

Lesiones cutáneas y debilidad muscular en una niña de 11 años de edad

R. Cabeza Martínez, V. Leis Dosil, L. Barchino, J.M. Hernanz Hermosa
Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid

Resumen

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática con unos hallazgos cutáneos característicos. En 1975, Bohan y Peter establecen por primera vez una serie de criterios clínicos para ayudar al diagnóstico y clasificación de la dermatomiositis y la polimiositis. Cuatro de los 5 criterios guardan relación con la afección muscular: la debilidad muscular proximal y simétrica de cintura escapular y pelviana, la elevación de enzimas musculares séricas, los cambios electromiográficos y la biopsia muscular compatible. El quinto criterio es compatible con lesiones cutáneas características. La patogenia de esta enfermedad está poco clara. La dermatomiositis es una enfermedad sistémica que frecuentemente afecta al esófago y los pulmones, siendo menos común la afectación cardiaca. La calcinosis es una complicación que se observa especialmente en niños y adolescentes. La terapia dirigida a la inflamación muscular incluye el uso de corticoterapia sistémica, acompañada o no por otros agentes inmunosupresores. La clínica cutánea se puede tratar con la prohibición de exposición solar, corticoides tópicos, antipalúdicos, metotrexato, micofenolato de mofetil y/o inmunoglobulinas intravenosas.

Abstract

Title: Skin lesions and muscle weakness in an 11-year-old girl

Dermatomyositis is an idiopathic inflammatory myopathy associated with characteristic cutaneous findings. In 1975, Bohan and Peter first suggested a set of criteria to aid in the diagnosis and classification of dermatomyositis and polymyositis. Four of the five criteria are related to the muscle disease, as follows: progressive proximal symmetrical weakness, elevated muscle enzymes, an abnormal finding on electromyogram, and an abnormal finding on the muscle biopsy sample. The fifth criterion was compatible skin disease. The pathogenesis of the cutaneous disease is poorly understood. Dermatomyositis is a systemic disorder that frequently affects the esophagus and lungs and, less commonly, may affect the heart. Calcinosis is a complication that is observed most often in children or adolescents. Therapy for the muscle component involves the use of corticosteroids with or without an immunosuppressive agent. The skin disease is treated with sun avoidance, sunscreens, topical corticosteroids, antimalarial agents, methotrexate, mycophenolate mofetil and/or intravenous immune globulin. The prognosis depends on the severity of the myopathy, the presence of a malignancy, and/or the presence of cardiopulmonary involvement.

Palabras clave

Dermatomiositis infantil, polimiositis, calcinosis, eritema en heliotropo, pápulas de Gottron

Keywords

Childhood dermatomyositis, polymyositis, calcinosis, heliotrope rash, Gottron's papules

Introducción

La dermatomiositis (DM) es un proceso inflamatorio de base autoinmune, caracterizado por una debilidad muscular proximal y simétrica, y la presencia de lesiones cutáneas características.

Los criterios diagnósticos propuestos por Bohan y Peter en 1975 son los siguientes:

1. Debilidad muscular proximal y simétrica de la cintura escapular y pelviana.
2. Elevación de enzimas musculares séricas.
3. Cambios electromiográficos.
4. Biopsia muscular compatible.
5. Lesiones cutáneas características.

Diagnóstico definitivo: más de tres criterios con lesiones cutáneas características.

Diagnóstico probable: dos criterios con lesiones cutáneas características.

Diagnóstico posible: un criterio con lesiones cutáneas características.

Estos cambios se deben a la inflamación vascular (vasculitis) de la piel y los músculos afectados. Un dato muy característico de las formas infantojuveniles de DM es la vasculitis, que es especialmente importante en los niños, no sólo en la piel y los músculos, sino en los nervios, el tejido graso y el tubo digestivo.



Figura 1. Eritema en heliotropo



Figura 2. Eritema y pápulas de Gottron



Figura 3. Telangiectasias cuticulares

Caso clínico

Niña de 11 años de edad, que acude a la consulta de dermatología por presentar desde hace 4 meses eritema y edema periorbitario de ambos párpados con un color violáceo característico, junto con lesiones purpúricas en el dorso de ambas manos, asintomáticas y de aparición insidiosa. Además, refiere una debilidad muscular generalizada y astenia sin limitación de sus actividades habituales. El número de lesiones va aumentando progresivamente, con nuevas lesiones en los codos y las rodillas. Por este motivo, se han pautado diferentes tratamientos con corticoides tópicos. No presenta antecedentes familiares ni medicoquirúrgicos de interés.

En la exploración física se puede observar la presencia de las siguientes afecciones:

- Eritema en heliotropo (figura 1).
- Placas eritematoso-descamativas sobre los nudillos y las articulaciones interfalángicas de las manos y los pies, compatibles con pápulas de Gottron (figura 2).
- Telangiectasias cuticulares (figura 3): muy evidentes con dermatoscopia.

