
DERMATOMIOSITIS SIN COMPROMISO MUSCULAR INICIAL: DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS

Presentamos tres casos de dermatomiositis sin compromiso muscular inicial, con características clínicas y bioquímicas similares.

Todas son mujeres jóvenes con edad promedio de 33.3 años, con fotosensibilidad, eritema en heliotropo, signo de Gottron, alopecia, ANA positivos patrón moteado, anti-Jo-1 y ENA negativos con aparición de los síntomas musculares entre 7 y 12 meses después del inicio del compromiso cutáneo, por lo cual creemos que puede tratarse de un subgrupo diferente de esta patología.

INTRODUCCION

La polimiositis (PM) es una miopatía inflamatoria de causa desconocida, con manifestaciones clínicas, bioquímicas, electromiográficas e histológicas características (1). Cuando se acompaña de lesiones típicas en la piel, la enfermedad se llama dermatomiositis (DM). Sin embargo, estas dos situaciones no siempre aparecen al mismo tiempo ya que la debilidad muscular franca puede manifestarse tardíamente, en un período que varía entre cuatro meses y 17 años. Quien primero informó acerca de esta forma de presentación fue Pearson al observar cinco mujeres con eritema en heliotropo, y lograr seguir a una de ellas, encontrando 13 años después compromiso muscular (2). En otros seis pacientes halló un

Tabla 1. Casos informados de DM sin compromiso muscular inicial

Autor	Casos	Sexo	Edad(años)	Inicio cuadro muscular
Krain (1975)	6	Mujer	10	4 meses
		Hombre	18	6 años
		Mujer	58	3 años
		Mujer	71	5 años
		Hombre	44	6 años
		Mujer	72	6 años
Bohan et al (1977)	3	ND		
Fernández (1979)	1	Mujer	48	10 meses
Braverman (1981)	2	Mujer	13	10 años
Gertner-Urowitz (1985)	1	Mujer	24	17 años
Rockerbie (1989)	41	ND	<25	4 meses
	9	ND	>25	8 meses
Euwer-Sontheimer (1991)	5	ND	adultos	x=14[5-24]
	1	ND	6	
* ND: No determinado				

brote facial florido (cuatro mujeres y dos hombres) con cambios mínimos en la fuerza muscular y en la electromiografía.

Posteriormente otros autores describieron varios casos similares (3-6). Euwer y Sontheimer llamaron a este cuadro dermatomiositis amiopática (8) (Tabla 1).

Presentación de los casos

Presentamos tres pacientes que hacen parte de la serie de 31 casos seguidos durante 13 años a partir de 1981, que acudieron a la consulta de reumatología del Hospital San Juan de Dios en Bogotá (12) y cumplían con los criterios diagnósticos para PM/DM de Bohan y Peter (1), presentando inicialmente una DM sin compromiso muscular.

Se les realizó una historia clínica completa, exámenes de laboratorio básicos, enzimas musculares, anticuerpos antinucleares (ANAS), Sm/RNP, Ro/La, Jo-1, factor reumatoideo, complemento, capilaroscopia, biopsia de piel y músculo y electromiografía.

Caso 1. Mujer de 36 años con cuadro que se inició después de exponerse al sol, con fotosensibilidad, caída del cabello, eritema en heliotropo, "V" del cuello, signo del shwal, telangiectasias periungueales y signo de Gottron. Nueve meses después refirió debilidad muscular en cinturas escapular y pélvica y en flexores del cuello. Como antecedentes era una G1 P1 con oligomenorreas en los últimos años. Al examen físico se encontraron signos vitales normales, con evidencia de las lesiones cutáneas anotadas anteriormente y disminución franca de la fuerza muscular proximal. Los exámenes paraclínicos mostraron un cuadro hemático normal con VSG de 40

mm/hora, CPK: 12.920 mg/dL, LDH: 753 mg/dL, SGOT: 395 mg/dL, SGPT: 235 mg/dL, ANA: 1/2560 patrón moteado, ENA negativo, complemento normal y una capilaroscopia con patrón SD. El electromiograma fue informado como una severa inestabilidad de membrana en músculos proximales y del tronco. La biopsia de piel mostró infiltrado inflamatorio crónico perivascular y la biopsia muscular demostró severo infiltrado inflamatorio crónico principalmente en el epimisio. Con estos resultados se hizo diagnóstico de DM/PM y se inició tratamiento con metilprednisolona oral 20 mg/día, sin respuesta adecuada, requiriendo la asociación de metotrexate 7.5 mg/semana vía oral, un mes después. Desde entonces viene presentando mejoría lentamente progresiva, persistiendo solamente ligera limitación de la fuerza muscular.

