diseminado.

Los exámenes de laboratorio demuestran: excreción de creatinina elevada por la orina; transaminasas, aldolasas más elevadas que en otras enfermedades de los músculos, gammaglobulina elevada; en los casos graves se encuentra mioglobulina en la orina; ausencia de células L. E. en el frotis de sangre; potenciales de acción de bajo voltaje anormalmente breves y además numerosos potenciales de fibrilación en el electromiograma; cambios típicos histológicos en la biopsia de piel y músculo; ácido láctico elevado.

Para sentar el diagnóstico definitivo de dermatomiositis se deben descartar las posibilidades de: triquinosis, erisipela crónica, miositis osificante (12),

distrofia muscular, miastenia gravis, poliomiositis dolorosa, lupus eritematoso diseminado, esclerodermia y polineuritis.

Los medios de tratamiento con los que se cuentan hasta el momento corresponden a: corticosteroides, ácido acetil salicílico, penicilina, vitamina E, azathioprine (imurán), fisioterapia. Últimamente, en los casos refractarios a dosis masivas de corticosteroides o en los que su uso está contraindicado se usa el metotrexate con resultados bastante halagadores.

La mayoría de los casos mejoran con el tratamiento. Los casos agudos son fatales. Hay recidivas en cualquier momento de 1—15 años.

CASO CLINICO

Paciente de 37 años, de sexo masculino, casado, de profesión cocinero, nacido en la Provincia del Cotopaxi, con 12 años de residencia en Quito, que ingresa al Servicio de Nefrología del Hospital "Carlos Andrade Marín" el 1º de mayo de 1970 por presentar: mialgias de extremidades superiores e inferiores, astenia marcada, cloasma fascial, disfagia para los sólidos.

Refiere que estando completamente sano, hace un mes y sin mediar causa alguna siente dolor intenso en extremidades, que se acentúa de preferencia en cara anterior de muslos y piernas que imposibilita la marcha. Se adiciona astenia marcada para todo tipo de esfuerzos de tal modo que el tra-

bajo que lo realizaba días antes con toda normalidad, en la actualidad, le es imposible. Concomitante existe pigmentación melanodérmica en la frente que luego avanza a mejillas y cuello. Hay disfagia para los sólidos. Estando unos días hospitalizado y antes de completar los exámenes de laboratorio, abandona el Servicio sin recibir medicación alguna.

Reingresa el 9 de septiembre de 1970 y relata que permaneció en su hogar en donde la astenia, el edema fascial, la disfagia, se intensifican en forma progresiva. Además, aparecen: edema, pigmentación rojo-azulada en los párpados que con el tiempo se extiende por toda la cara y el cuello; insomnio y depresión psíquica.

EXAMEN FISICO

Presión Arterial: 120/70. Pulso: 90/minuto. Temperatura: 36, 9 grados C.

La apariencia demuestra estar agudamente enfermo; la edad aparente en relación inferior a la cronológica (37 años); tiende a la actitud pasiva; de cúbito obligado en cualquiera de sus formas; estado nutricional regular; estado mental lúcido; estado emocional deprimido; disbasia presente.

Se aprecia edema facial, palpebral marcados que no deja fovea, luego coloración roja intensa de párpados que con mayor claridad corresponde a telangiectasias. Al mismo tiempo se observa una coloración rojo-violácea repartida en toda la cara que se asienta

sobre una piel hiperpigmentada (cloasma) que se extiende al cuello. Todo esto contribuye para que el paciente muestre una apariencia triste y llorosa. Fig. 1.

Fig. 1.— Pigmentación melanodérmica, rojo-azulada de párpados.

Luego llama la atención la astenia marcada y adinamia para mantenerse en pie, sentarse e inclusive para moverse en decúbito. Hay imposibilidad para levantar los brazos, dificultad para mover los dedos de las manos, junto con sensación de encojimiento y parestesias.

Existe disfagia manifiesta para los sólidos, siendo indispensable para su deglución la administración concomitante de cierta cantidad de líquidos.

