

Dra. I. Natera *, Dra. M. Figueira *, Dr. M. Sanchez *, Dr. M. Coluccio *
Dr. L. Deibis **
Dr. C. Cuervo ***

RESUMEN

La Dermatomiositis Juvenil es una enfermedad inflamatoria y degenerativa del músculo estriado capaz de ocasionar errores diagnósticos y tratamientos inadecuados, debido a que su baja incidencia conduce a una falta de conocimiento entre los médicos. Presentamos un caso, ocurrido en el Hospital Privado Centro Médico de Caracas en febrero de 1996, en un adolescente de 13 años con un cuadro clínico característico, pero con cifras alarmantes de creatinín-quinasa. La respuesta terapéutica fue excelente.

PALABRAS CLAVE

Dermatomiositis Juvenil. Debilidad. Mialgias. Creatinín-quinasa.

ABSTRACT

Juvenile Dermatomyositis is an inflammatory and degenerative disease of the striated muscle that produce many misdiagnoses and inadequate treatments, because its low incidence make doctors unaware. We present a 13 years old adolescent that came to Hospital Privado Centro Médico de Caracas in february of 1996 with a characteristic clinical picture with alarming values of creatinín-quinasa. the therapeutic response was excellent.

KEY WORDS

Juvenile Dermatomyositis, Weakness, Muscles Pain, Mialgias, Creatinín-Quinasa.

* Pediatras del Centro Médico de Caracas

** Inmunólogo Clínico. Universidad Central de Venezuela

*** Pediatra Nefrólogo. Centro Médico de Caracas

INTRODUCCION

La Dermatomiositis Juvenil es una enfermedad del tejido conectivo caracterizada por la inflamación y degeneración del músculo estriado, con afección de la piel, que puede ocasionar limitación a las actividades diarias y un pronóstico reservado, en muchos casos (incapacidades y/o muerte). Su baja incidencia hace que se trate de una enfermedad poco conocida por los médicos generales, presentándose en las consultas subespecialistas (Dermatología, Neurología, Reumatología). A continuación un caso clínico pediátrico, con la finalidad de alertar y motivar al pediatra a pensar en esta rara entidad y evitar así errores diagnósticos y tratamientos inadecuados.

CASO CLINICO

Paciente masculino de 13 años de edad quien consultó en febrero de 1996 por presentar lesiones de estomatitis, fiebre, debilidad generalizada, dolores musculares e impétigo en miembros inferiores por lo cual recibió eritromicina vía oral y tratamiento tópico en piel. A los siete días de iniciado el tratamiento, con resolución del proceso febril y mejoría de las lesiones en piel, fue evaluado nuevamente por presentar volumen en miembros inferiores, exacerbación de las mialgias que limitaba la deambulacion y aparición de orinas oscuras, por lo cual fue referido a nefrólogo pediátrico, con la impresión diagnóstica de Glomerulonefritis postinfecciosa.

A su ingreso se aprecia prepúber con buen desarrollo pondoestatural, con facies abotagada y algica, poco colaborador al examen físico.

Su examen físico reveló la existencia de múltiples lesiones en piel:

- 1- Lesiones eczematosas en pliegues de ambos codos y en ambas regiones poplíteas.
- 2- Placa eritematosa en cara con acentuación en área malar con mejor visualización a las 12 horas de su hospitalización.
- 3- Máculas eritematosas de bordes algo elevados sobre las articulaciones metacarpofalángicas
- 4- costras y máculas hipercrómicas en miembros inferiores (cicatriciales).
- 5- Alopecia difusa
- 6- Edema en miembros inferiores y en pared abdominal con fovea I/IV (ver fig. 1 y 2).

Además de las lesiones descritas presentaba:

- A- En el área otorrinolaringológica: disfonía y aftas en encías
- B- Area Cardiopulmonar: ventilación simétrica con patrón respiratorio normal y ruidos cardíacos rítmicos con soplo mesosistólico I/VI, paraesternal izquierdo bajo, no irradiado, modificable con los cambios de posición.
- C- Abdomen: doloroso a la palpación superficial con hepatomegalia no dolorosa y bazo no palpable ni percutible.
- D- Osteomuscular: dolor exquisito a la palpación de todos los grupos musculares con acentuación proximal, sin artralgiás ni artritis.
- E- Neurológico: fuerza muscular no evaluable por dolor. Sensibilidad superficial conservada. Reflejos Osteotendinosos II/IV. Pares craneales evaluados, (III,IV;VI;VII) normales.

