

Dermatomiositis y eritrodermia: Caso clínico

Dermatomyositis and erythroderma: Clinical case

Jesús Sebastián Rodríguez-Gutiérrez¹, Rosal Anaís Valenzuela-Marrufo^{1*}, Fernando Piña-Lugo¹, Leslie Yubel Escalante-López¹, Vanesa Yoaly Cázares-Coss y León¹

1. Centro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud, Hospital Civil de Culiacán, Departamento de Dermatología y Micología, Culiacán, Sinaloa

***Autor de correspondencia:** Dra. Rosal Anaís Valenzuela Marrufo
Departamento de Dermatología y Micología del Centro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud, Hospital Civil de Culiacán, UAS.
Eustaquio Buelna #91, Col. Gabriel Leyva. CP 80030.Culiacán, Sinaloa.
E-mail: rosal.mv93@gmail.com

DOI <http://dx.doi.org/10.28960/revmeduas.2007-8013.v15.n1.005>

Recibido 15 de mayo 2024, aceptado 20 de junio 2024

RESUMEN

Introducción: La dermatomiositis es una enfermedad inflamatoria autoinmune que afecta principalmente la piel y los músculos. Se manifiesta en dos grupos de edad, una variante juvenil y una clásica que se observa en adultos, esta última está relacionada con un riesgo de malignidad del 30%. Existe un pequeño grupo de pacientes que presenta una forma eritrodermica, con afectación de la mayoría de la superficie corporal, con muy pocos casos reportados en la literatura médica. Se describe un caso de esta forma poco común y se realiza una breve revisión de los casos publicados hasta la fecha. **Caso clínico:** Paciente femenino de 73 años de edad que se presenta con dermatosis diseminada a todos los segmentos corporales, bilateral, polimorfa, constituida principalmente por eritema y escama fina, asociada a prurito intenso. Se procede a tomar biopsia de piel y se reportan hallazgos compatibles con dermatomiositis por lo que se inicia manejo con inmunosupresores con adecuada respuesta. **Conclusiones:** Acorde a lo previamente reportando en la literatura, existen muy pocos casos reportados de dermatomiositis eritrodermica, aquí se reporta un caso de esta variante con buen resultado al tratamiento estandar.

Palabras clave : Dermatomiositis, eritrodermia, poikiloderma

ABSTRACT

Introduction: Dermatomyositis is an autoimmune inflammatory disease that primarily affects the skin and muscles. It presents in two age groups, a juvenile variant and a classic form observed in adults, with the latter being associated with a 30% risk of malignancy. There is a small group of patients who exhibit an erythrodermic form, affecting the majority of the body's surface, with very few cases reported in medical literature. This report describes a case of this uncommon form and provides a brief review of published cases to date. **Clinical Case:** A 73-year-old female patient presented with a disseminated dermatosis affecting all body segments bilaterally, displaying a polymorphic rash primarily characterized by erythema and fine scales, accompanied by intense itching. A skin biopsy was performed, and the findings were consistent with dermatomyositis, leading to the initiation of treatment with immunosuppressants with a favorable response. **Conclusions:** Consistent with the limited prior reports in the literature, there are very few cases documented of erythrodermic dermatomyositis. This report presents a case of this variant with a positive response to standard treatment.

Keywords: Dermatomyositis, erythroderma, poikiloderma.

Introducción

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria caracterizada por debilidad muscular proximal simétrica y manifestaciones dermatológicas. La eritrodermia es una condición dermatológica grave y potencialmente mortal constituida por

eritema y escama en más del 90% de la superficie corporal.¹ La asociación de estas dos entidades es rara, encontrando pocos reportes de casos en la literatura, los cuales generalmente se asocian a neoplasias de sistema digestivo.²

El caso presentado se trata de una mujer de 73 años con diagnóstico de eritrodermia en donde se encontraron hallazgos patognómicos de dermatomiositis.

