UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

DERMATOMIOSITIS

Estudio de 14 casos y revisión de la Literatura.

Vo Bo

TEMA DE TESIS RECEPCIONAL PARA EL CURSO
DE POSTGRADO DE LA U.N.A.M.
EN LA ESPECIALIDAD DE DERMATOLOGIA.

DRA. PATRICIA MERCADILLO PEREZ

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Universidad Nacional Autónoma de México
UNAM
Biblioteca Central
Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DERMATOMIOSITIS

EXPERIENCIA DE DIEZ AÑOS EN EL SERVICIO DE DERMATOLOGIA DEL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO DE LA SECRETARIA DE SALUBRIDAD Y ASISTENCIA.

INDICE

	INTRODUCCION.
Capítulo I.	Generalidades sobre el Músculo Estriado.
Capítulo II.	Generalidades sobre Polimiositis Dermatomiositis.
	A.- Clasificación.
	B.- Etiología.
	C.- Frecuencia.
	D.- Criterios para el diagnóstico.
	E.- Otros signos clínicos.
	F.- Diagnóstico diferencial.
	G.- Pronóstico.
	H.- Tratamiento.
Capítulo III.	Material y Métodos.
Capítulo IV.	Presentación de los casos.
Capítulo V.	Conclusiones de los casos clínicos.
	Comentario.
	Bibliografía.

I N T R O D U C C I O N

Desde las primeras descripciones de los casos de polimiositis en 1863 por Wagner, hasta el momento actual, esta entidad ha recibido poca atención. La variedad más - dramática clínicamente, es el subgrupo de Dermatomiositis descrita por Unverricht desde 1887, siendo las lesiones in flamatorias cutáneas con la debilidad y el dolor muscular los signos patognomónicos del síndrome[4].

Existe un gran número de miopatías primarias o enfermedades de los músculos, en las cuales, la debilidad muscular es el principal síntoma clínico, presentándose en adultos, los síndromes de polimiositis y dermatomiositis - como la causa más común de la debilidad muscular proximal señalada.

Se tiene una impresión bastante clara, de que todos los síndromes se relacionan con otras enfermedades del tejido conectivo, como las denominadas "vasculares de la - colágena", especialmente con esclerodermia, la artritis - reumatoide y menos frecuentemente con lupus eritematoso - sistemático y la poliarteritis[23].

Es la dermatomiositis, la polimiositis más fre - cuentemente observada entre los dermatólogos. Esta enfer-

medad predomina en mujeres y es de etiología desconocida, sin embargo se reconocen los mecanismos de inmunidad celular y humoral participantes en su patogenia encontrándose alterados aisladamente o en combinación [5,9,59]. Una asociación clara con malignidad se ha documentado en pacientes de más de 40 años[7].

La dermatomiositis puede afectar a personas de cualquier edad, sin embargo, la mayor proporción de casos se aprecian más en adultos que en niños[21]. La erupción cutánea es eritematosa, y aparece en cara o en zonas periorbitrarias (con la coloración helictropo descrita como clásica), en el cuello o los hombros y en forma más difusa, junto con estrías en los nudillos, codos, rodillas y maleolos internos; el edema ataca selectivamente la cara donde guarda una consistencia elástica, quedando limitado a las regiones periorbitrarias y malares o infiltra toda la cara[25,59]. Estas lesiones cutáneas aparecen junto con la debilidad progresiva y a veces con dolor en músculos.

En comienzo pueden ser agudo o subagudo; es más común en mujeres en relación de 2 a 1 con respecto a los varones [5,10,18,58]. Pearson ha calculado una incidencia de un caso de Dermatomiositis por millón de la población por año.

El diagnóstico temprano de dermatomiositis, es muy importante, porque este es un tipo de miopatía primaria, para la cual el tratamiento con drogas es potencial-

mente satisfactorio. Creemos que son los corticoesteroides, el medicamento más utilizado para el tratamiento, pero los detalles en cuanto a las dosis iniciales y de sostén no están bien descritas en la literatura, excepto en términos generales.

Consideramos de importancia hacer un recuento de la experiencia en el diagnóstico y manejo de los casos de dermatomiositis, que se han presentado a la consulta de dermatología del Hospital General de México, S.S.A., para tratar de unificar criterios en tratamiento y analizar las características clínicas que han presentado nuestros casos.

Así mismo es de especial interés el conocer los eventos fisiológicos y bioquímicos necesarios en la contracción muscular, que permitirán interpretar adecuadamente los exámenes paraclínicos que se suceden en la Dermatomiositis y Polimiositis.

mente satisfactorio. Creemos que son los corticoesteroides, el medicamento más utilizado para el tratamiento, pero los detalles en cuanto a las dosis iniciales y de sostén no están bien descritas en la literatura, excepto en términos generales.

Consideramos de importancia hacer un recuento de la experiencia en el diagnóstico y manejo de los casos de dermatomiositis, que se han presentado a la consulta de dermatología del Hospital General de México, S.S.A., para tratar de unificar criterios en tratamiento y analizar las características clínicas que han presentado nuestros casos.

Así mismo es de especial interés el conocer los eventos fisiológicos y bioquímicos necesarios en la contracción muscular, que permitirán interpretar adecuadamente los exámenes paraclínicos que se suceden en la Dermatomiositis y Polimiositis.

CAPITULO I. GENERALIDADES SOBRE EL MUSCULO ESTRIADO.

El músculo estriado en el hombre constituye cerca de un tercio del peso corporal. Está compuesto por células multinucleares de 10^4-10^6 veces, más grande en volumen que los leucocitos humanos[77].

El tejido muscular se encuentra en el cuerpo en - forma de tres tipos de tejido: músculo estriado (voluntario), músculo no estriado (involuntario) y músculo cardiáco. Químicamente está constituído por 75% de agua, 20% de proteínas y 5% de material inorgánico.

Una fibra muscular está compuesta de muchas miofibrillas en un líquido (sarcoplasma), dentro de este líquido están contenidos el glucógeno, los compuestos de alta energía ATP y fosfocreatina y las enzimas de la glucólisis.

La sarcómera es la unidad funcional del músculo. En el miscroscopio electrónico parece que cada miofibrilla está constituída por dos tipos de filamentos longitudinales: las restringidas a la banda A, el filamento grueso, contiene primariamente la proteína miosina (16 mm. de diámetro) y la banda I, filamento delgado (6 mm.) que contiene la proteína activa tropomiosina y troponina.