- Placas psoriasiformes en los codos y las rodillas.
- Ausencia de aftas orales.

En la exploración motora, se constata que la paciente puede elevar y movilizar las extremidades superiores sin problemas. No presenta dolor muscular con la palpación. Sin embargo, al sentar a la paciente en el suelo, encontramos un signo de Gower positivo, dada su imposibilidad de levantarse. Con la sospecha clínica de DM, solicitamos las siguientes pruebas complementarias:

1. Análítica con hemograma, velocidad de sedimentación globular, bioquímica con enzimas musculares (aldolasa, LDH, transaminasas) y CPK. Como hallazgos destacados encontramos una elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) y de todas las enzimas musculares.

2. Estudio inmunológico: sólo resultaron positivos los autoanticuerpos antinucleares séricos.
3. Electromiograma: el trazado electromiográfico demostró inflamación generalizada de toda la musculatura.
4. Biopsia muscular: se observó miositis con infiltrado linfocitario perivascular e intersticial y degeneración de fibras musculares.
5. Tomografía computarizada toracoabdominal: se descartó la presencia de vasculitis del tubo digestivo.
6. Esofagograma y ecocardiograma para descartar una afección sistémica.

Con los resultados de estas pruebas pudimos establecer el diagnóstico definitivo de dermatomiositis (5 criterios presentes) e iniciamos tratamiento con prednisona en dosis de 1 mg/kg/día, y añadimos metotrexato 7,5 mg/semana como ahorrador de corticoides, lo que propició la mejoría clínica de la paciente, tanto cutánea como muscular, al cabo de un mes de tratamiento (hasta la fecha sigue manteniendo el mismo tratamiento).

Discusión

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática con unos hallazgos cutáneos característicos. Es una enfermedad sistémica que frecuentemente afecta al esófago y los pulmones, siendo menos común la afectación cardíaca. La patogenia de esta enfermedad está poco clara. Bohan and Peter (1975) sugirieron 5 subtipos de miositis: dermatomiositis, polimiositis, miositis asociada a neoplasia maligna, dermatomiositis/polimiositis infantil y miositis que se presenta de forma simultánea a otra conjuntivopatía. La clínica cutánea puede preceder a la muscular, e incluso se han descrito casos de afectación cutánea exclusiva (DM amioipática). Se cree que la DM es el resultado de un mecanismo autoinmunitario que se desencadena como consecuencia de factores externos (neoplasia maligna, infecciones, fármacos...) que actúan sobre un individuo genéticamente predisuesto.

Clínica

En la mayoría de los casos el comienzo es insidioso, aunque en algunos se ha descrito un comienzo agudo tras un pródromo febril coincidiendo con un proceso febril de etiología viral.

La fiebre, si está presente, es moderada y se acompaña de malestar general y anorexia. Las formas de comienzo agudo y brusco con empeoramiento rápido tienen mayor mortalidad durante el primer año de vida que las de comienzo insidioso.

Lesiones musculares

Habitualmente, la debilidad muscular se va instaurando de forma lenta y el niño se quejará de dificultad para subir las escaleras, dificultad para vestirse y, sobre todo, cansancio al acabar

TABLA 1

Lesiones cutáneas de la dermatomiositis

Coloración violácea periocular	Úlceras cutáneas
Eritema malar	Lipoatrofia
Eritema en V en cuello y tórax	Calcinosis
Lesiones eritematoso-descamativas sobre codos, rodillas, maléolos, nudillos (pápulas de Gottron)	«Manos de mecánico» Edema palpebral
Hipohiperpigmentación	Fotosensibilidad

sus juegos. En algunos casos, el cansancio se acompaña de mialgias e incluso de palpación muscular dolorosa. En casos graves con afectación troncal, el niño estará postrado en la cama. El signo de Gower consiste en que cuando el niño intenta levantarse del suelo, y debido a sus dificultades motoras, primero rueda hasta ponerse en posición prono, luego se arrodilla y apoya sus manos contra sus tobillos, rodillas y muslos, y finalmente se levanta.

En un 10% de los casos está afectada la musculatura orofaríngea, con disfagia y disfonía (voz nasal). Este signo es potencialmente peligroso, pues puede producirse incluso un atragantamiento por aspiración y bloqueo de las vías respiratorias superiores.