Caso 2. Mujer de 30 años que comenzó con fotosensibilidad, caída del cabello, eritema en heliotropo, artralgias de codos y rodillas, úlceras orales, signo de Gottron y pérdida progresiva de peso. Consultó sólo hasta siete meses después cuando refirió mialgias y debilidad muscular en miembros superiores e inferiores. Como antecedentes importantes: era una G1 P1, con ciclos menstruales normales; una hermana murió de lupus eritematoso sistémico. Al examen físico presentó TA: 115/80 FC: 80 por min., eritema en heliotropo y "V" del cuello, úlceras indoloras en paladar blando, fuerza muscular proximal de 4/5 con fuerza muscular distal conservada y signo de Gottron positivo. Los exámenes paraclínicos mostraron una Hb: 12.4 g%, Hto: 37%. Leucocitos 4200, N: 80%, L: 20% y VSG: 30mm/hora, CPK: 438 mg/dL. ANA 1/640 patrón moteado, ENA y Jo-1 negativos, con fosfatasa alcalina,

aldolasa, transaminasas, complemento y pruebas de función renal normales. Se practicó biopsia de piel que fue informada como dermatitis perivascular superficial con cambios epidérmicos de interfase tipo vacuolar, atrofia epidérmica y presencia de melanófagos. La biopsia de músculo mostró infiltrado inflamatorio mononuclear moderado; la electromiografía fue confirmativa de enfermedad intrínseca de la fibra muscular con predominio proximal. La capilaroscopia evidenció un patrón inespecífico.

Con base en estos hallazgos se hizo el diagnóstico de una DM/PM y se inició tratamiento con prednisona a 1 mg/kg/día logrando mejoría progresiva, con control de la sintomatología tres meses después.

Caso 3. Mujer de 34 años con cuadro que se inició con poliartralgias en rodillas, caderas, codos, hombros, metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y distales sin artritis y caída del cabello. Al examen físico se encontró una paciente normotensa con alopecia difusa, úlceras orales, fenómeno de Raynaud, sin signos de compromiso articular. Los paraclínicos sólo informaron unos ANA de 1/5120 patrón moteado, factor reumatoideo negativo y VSG elevada, sin alteraciones hematológicas ni renales. Este cuadro inicial se interpretó como un LES y fue tratado con prednisona 30 mg/día. Un año después presentó fotosensibilidad, eritema en heliotropo, signo de Gottron sobre articulaciones metacarpofalángicas y rodillas, más telangiectasias periungueales y en pabellón auricular.

Un año más tarde refirió disminución de la fuerza muscular tanto proximal como distal y en flexores del cuello, asociada

a disfagia. Se le investigó una CPK: 421 mg/dL, ANA 1/5120 patrón moteado, una electromiografía que fue compatible con enfermedad intrínseca de la fibra muscular, biopsia de músculo informada como miopatía inflamatoria, complemento normal, ENA y Jo-1 negativos y una capilaroscopia inespecífica. Con estos hallazgos se pensó en una DM/PM y fue tratada con betametasona 5 mg/día que tres meses después fue reemplazada por prednisona 40 mg/día más cloroquina 150 mg/día, logrando una respuesta adecuada a los seis meses de tratamiento. Sin embargo, la paciente refirió ligera disminución de la fuerza muscular, motivo por el cual la corticoterapia se ajustó a 60 mg/día de deflazacort con aparente mejoría durante los siguientes dos años cuando fue evidente una recaída de su sintomatología muscular obligándola a hospitalizarse para manejo con bolos de metilprednisolona y metotrexate 7.5 mg/sem, logrando mejoría. Actualmente continúa con este tratamiento, con adecuado control de su sintomatología a excepción de la persistencia de la fotosensibilidad y las poliartralgias de muñecas, rodilla derecha y artoes.

DISCUSION

La DM es una enfermedad con manifestaciones cutáneas floridas que puede o no presentar desde el comienzo, compromiso muscular, dando lugar a una PM o a una DM amiofática (8, 9).

Como hallazgos interesantes en nuestros tres casos, anotamos un promedio de edad de 33.3 años, de sexo femenino, con unas características clínicas comunes dadas por fotosensibilidad.