Cada filamento delgado yace simétricamente entre tres filamentos gruesos; los filamentos gruesos y delgados actúan recíprocamente mediante puentes transversales, que -

emergen a intervalos a lo largo de los filamentos gruesos, la fuerza contráctil del músculo se genera en los sitios de los puentes transversales. (FIG I)

Las fibrillas musculares están compuestas de proteínas, principalmente la actina, miosina, troponina y tropomiosina. Las proteínas musculares se caracterizan por su elasticidad, la cual le confiere poder contráctil al tejido muscular.

La Miosina es la proteína más abundante, es una globulina con PM 500,000, contiene dos cadenas principales idénticas y cuatro cadenas ligeras. Estructuralmente consiste al parecer en 2 regiones globulares (cada una de 9 mm. de diámetro) estando unido a cada una de ellas un apéndice uroide, cada apéndice está dispuesto como una tira de doble hélice alfa.

La miosina es desdoblada enzimáticamente por la tripsina, en dos componentes: meromiosina, de tamaño desigual, por lo tanto son denominadas meromiosinas ligera y pesada.

La miosina se une característicamente ligera y pesada.

La miosina se une característicamente, a la forma polimerasa de otra proteína muscular, la actina, llamándose actomiosina al producto resultante (no se encuentra la actina y miosina, sólo en músculo, sino en otros sitios de la economía por ejemplo, en plaquetas sanguíneas, la contrac -

ción de las plaquetas mediada por estas proteínas, es un elemento esencial en la retracción del coágulo).

La actina es una globulina con PM de 60,000, - la cual, es el principal constituyente de los filamentos delgados del músculo estriado. Cuando la actina es prepa rada, por extracción con soluciones de baja fuerza iónica, se obtiene como un monómero de PM 42,000, llamda actina G, a medida que aumenta la fuerza iónica y en presencia de - Mg, la actina G se polimerisa transformándose en la forma fribrosa, actina F, la cual aparece como una hélice de do ble tira de monómeros de actina en una electromiografía.

Durante la polimerización de la actina G en ac- tina F, son utilizados como transportadores de alta ener- gía como el ATP, el cual es hridrolizado hasta ADP y se - libera P.

Szent-Gyoegyi concluyó que la fuerza de la con- tracción muscular, emana de una acción recíproca entre Ac tina-Miosina y ATP.

La tropomiosina y el complejo troponina, son - proteínas localizadas en los filamentos delgados del mús- culo, constituyendo cerca de la tercera parte de su masa. (FIG. 2)

El ión calcio es un regulador fisiológico de la contracción, ya que permite la activación de las proteí - nas contráctiles: actina y miosina. La tropomiosina es - un bastón helicoidal alfa de doble tira, localizado entre

las dos tiras de actina F. La troponina es un complejo de tres cadenas polipeptídicas designadas TpC, TpI y TpT localizada en los filamentos delgados de la actina a intervalos de 38.5 nm.

Cuando llega un impulso nervioso a la unión entre la terminación nerviosa y el músculo (placa terminal), la membrana exterior de una fibra muscular es despolarizada, esta activación es transmitida al interior de la fibra muscular por el retículo sarcoplásmico. Los iones de calcio son mantenidos en este retículo sarcoplásmico, cuando el músculo está en reposo, mediante un sistema de transporte activo para los iones de calcio. (FIG. 3)

El sistema, activado por el ATP, disminuye la concentración de iones de calcio en el sarcoplasma (citoplasma) en reposo, en tanto que hace que aumente el calcio dentro del retículo sarcoplásmico, fijado allí por una proteína que se combina con el calcio llamada calsecuestrina. Cuando el calcio es liberado del retículo sarcoplásmico, se inicia la contracción muscular.

Todo este acontecimiento bioquímico requiere de energía . El ATP es la fuente inmediata de energía, pero en el músculo es extremadamente pequeña, por lo que hay una fuente de reserva de fosfatos de alta energía en el músculo, en la forma de fosfocreatina.

En reposo, el músculo de mamíferos, tiene 4 a 6 veces más fosfocreatina que ATP. La transferencia del fos

fato de alta energía, del fosfato de la creatina es catalizada por la enzima creatinfosfoquinasa (CPK). La reacción es reversible, cuando el músculo está en recuperación o - cuando el ATP está disponible.

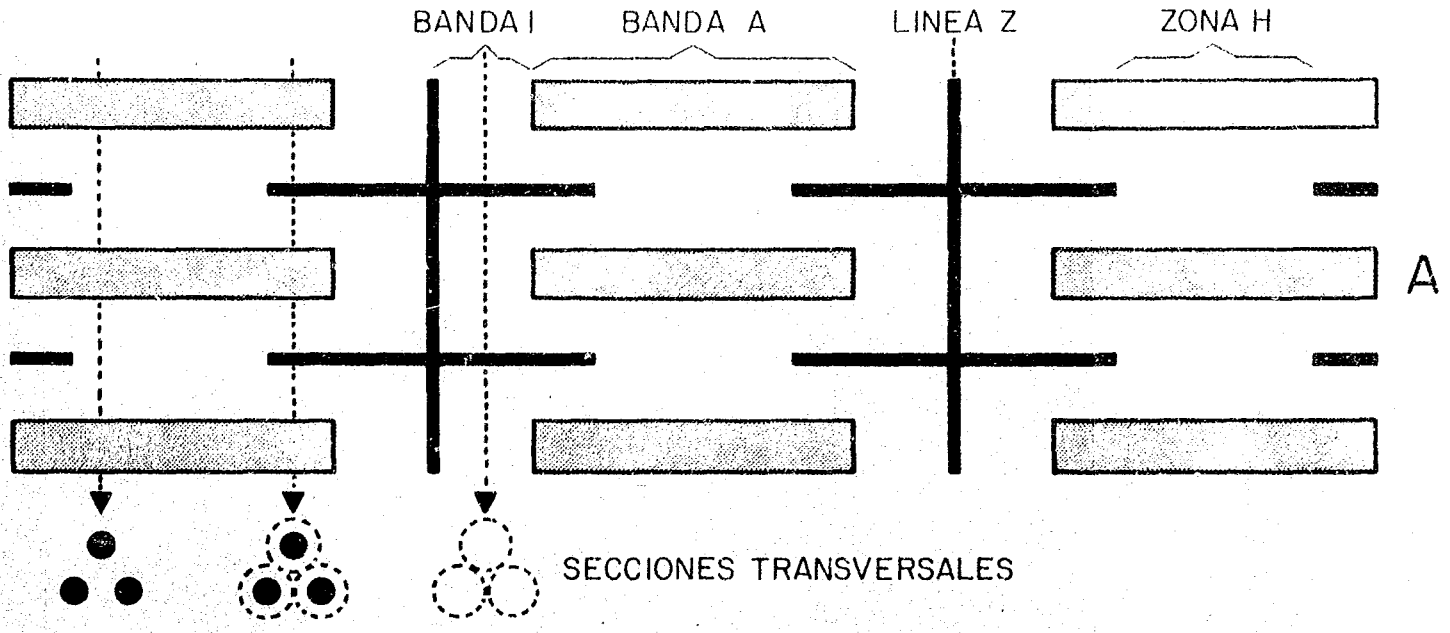
Otra fuente de ATP en el músculo, está mediada - por la enzima, miocrinasa (adenilatocinasa) que cataliza - la transferencia, de un fosfato de alta energía de una molécula de ADP a otra, para obtener ATP yadenosinmonofosfato (AMP).