Lesiones cutáneas

La clínica cutánea (tabla 1) es muy similar a la de la DM del adulto:

1. Eritema y edema de ambos párpados con un color violáceo característico conocido como «eritema en heliotropo». Puede observarse también un eritema localizado en ambas mejillas.
2. Placas eritematoso-descamativas sobre los nudillos y las articulaciones interfalángicas de las manos, conocidas como «pápulas de Gottron», que son casi patognomónicas de esta enfermedad.
3. Telangiectasias cuticulares y en el borde libre de los párpados. En la dermatomiositis y en la esclerodermia es frecuente el aspecto rugoso de la cutícula con hemorragias y necrosis, y la capilaroscopia muestra una disminución de la densidad capilar y zonas avasculares que se alternan con bucles dilatados.
4. Placas psoriasiformes en los codos, las rodillas y la raíz de los miembros. En pliegues como las axilas pueden aparecer ulceraciones.
5. En el 40% de los niños aparecen erosiones orales que causan disfagia. También pueden aparecer placas de alopecia cicatricial y no cicatricial.

Todas estas lesiones con el tiempo y la evolución de la enfermedad se hacen poiquilodermiformes (se observan en la misma lesión zonas de hiperpigmentación, atrofia y telangiectasias).

TABLA 2

Diagnóstico diferencial de la dermatomiositis

- Miositis posvirales (influenza A y B). Persisten durante 4-5 días y desaparecen. No se acompañan de lesiones cutáneas
- Triquinosis. La infestación por *Trichinella spiralis* afecta a los músculos de la cara y el cuello, donde puede dar lugar a edema, pero se acompaña de una eosinofilia intensa

Complicaciones

Las complicaciones más frecuentes en los niños son las siguientes:

1. **Calcificaciones.** Ocurren en un 40-70% de los casos de DM infantil frente a un 5% de las DM del adulto. Se interpretan como calcificaciones distróficas el resultado final de la necrosis muscular consecutiva a la destrucción vascular de los vasos de la musculatura afectada. Los casos de comienzo más temprano, con mayor intensidad de la miositis y más difíciles de controlar son los que con mayor frecuencia desarrollarán calcificaciones.
2. **Paniculitis.** Es una complicación infrecuente de la DM infantil. En algunos casos muy evolucionados se observa una pérdida progresiva de la grasa facial o bola de Bichat, así como de los brazos y las piernas; por el contrario, se produce una acumulación de grasa en el abdomen, lo que proporciona a los pacientes un aspecto característico y bastante desfigurante. Este trastorno de la distribución de la grasa corporal se acompaña de asteatosis hepática, aumento de colesterol y triglicéridos, e incremento de la resistencia periférica a la insulina.
3. **Vasculitis del tubo digestivo.** Se debe a la oclusión arterial y venosa por hiperplasia de la íntima, que da lugar a necrosis e infartos. Los síntomas clínicos son diversos: dolor abdominal difuso, náuseas, vómitos, diarreas, melenas e incluso abdomen agudo. Si no se inicia tratamiento con corticoides sistémicos, existe riesgo de perforación intestinal.

La afectación cardíaca y pulmonar es muy rara en los niños.

Técnicas diagnósticas

1. **Enzimas musculares.** Las enzimas musculares elevadas, especialmente las CPK y las GOT, son un dato de laboratorio muy relevante en la DM, aunque puede haber formas amio-páticas de comienzo o incluso durante todo el curso de la enfermedad. Otras enzimas que pueden elevarse son la LDH, la aldolasa y la GPT, aunque son menos específicas.
2. **Electromiografía.** El trazado electromiográfico es diagnóstico en la DM, pero es una exploración bastante engorrosa y requiere sedación, por lo que es una prueba poco práctica en los niños.
3. **Biopsia muscular.** La desventaja de esta exploración es que los cambios suelen ser parcheados y pueden obtenerse re-

sultados falsamente negativos. Se observa una miositis con infiltrado linfocitario perivasculare e intersticial y una degeneración de las fibras musculares.

4. **Biopsia cutánea.** Los cambios observados en la piel son similares a los observados en otras colagenopatías, por lo que su interés reside sólo en que es una prueba complementaria fácil de obtener y con una buena correlación con la clínica cutánea. Se observa una degeneración hidrópica y un engrosamiento de la capa basal, así como depósitos de mucina en la dermis papilar. Estos datos no son específicos y se pueden observar igualmente en el lupus eritematoso sistémico (LES).
5. **Resonancia magnética con técnicas de supresión grasa en T2.** Es otra prueba diagnóstica útil en el diagnóstico de las miositis inflamatorias. Se observa una imagen clara y brillante, debida a la acumulación de agua en los músculos afectados, lo que permite distinguirlos claramente de los no afectados. Posteriormente, si fuera necesario para el diagnóstico, es más fácil realizar una biopsia muscular dirigida.

Autoanticuerpos

Mediante diferentes técnicas, pueden detectarse autoanticuerpos en un 90% de los casos de DM/polimiositis. Los anticuerpos específicos de miositis se detectan en un 35-40% de los casos, y son muy específicos, pues no se encuentran ni en el lupus ni en la esclerodermia.

