

Dermatomiositis. Presentación de un caso pediátrico.

Dermatomyositis. A pediatric case.

Niuvís Chávez González;¹ Yusleidys Sánchez Pérez;² Yelenis Elías Montes.³

1 Especialista de Primer Grado en Pediatría. Máster en Enfermedades Infecciosas. Instructor. Hospital Pediátrico Docente "General Luis Ángel Milanés Tamayo". Bayamo. Granma.

2 Especialista de Primer Grado en Pediatría. Diplomado en Nefrología Pediátrica. Instructor. Hospital Pediátrico Docente "General Luis Ángel Milanés Tamayo". Bayamo. Granma.

3 Especialista de Primer Grado en Pediatría. Diplomado en Infectología. Instructor. Hospital Pediátrico Docente "General Luis Ángel Milanés Tamayo". Bayamo. Granma.

Resumen

Se trata de un paciente de 4 años de edad con el diagnóstico de dermatomiositis, enfermedad rara, que aparece a cualquier edad, pero sobre todo entre los 40 y 60 años o en niños, entre los 5 y 15 años. El objetivo es resaltar la importancia del diagnóstico precoz de esta entidad y la necesidad de instaurar un tratamiento inmediato. Además se revisan aspectos diagnósticos y terapéuticos de la entidad. En este caso el comienzo de la enfermedad se presentó de forma aguda. Los síntomas iniciales fueron la debilidad muscular proximal, la erupción cutánea y edema periorbitario con forma de heliotropo. La enfermedad evolucionó con un curso acelerado. Se

concluye que el diagnóstico precoz de la enfermedad guarda relación paralela con el pronóstico.

Descriptores DeCS: DERMATOMIOSITIS/diagnóstico; DERMATOMIOSITIS/terapia

Abstract

This research is about a 4-year-old patient with Dermatomyositis; a weird disease that occurs at any age, but mainly between 40 and 60 years or in children between 5 and 15 years. The aim of this work is to emphasize the importance of early diagnosis of this entity and the need to establish an immediate treatment. Diagnostic and therapeutic aspects of the entity are also reviewed. In this case the beginning of the disease occurred in acute form. The initial symptoms were proximal muscle weakness, skin rash and periorbital Heliotrope-shaped swelling. The disease has evolved with a crash course. It was concluded that early diagnosis of the disease is related to the prognosis.

Subject heading: DERMATOMYOSITIS/diagnosis; DERMATOMYOSITIS/therapy

Introducción

La enfermedad consiste en trastornos sistémicos del tejido conjuntivo, caracterizados por cambios degenerativos e inflamatorios en los músculos (polimiositis) y con frecuencia también en la piel (dermatomiositis), que

producen una debilidad simétrica y cierto grado de atrofia muscular, especialmente en las cinturas escapular y pelviana.¹⁻⁴

El comienzo puede ser agudo o insidioso. Una infección aguda puede preceder o desencadenar el inicio de los síntomas. El síntoma inicial es habitualmente la debilidad muscular proximal o la erupción cutánea. La debilidad muscular puede comenzar de forma súbita y progresar durante semanas o meses. Los pacientes pueden tener dificultad para elevar los brazos por encima de los hombros, para subir escaleras o para levantarse desde la posición de decúbito.⁵⁻⁷ Los pacientes se pueden ver limitados a una silla de ruedas o confinados a la cama por la debilidad de los grupos musculares de la cintura escapular y pelviana. Los flexores del cuello se pueden ver muy afectados, produciendo una incapacidad para levantar la cabeza de la almohada. La destrucción y la debilidad progresiva de la pared torácica y del diafragma pueden provocar una insuficiencia respiratoria aguda.⁸

La erupción cutánea que aparece en la dermatomiositis tiende a ser de color pardo y es eritematosa. El edema periorbitario con forma de heliotropo de color púrpura es patognomónico.⁹⁻¹⁰

Criterios Diagnósticos:

Debilidad muscular proximal

Erupción cutánea característica

Elevación de las enzimas musculares en suero

Cambios en la biopsia muscular

Tríada característica de anomalías electromiográficas (fibrilaciones espontáneas y potenciales agudos positivos con aumento de la irritabilidad en la inserción). ¹¹

Caso Clínico

EDAD: 4 años SEXO: masculino

Antecedentes familiares: Padre epilepsia/Abuelo paterno/HTA, asma bronquial

Antecedentes patológicos personales: Enfermedad Bronquial Alérgica.

Paciente masculino de 4 años de edad, producto de parto eutóxico, con buen peso al nacer y antecedentes de un ingreso al año de edad por enfermedad bronquial alérgica. Comenzó con aumento de volumen en la cara, tomando como punto de partida una lesión eritematosa en el párpado superior izquierdo; mejora la sintomatología a los 15 días, y luego reaparece el edema, es ingresado por edemas en la cara y miembros superiores, con predominio del miembro superior derecho de color rojo violáceo y por debilidad muscular que le imposibilitaba caminar y levantar los brazos por encima de los hombros, estado general conservado, orinas escasas de color amarillo normal. Presentaba temperatura de 38°C de forma intermitente, una vez al día que cedía fácilmente con antipiréticos habituales.

Examen Físico

MUCOSAS: ligeramente hipocoloreadas y húmedas.

ABDOMEN: Hepatomegalia 3cm, esplenomegalia 2cm.

TCS: infiltrado de color rojo violáceo en miembros superiores con predominio del miembro superior derecho, no deja godet, caliente.

SOMA: MUSCULOS: debilidad muscular simétrica que le impide caminar y levantar los brazos, hipotonía muscular con dolor a la palpación.

ARTICULACIONES: signos flogísticos de la inflamación.