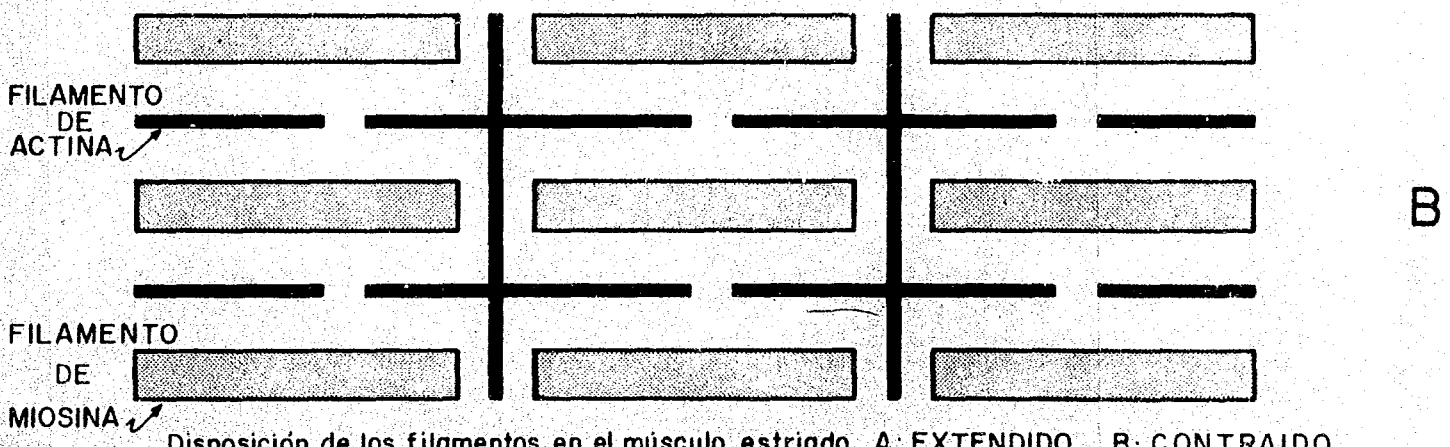
Se requiere de energía, dada por la glucólisis, para la resíntesis de ATP y fosfocreatina, y quizá de ácidos grasos libres, de oxidación de los productos resultantes de la actividad del músculo, conviertiéndose el lactato de nuevo en glucosa.

Los cationes del músculo (K, NA, mg y Ca) son - iguales que en los líquidos extracelulares, sólo que predomina el K; Los aniones F, Cl, y pequeñas cantidades de sulfatos están presentes. El K desempeña un papel importante en el metabolismo del músculo. La debilidad muscular es - un signo cardinal de la deficiencia de K. El calcio y el magnesio del músculo parecen funcionar como activadores e inhibidores de los sistemas enzimáticos intramusculares[34, 60].