Entre los antecedentes pertinentes:

- 1- Personales: asmático en la infancia (última crisis a los 3 años) y portador de dermatitis atópica. Desarrollo normal (intelectual). Laringitis 6 meses previos a su ingreso (tratada). Desde entonces episodios de disfonía. Alopecia desde la infancia. Ritmo miccional normal. No antecedentes de actividades físicas-deportivas con enfermedad actual.
- 2- Familiares: no contributorios.

Para el momento de su ingreso, se le realizó hematología (leucocitosis con fórmula indiferente) y examen de orina (hemoglobinuria sin reporte de hemáties y ausencia de proteinuria), que asociado al componente muscular predominante al examen físico obligó a precisar el hallazgo de hemoglobinuria versus mioglobinuria, corroborándose esta última, así la orientación diagnóstica hacia una Miopatía Inflamatoria.

Se realizaron cuantificación de las enzimas musculares reportándose cifras de la creatinín-quinasa (CK) en el rango de rhabdomiólisis, con elevación de la deshidrogenasa láctica, de la aldolasa y de las

centro médico

Dra. Natera I., Dra. Figueira M., Dr. Sanchez M., Dr. Coluccio M., Dr. Deibis L., Dr. Cuervo C.

transaminasas (ver cuadro 1). Con estos resultados y los signos Dermatomusculares se plantea el diagnóstico de Dermatomiositis Juvenil, iniciándose terapia esteroidea y protección de la función renal tubular con hidratación parenteral, alcalinización de la orina y furosemida.

La evaluación cardiovascular fue normal.

La respuesta a la terapéutica fue asombrosa, egresando a las 72 horas de su hospitalización, con prednisona a 2 mg/kg/día y estricto control ambulatorio; informándose de los resultados serológicos para los virus de la inmunodeficiencia adquirida, coxsackie y parainfluenza 1 y 3 como negativos, así como de las pruebas tiroideas (normales).

Ambulatoriamente se completó el diagnóstico con:

Electromiografía: "en el músculo Deltoides, Cuádriceps y Biceps derecho no se observaron potenciales espontáneos de denervación y los trazados voluntarios están constituidos por unidades motoras de bajo voltaje, corta duración y con aumento de la polifasia. En los músculos abductor corto del pulgar, primer interóseo dorsal, flexores y extensores del antebrazo no se observaron potenciales espontáneos de denervación y los trazados voluntarios están constituidos por unidades motoras normales y discreto aumento de polifasias. Estos hallazgos son compatibles con proceso miopático inflamatorio".

Biopsia muscular del Cuádriceps Izquierdo: atrofia de fibras tipo I y II compatible con Miopatía Inflamatoria asociada a vasculitis.

El seguimiento del paciente nos ha permitido aseverar que presenta remisión de su clínica, con reincorporación a sus actividades diarias y normalización de los valores de las enzimas musculares (ver cuadro 1).

DISCUSION

Las miopatías inflamatorias son un grupo de enfermedades inmunológicas adquiridas y de origen desconocido que se caracterizan por su baja incidencia, 10 casos por millón de personas (8), y por la inflamación crónica del músculo esquelético. Entre ella se encuentran la Dermatomiositis, enfermedad del tejido conectivo caracterizada por la inflamación y degeneración del músculo estriado con afección de la piel (5,7,8).

La incidencia en la Dermatomiositis es de 3 a 5 casos por millón de niños con un predominio del sexo femenino sobre el masculino en una proporción 3:2 (5,7). Es menos frecuentes que otras enfermedades reumatológicas como lo son la artritis reumatoidea y el Lupus eritematoso sistémico (2,5).

En los niños la enfermedad se presenta más frecuentemente entre los 5 y 14 años (8), siendo muy rara su presentación antes de los dos años de edad (5). Usualmente se presenta de forma insidiosa, aún cuando pueden presentarse de forma fulminante. En nuestro caso la existencia de afección del cuero cabelludo, lesiones en piel y disfonía entre sus antecedentes, nos orienta a favor de un curso insidioso.

