

# COMPLEJO DERMATOMIOSITIS-POLIMIOSITIS, PRESENTACIÓN DE UN CASO

*Dr. Ricardo Madrid L.*

La Polimiositis es una entidad que se presenta como una afectación básica de los músculos o puede acompañarse de otras alteraciones que pueden ser viscerales, gastrointestinales, de la piel, etc. En este último caso se tiene la asociación o complejo Dermatomiositis - Polimiositis la cual es rara tanto en los adultos como en los niños si se compara para el caso con la combinación de Polimiositis y Neoplasia la cual es relativamente más frecuente.

Las enfermedades de la colágena también pueden aparecer en forma simultánea con Polimiositis o Dermatomiositis. En los niños el complejo mencionado usualmente va acompañado de Vasculitis. Revisaremos un caso de Polimiositis y nos detendremos en el diagnóstico diferencial de esta enfermedad así como en el manejo de la misma.

## CASO CLÍNICO

Nombre H.R.C. Edad: 6 años Sexo: Masculino  
Procedencia: San Pedro Sula, Cortés. S.P.: "Porque no camina"

HEA: Cuadro dermatológico de seis meses de evolución, con máculopápulas pruriginosas, hiperpigmentadas en glúteos, luego se generalizan a los miembros, cara y tronco, no se observan en el pubis y en el cuero cabelludo. Además debilidad muscular progresiva de dos meses de evolución, al inicio en miembros inferiores y luego aparece en los superiores. Deambula con mucha dificultad y no puede subir gradas, (ver foto No. 1).

---

Neuropatólogo, Departamento de Patología Hospital-Escuela. Profesor del Departamento de Patología. Facultad de CC. MM. UNAH.



Foto No. 1 — Niño polimióstico con Lordosis Lumbar.

Niega alopecia, artralgias y mialgias.

Ocasionalmente elevaciones febriles con diaforesis.

Historia Familiar: Negativa. Ant. Alérgicos:

Negativos.

EXAMEN FÍSICO: T: 37°C. F.C.: 90 x \ Peso: 25.5 kg.

Paciente lúcido, cooperador, en regular estado general nutricional: normal.

Hay lesiones máculopapulosas, hiperpigmentadas en los cuatro miembros y la cara, similar afectación se aprecia en el tronco excepto en el pubis.

**CORAZÓN:** Normal, pulmones: Normales.

**ABDOMEN:** Hepatomegalia moderada.

**EXTREMIDADES:** Marcha lenta con amplia base de sustentación. Reflejos presentes y fuerza disminuida con pruebas de Mingazini y Barré positivas. Sensibilidad normal.

#### LABORATORIO

Hematológico: normal. VES: 45mm/h. Orina: normal. Heces: Normal. V.D.R.L.: normal. Q.S.: normal. Células L.E.: Factor reumatoideo y Ac. Antinucleares: negativos.

C.P.K.: 240 U/L (13-190 normal) D.H.L.: 292. (93-193 U/L) Ingreso.

C.P.K.: 576 U/L (44-218) control 2 meses posteriores al ingreso.

C.P.K.: 64 U/L (44-218) control 3 meses posteriores al ingreso.

Creatinina en orina de 24 horas: 0.610 g.

E.M.G.: Enf. Inflamatoria con mayor compromiso en los miembros superiores.

Serie Gastroduodenal: normal. Se practicó biopsia del músculo gemelo derecho la cual mostró algunas fibras sufriendo necrosis y otras en regeneración. Se observaron además focos inflamatorios dispersos, a veces perivascularales con predominio de linfocitos e histiocitos y escasas células plasmáticas. No se aprecia aumento de tejido fibroconectivo y no se encontró tejido adiposo sustitutivo. Algunas fibras muestran reducción de masa e incremento del número de núcleos. (Ver foto No. 2 y 3).

El tratamiento del paciente fue a base de Prednisona 50 mgs x día, y Benadril como soportes acompañantes. Mientras estuvo hospitalizado se le ofreció fisioterapia la cual le ayudó funcionalmente. El niño egresó mejorado y a continuar tratamiento en la consulta externa.

#### DISCUSIÓN

La Poliomiositis es una enfermedad de origen inmunológico y actualmente clasificada en el grupo de las entidades autoinmunes. La enfermedad en

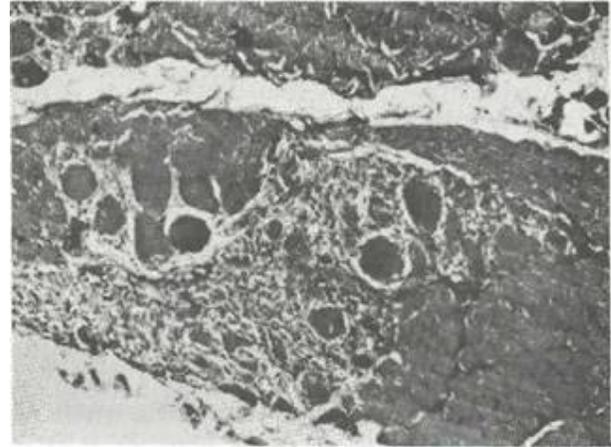


Foto No. 2.— HEM—Eosina, área de Necrosis y reacción inflamatoria focal.