TEJIDO MUSCULAR

FIG. Nº 1

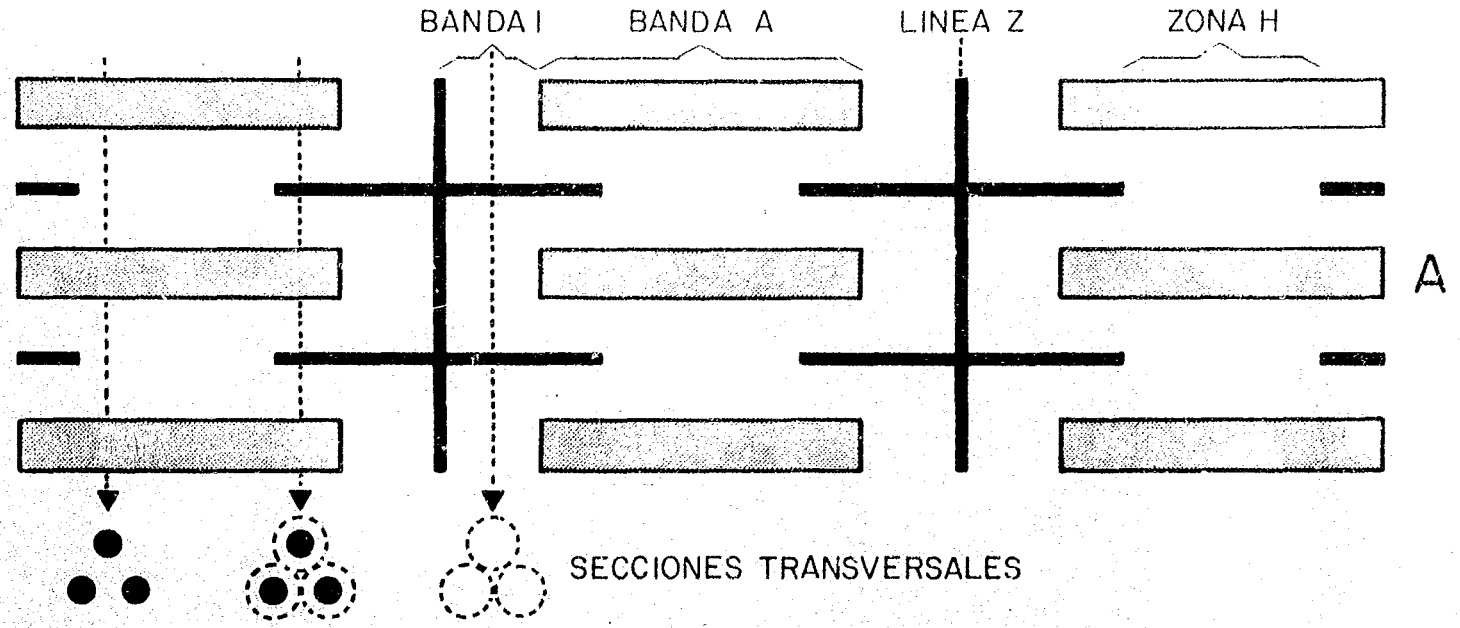


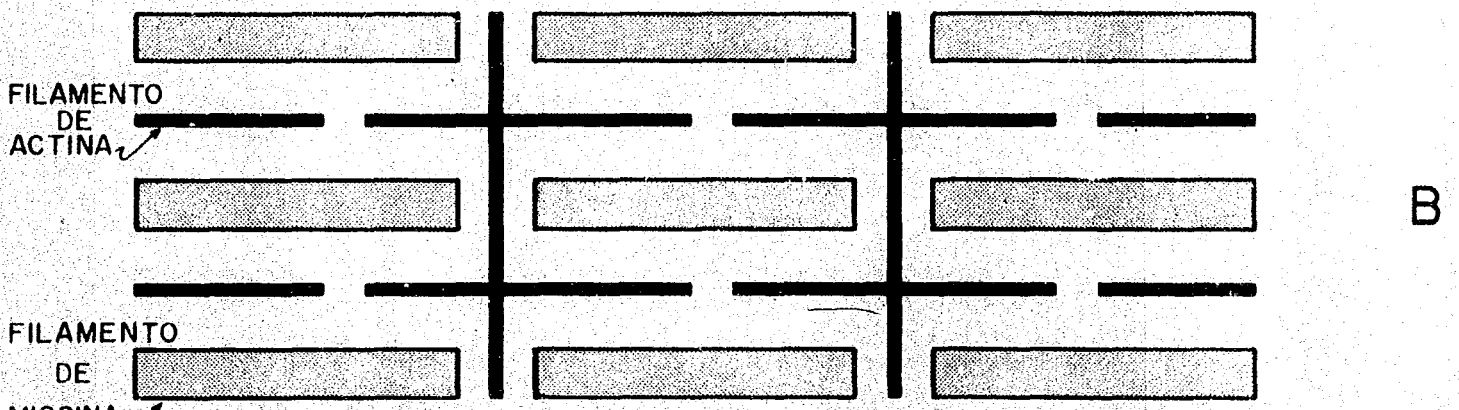


Disposición de los filamentos en el músculo estriado. A: EXTENDIDO B: CONTRAIDO

TEJIDO MUSCULAR

FIG. Nº 1

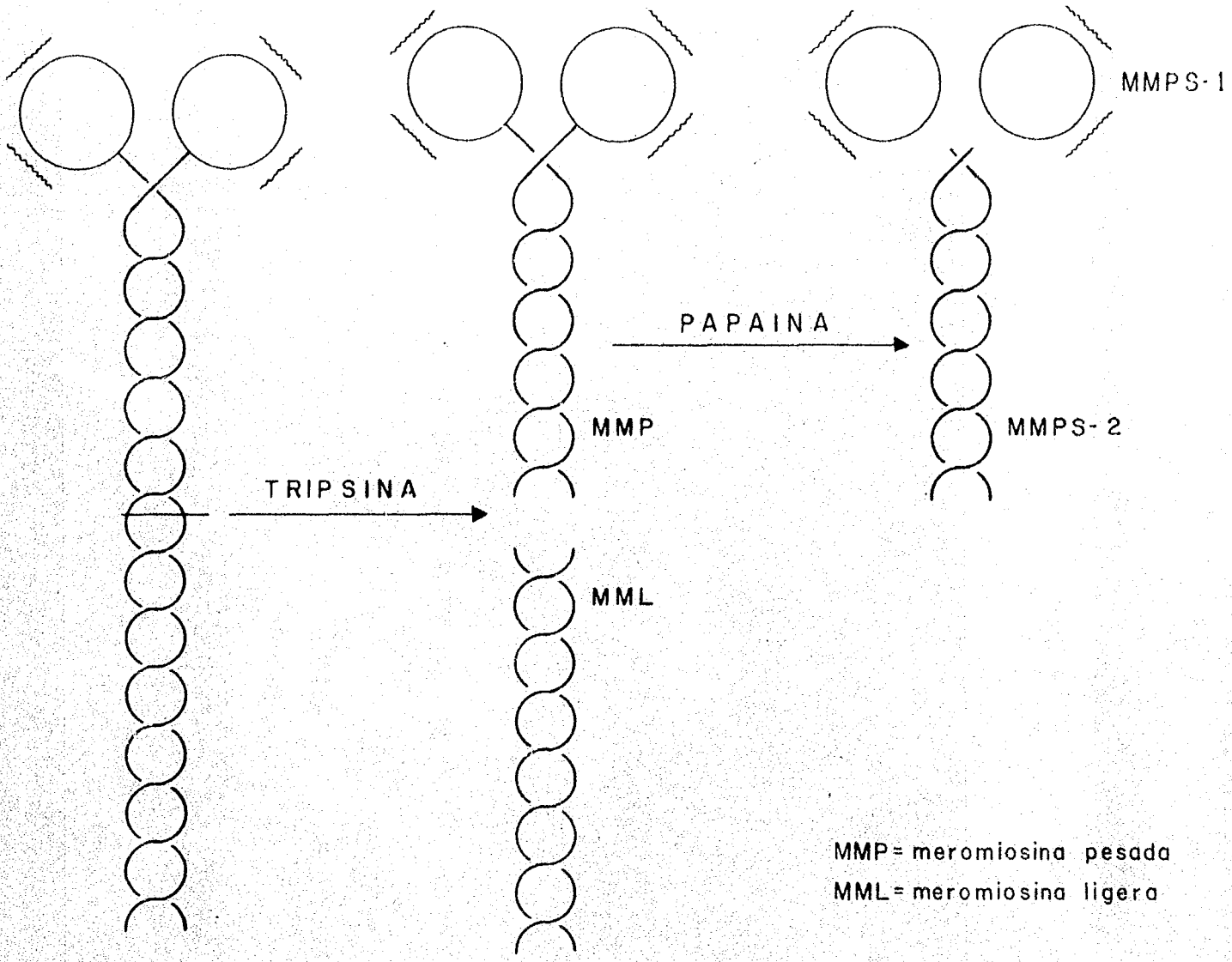




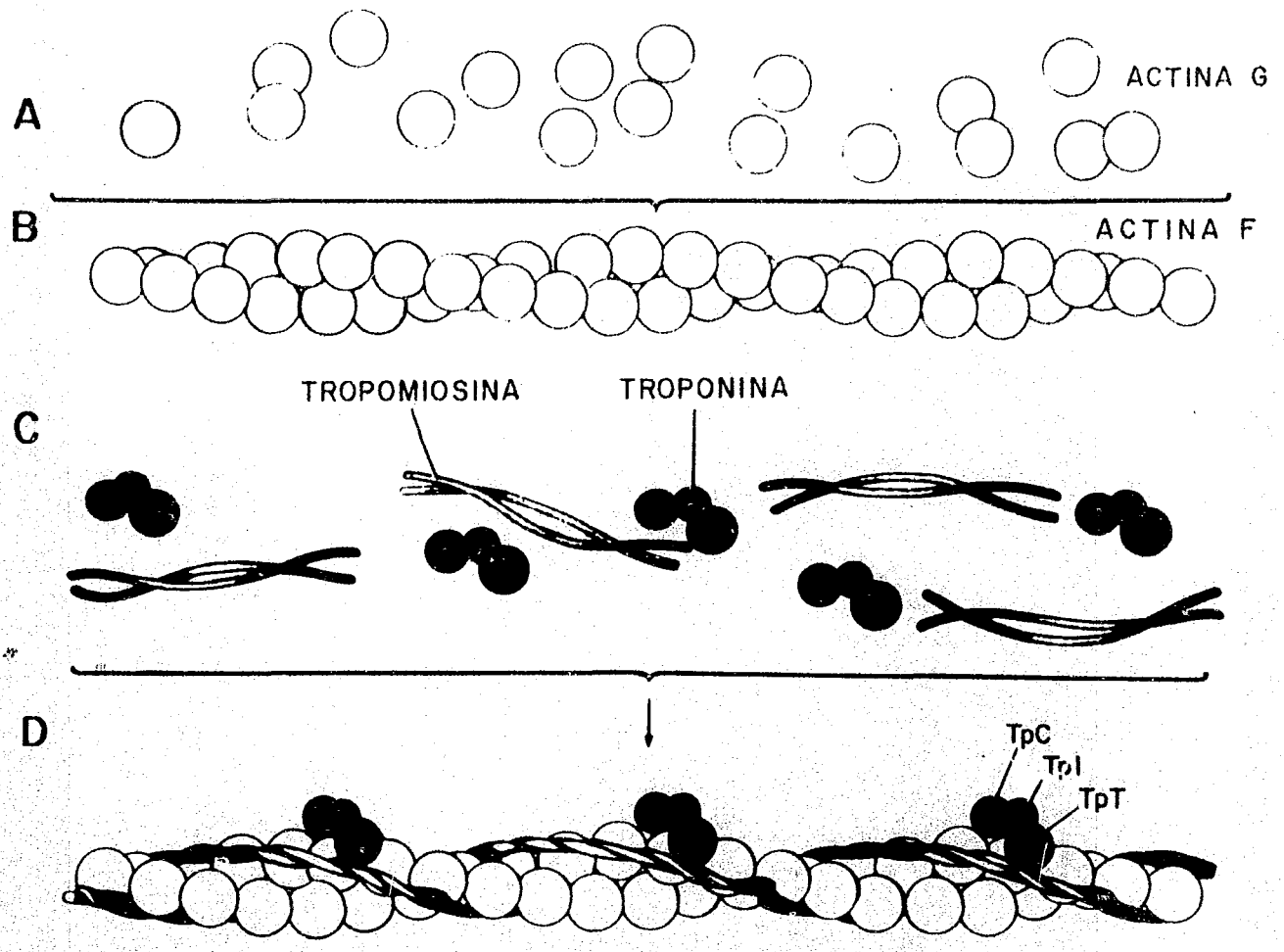
Disposición de los filamentos en el músculo estriado. A: EXTENDIDO B: CONTRAIDO

DESDOBLAMIENTO ENZIMATICO DE LA MIOSINA

FIG. Nº 2



REPRESENTACION ESQUEMATICA DEL FILAMENTO DELGADO FIG. Nº 3



EL FILAMENTO DELGADO ARMADO

Este esquema muestra la configuración espacial de los 3 componentes proteínicos principales: actina, tropomiosina y troponina.

CAPITULO II. GENERALIDADES SOBRE POLIMIOSITIS Y DERMATOMIOSITIS.

El grupo de enfermdades, en las cuales hay inflamación no supurativa del músculo estriado, reciben el nombre de polimiositis. La asociación con lesiones cutáneas se ha denominado Dermatomiositis.

La clasificación de los casos de polimiositis y sus entidades afines ha sido punto de controversia, y se han propuesto diversas clasificaciones. La Federación Mundial de Investigación neurológica en Enfermedades Neuro-Musculares (1968) propuso tres clases de polimiositis: 1) Polimiositis no complicada. 