Caso clínico

Paciente femenino de 73 años con antecedente de hipertensión arterial tratada con propranolol, telmisartán e hidroclorotiazida, sin otros datos clínicos de relevancia.

Acudió al servicio de dermatología por “enrojecimiento” en todo el cuerpo.

Refiere inició un año previo a consulta con eritema en brazo derecho que posteriormente se generalizó, dos meses antes de consulta aplicó crema multicomponente diariamente sin mejoría. Dichas manifestaciones estaban asociadas a dolor muscular y debilidad proximal.

A la exploración física presentó una dermatosis generalizada con predominio en cuello y extremidades superiores, bilateral, simétrica. Constituida por eritema, escama fina, áreas de liquenificación que confluyen formando placas de distintos tamaños con bordes mal definidos y apariencia infiltrada. De evolución crónica y asociada a prurito intenso.

Con base en los hallazgos clínicos, se diagnosticó con eritrodermia. Por lo que se dieron medidas generales de cuidado de la piel y se citó a revaloración 1 semana posterior en donde se observó eritema en párpados bilateral y poiquilodermia en cuello, área del escote y espalda

(Figura 1), así como pápulas eritematosas infiltradas en articulaciones (Figura 2). En piel cabelluda se observó eritema y escama fina blanquecina bien adherida.



Figura 1. Poiquilodermia en cuello, área del escote y extremidades superiores



Figura 2. Pápulas de Gottron en articulaciones

Ante los hallazgos se sospechó de dermatomiositis, por lo que se exploró fuerza muscular la cual se encontró disminuida con un resultado en la escala de Daniels 3/5 en extremidades superiores proximales.

Se decidió tomar biopsia incisional de piel. El estudio histopatológico reportó capa córnea en red de canasta y atrofia de la epidermis, zonas de discreta degeneración hidrópica de la capa basal. Dermis superficial con denso infiltrado inflamatorio con predominio linfocitario perivascular intersticial (Figura 3). En el resto del corte se aprecia discreto engrosamiento de las fibras de colágeno. Concluyente con dermatitis de interfase.

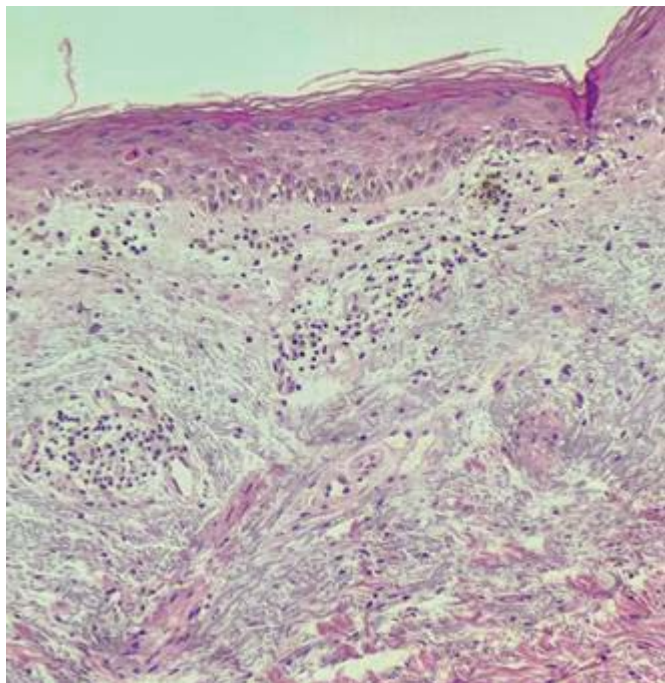


Figura 3. Corte teñido con H&E a 10x donde se observa patrón de dermatitis de interfase

Con base en los hallazgos clínicos y estudios complementarios se diagnosticó con dermato-

miositis. Se solicitaron exámenes de laboratorio que reportaron enzimas musculares (AST, ALT, CPK) dentro de parámetros normales, ANA' S negativos, Anti-jo negativo.