El tórax es de tipo asténico con 2 pequeñas zonas melanodérmicas que contienen redes venosas. El corazón posee un ritmo sinusal. Frecuencia de 80/minuto. Ruidos normales.

El abdomen es alargado, deprimido, no doloroso a la palpación superficial. A la palpación profunda se sienten el ciego y el sigma, como cuerdas duras y dolorosas momentáneamente.

En dorso de las manos existen zonas despigmentadas. Se encuentra hiporeflexia osteotendinosa generalizada.

No se hallan datos patológicos familiares de importancia.

El pasado patológico relata: enfermedades propias de la infancia, y absceso en muslo izquierdo hace 15 años.

Hábitos: alcoholismo y tabaquismo, moderados.

EXAMENES DE LABORATORIO

Biometría Hemática: leucocitos: 9.780/mm³; trombocitos: 322.500/mm³; Hb: 15,5 g.%; Hcto: 46%; segmentados: 70%; linfocitos: 28%; eosinófilos: 9%; basófilos: 6%; sedimentación: 60 mm/1 hora.

Química Hemática: urea: 23,94 mg.%; creatinina: 1 mg.%; glucosa: 106 mg.%; colesterol: 229 mg.%; bilirrubina directa: 0,3 mg.%; bilirrubina total: 0,4 mg.%; SGOT: 165 V/ml; SGTP: 93 V/ml; Kunkel: 4,5 U; timol: 2,1 U; índice icterico: 2 U.

Serología: reacciones de Khan y Cardiolipina negativas.

Células L. E. y anticuerpos antinucleares: negativos.

Orina: creatinina en 24 horas: 765,18 mg. %.

Electroforesis: albúmina: 30,8%; alfa 1: 8,3%; alfa 2: 14,1%; beta: 15%; gamma: 31,8%.

Electromiografía: por inserción del electrodo en el deltoides se aprecia silencio electromiográfico. En el antebrazo los potenciales electrométricos son de duración anormalmente breves y amplitud disminuída. Al esfuerzo mediano y al máximo los potenciales electromotrices se presentan en la misma frecuencia.

Fig. 2.— Biopsia de piel. Epidermis atrófica. Colágeno denso y pobreza de núcleos.

Biopsia de piel: epidermis atrófica; aspecto colágeno denso; pobre en núcleos. Fig. 2

Fig. 3.— Biopsia de músculo estriado. Focos inflamatorios intersticiales, constituidos por histiocitos principalmente.

Biopsia de músculo: presencia de múltiples focos inflamatorios intersticiales, constituidos preferentemente por histiocitos con raros plasmocitos. Este infiltrado se encuentra a veces al rededor de fibras musculares que han perdido la estriación y tiene el aspecto homogenizado. El número de núcleos está aumentado. Fig. 3-4.

Fig. 4.— Biopsia de músculo. Las fibras musculares han perdido la estriación y tienen un aspecto homogenizado.

DISCUSION

Por los síntomas clínicos relatados y los hallazgos físicos, evidencian trastornos a nivel de los tejidos tegumentario y muscular, manifiestos especialmente por: dolor intenso en extremidades, adinamia y astenia generales marcadas, disfagia para los alimentos sólidos, edema y coloración rojo-violácea de cara y párpados, la aparente pérdida de peso por atrofia de los grupos musculares. Los datos de laboratorio caracterizado por: excreción elevada de creatinina por orina, altos niveles de transaminasas en sangre, hipoalbuminemia, hiperglobulinemia dada especialmente por la gammaglobulina. Potenciales electromotrices de duración y frecuencia breves, sin alteración al esfuerzo. Imágenes histológicas típicas de inflamación e infiltración celular histiolinfocitario; transformaciones, degeneraciones de las fibras musculares, así como la metamorfosis de la dermis y epidermis, concluimos que se tiene al frente un paciente que adolece de DERMATOMIOSITIS AGUDA, cuya evolución se logra detener con prednisona en dosis altas (50 mg/día), pentrexil, dieta hiperproteica, fisioterapia y rehabilitación por 6 semanas, pues desaparece el dolor muscular, la adinamia y la astenia decrecen paulatinamente y le es posible la deambulacion; el edema y coloración característicos se ausentan. Recibe controles periódicos y merece nuestra atención por la posibilidad de nuevos hallazgos, recidivas y conocer el límite de respuesta a la terapéutica seguida.