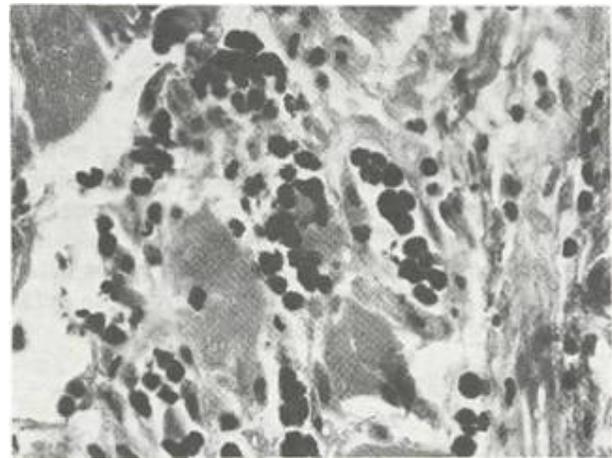


Foto No. 3 — Tricromica-Gomori muestra fibras musculares necróticas y reacción inflamatoria mononuclear.

sí es relativamente rara y según Pearson y Curie<sup>(1)</sup> en su propia experiencia ellos reciben unos 10 casos por año. Si nos referimos específicamente a la infancia en las series de Walton y Adams<sup>(2)</sup> los casos por debajo de 15 años ocupan el 15o/o de los mismos.

Existen cuadros variables de presentación clínica de esta enfermedad y el diagnóstico se puede hacer sobre todo cuando se tiene el cuadro típico, se cuenta con la confirmación del laboratorio o se realiza una biopsia de músculo. Si la presentación

es atípica el diagnóstico inicial puede ser otro (ver cuadro A). Ocasionalmente se puede confundir esta entidad con Distrofia Muscular, con Miastenia Gravis y a veces con una Poliomiéлитis. Los pacientes presentan debilidad en las cuatro extremidades más intensa en miembros inferiores y con reflejos relativamente alterados y sensibilidad normal. Ciertos pacientes muestran elevaciones febriles y alteraciones artríticas por lo que la Artritis Reumatoidea, Lupus Eritematoso o Enfermedades de la Colágena pueden ser sospechadas. En otros pacientes hay algunos elementos clínicos que obligan a descartar el Síndrome de Sjogren como en los casos reportados por Silberberg y Drachman (3).

**CUADRO A**

**DIAGNOSTICO INICIAL EN CASOS DE MIOSITIS  
(WALTON Y ADAMS)**

**NEUROMUSCULAR**

Distrofia muscular progresiva.	24
Poliomiositis y Dermatomiositis	15
Miastenia Gravis	10
Polineuritis	8
Atrofia muscular progresiva	4
Poliomielitis	3
Mioglobinuria paralítica	2
Tumor	1
Enfermedad Reumática	9
Artritis Reumatoidea	8
L.E.S.	8
"Reumatismo Agudo	2
"Enfermedad de la Colágena"	2
Fibrositis	1

**ENFERMEDAD DERMATOLÓGICA**

Esclerodermia  
Dermatitis Seborreica  
Dermatitis Exfoliativa

Los pacientes con Polimiositis pueden tener afectación de los músculos faríngeos observándose disfagia en algunos de ellos.

En el complejo Dermatomiositis-Polimiositis las manifestaciones dermatológicas son prominentes

y pueden ser desde el rash clásico que afecta el cuello, cara y tronco hasta lesiones menos comunes como las que presentó nuestro paciente (ver foto No. 4) Existe la lesión palpebral que algunos consideran patognomónica de la Dermatomiositis y otros autores hablan de la calcinosis subcutánea diseminada como una lesión menos común que se observa en adultos y niños. Banker y Victor<sup>(4)</sup> describen en sus series algunas manifestaciones adicionales como dolor abdominal, hematemesis y melena resultante de úlceras gastrointestinales múltiples.



Foto No. 4.— Lesión cervical en caso de polimiositis.

Es muy interesante la asociación de Polimiositis con neoplasia. Esta aparece en el grupo de pacientes mayores de 40 años según Pearson y Curie de todos los casos de Miositis alrededor del 15o/o tienen una neoplasia oculta la cual en la mayoría de los casos es usualmente un Carcinoma. También es común el hecho de que estos pacientes con esta asociación se manifiesten con una dermatomiositis prominente aunque en unos pocos casos esta puede ser atípica o estar ausente.

Otro elemento clínico muy importante en la Poliomiositis es la presencia del fenómeno de Reynaud el cual aparece alrededor de un 1/3 de los casos. Usualmente no es severo y puede ser desencadenado por crisis emotivas, etc. En la serie de casos revisados por Walton y Adams antes mencionada, este fenómeno aparece como un elemento clínico relativamente frecuente tal como se observa en el cuadro B, en donde se comparan los signos y síntomas musculares y de la piel con las manifestaciones

reumáticas o articulares que también son comunes en esta patología.