PIEL: Máculas eritematosas difusas extensas en cara, miembros superiores y tronco, e hipocromía importante con lesiones atróficas. Lesiones eritematosas múltiples en tronco. Lesiones hipocrómicas que rodean el párpado superior (heliotropo).

SHLP: adenopatías cervicales bilaterales medianas, axilares e inguinales bilaterales no dolorosas.

SNC consciente, coeficiente de inteligencia normal para su edad, reflejos osteotendinosos disminuidos.

Complementarios

- Hemograma completo

Hb 92gl Leucos 9.375×10^9 l P 059 L 033 E 006 M 002

- Eritro 48 mm - Creatinina 75.9 mmo/l - Glicemia 4.7 mm/l

- Mucoproteínas séricas 83 mg/% - Células LE negativas

- Proteínas totales y fraccionadas T: 59.8 g/l A: 34,2 g/l G: 25.6 g/l

- Triglicéridos 5.7 mmo/l - Colesterol 3,5 mmo/l

- TGP 50 UI

- Medulograma: médula reactiva por proceso infeccioso y/o inflamatorio

Cultivos

- Urocultivo negativo
- Hemocultivo I BNF
- Hemocultivo II estafilococo coagulasa negativo

Complementarios Indispensables

- CPK (creatininfosfoquinasa): 1996 H L min. (Valor normal menor de 160 UI min.)
- BIOPSIA DE MUSCULO, PIEL Y GANGLIO
- ELECTROMIOGRAFIA Y ESTUDIO DE CONDUCCIÓN: Patológico con desnervación motora y sensitiva y signos de enfermedad inflamatoria del músculo.

Discusión del Caso

En este paciente con debilidad muscular proximal, erupciones cutáneas y edema rojo violáceo, se realizó el diagnóstico positivo de dermatomiositis. Se confirmó el diagnóstico con niveles significativamente elevados de CPK, electromiografía y cuadro clínico, comenzando su tratamiento inmunosupresor con azatioprina y esteroides. La enfermedad se presenta con un pronóstico reservado si se diagnostica en etapas avanzadas de la enfermedad. Su precoz y oportuno diagnóstico es necesario, porque en esta fase se producen remisiones relativamente satisfactorias y de larga duración (incluso la recuperación aparente), en especial en niños. La muerte puede estar provocada por debilidad muscular progresiva, disfagia, malnutrición, neumonía por aspiración o insuficiencia respiratoria con infección pulmonar.

sobreañadida. Se egresó con seguimiento por reumatología y neurología. Falleció 2 meses después del diagnóstico a consecuencia de las complicaciones infecciosas de la enfermedad.

Conclusiones

Recomendamos su precoz y oportuno diagnóstico porque en esta fase se producen remisiones relativamente satisfactorias y de larga duración (incluso la recuperación aparente), en especial en niños. La muerte puede estar provocada por debilidad muscular progresiva, disfagia, malnutrición, neumonía por aspiración o insuficiencia respiratoria con infección pulmonar sobreañadida.

Referencias Bibliográficas

1. Escorial Briso Montiano M, Solís Sánchez P, Baeza Velasco M, Alonso Rubio A, Gregorio Álvarez Z. Dermatomiositis amiopática juvenil y calcinosis. An Pediatric [Internet] 2005 [citado 23 enero 2011]; 62(3): [aprox. 4p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/sites/default/files/elsevier/pdf/37/37v62n03a13071846pdf001.pdf>
2. Mateos González ME, López-Laso E, Gómez Reino J, Simón de las Heras R, Mateos Beato F. Dermatomiositis en la infancia. An Esp Pediatr. 2000; 52:424-9.
3. Pachman LM, Hayford JR, Chung A, Daugherty CA, Pallansch MA, Fink CW, et al. Juvenile dermatomyositis at diagnosis: Clinical characteristics of 79 children. J Rheumatol [Internet] 1998 [citado n23 enero 2011]; 25(6): [aprox. 6p.] Disponible en: <http://ukpmc.ac.uk/abstract/MED/9632086>
4. Ellias Sallum AM, Bittencourt Kiss MH, Sachetti S, Dutra Resende MB, Moutinho KC, Carvalho MS, et al. Juvenile dermatomyositis. Clinical, laboratorial, histological, therapeutical and evolutive parameters of 35 patients. Arq Neuropsiquiatr. 2002; 6:889-99.
5. King JB. Post-traumatic ectopic calcification in the muscles of athletes: A review. Br J Sports Med [Internet] 1998 [citado 23 enero 2011]; 32: [aprox. 7p.]. Disponible en: <http://bjsm.bmj.com/content/32/4/287.short>

6. Beers BB, Flowers F. Dystrophic calcinosis cutis. *Pediatric Dermatol* 1986; 3: 208-211.
7. Parsons J, Smith DJ, Snider RL. Dermatology in General Medicine. *Arch Dermatol* [Internet] 1994 [citado 3 marzo 2011]; 130(7): [aprox. 6p.]. Disponible en: <http://archderm.ama-assn.org/cqi/content/summary/130/7/941>
8. García D. Calcinosis cutis universal secundaria a Dermatomiositis infantil. *Actas DS* 1992; 83: 109-112.
9. Mora RG. Calcinosis cutánea. *Revista del CDP*. 1997; 6: 40-41.
10. Manzur J, Díaz Almeida J, Cortés M. Dermatología. Ciudad de la Habana: Ciencias Médicas; 2002.
11. Walsh J. Calcifying disorders of the skin. *J Am Acad Dermatol*. 2005; 693-703.

Recibido: 21 de noviembre 2011.

Aprobado: 15 de diciembre 2011.