RESUMEN

Presentamos un caso de DERMATOMIOSITIS en un hombre de 37 años de aparición brusca, evolución progresiva de 4 meses con la sintomatología manifiesta en piel y músculos, resultados de laboratorio compatibles con la afección.

A propósito se hace una revisión bibliográfica sobre la entidad destacando su frecuencia, los avances en el criterio etiológico, síntomas y signos principales, medios de diagnóstico, así como un extracto de la terapéutica de la que se dispone actualmente y el pronóstico basado en estadísticas que son reducidas.

SUMMARY

We present a case of dermatomyositis in a man, 37 years old, sudden onset, progressive evolution of four months with symptomatology in the skin and muscles, laboratory results are compatible with the illness.

Hereby is made a bibliography revision over the disease and pointing out its frequency, advances in the etiology, symptoms and signs, and an extract of the available treatment and the prognostic, which is based in the statistics.

BIBLIOGRAFIA

- 1) TRAUT E. F.: Fibrositis. Clínicas Médicas de N. A. 157-158, Enero, 1965.
- 2) CORMIA F. E., DOMONCOS A. N.—Reacciones cutáneas a las neoplasias in-

- ternas malignas. Clínicas Médicas de N. A. 667-668-779, Mayo, 1965.
- 3) SKINNER M., FERNANDEZ-HERLLHY L.: Enteropatía, artropatía; coexistencia de manifestaciones articulares y gastro-intestinales en las enfermedades generales. Clínicas Médicas de N. A. 419-420, marzo de 1968.
 - 4) TYLOR F. H., ADAMS R. D.: Dermatomiositis y Polimiositis. Medicina Interna Harrison. 721-722, 3ª Edición, 1966.
 - 5) NOWICKI N. J.: Manifestaciones oculares de las enfermedades de la colágena y medicamentos utilizados para su tratamiento. Clínicas Médicas de N. A. 132. Enero, 1965.
 - 6) GAY PRIETO J.: Dermatomiositis. Dermatología. 643-647, 6ª Edición, 1966.
 - 7) COCHRANE W., DAVIES D. V.: Un estudio con el microscopio electrónico de un caso de dermatomiositis. Revista Clínica Española. Tomo 104. Nº 1, 95. Enero de 1967.
 - 8) LOPEZ GARCIA, LAIN: Dermatomiositis y Cáncer Bronquial. Revista Clínica Española. Tomo 106. Nº 5.406-407. 15 de septiembre de 1967.
 - 9) MARVENE, CHERNOSKY M. D.: Dermatomiositis en una niña. Archivos de Dermatología. Volumen 100. Nº 3.77-378. Septiembre, 1968.
 - 10) JOHN F., JANIS: Histopatología de la piel en Dermatomiositis. Archivos de Dermatología. Volumen 97. Nº 6.640-649. Junio, 1968.
 - 11) LEWIS L. M., WHEELER Jr. C. E.: Dermatomiositis. Prácticas de Dermatología. 3ª Edición. 186-189-592, 1967.
 - 12) FRENCH H., JIMENES DIAZ C.: Dermatomiositis.— Diagnóstico Diferencial Daimon. Tomo Unico. 1ª Edición. 411-412. 1963.
 - 13) BOYD W.: Dermatomiositis. Tratado de Patología. Tomo Unico, 3ª Edición. 1.330-1.332.— 1968.
 - 14) PEYTON E. W., BOBBY T.: Dermatomiositis. Terapéutica, 1970. Tomo Unico. Salvat, 695-696.— 1970.