

Tema 26

DERMATOMIOSITIS

Dres. E. Herrera, M. Frieyro y A. Matilla

DEFINICIÓN

Enfermedad de etiología autoinmunitaria que afecta fundamentalmente al músculo esquelético y a la piel. Se caracteriza por un proceso inflamatorio no supurativo con predominio de inflamación linfocitaria. Se denomina polimiositis cuando se respeta la piel y dermatomiositis cuando la polimiositis se asocia a una erupción cutánea característica. La tercera parte de los casos se asocian a diferentes enfermedades del tejido conectivo y una décima parte a neoplasias malignas.

ETIOPATOGENIA

La causa es desconocida, pero parece que contribuyen varios factores: 1. Factores genéti-

cos. Una mayor predisposición genética para HLA DR3 y DRW52. 2. Mecanismo inmunitario. La presencia de autoanticuerpos circulantes frente a antígenos musculares (anti-JO 1, anti-Mi, anti-PM1, anti-PM/Scl), linfocitos CD8+ y macrófagos que invaden fibras musculares. 3. Virus. Se han involucrado distintas partículas víricas en su etiología. Es más frecuente en mujeres (excepto el tipo III) y en edades comprendidas entre los 45 y 60 años.

CLÍNICA

1. Lesiones cutáneas. Las *pápulas de Gottron*, manifestación patognomónica, se presentan en un 70% de los casos. Consisten en maculo-pápulas eritemato-violáceas sobre superficies articu-

CLASIFICACIÓN

I. PM Idiopática Primaria	30%	Sin clínica cutánea
II. DM Idiopática Primaria	30%	Erupción cutánea típica y miositis sin demostración de enfermedad asociada. Alteraciones cutáneas pueden preceder a ser posteriores al síndrome muscular
III. DM o PM asociada con neoplasia	10%	Más frecuente en mayores 60 años. Manifestaciones musculares y cutáneas indistinguibles de otros grupos. Los tumores más frecuentes son pulmonares, ováricos, mamarios, gastrointestinales y mieloproliferativos
IV. DM o PM infantil asociada a vasculitis	10-20%	Frecuente vasculitis en piel, músculos, gastrointestinal y otros órganos. Mortalidad hasta 1/3 aunque mejor pronóstico que DM/PM adulto. Frecuente calcificación subcutánea
V. DM o PM asociada con enfermedad del tejido conectivo	20%	Las enfermedades asociadas más frecuentes son: esclerosis sistémica progresiva, artritis reumatoide, conectivopatía mixta y el lupus eritematoso



Figura 1. Pápulas de Gottron en articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas.



Figura 2. Lesiones cutáneas poiquilodérmicas de larga evolución en cara anterior de tronco.



Figura 3. Eritema en zonas fotoexpuestas en paciente con dermatomiositis.