Estos anticuerpos definen grupos bastantes homogéneos y característicos de pacientes. Los más frecuentes (15-20%) son los antisintetasa (antiamino-acetil-t ARN sintetasa), de los que se han descrito 5 tipos.

El cuadro clínico asociado a estos anticuerpos es una miositis más resistente al tratamiento, la enfermedad intersticial pulmonar (50-70%), la artritis (90%) y el fenómeno de Raynaud (60%). Las lesiones cutáneas son muy peculiares: las «manos de mecánico», consistentes en zonas de hiperqueratosis con hiperpigmentación y fisuras a lo largo de las caras laterales de los dedos y los pulpejos.

Otro anticuerpo detectado es el anti-PM/Scl dirigido contra proteínas que no contienen ARN del nucléolo. Éste se detecta en un síndrome de superposición, conocido como escleromiositis, que asocia síntomas cutáneos de esclerodermia.

Tratamiento

El tratamiento de la DM se apoya fundamentalmente en la utilización precoz y en dosis adecuadas de corticoides sistémicos. Las dosis iniciales deben ser entre moderadas y altas, es decir, 1-1,5 mg/kg/día de prednisona. Solamente cuando se obtiene una mejoría estable con descenso de los niveles de CPK, debe iniciarse un descenso lento de los corticoides hasta llegar a la dosis mínima de mantenimiento y, eventualmente, la supresión del tratamiento si la recuperación es total.

TABLA 3

Efectos secundarios más comunes de los corticoides sistémicos

- Síndrome de supresión glucocorticoideo
- Osteoporosis
- Diabetes corticoidea
- Cushing iatrógeno
- Retraso del crecimiento
- Cataratas y glaucoma
- Hipertensión arterial
- Insuficiencia cardiaca
- Miopatía

¿Cómo administrar los corticoides?

Se han comparado dos pautas de administración de corticoides: a) 2 mg/kg/día por vía oral, y b) bolos de metilprednisolona i.v. 30 mg/kg/día en días alternos, hasta un máximo de 1 g de metilprednisolona. Con la pauta de bolos i.v. se obtuvieron mejores resultados en menor tiempo, y en ningún caso se desarrollaron calcificaciones, frente al 36% de calcificaciones en el grupo tratado por vía oral.

Agentes ahorradores de corticoides

Inmunoglobulinas

Parece definitivamente demostrado el papel de las inmunoglobulinas en la DM infantil como agente ahorrador de corticoides, no como terapia única. Pueden darse en dosis elevadas (1 g/kg/día) durante 2 días seguidos al mes durante 6 meses, o bien 400 mg/kg/día durante 4 días consecutivos cada mes.

Antipalúdicos

Al igual que en el LES, son útiles como ahorradores de corticoides y especialmente eficaces para tratar las lesiones cutáneas.

Metotrexato

En series largas de pacientes con DM infantil recalcitrante y con tratamiento previo con prednisona en dosis altas de 2 mg/kg/día, se ha demostrado que el añadir metotrexato en dosis de 20 mg/m² es muy útil y permite reducir la dosis diaria de prednisona a 5 mg. Los efectos secundarios son bien conocidos (toxicidad medular y hepática) y el paciente debe ser cuidadosamente controlado por lo menos una vez al mes.

Ciclosporina A

También se ha mostrado muy eficaz como agente inmunosupresor y ahorrador de corticoides en dosis de 2,5 mg/kg/día. Los efectos secundarios de la ciclosporina A más frecuentes son la hipertricosis y la hiperplasia gingival, sin olvidar la toxicidad renal. Debe vigilarse cuidadosamente la presión arterial y la creatinina sérica.

En cuanto al pronóstico, en un 20% de los casos se produce una remisión espontánea, un 5% tiene una evolución fulminante que lleva a la muerte y el resto de pacientes se ven obligados a seguir tratamientos prolongados. ■

Bibliografía

1. Schachner LA, Hansen RC, eds. Pediatric dermatology, 3.^a ed. Edimburgo: Mosby, 2003.
2. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (I). N Engl J Med. 1975; 292: 344-347.
3. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (II). N Engl J Med. 1975; 292: 403-407.
4. El-Azhary RA, Pakzad SY. Amyopathic dermatomyositis: retrospective review of 37 cases. J Am Acad Dermatol. 2002; 46: 560-565.
5. Callen JP. Dermatomyositis. Lancet. 2000; 355: 53-57.
6. Feldman BM, Reichlin M, Laxer RM, et al. Clinical significance of specific autoantibodies in juvenile dermatomyositis. J Rheumatol. 1996; 23: 1.794-1.797.