Aunque la etiología de la dermatomiositis es desconocida se ha asociado con:

A- Infecciones por virus: Coxsackie, Echovirus, Adenovirus, Influenza, y Virus de la Inmunodeficiencia Adquirida.

B- Etiología inmunológica por liberación de linfocinas con destrucción de células musculares, por depósito de inmunoglobulinas y complementos en los vasos musculares y por la asociación a HLAB8/DR3 (6,9). Las principales causas infecciosas fueron descartadas en nuestros pacientes. Se le practicaron C3, C4, CH50, Anticuerpos Antinucleares con resultados normales.

La clínica de la dermatomiositis es suficientemente distintiva para su diagnóstico, pues se caracteriza por debilidad, dolor muscular y lesiones en piel, donde lo frecuente es hallarse frente a un niño extremadamente irritable, infeliz, que llora al examinarlo.

La debilidad muscular se caracteriza por ser simétrica y proximal limitando al niño a pararse de la silla, de la cama o del suelo (signo de Gower), a peinarse o levantar objetos. Cualquier grupo muscular puede afectarse determinando la sitomatología a presentar:

A- Afección de los músculos palato-respiratorios ocasionarían voz nasal, regurgitación nasal, aspiración, dificultad respiratoria y hasta la muerte.

B- Músculos respiratorios: hipoventilación

C- Compromiso miocardio: alteraciones de la conducción y/o miocarditis (5,7).

Las lesiones en la piel características de la dermatomiositis son (5,7,8,9):

* El Heliotropo: edema y coloración paraclínicos característicos de la dermatomiositis violácea del párpado superior, que en ocasiones se presenta sólo como una línea a lo largo del margen del párpado superior

o afectado ambos párpados. Esta puede ser la única manifestación en la piel.

* El Signo de Gottron: lesiones queratósicas o atróficas sobre los nudillos de las manos que pueden presentarse, en los casos más avanzados, sobre los codos, rodillas y pies.

* Rash malar: caracterizado por placa eritematosa, en ocasiones pruriginosa fotosensible, muy parecida a la del Lupus Eritematoso Sistémico (LES), con la excepción de que no respeta el surco nasolabial. También puede presentarse a nivel de la V del cuello, nuca, superficies extensoras de los miembros, o cubrir todo el cuerpo e infectarse.

A pesar de la presencia de los síntomas de afección muscular y de las lesiones en la piel descritas; en nuestro paciente fueron planteados varios diagnósticos (alopecia, impétigo, dermatitis atópica, laringitis crónica, glomerulonefritis postinfecciosa), antes de establecerse el definitivo. Esta característica (errores diagnósticos) coinciden con lo descrito en la literatura (3,9).

Entre los exámenes paraclínicos que contribuyen al diagnóstico de esta enfermedad están:

* Leucocitosis con reactantes de fase aguda positivos.

* Elevación de las enzimas musculares creatinín-quinasa, aldolasa, transaminasas y deshidrogenasa láctica.

De ellas el más útil de los hallazgos es la elevación de la creatinín-quinasa por ser específica de la lesión muscular; no obstante ésta puede no estar elevada en un 5% de los pacientes⁶. En nuestro paciente, llamó la atención la elevación tan acentuada de esta última enzima, incluso en el rango de la rabdomiolisis.

* La electromiografía detectando la existencia de unidades motoras polifásicas de corta duración, con potenciales de fibrilación espontáneos. Esta no es útil en el seguimiento de la enfermedad.

* La biopsia muscular con hallazgos de infiltración inflamatoria y evidencia de degeneración.

Por presentarse hallazgos muy similares en otras miopatías inflamatorias (triquinosos, influenza), miopatías endocrinas o metabólicas (ciguatera) y en varias enfermedades inmunológicas (Guillain Barré, distrofia muscular, Miastenia Gravis, LES) el diagnóstico de la dermatomiositis requiere el cumplimiento de una serie de criterios (11):

1- Lesiones en piel: Heliotropo, Signo de Gottron, Rash eritematoso en región malar, cuello, y superficies extensoras de miembros.