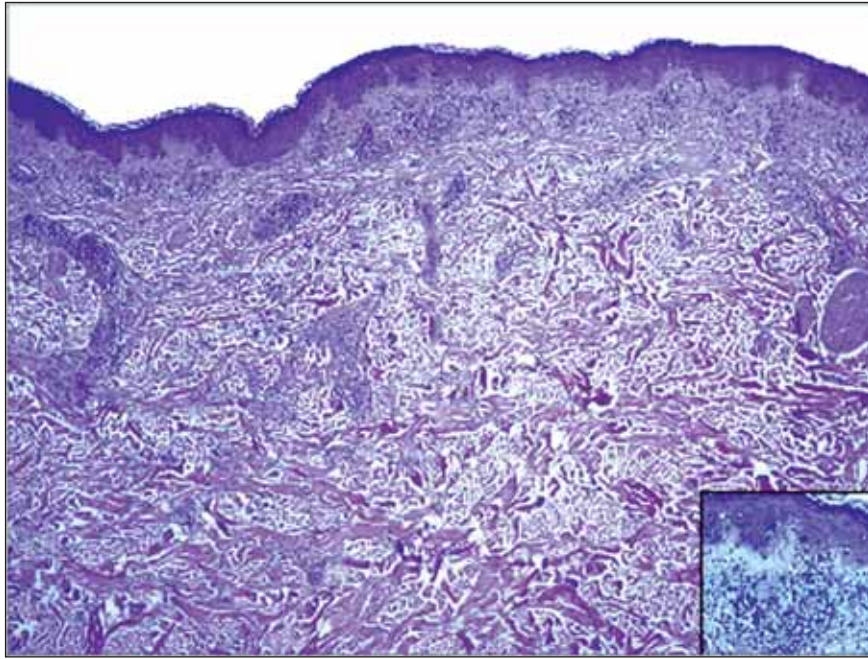


Figura 4. Dermatomiositis. Discreta hiperqueratosis e infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular. Atrofia epidérmica y degeneración vacuolar de la capa basal.

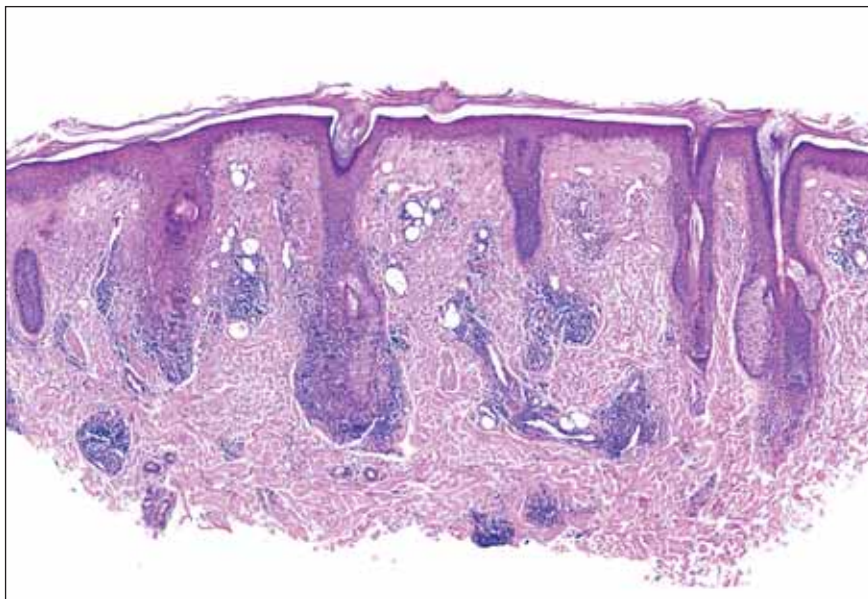


Figura 5. Dermatomiositis. Discreta hiperqueratosis y presencia de infiltrado perivascular y perianexial.

lares interfalángicas y metacarpofalángicas, incluso en rodillas, codos y periungueales (Fig. 1). Con la evolución del proceso pueden aparecer placas simétricas, formadas por confluencia de las pápulas, con superficie descamativa y

telangiectasias; este hecho se conoce como *signo de Gottron*, pudiendo evolucionar dejando pequeñas cicatrices atróficas o hipopigmentadas. *El rash heliotropo*, se observa en el 60 % de los casos, es un eritema violáceo, a veces acom-

pañado de edema, que afecta de forma simétrica a los párpados. Además puede extenderse a otras áreas faciales, al cuero cabelludo, la parte superior del tórax y la superficie de extensión de las extremidades. El eritema, puede ser transitorio o persistente, y sobre él pueden aparecer *áreas atróficas*, que se deben a isquemia, dando lugar a verdaderas *ulceraciones* y en niños son frecuentes las *calcificaciones subcutáneas*. Otras manifestaciones cutáneas serían fotosensibilidad entre un 50-80%, telangiectasias y eritema periungueales, eritema psoriasiforme del cuero cabelludo, telangiectasias gingivales, mucinosis y lesiones lupus-like. Las lesiones de larga duración pueden evolucionar a una *poiquilodermia* (Fig. 2).