Desde el punto de vista de laboratorio la determinación de enzimas, ejemplo la C.P.K. la velocidad de eritrosedimentación y ciertas pruebas inmunológicas son de gran ayuda diagnóstica. El E.C.G. y el E.M.G. corroboran algunos cambios específicos de esta entidad así como es imperativo practicar una biopsia de músculo a fin de tener el estudio completo y tratar de determinar el grado de afectación del mismo. No hay que olvidar que aproximadamente un 17o/o de las biopsias son normales y que en otro 65o/o estas serán verdaderamente patológicas.<sup>(5)</sup>

### CUADRO B

#### SIGNOS Y SINTOMAS DE POLIMIOSITIS. (WALTON Y ADAMS)

MUSCULARES	o/o
Debilidad:	
Proximal	98
Distal	33
Cuello	66
Disfagia	54
Extraoculares	11
Dolor	58
Contracturas	32
Atrofia	52
<hr/>	
PIEL	
Dermatomiositis Típica:	42
Hallazgos atípicos	20
<hr/>	
OTROS	
Raynaud	28
Hallazgos Art. Reumático:	27
Desórdenes Intestinales:	8
Desórdenes pulmonares:	2

En el caso que aquí analizamos los cambios histopatológicos encontrados fueron muy marcados (foto 3 y 4) en su mayoría características de una Polimiositis ya que se observa la necrosis de fibras algunas hialinizadas o vacuoladas así como la reacción inflamatoria típica con linfocitos y macrófagos. Por ser un caso pediátrico revisamos los vasos tratando de detectar vasculitis o alguna otra alteración en los mismos pero estos aparte de la reacción inflamatoria escasa en los endotelios aparecen

prácticamente normales. En la misma biopsia existen variaciones en el diámetro de las fibras con reducción de masa lo que podría ser confundido con denervación pero se diferencia de la anterior por el patrón diferente de distribución y porque no se ven fascículos completos afectados como se observaría en una atrofia muscular progresiva o en una lesión espinal. Tampoco se detectó fibrosis intersticial y no hay tejido adiposo sustitutivo por lo que no hay dificultad en diferenciarla con una distrofia o con alguna otra miopatía crónica.

Desde el punto de vista de terapia los esteroides constituyen la medicación más útil hasta el momento y se debe de iniciar tan pronto como se tenga confirmado el diagnóstico. El medicamento de elección es la prednisona y se pueden dar 60 mgs x día divididos en 3-4 tomas. Luego se hace la reducción de la dosis de acuerdo a la evolución clínica y los controles de la C. P. K. correspondientes. La dosis de mantenimiento recomendada es de 10-12 mg x día existiendo algunos casos que no permiten retirar el medicamento o si se puede es hasta en períodos tardíos. En la experiencia del Dr. Adams el 10o/o de sus pacientes terminan curados completamente. Los esteroides tienen poco efecto en pacientes con Polimiositis y neoplasia asociada. En pacientes que no responden a los esteroides se pueden usar drogas inmunosupresoras solas o combinadas con dosis pequeñas de prednisona. Además se deben administrar antiácidos y dosis adecuadas de potasio como en todo paciente tratado con esteroides. La fisioterapia ayuda y puede ser usada en pacientes que tienen contracturas o para acelerar la recuperación de la fuerza en las etapas subagudas. El pronóstico de la Poliomiositis está en relación de la rapidez con que se haga el diagnóstico y a la prontitud con que se inicie el tratamiento adecuado.

### RESUMEN

Se presenta un caso de Poliomiositis en un niño con manifestaciones dermatológicas y se comenta la frecuencia de esta asociación en una población en general. Se revisó la sintomatología en los casos típicos y se mencionan algunas enfermedades que deben entrar en el diagnóstico diferencial. También se comentaron los exámenes de laboratorio y se puso énfasis en la importancia de la biopsia de músculo para confirmar el diagnóstico y finalmente se revisó brevemente el tratamiento de la misma enfermedad.

## SUMMARY

A case of Polymyositis in a six year old boy with skin manifestations is presented and the frequency of this association in the general population is commented.

The symptoms in the typical case have been discussed and the differential diagnosis with other diseases has been also mentioned. The laboratory test were in general enumerated, the importance of the muscle biopsy in order to confirm the diagnosis was emphasized and finally the treatment of this illness was reviewed briefly.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Pearson C.M. y Curie S. Disorders of voluntary muscle. 625. Tercera edición. Churchill-Livingstone 1974.
2. Walton J. N. and Adams R. D. Polymyositis. Livingstone Edinburgh 1958.
3. Silberberg D.H. y Drachman, D.A. Late Life Myopathy Occurring in Sjogren's syndrome. Archives of Neurology. Chicago.
4. Banker, B. Q. and Víctor M. Dermatomyositis of Childhood. Medicine, Baltimore, 45, 261, 1966.
5. De Veré y Bradley W.G. Polymyositis and Dermatomyositis New England Journal of Medicine. Vol. 292, 344-1975.
6. Adams R. D. y Víctor M. Principles of Neurology-Segunda edición Me Graw - Hill Book Co. 1981, 1956.