2) Dermatomiositis y miositis combinadas con enfermedades del tejido conectivo y 3) Polimiositis con malignidad[5]. Otras clasificaciones tienden a separar la polimiositis de la dermatomiositis o combinarlas. En igual forma, la miositis de los niños, miositis con malignidad, miositis en el curso de otras enfermedades del tejido conectivo, y rabdomiolisis, han sido incorporadas a el espectro de la polimiositis. El esquema de clasificación, propuesto por Walton, Adams, Barwick y Walton nos permiten separar los pacientes de polimiositis, dermatomiositis y enfermedades del tejido conectivo. Recientemente Bohan, Peter y Pearson proponen una clasificación basada en el análisis minucioso de 153 casos la cual nos parece la -

más acertada[5,11,26,51,59,81].

A.- CLASIFICACION DE POLIMIOSITIS.

TIPO I POLIMIOSITIS DEL ADULTO.

TIPO II. DERMATOMIOSITIS TIPICA.

TIPO III. MIOSITIS INFLAMATORIA ACOMPAÑADA DE CANCER.

TIPO IV. MIOSITIS DE LA NIÑEZ.

TIPO V. MIOSITIS ACOMPAÑADA DE SINDROMES DE "SUPERPOSICION".

TIPO I. POLIMIOSITIS: Es el tipo más común de miositis (35%) y suele presentarse en mujeres predominantemente, en un promedio de 3 a 1, especialmente de la tercera a la quinta década de la vida. El comienzo es insidioso y se acompaña de erupción cutánea, fenómeno de Reynaud (17%), artritis mínima, oftalmoplejia y otras características que a menudo aparecen en otras enfermedades del tejido conectivo[7, 11, 26,59].

