

DERMATOMIOSITIS

(INFORME DEL PRIMER CASO EN HONDURAS)

Dr. Eduardo Fernández h., Jefe
Servicio de Dermatología H. Hospital
General San Felipe. Profesor de
Patología Oral, Facultad de
Odontología, Profesor Adjunto de
Clínica Facultad de Medicina de
Honduras.

Las Colagenosis o Enfermedades de la Colágena, constituyen un grupo de enfermedades Sistemáticas, en las cuales el tejido conjuntivo, conectivo o, colágeno, es el sitio más importante, lesionado por la enfermedad, derivando de ahí su nombre. Las Colagenosis además de su gran importancia en patología médica, por sus múltiples manifestaciones **sistémicas**, tienen también importantes manifestaciones dermatológicas, las cuales inician a veces el proceso patológico.

Generalmente son enfermedades de curso rápido y desenlace fatal, aunque en la actualidad pueden ser controladas hasta cierto punto, por los modernos métodos terapéuticos de que disponemos. Desgraciadamente y por más investigaciones que se realizan en los centros científicos más avanzados, su etiología permanece aún oscura.

Prácticamente todas las colagenosis, han sido diagnosticadas y descritas en nuestro país, con excepción de la Dermatomiositis. Revisando hasta donde nos ha sido posible, nos encontramos que la única mención sobre la enfermedad que vale la pena consignar, fue la hecha por el Dr. Carlos A. Delgado, del Servicio de Pediatría del Hospital San Felipe, quien en 1953, sospechó en una niña la presencia de una Dermatomiositis; infortunadamente dicho estudio no fue publicado.

De mucha importancia como veremos más adelante, es la indudable relación que existe entre la frecuente asociación de neoplasias malignas y Dermatomiositis, asunto éste que ha sido demostrado sin lugar a dudas, por autores Europeos y Norteamericanos.

La Dermatomiositis es una de las más raras enfermedades de la Colágena, siendo las más frecuentes: el Lupus Eritematoso Sistémico, la Esclerodermia, Periarteritis nodosa, artritis Reumatoide,

Historia: Hay alguna divergencia de opiniones acerca de quien fue el primero que describió la enfermedad, algunos lo atribuyen a Wagner en 1887 (1), otros a Unverricht (2), quien informó el primer caso en 1891; Oppenheim (3) en 1903 se refirió a la dificultad de diferenciar la dermatomiositis de la esclerodermia generalizada. Steiner en 1905 (4), informó el que posiblemente fue el primer caso en el continente americano.

Frecuencia: Es un padecimiento relativamente raro. Una de las más completas revisiones ha sido la hecha por Schuermman (5) de Alemania,

pudo recopilar 573 casos, revisando, toda la literatura mundial hasta la fecha; sin embargo Karelitz y Welt (6) revisando la literatura mundial en 1932 encontraron solamente 75 casos. Sheard (7) revisando series de pacientes del New York Hospital de 1935 a 1954, solamente encontró 14 enfermos bien diagnosticados de Dermatomiositis. Chamorro (8) en el Hospital Infantil de México, hasta marzo 1961, en un total de 141.006 pacientes admitidos, comprobó la dermatomiositis en 18 enfermos, es decir 1 caso por cada 7.833 niños internados en el hospital. En el resto de los países Centroamericanos, aparentemente no ha habido información al respecto en lo que he revisado, pero esto no quiere decir que no haya sido informada. En nuestro país, aparte de la mención hecha anteriormente en 1953, que no fue publicada, el caso nuestro que ahora publicamos es el primero bien confirmado y diagnosticado.

La **Dermatomiositis**: es una entidad patológica rara, cuyas características más importantes son las lesiones degenerativas de la **Piel** y músculos. Generalmente tiene un desenlace fatal. Afecta indiscriminadamente a cualquiera de los sexos, y su mayor incidencia es entre los 10 y 50 años de edad. A veces su diagnóstico es sumamente difícil, debido a sus síntomas tan variables.