2- Debilidad muscular proximal

3- Aumento de creatinín-quinasa o aldolasa sérica

4- Dolor muscular espontáneo o a la palpación

5- Cambios electromiográficos

6- Presencia de anticuerpo anti-jo-1 (histidil sintetasa del tRNA)

7- Artritis o artralgias no destructiva

8- Signos inflamatorios (fiebre, aumento de proteína, C Reactiva o VSG > 20 mm/h)

9- Hallazgos anatomopatológicos compatibles con miopatía inflamatoria

La presencia de una de las lesiones de la piel + cuatro de los otros criterios tienen una sensibilidad para el diagnóstico de dermatomiositis de un 94,1% (11).

El caso que presentamos cumplió con siete de los nueve criterios de dermatomiositis

La terapéutica de elección radica en el uso de antiinflamatorios esteroideos y en la fisioterapia.

La prednisona, a la dosis 1-3mg/kg/día, es el medicamento ideal. Se recomienda administrarla cuatro veces al día, las primeras dos semanas posterior al diagnóstico, realizando ajustes a dosis diaria a medida que se presente el alivio de los síntomas. Esta debe mantenerse durante 2 a 3 años, en la mayoría de los pacientes; aunque algunos lo requerirán de por vida (4,5,7,8).

En los casos de fallos a la terapéutica con esteroides, se usa la gammaglobulina o inmunosupresores (1,5,7,8,9,10).

La fisioterapia es esencial para mantener el rango de movilidad articular, mejorar la fuerza muscular y prevenir la aparición de contracturas. Los ejercicios pasivos deben realizarse en la fase aguda seguidos de ejercicios activos, una vez que exista mejoría clínica. El reposo en cama y la inmovilización deben ser evitados (5, 7, 8, 9).

El pronóstico de la dermatomiositis en niños es más favorable que en adultos por no asociarse con malignidad y presentarse usualmente en forma insidiosa. Puede presentarse remisión y hasta recuperación total en los niños.

centro médico

DERMATOMIOSITIS JUVENIL: UN RETO DIAGNOSTICO

ANEXOS

CUADRO 1: Exámenes de laboratorio

	27-1-96	10-2-96	12-2-96	27-2-96	5-3-96	9-3-96
Hb	13.8	16	15	12.1	12.1	12.5
Hcto	39.7	47.8	51	40.2	40.5	43.7
Leucocitos	9900	14800	15000	25300	16300	15600
Seg	78.1		69	80	77	67
Linf	8.5		30	19	23	30
Mono	12.9		1	1		3
Eos	0.2					
Glicemia	99		99			77
Urea			9			
Creatinina			0.3	0.4		0.4
Na			133			
K			3.5			
Cl			102			
Ca			7.9			9.1
P			4.2			3.1
Proteínas T.			4.5	5.8		6.7
Alb			2.1	3.1		3.5
VSG 1 ^{ra} H 30						
PCR			3.1			
ASTO						
CK			28948	1479	386	309
CKMB			540			298
LDH			2181	597	351	
AST			1445	72	30	35
ALT			716	177	106	92
Aldolasa			18.1			