TIPO II. DERMATOMIOSITIS TIPICA: Esta categoría ocupa el segundo lugar en frecuencia (29%). Suele atacar a personas entre los 20 y los 79 años. La erupción cutánea es eritematosa y aparece en la cara o en zonas periorbitrarias, en el cuello y a veces en las rodillas y maleolos internos. Estas lesiones cutáneas aparecen junto con la debilidad mus-

cular progresiva. El comienzo puede ser agudo o subagudo. Es más común en mujeres. Puede acompañarse de síntomas articulares que recuerdan los de la artritis reumatoide moderada. Este tipo de polimiositis es el más frecuente observado entre los dermatólogos [7,11,22].

TIPO III. MIOSITIS INFLAMATORIA ACOMPAÑADA DE CANCER. La asociación con neoplasia fue reportada desde 1916 por Stertz y Kankeleit, desde entonces los reportes de dermatomiositis complicada con malignidad tiende a aumentar. La malignidad ha sido estimada en 8.5 a 52% de todos los casos [1,2,17,27,51,69], y la frecuencia se eleva al 71% si se presenta el cuadro de dermatomiositis en hombres de más de 50 años. En una revisión, de 590 casos reportados de dermatomiositis, 92 estuvieron asociados con tumor, 24 con tumor en el tracto gastrointestinal y 4 con carcinoma de colon. Hay reportes también de metástasis hepáticas de cáncer de colon[7], y la dermatomiositis puede ocurrir aún después del tratamiento de la malignidad asociada, lo que nos llevaría a pensar que la malignidad es progresiva. Los síntomas de dermatomiositis reaparecen cuando recurre el tumor[42].

Las manifestaciones clínicas de dermatomiositis pueden preceder 1 a 2 años las manifestaciones de carcinomas; son indistinguibles los hallazgos clinicopatológicos de la dermatomiositis con o sin carcinoma; pero puede disminuir clínicamente, las manifestaciones de dermatomiositis

y se exacerban, cuando aparece el tumor [54]. La distribu-- ción corporal del tumor varía según el sexo: en mujeres, - en orden de frecuencia predomina el cáncer de mama, ovario, útero, colon, linfomas, melanomas y cáncer de estómago. En los varones predomina en estómago, seguido de cáncer de - pulmón, próstata, linfoma, riñón, colon y nasofaringe. No es aceptado por todos, el hecho de que con tratamiento de la tumoración, mejora la miopatía. Sin embargo el trata - miento a base de corticoesteroides y de inmunosupresores - mejoran la miopatía. Es importante, reconocer el hecho de la asociación de dermatomiositis con malignidad, lo que nos puede llevar a un diagnóstico temprano de cáncer y trata - miento más oportuno.

TIPO IV. MIOSITIS DE LA NIÑEZ: Esta enfermedad, aparece como una manifestación intermitente aguda o crónica, se presenta con una frecuencia de 20 por 100 de pacientes menores de 15 años. Y es aparentemente, distinta clínicamente y patológicamente de la del adulto. La característica principal, según algunos autores es la vasculitis, que afecta principalmente los casos sanguíneos de el tejido conectivo de la piel, tracto gastrointestinal, grasa y pequeños nervios. La presencia de lesiones vasculares, la alta incidencia de calcinosis y la rara asociación con malignidad son las bases para diferenciar la enfermedad ob - servada en los niños de la de los adultos.

Se presenta la dermatomiositis en los niños, con

mayor frecuencia que el Lupus Eritematoso Sistemático y es clerodermia y es menos frecuente que la artritis reumatoide, la edad de inicio es de la infancia a la adolescencia, siendo más frecuente entre los 5 a los 8 años. Es más común en las niñas que en los niños.

El inicio de la dermatomiositis es generalmente insidioso, pero puede ser agudo y fulminante. Las manifestaciones en piel no ocurren en todos los casos, pero la debilidad muscular es común, manifestada como fatiga acompañada de fiebre.

Cuando aparecen las lesiones cutáneas suelen persistir por años. La calcinosis muscular ocurre en 50% de todos los casos, su presentación varía desde depósitos focales en nalgas, superficies de extensión de los codos, rodillas y nudillos como depósitos difusos.

Otros sistemas son afectados frecuentemente como el tracto gastrointestinal; la ulceración y perforación no están en relación con el tratamiento médico y pueden ocurrir en cualquier momento de la fase aguda de la enfermedad. En la fase crónica la disminución del peristaltismo y defectos en el vaciamiento de esófago, estómago - de intestino delgado son comunes y en ocasiones severo.

Neumonía y pleuritis ocurren como parte de la - historia natural de la enfermedad. Se representan varios grados de restricción pulmonar debido a la alteración de los músculos respiratorios, ocurriendo esto en los casos más severos.

Las alteraciones del SNC son raras, y la neuropatía asociada con calcinosis difusa se presenta sólo en unos cuantos niños.

Los exámenes de laboratorio, tales como biopsia muscular, electromiografía, enzimas séricas, etc. son semejantes a las de las otras polimiositis, excepto por los datos de vasculitis que se observa en la biopsia.

El tratamiento generalmente es a base de corticoesteroides y de inmunosupresores. El pronóstico es difícil de predecir en etapas tempranas del padecimiento, - generalmente se ha observado que la enfermedad tiende a - tener un curso progresivo y autolimitarse, presentando una fase activa, meses o años después con completa resolución o tener una evolucíon crónica de varios años. La severa osteoporosis, ocasiona fracturas por comprensión y neuropatias periféricas. En muchos de estos niños, obliga a - un programa de rehabilitación que deberán seguir por varios años [21,29,44,79,83]; cuando el ataque de la enfermedad fué importante. No se ha observado, en estos niños, historia familiar de dermatomiositis como la presentan los niños - afectados de artritis reumatoide.

TIPO V. MIOSITIS ACOMPAÑADA DE SINDROME DE SUPER POSICION: La polimiositis y dermatomiositis, se presenta en el 21% y constituye la tercera categoría más común[11,20,23,59,76], observándose frecuentemente en mujeres. Algunos autores señalan, que se presenta frecuentemente con esclero - dermia, seguida de artritis reumatoide, pero se ha reportado en lupus eritematoso, y en la enfermedad mixta del tejido conectivo[76]. La presencia de mialgias, infiltración celular del músculo, áreas de aumento intersticial del tejido conectivo o atrofia focal de las fibras es la característica clave que nos permitirá el considerar a la entidad como síndrome de superposición, ya que estas manifestaciones no son comunes en las otras enfermedades del tejido conectivo.