Tabla 2. Descripción de casos

Edad	Sexo	Sint.Iniciales de DM	ANA	ENA Sm/RNP/Ro/La	Jo-1	Sint.musculares	Capilaroscopia
Caso 1	Mujer	Fotosensibilidad Alopecia "V" del cuello Signo de shwal Gottron Telangiectasias periungueales	1/2560 Moteado	Neg	Neg.	9 meses	Patrón SD
Caso 2	Mujer	Fotosensibilidad Alopecia Heliotropo Poliartralgias Úlceras orales Gottron	1/640 Moteado	Neg.	Neg.	7 meses	Inespecífica
Caso 3	Mujer	Heliotropo Gottron Telangiectasias periungueales Fotosensibilidad	1/5120 Moteado	Neg.	Neg.	12 meses	Inespecífica

Tabla 3. Características de casos informados

Autor	No. Casos	X Edad	Sexo H:M	Sint. Iniciales	ANA
Krain	6	52.6	2:4	Letargía Fotosensibilidad Artralgias	Elevados
Bohan y cols.	3	47.4	26:19	NI	NI
Euwer y Sontheimer	6	53.6	1:5	Fotosensibilidad	Elevados
Rockerbie	50	NI	1:3	NI	NI
Estudio actual	3	33.3	0:3	(descrito Tabla 2)	> 1/640
*NI: No informado					

alopecia, eritema en heliotropo, "V" de cuello, signo de Gottron positivo, artralgias, ANA positivos con patrón moteado, Jo-1 y ENA negativos, complemento normal, capilaroscopia con patrón inespecífico en dos pacientes y tiempo de inicio de síntomas musculares de 9.3 meses (7 a 12 meses) después de haber presentado compromiso de piel (Tabla 2).

Nuestros hallazgos contrastan con los informados por Krain y Bohan (3,1). Sin embargo, presentan alguna semejanza con el estudio de Euwer y Sontheimer en el cual es evidente el predominio del sexo femenino, a pesar de un promedio de edad superior (8, 9) (Tabla 3). Rockerbie no informó ninguna correlación con edad y sexo (7).

Los síntomas iniciales observados por Krain fueron en su orden letargía, fotosensibilidad y artralgias. Euwer, et al también encontraron que la fotosensibilidad era uno de los primeros síntomas, característica que es compartida por nuestro estudio (Tabla 3).

Es interesante anotar que la positividad de los ANA no fue tan llamativa en los estudios previos. Krain (3) los encontró elevados en uno y Euwer en tres de seis pacientes (8, 9), diferente a nuestro estudio que registró esta prueba con títulos altos y un patrón definido (moteado). Los otros parámetros inmunológicos no fueron determinados en la mayoría de los estudios.

Llama la atención la ausencia del anticuerpo Jo-1 en nuestros tres casos, hecho que se correlaciona más con la PM que con la DM (10).

El intervalo entre el compromiso de piel y los cambios musculares fue muy variable en los diferentes estudios (Tabla 1), oscilando entre cuatro meses y 17 años. No existe una tendencia clara hacia un promedio de tiempo específico, pero lo importante es que los pacientes no manifiestan síntomas musculares inicialmente. Sin embargo, Krain observó alteraciones en las biopsias musculares en tres de sus seis casos (3).

Otros estudios han documentado la presencia de depósitos de complejo de ataque de membrana del complemento (C5b-

9) en la microcirculación muscular de pacientes con DM en fases iniciales de la enfermedad (11).

La respuesta al tratamiento en nuestros pacientes no fue posible solamente con dosis altas de glucocorticoides (por lo menos 1 mg/kg/día de prednisona), sino que se requirió la asociación de metotrexate, Krain en sus pacientes utilizó menores dosis sin conseguir una clara mejoría.

La diferente terminología que ha venido recibiendo este cuadro clínico, refleja la dificultad de precisar sus límites y sus características propias. Por esto, inicialmente Pearson la llamó DM amiopática (2), denominación que fue aceptada por Euwer, y al mismo tiempo los dermatólogos la llamaron DM sin miositis (8), nombre inadecuado ya que a corto o a largo plazo aparece la miositis. Para nosotros es más objetivo llamarlo DM sin miositis inicial puesto que su relevancia radica en que nos permite acercarnos al orden de los síntomas de la historia natural de esta enfermedad e igualmente a su comportamiento inmunológico para determinar su asociación con los distintos autoanticuerpos específicos de miositis, como lo describieron Love y cols (10).