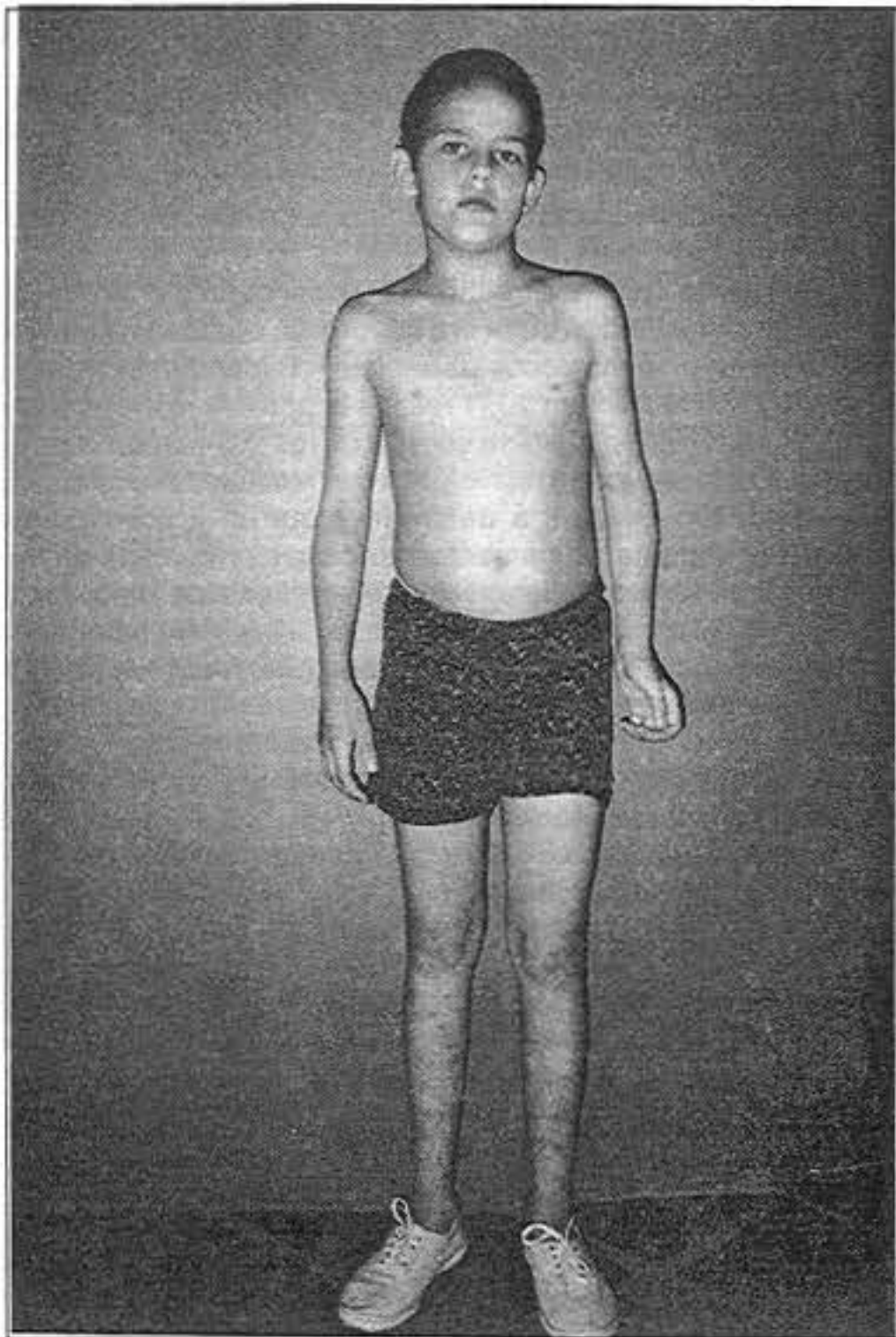


FIGURA 1

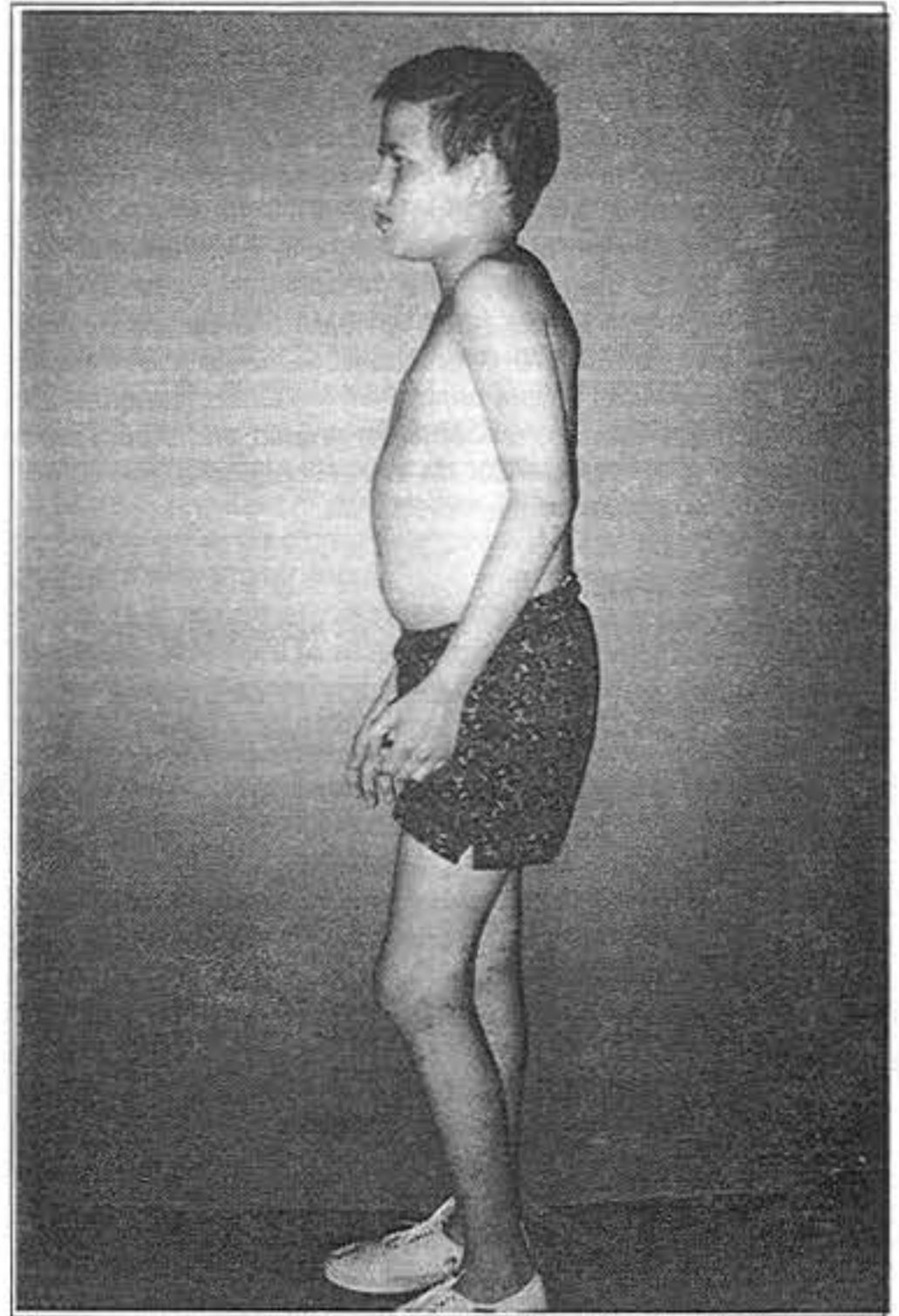


FIGURA 2

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1- Basta M, Dalakas MC: High dose intravenous immunoglobulin exerts its beneficial effect in patients with dermatomyositis by blocking endomysial deposition of activated complement fragments. *J Clin Invest* 94(5):1729-1735-1994
- 2- Denardo BA, Tucker LB et al: Dermography of a regional pediatric rheumatology patient population. *Affiliated children's Arthritis Centers of New England. J Rheumatol* 21(8): 1553-1561, 1994.
- 3- Kasteler JS, Callen JP: Scalp involvement in dermatomyositis. Often Overlooked or misdiagnosed. *JAMA* 272(24).1939-1941,1994.
- 4- Lang B, Dooley J: Failure of pulse intravenous methylprednisolone treatment in juvenile dermatomyositis. *The Journal of Pediatrics* 128(3):429-432,1996.
- 5- Nelson We: *Textbook of pediatrics*, 14th de capítulo 11:632-633. Philadelphia, WB Saunders, 1992.
- 6- Nishikai M: Cocksackievirus infection and the development of dermatomyositis. *Rheumatol Int* 14(2):43-46,1994.
- 7- Oski FA: *principles and practice of pediatrics*, capítulo 159:1909-1910. Philadelphia, JB Lippincott,1992.
- 8- Plotz PH, Rider LG, et al: Myositis: Immunologic contributions to understanding cause, pathogenesis and therapy. *Annals of Internal Medicine* 122:715-724, 1995.
- 9- Rich RR. *Clinical immunology, principles and practice Vol II*, capítulo 89:1343-1351. St Louis Missouri, Mosby, 1996.
- 10- Sansome A, Dobowitz V: Intravenous immunoglobulin in juvenile dermatomyositis: four year review of nine cases *Arch Dis child* 72(1):25-28, 1995.
- 11- Tanimoto K, Nakano K, Kano S, Mori S, Ueki H, Nishitani H, Sato T, Kiuchi T, Ohashi Y. Classification Criteria for Polymyositis and Dermatomyositis. *J Rheumatol* 22(4):668-674, 1995.