Se solicitaron estudios de extensión ante sospecha de una dermatomiositis como manifestación de una neoplasia maligna. Los resultados de mamografía, citología cervical, endoscopia y tomografía cérvico-pélica sin evidencia de neoplasia asociada.

Se valoró por el servicio de oftalmología sin anomalías retinianas y se inició tratamiento con prednisona 50 mg, hidroxycloroquina 400 mg/día. Es valorada a los 2 meses, sin mejoría en la fuerza muscular por lo que se agrega metotrexato 25mg/semana. Con dosis reducción de corticoesteroides. A su valoración subsecuente se aprecia recuperación de la fuerza muscular y disminución de las lesiones.

Discusión

La dermatomiositis (DM) la miopatía inflamatoria idiopática más común,¹ afecta de 9 a 32 personas por cada 100 000 habitantes,² principalmente mujeres con una relación 2:1 respecto a los hombres. Se caracteriza por manifestaciones en sistémicas, musculares y cutáneas".² Se encuentra asociada a una neoplasia maligna en 30% de los casos.¹

Las manifestaciones clínicas consisten en debilidad de los músculos proximales que puede llevar a atrofia de estos, en casos graves, afección

de los músculos respiratorios y orofaríngeos, con desenlace fatal.¹ La dermatomiositis puede presentar una gran variedad de manifestaciones en la piel que pueden clasificarse como patognomónicas, características y compatibles.^{3,4} (Cuadro 1)

Cuadro 1. Manifestaciones cutáneas de dermatomiositis

Patognomónicas	Altamente características	Cutáneas compatibles
Pápulas de Gottron	Eritema violáceo en heliotropo	Poiquilodermia
Signo de Gottron	Telangiectasias periungueales con o sin cutículas distroficas	Edema periorbitario
	Signo del chal	Edema facial
	Signo de la V	
	Signo de las cartucheras	
	Compromiso de la piel cabelluda	

La eritrodermia es una dermatosis grave y potencialmente mortal caracterizada por eritema difuso y descamación que afecta más del 80-90% de la superficie cutánea.

Algunas dermatosis llegan a su etapa final en eritrodermia, sobre todo la exacerbación de enfermedades como dermatitis atópica, eccema, psoriasis, erupciones farmacológicas y linfomas cutáneos.^{5,6} Sin embargo hasta el 30% de los casos se consideran idiopáticos.^{7,8}

En la literatura se han reportado menos de 10 casos de dermatomiositis asociados a eritrodermia, la mayoría en pacientes adultos y aproximadamente el 30% asociados a neoplasias malignas como cáncer gástrico y carcinoma hepatocelular.⁹

El primer caso reportado de dermatomiositis y eritrodermia se atribuye a Miyagawa et al. en el año de 1992, sin embargo posterior a esta publicación se hizo referencia a un caso de publicado en 1990 por Ramirez et al. en donde presentó a una paciente con el cuadro similar.¹⁰ En grandes series de casos de miositis, se han descrito hallazgos cutáneos. Bohan et al. en 1977 realizó un estudio retrospectivo que incluía 153 pacientes reclutados durante 15 años, en esta serie describió que el 41% de los pacientes presentaban “rash cutáneo” clásico de la dermatomiositis, en el 93% de los pacientes fue la presentación más frecuente, y en el 68.9% se describió como “rash difuso”.¹¹

En un caso no asociado a malignidad, de inicio progresivo, acompañado de pérdida de peso, la búsqueda de neoplasia asociada es fundamental.⁸ Considerando además que la DM puede presentarse de forma sincrónica, o asincrónica con la neoplasia asociada. Por lo que el seguimiento cobra relevancia.^{12,13}