El hecho de que nuestras tres pacientes compartan rasgos similares en muchos de sus aspectos clínicos y paraclínicos, como mujeres jóvenes, con fotosensibilidad, eritema en heliotropo. Gottron, alopecia, ANA positivos patrón moteado, Jo-1 negativo. ENA negativos y aparición de síntomas musculares entre siete y 12 meses después del inicio del compromiso cutáneo, podrían inducirnos a considerar la posibilidad de que se tratara de un subgrupo diferente. Sin embargo, el pequeño número de pacientes y la falta de algunas pruebas bioquímicas e histopatológicas nos impiden aseverarlo. Por supuesto, sería conveniente continuar en su búsqueda para confirmar o desvirtuar nuestra apreciación.

SUMMARY

We describe three cases of Dermatomyositis without muscular involvement at the onset and with similar biochemical

and clinical findings. The three patients were young females averaging 33.3 years of age. All showed photosensitivity, Gottron sign, heliotrope erythema, alopecia, positive ANA (speckled pattern), anti J-1 and negative ENA. Muscular complaints followed 7 to 12 months after the beginning of cutaneous involvement; we believe the description that fits these patients may be a new subgroup of this entity (Dermatomyositis).

Carmen Maria Arango
 Maria José Jannaut
 Luis Ricardo Zúñiga
 José Félix Restrepo
 Federico Rondón
 Mario Peña
 Antonio Iglesias

REFERENCIAS

1. **Bohan A, Peter J.** Polymyositis and dermatomyositis (First of two parts). *New Engl J Med* 1975; **292(7)**: 344-347.
2. **Pearson CM.** Polymyositis and dermatomyositis. In McCarty D. (ed). *Arthritis (and Allied Conditions)*. 9th ed. Philadelphia: Lea and Fabiger; 1979:742.
3. **Krain L.** Dermatomyositis in six patients without inicial muscle involvement. *Arch Dermatol* 1975; **111**: 241-245.
4. **Fernandes L, Goodwill C.** Case reports. *J Royal Soc Med* 1979; **72**: 777-779.
5. **Braverman I.** Connective tissue (rheumatic) diseases. In: *Cutaneous signs of systemic disease*. 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co.. 1981:301.
6. **Gertner E, Urowitz M.** Report: Discordance of skin and muscle involvement in dermatomyositis.
7. **Rockerbie N, Woo T, Giustina T.** Cutaneous changes of dermatomyositis precede muscle weakness. *J Am Acad Dermatol* 1989; **20(4)**: 629-632.
8. **Uwer R, Sontheimer R.** Amyopathic dermatomyositis: A review. *J Invest Dermatol* 1993;**100**: 124-127.
9. **Uwer R, Sontheimer R.** Amyopathic dermatomyositis (Dermatomyositis sine myositis). *J Am Acad Dermatol* 1991; **24**: 959-966.
10. **Ove L, Leff R, Fraser D, Targoff I, et al.** A new approach to the classification of idiopathic inflamatory myopathy: Myositis-Specific autoantibodies define useful homogeneous patient groups. *Medicine: ???* **20(6)**: 360-374.
11. **Issel J, Halterman R, Rammohan W, Mendell J.** The relationship of complement-mediated microvasculopathy to the histologic features and clinical duration of disease in dermatomyositis. *Arch Neurol* 1991; **48(1)**: 26-30.
12. **Uñiga-Montes LR, Saaibi DL, Rondón F, Peña M, Lizarazo H, Restrepo JF, Sanchez A, Iglesias A.** Polymyositis-Dermatomyositis: Clinical experience in Colombia. *Acta Med Colomb* 1994;
13. **Zúñiga-Montes LR, Saaibi DL, Rondón F, Peña M, Lizarazo H, Restrepo JF, Sanchez A, Iglesias A.** Visceral involvement, anti-nuclear antibodies and creatine-Kinase predicts response to treatment in patients with poly-dermatomyositis. *Acta Med Colomb* 1994.

Dres.: Carmen Maria Arango Manrique, María José Jannaut Peña, Luis Ricardo Zúñiga Montes: Internistas, Residentes I de Reumatología; Dr. José Félix Restrepo Suárez: Internista, Reumatologo. Profesor Asistente, Jefe Unidad de Reumatología; Dr. Federico Rondón Herrera: Internista, Reumatólogo, Instructor Asociado; Dr. Mario Peña Cortés: Internista, Reumatólogo, Profesor Titular; Dr. Antonio Iglesias Gamarra: Internista, Reumatólogo, Profesor Asistente; Unidad de Reumatología. Hospital San Juan de Dios. Universidad Nacional de Colombia.

Solicitud de separatas a la Dra. Arango.