El inicio de la enfermedad generalmente es agudo, con un eritema generalizado, descrito a veces como color heliotropo, que se acompaña de edema ligeramente duro, más marcado a nivel de la cara, especialmente en los párpados; el edema puede extenderse a la superficie extensora de los antebrazos y dorso de las manos, donde puede a veces, sobre todo en niños, acompañarse de intenso eritema. A veces puede observarse pérdida del cabello y presencia de pequeñas úlceras de aspecto aftoso en la mucosa oral (9). Todos estos cambios son muy sugestivos y pueden encontrarse en el Lupus Eritematoso Diseminado, dependiendo el diagnóstico de la observación ulterior del paciente y la investigación de células L.E.

A medida que la enfermedad progresa, se puede observar tendencia hacia la poiquilodermia, atrofia y presencia de múltiples telangiectasias, estas lesiones a veces son tan aparentes que es sumamente difícil diferenciarlos de los producidos por la Esclerodermia. Los cambios observados en los músculos son de gran importancia, hay debilidad muscular y dolor en los mismos, aunque generalmente en la dermatomiositis aguda son blandos a la palpación. Después de este proceso inflamatorio, los músculos tienen tendencia a **la** atrofia, esclerosis y por consiguiente se aprecian deformidades de los miembros por las contracturas de los músculos afectados. A veces la **enfermedad** puede invadir el miocardio y se pueden confirmar cambios por el examen electrocardiográfico debido a miocarditis. El paciente se queja de marcada debilidad y se fatiga fácilmente. Puede observarse discreta anemia hipocrómica, hay elevada velocidad de sedimentación y ocurre lo contrario que en L.E.S.; el VDRL no es reactivo; las células L.E. son negativas; lo que si tiene importancia es el enorme aumento de la excreción de creatina por la orina, aumento que va de acuerdo con la gravedad del caso, aunque esto no es específico de la dermatomiositis. Puede haber fiebre y el hígado y bazo están aumentados de tamaño, puede también encontrarse albuminuria y hematuria.

En el diagnóstico diferencial hay que considerar muchas entidades como: polineuritis, miopatías-, triquinosis, miastenia gravis, esclerodermia, L.E.S., escleredema, erisipela, reacciones a la luz, etc.

Desde el punto de vista histopatológico, los hallazgos son muy importantes, ya que las lesiones más características se encuentran en los músculos, por eso es que una biopsia profunda es necesaria; a veces uno tiene que seleccionar muy cuidadosamente el sitio de la toma de la biopsia, porque a veces se puede caer en lugares no invadidos. Cuando el músculo está invadido los cambios observados son bastante notorios; las fibras musculares están fragmentadas y hialinizadas, notándose la presencia de vacuolas dentro de las fibras, además hay una severa infiltración de tipo linfocítico. También es notoria la presencia de bandas de tejido colágeno que infiltran las fibras musculares. Esto, unido a los otros exámenes de laboratorio, lo mismo que a la clínica, permiten hacer el diagnóstico; es por eso que se insiste, que para hacer el diagnóstico de dermatomiositis es necesaria la colaboración del dermatólogo, el neurólogo y el histopatólogo.

Desconocemos la etiología de la dermatomiositis, pero ha sido demostrado, que uno de cada cinco pacientes con la enfermedad, tiene un adenocarcinoma, ya sea del tracto intestinal o de los órganos genitales femeninos, es por eso, que en estos pacientes, siempre debe hacerse un cuidadoso estudio, ya que está demostrado que en estos casos, al extirpar el adenocarcinoma, los pacientes mejoran notablemente.

Schuermann revisando la literatura de 336 pacientes con la enfermedad encontró 31 o sea 9.2 por ciento asociadas con neoplasmas malignos. Curtis et la observó en 45 pacientes con Dermatomiositis 8 con carcinomas o sea 17.8 por ciento. Sin embargo otros autores creen que esta asociación es puramente una coincidencia, porque la mayor parte de pacientes con dicha asociación estaban en el grupo de edad en el cual los tumores malignos son más frecuentes y que además, más o menos la misma incidencia ha sido encontrada en esclerodermia sistémica, ya que en 125 pacientes adoleciendo de dicha entidad, se encontró malignidad asociada en 8 o sea un 6.3 por ciento. Como nuestra experiencia en dermatomiositis no nos permite opinar sobre lo expresado más arriba, únicamente consignamos dichos hallazgos, esperando que futuras investigaciones aclaren definitivamente la relación dermatomiositis-adenocarcinoma.