- 2. Lesiones musculares.** Debilidad muscular aguda o subaguda, simétrica y difusa en músculos proximales de extremidades, tronco y cuello (cinturón pélvico y escapular)
- 3. Otros síntomas.** Artralgias o artritis transitoria no erosiva, alteraciones ECG, arritmias o miocarditis, disfagia, fibrosis pulmonar, fenómeno de Raynaud, afectación renal, etc.

Los siguientes criterios son utilizados para definir la DM/PM: 1. Debilidad muscular proximal y simétrica, con disfagia y debilidad muscular respiratoria o sin ella. 2. Elevación de las enzimas musculares séricas (CPK, transaminasas, LDH y aldolasas). 3. Alteraciones EMG características. 4. Alteraciones en la biopsia muscular. La presencia de dos de estos criterios, en asociación a los cambios dermatológicos, hacen probable el diagnóstico de DM, mientras que la presencia de tres o más, lo confirma. La PM queda definida si reúne los cuatro criterios.

HISTOPATOLOGÍA

Microscópicamente, las lesiones cutáneas se caracterizan por hiperqueratosis variable con acantosis (p.e., en pápulas de Gottron) o con atrofia epidérmica y degeneración vacuolar de la capa basal. En la dermis se observa ectasia vascular, infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular y depósito de ácido hialurónico (Fig. 4 y 5). En el tejido subcutáneo puede haber áreas de paniculitis asociadas con degeneración mucoide de células adiposas (en lesiones precoces) o focos de calcificación (en lesiones antiguas). No obstante, para efectuar el diagnóstico de dermatomiositis se

requiere observar necrosis segmentaria de fibras musculares esqueléticas, que se manifiesta por pérdida de la estriación del músculo, fagocitosis de los fragmentos musculares degenerados e hialinización eosinófila de fibras musculares, así como, infiltrado inflamatorio mononuclear intersticial, entre fibras musculares y alrededor de los vasos. Las lesiones más antiguas muestran un cuadro inespecífico de atrofia de fibras musculares y fibrosis intersticial difusa con escasa inflamación.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Clínicamente hay que realizarlo con lupus eritematoso, enfermedad mixta del tejido conjuntivo, miopatía por esteroides, triquinosis, toxoplasmosis, erisipela, angioedema.

El diagnóstico diferencial histológico hay que realizarlo con dos entidades fundamentalmente: lupus eritematoso y con la enfermedad mixta del tejido conectivo. Debido a que los datos histopatológicos son muy parecidos, el diagnóstico diferencial se basa en los hallazgos de la inmunofluorescencia: en la dermatomiositis podemos encontrar depósitos intercelulares de inmunoglobulinas, con ocasionales cuerpos coloides conteniendo IgM y a veces IgA en el músculo esquelético; en cambio, en el lupus eritematoso se detecta depósito lineal, a lo largo de la membrana basal, de IgG e IgM (banda lúpica) y en la enfermedad mixta del tejido conectivo la piel afectada muestra tinción epidérmica nuclear moteada para IgG.

TRATAMIENTO

En pacientes mayores de 50 años se recomienda descartar un tumor maligno. Los corticoides son el tratamiento de elección. Las dosis son de 1 a 2 mg/Kg de peso al día., disminuyendo gradualmente cuando los niveles de enzima muscular se aproximen a la normalidad. La evolución se valora con los niveles séricos de CK. En general se mantiene durante varios años intentando dar la dosis mínima e interrumpir el tratamiento en pacientes que permanezcan clínicamente estables. Los inmunosupresores (azatioprina) se administran en casos graves que no responden a los glucocorticoides después de 1-3 meses de tratamiento o recidivas frecuentes. También son útiles ciclofosfamida y metotrexato.