En el síndrome de superposición son habituales - otras manifestaciones iniciales, y no es la debilidad muscular el síntoma que lo principia. Las artralgias ocurren en el 53%, esclerodactilia en 44%, fenómeno de Reynaud 47% y - mialgias en 41% de los casos. Es razonable creer, que estos pacientes tienen un peor pronóstico que aquéllos que presentan polimiositis no complicada, además que se ha observado que estos sujetos no responden bien al tratamiento con corticoesteroides, excepción, a la recientemente descrita en - fermedad, denominada enfermedad mixta del tejido conectivo que tienen características clínicas de polimiositis, esclerosis sistemática y lupus eritematoso sistemático y que responden bien a los corticoesteroides, con un curso benigno[20].

B.- ETIOLOGIA.

Establecer la etiología de una entidad, sin pruebas definidas es difícil, sobre todo cuando sólo se tienen sospechas razonables de que éstas miopatías son mediadas por mecanismos de hipersensibilidad. Por lo que consideramos conveniente revisar varias de las posibilidades propuestas con respecto a la etiología como lo serían:

B.1) INFECCION.

B.2) NEOPLASIAS MALIGNAS.

B.3) INMUNIDAD HUMORAL.

B.4) INMUNIDAD CELULAR.

B.1) INFECCION: Los signos histopatológicos de una reacción inflamatoria, son notables en muchos casos y por eso no es sorprendente que se hayan emprendido búsquedas extensas de la presencia de un agente infeccioso. Garcin y col.[59], mencionaron una larga lista, entre otras a la escarlatina y prostatitis; subsiste sin embargo la posibilidad de que en algunas personas, un agente infeccioso de un tipo u otro desencadene una respuesta de hipersensibilidad [7,8], la que por causas desconocidas se "localiza" en las fibras estriadas y sus tejidos de sostén, lo que podría explicar el hecho del desencadenamiento de algunos casos por el uso de farmacos tales como las sulfonamidas o la penicilina, que actuarían sobre el mecanismo de inmunidad. Es interesante señalar que en la polimiositis no hay antecedentes de enfermedades alérgicas [29, 83] ni familia -

res de las mismas, por regla general.

Un progreso notable en relación a las del origen infeccioso de la entidad se señala un publicaciones de Chou y Hashimoto [38], quienes han descrito la presencia de agregados intranucleares e intracitoplásmicos de estructuras tubulares filamentosas en núcleo y sarcoplasma de fibras lesionadas y no lesionadas. En base a las características morfológicas de dichas estructuras son semejantes a los mixovirus. Estos virus en los cultivos tisulares forman túbulos helicoidales filamentosos, posiblemente de ribonucleasa. Recientemente TANG y col, describieron estructuras cristalinas en músculos de una paciente que en los cultivos para virus se logró identificar como virus Coxsackie tipo A 9, este tipo de virus como es sabido no son únicamente miembros del grupo de enterovirus, sino también en este tipo de virus existen algunos neurotrópos. Algunos virus del grupo Coxsackie muestran afinidad por el tejido muscular y producen miocarditis o una pleurodinia epidémica por inducción, que origina dolor y a veces invasión muscular. Sin embargo no son datos constantes y sólo abren la puerta de futuras investigaciones.

B.2) NEOPLASIAS MALIGNAS: Una de las etiologías de las polimiositis y dermatomiositis que parece inequívoca es la asociación de estas enfermedades con neoplasias malignas. Se ha explicado en base a la producción del tumor

de sustancias miotóxicas inmunogénicas. Los anticuerpos - inducidos por el tumor en etapas posteriores pueden actuar directamente contra el músculo y la piel. Se ha descrito que los linfocitos periféricos de pacientes con polimiositis y cáncer son citotóxicos para los cultivos de células musculares de feto humano, además de ser capaces de producir linfotoxinas cuando se incuban en músculo autólogo; autotoxididad que se inhibe con el uso de prednisona.

Los exámenes de inmunofluorescencia muestran depósitos de alfa glubolinas alrededor del músculo estriado y de la dermis y estos datos sostienen la hipótesis que la dermatomiositis en presencia de malignidad resulta de la - producción de anticuerpos en respuesta a un antígeno tumoral.

Gold ha demostrado que el cáncer de colon, se - acompaña regularmente de anticuerpos circulantes en pacientes con lesiones pero está ausente cuando existen metástasis, sin embargo al parecer los antígenos están presentes en ambas situaciones, lo que supone que lo más probable - sea que esta reacción esté explicada en base a la inmuni - dad mediada por células. La supresión efectiva de la miositis, inicialmente al uso de esteroides y la subsecuente reactivación ante la presencia de metástasis quizá apoye - esta hipótesis [4]. Entre las posibilidades de toxicidad y de hipersensibilidad la segunda parece la más probable.

B.3) INMUNIDAD HUMORAL: Al examinar el suero de pacientes con polimiositis o dermatomiositis, se encontraron autoanticuerpos antimioglobina específicos[56, 65], un anticuerpo antinuclear característico dirigido contra una proteína acídica no histona y se encuentra en 50% de los casos de polimiositis, 20% de los casos de dermatomiositis y 73% de los casos con imbricación de polimiositis y esclerodermia; el anticuerpo denominado PM-1 se demuestra por inmunodifusión doble; el antígeno no ha sido caracterizado.

Al examinar los datos clínicos de los pacientes con anti PM-1 positivo hay una aparente segregación; la artritis, esclerodactilia, el fenómeno de Reynaud y la enfermedad pulmonar ocurren con más frecuencia en éste grupo que en los enfermos con anti PM-1 negativo.

B.4) INMUNIDAD CELULAR: La alteración en la inmunidad celular ha sido más estudiada; en el cobayo, se ha logrado producir miositis de corta duración con infiltrado linfocítico mediante homogeneizado de músculo heterólogo y adjuvante de Freund completo; las células linfáticas de estos animales son citotóxicas para los cultivos de músculo fetal como lo demuestran los experimentos de Dawkins y Mastaglia[24].