El tratamiento de la dermatomiositis con eritrodermia consiste en el uso de prednisona 1 mg/kg/día más ahorradores de esteroides como

son metotrexato o ciclosporina, asociado o no a hidroxicloroquina.¹⁴

Debido al pequeño número de casos reportados se cree que puede ser una presentación infradiagnosticada, ya que existen numerosos casos descritos como dermatomiositis con un “eritema generalizado”, “erupción difusa” y “eccema generalizado”, representando a la eritrodermia como un factor predictivo de neoplasia maligna en pacientes con dermatomiositis;^{15,16} sin embargo, aún falta evidencia suficiente que avale esta teoría.^{17,18}

Referencias

1. Laccarino L, Ghirardello A, Bettio S. The clinical features, diagnosis and classification of dermatomyositis. *J Autoimmun.* 2014;48-49:122-127.
2. Nuño L, Joven B, Carreira P, Maldonado V, Larena C, Llorente I, et al. Registro de pacientes con miopatía inflamatoria de la Sociedad Madrileña de Reumatología: análisis descriptivo. *Reumatol Clin.* 2017 Nov 1;13(6):331-7.
3. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, de Visser M, et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheumatic Dis.* 2017 Dec 1;76(12):1955-64.
4. DeWane ME, Waldman R, Lu J. Dermatomyositis: Clinical features and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2020;82(2):267–81.
5. DeWane ME, Waldman R, Lu J. Dermatomyositis: Clinical features and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2020;82(2):267–81.
6. Schultz HY, Dutz JP, Furukawa. From pathogenesis, epidemiology, and genetics to definitions, diagnosis, and treatments of cutaneous lupus erythematosus and dermatomyositis: a report from the 3rd International Conference on Cutaneous Lupus Erythematosus (ICCLE) 2013. *J Invest Dermatol.* 2015;135(1):7-12. doi:10.1038/jid.2014.316
7. Herath HMMTB, Keragala BSDP, Pahalagamage SP, Janappriya GHCC, Kulatunga A, Gunasekera CN. Erythroderma and extensive poikiloderma – a rare initial presentation of dermatomyositis: a case report. *J Med Case Rep.* 2018;12(1).
8. Miyashiro D, Sanches JA. Erythroderma: a prospective study of 309 patients followed for 12 years in a tertiary center. *Sci Rep.* 2020;10(1)
9. Valdés-González G, Chávez-López M, Galaga-Gutiérrez A, Reyes-García A. Dermatomyositis-eritrodermia: presentación clínica no asociada a malignidad. Reporte de un caso. *Reumatol Clin.* 2014;10(1):48–50.
10. Pierson JC, Taylor JS. Erythrodermic dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol.* 1993 Jan;28(1):136

11. Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. Computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine (Baltimore)*. 1977 Jul;56(4):255-86.
12. Cuellar-Barboza A, Ocampo-Candiani J, Herz-Ruelas ME. Eritrodermia en el adulto: un enfoque práctico para el diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr*. 2018;109(9):777–90.
13. Eochagain C, Ronan K, Flynn C, Togher Z, Buchalter J, Lowery MA. Paraneoplastic syndromes in esophageal cancer—a narrative review. *Ann Esophagus*. 2023 Sep 25;6.
14. Castillo RL, Femia AN. Covert clues: the non-hallmark cutaneous manifestations of dermatomyositis. *Ann Transl Med*. 2021;9(5):436–436.
15. Waldman R, DeWane ME, Lu J. Dermatomyositis: Diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol*. 2020;82(2):283–96. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2019.05.105>
16. Nousari HC, Kimyai-Asadi A, Spegman DJ. Paraneoplastic dermatomyositis presenting as erythroderma. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39(4):653–4.
17. Maruani A, Armingaud P, Nseir A, Luthier F, Estève E. Erythrodermie et nécroses cutanées multiples révélant une dermatomyosite [Erythroderma and multiple cutaneous necrosis revealing a dermatomyositis]. *Ann Dermatol Venereol*. 2003;130(3):353-356.
18. Kim SW, Kang YS, Park SH, Lee UH, Park HS, Jang SJ. A case of erythrodermic dermatomyositis associated with gastric cancer. *Ann Dermatol*. 2009;21(4):435-439.