El manejo de estos pacientes es difícil, el reposo en cama es mandatorio. El advenimiento de los corticosteroides ha venido a mejorar mucho el pronóstico, produciendo a veces remisiones totales espectaculares, de la enfermedad, teniendo que mantener sin embargo al paciente con dosis de sostenimiento, dependiendo ésta de la gravedad del caso. Los antimaláricos de síntesis como la cloraquina, también son de una gran utilidad en el manejo de esta afección, administrándose en combinación con los corticosteroides; la fisioterapia también es buen coadyuvante en el tratamiento.

INFORME DEL CASO.—Paciente masculino de 20 años de edad, Registro N° 38.264, ingresa a Dermatología Hombres, Hospital General, el 17 de febrero 1964, consultando por astenia y debilidad progresiva en los miembros superiores de aproximadamente 5 meses de evolución.

Antecedentes.—Nada contributorio.

Historia.—Refiere que hace 5 meses y sin motivo aparente, nota debilidad progresiva en los miembros superiores, que se ha ido acentuando de tal manera, que le es imposible incorporarse por sí mismo estando acos-

tado; al mismo tiempo ha observado delgadez de los brazos, hinchazón de la cara y erupción generalizada en la piel. También refiere dolores no muy fuertes en los músculos de los brazos y del cuello; falta de apetito, fiebre ligera.

Exploración Física: P. A.° 120x65; Pulso: 96; Temp. 37.6. En cara (Fig. N° 1) se aprecia notable eritema y edema duro, mucho más marcados a nivel de los párpados, el eritema es tan intenso que recuerda el clásico color heliotropo. El tórax se encuentra bastante aplanado, aunque simétrico, piel xerodérmica y ligeramente escamosa. En piel del abdomen, especialmente alrededor del ombligo, notables cambios, casi compatibles con poiquilodermia. En piel de antebrazos y dorso de manos se observan las mismas lesiones; hay atrofia indudable de los músculos de los brazos, lo cual produce un adelgazamiento notable de los mismos, (Fig. N° 2) los movimientos de las extremidades superiores son muy débiles y muy limitados. Examen Neurológico: (practicado por el Neurólogo) Atrofia y fibrosis incipientes en los siguientes músculos de la cintura escapular (bilateral): supraespinoso, pectoral mayor y menor, deltoides, bíceps, coracobraquial principalmente, siguiendo un patrón "próxima"; los músculos del cuello están poco afectados al presente y conservan su funcionalidad; además se observa hiporreflexia en ambos brazos, que casi siempre coexiste con este tipo de distrofia. Estos cambios son compatibles con dermatomiositis, sugiriéndose un electromiograma.

El resto del examen físico es completamente negativo. En vista del examen clínico y dermatológico, se sospechó la posibilidad de una enfermedad de la colágena.

Exámenes Complementarios: Biopsia (Fig. N° 3) Profunda de músculo deltoides derecho: "Hay fragmentación evidente de las fibras musculares, las cuales se encuentran separadas por bandas de tejido colágeno y lesiones degenerativas, que le dan a las fibras un aspecto basófilo y homogéneo. Se observa además* un infiltrado linfocítico muy marcado entre las bandas musculares", estos hallazgos, pueden perfectamente comprobarse en las microfotografías, y sin lugar a dudas corresponden a una Dermatomiositis.

Investigación de células L.E., negativas en dos ocasiones, investigación de creatina en orina de 24 horas: 328.5 miligramos, lo normal es de 0 a 50 miligramos. Líquido Cefalorraquídeo: normal. Velocidad de Sedimentación 21 mm. V.D.ít.L.: Negativo. Hemograma; Normal. Estudios radiológicos de pulmones, esófago, estómago e intestinos, cráneo, columna vertebral, huesos largos: negativos; únicamente se constató ligera osteoporosis de los huesos del carpo y de las extremidades articulares de metacarpianos y falanges, en ambas manos. Electrocardiograma: Normal. Química Sangüínea: Normal.

Comentarios: Recordando la frecuente asociación, adenocarcinoma y dermatomiositis (1 de cada 5), fue que insistimos en un estudio exhaustivo de nuestro paciente, sobre todo desde el punto de vista radiológico, para eliminar la posibilidad de dicha asociación. No encontramos nada que pudiera hacernos sospechar la presencia de un adenocarcinoma.

Fue extraordinario en este paciente, 3a enorme cantidad de creatina excretada en 24 horas por la orina (328.5 miligramos, la cual bajó a 76 miligramos (un poco por encima de lo normal), a las 2 semanas de instituido el tratamiento con corticosteroides y cloraquina.

La mejoría fue notoria casi inmediatamente después de iniciado el tratamiento, con bastante recuperación funcional de los miembros superiores y mejoría subjetiva del estado general.

Resumen: 1) Se informa en Honduras, el primer caso bien estudiado y comprobado de Dermatomiositis. 2) Se hace una breve reseña de las Colagenosis y en especial de la Dermatomiositis, desde el punto de vista clínico y etiológico. 3) No encontramos en este paciente ningún dato que nos hiciera sospechar asociación con adeno-carcinoma, lo cual es frecuente en Dermatomiositis.

B I B L I O G R A F Í A

- 1) Wagner, E. Ein fall von acuter polymyositis Deutsches Arch. Klin. Med. 40:241, **1887**.
- 2) Unverricht, H.: Dermatomyositis acuta, Deutsche Med. Wchnschr. 17:41, 1891.
- 3) Oppenheim, H.: Ueber die **polymyositis**. Berlín Lin. Woch. 40:381 416, 1903.
- 4) Steiner, W. R. Dermatomyositis with report of a case wich presented a rare muscle anomaly **but** once described in man. J. **Exp.** Med. 6:407, 1905.
- 5) Schuermann, H.: Nachtrag zu malignen Tumoren bei Dermatomyositis un progressiver Sklerodermie, Arch. Dermat. u. Syph. 193:628, 1952.
- 6) Karelitz, S. and Welt, S. K: Dermatomyositis. Am. J. Dis. Child 43 **1134**, 1932.
- 7) Sheard Ch. Jr. Knoepfler, P.: Dermatomyositis and the Incidence of Associated Malignancy Arch. of Dermat. 75:224, 1957.
- 8) Francois Chamorro J. J.: Dermatomiositis. Tesis de Internado, Hospital Infantil de México 1959-1961.
- 9) Pillsbury, Shelley, Kligman: Dermatología, page 946, Saunders 1956.

FIG. N* 1

Cara del paciente, mostrando el edema característico, con el color heliótropo de la piel, que no puede ser demostrado en foto blanco y negro.

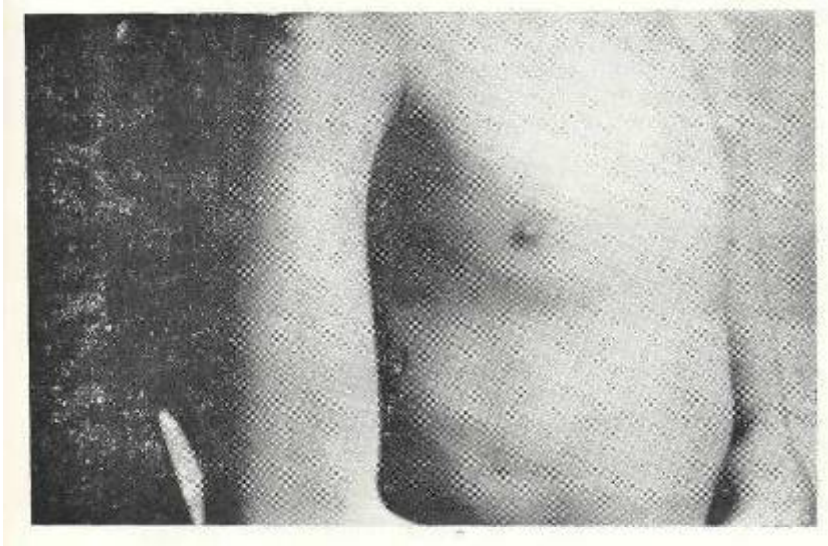


FIG. N<->2

Notable atrofia muscular de la parte proximal del brazo derecho, mostrando el adelgazamiento del miembro, ambos miembros superiores estaban tomados.

FIG. N* 3

Biopsia profunda de músculo deltoides derecho, que muestra fragmentación de bandas musculares, degeneración nialina, invasión de bandas colágenas y marcado infiltrado linfocítico y de polimorfonucleares.