Si los anticuerpos dirigidos contra la superficie de las células son capaces de fijar ciertos componentes presentes en los líquidos extracelulares, denominados colectivamente complemento[47], se puede complementar una reac

ción citotóxica. Se ha sugerido que los complejos antígeno anticuerpo se pueden encontrar en las paredes de los vasos intramusculares especialmente en la dermatomiositis de los niños. Sin embargo otros autores: Sloper, Barret y Patrigge [78], suguieren que la sustancia antigénica se encuentra en el músculo situado en la membrana, o en la fracción miofibrilar del mismo.

Como consecuencia a estos hallazgos se han emprendido estudios del estado inmunológico de éstos pacientes, demostrándose que la inmunidad celular es normal; a diferencia de ello hay concentraciones de IgG moderadamente menores y presentan respuestas humorales inadecuadas.

Dawkins, los interpreta como que la polimiositis pudiera ser la consecuencia de una inmunodeficiencia preexistente, defecto que podría ser determinado por mecanismos genéticos; como dato interesante se han descrito casos de polimiositis en familias[46]. Una consecuencia de dicho defecto pudiera ser la aparición de una enfermedad autoinmune por la pérdida del mecanismo humoral que participa en la conservación de la tolerancia.

No es posible en este momento llegar a conclusiones firmes sobre la etiología de la polimiositis y de la dermatomiositis del humano. Desde el punto de vista clínico e histopatológico hay importantes posibilidades de que en algunos de estos casos sean el resultado de hipersensibilidad, y pudiera haber algún defecto en la inmuni-

dad humoral, aunado a la hiperreactividad de la inmunidad celular que daría origen a un proceso patológico subyacente en los humanos.

C.- FRECUENCIA DE LA DERMATOMIOSITIS.

La dermatomiositis punto central de nuestra investigación, puede afectar a personas de cualquier edad - desde la lactancia hasta las etapas posteriores de la vida adulta; pero la mayor proporción se aprecia entre los 50 y 69 años. Las mujeres suelen ser dos veces más atacadas que los varones y parece que no hay ninguna predisposición racial ni tampoco tiene importancia el sitio geográfico - de residencia.

En el servicio de Reumatología del Hospital General ocupa el 3.09% de la consulta y se presenta entre - los 31 a 40 años. En el Servicio de dermatología del mismo hospital ocupan las enfermedades del tejido conjuntivo el 3.57% y solo algunos casos corresponde a Dermatomiositis [12,77].

Pearson ha calculado una incidencia de 1 caso - de dermatomiositis por millón de la población por año, en un grupo estudiado de 186 pacientes con enfermedad muscular la polimiositis-dermatomiositis se presentó en el - 22.6%.

D.- CRITERIOS PARA EL DIAGNOSTICO.

Los criterios definidos para el diagnóstico de dermatomiositis fueron sistematizados primero por Bohan y Peter en 1975[11], la importancia de estos criterios ha permitido la separación de las diversas entidades en las que la alteración primaria del músculo estriado es la característica relevante.

A través de estos criterios no generalmente aceptados para el diagnóstico de dermatomiositis, se resumen en:

D.1. LESIONES CUTANEAS.

D.2. SIGNOS Y SINTOMAS MUSCULARES.

D.3. ENZIMAS SERICAS.

D.4. ELECTROMIOGRAFIA.

D.5. CAMBIOS HISTOLOGICOS.

Cuando las lesiones cutáneas con tres de los criterios anteriores el diagnóstico es definitivo, el eritema con dos criterios hace el diagnóstico probable y cuando el eritema acompaña un criterio el diagnóstico es posible. Los grados de debilidad muscular son clasificados en 6 estadíos (British Medical Research Council 1943): 0- No contracción; 1- Inicio o trazas de contracción; 2- Movimientos activos con gravedad eliminada; 3- Movimientos activos contra la gravedad; 4- Movimientos activos contra gravedad y resistencia; 5- Fuerza normal, y es importante

la valoración de los mismos porque son guía para el tratamiento y pronóstico de éstos casos[2].

D.1. LESIONES CUTANEAS: Se han considerado dos formas clínicas de dermatomiositis: las formas agudas que antiguamente recibieron el nombre de tipo Wagner Unverricht, y las formas subagudas o crónicas, en las cuales se debe integrar la poiquilodermatomiositis de Petges-Cléjat que no sería más que una forma evolutiva del mismo proceso.

Dentro de las lesiones cutáneas el eritema es un dato dominante del cuadro clínico, en forma de manchas, rosa, rojo o violáceo y a veces telangiectásico, afecta las zonas circunscritas de los tegumentos. En la cara la coloración roja es a veces ligera, localizada en los párpados o extendiéndose en vespertilo sobre las alas de la nariz y sobre las mejillas; en los codos y en las rodillas, el eritema es rojo muy vivo, escamoso y atrófico; sobre el dorso de las manos, el eritema constituye bandas extensas a lo largo de la cara dorsal de los metacarpianos y de las falanges, pápulas agrupadas dando la apariencia de placas atróficas (Signo de Gottron); alrededor de las uñas existen telaniectasias o cambios cuticulares [16, 25, 55, 71]. El resto de tegumentos puede ser sitio de manchas o zonas eritematosas; cuello nuca, hombros, abdómen, regiones glúteas, miembros; dentro de estas placas eritematosas, se forman en ocasiones zonas leucodérmicas y pig -

mentadas.

La gran sobreposición de varias lesiones tales como las lesiones acrómicas pigmentadas dan a la placa - un aspecto reticulado, que puede presentar todavía telangiectasias: esta mezcla de lesiones da a la piel un as - pecto poiquilodérmico, que no presenta en sí una forma - particular sino un aspecto dermatológico en el curso de la dermatomiositis.

El edema ataca electivamente la cara donde guarda una consistencia elástica, queda limitado a las regiones periorbitrarias y malares o infiltra toda la cara.

Dos características le son prominentes al edema: que es circunscrito, segmentario; es móvil, variable de un día para otro.

Otras lesiones dermatológicas han sido descritas: nódulos dermohipodérmicos del tipo de eritema nudoso y de paniculitis, erosiones, ulceraciones, urticaria, telangiectasias periungeales, cambios, cuticulares, lesiones de fotosensibilidad similares a las observadas en lupus eritematoso sistemático, dermografismo, lesiones ampollosas, queratosis folicular, hipertricosis, erupcio - nes psoriasiformes, livedo reticularis, alopecia, etc.[16, 55,71,69]

D.2. SIGNOS Y SINTOMAS MUSCULARES: En el comienzo agudo, la debilidad muscular generalizada es más inten

tensa en los músculos proximales, y puede aparecer en términos de una a dos semanas con dolor al mover los miembros y a la palpación de los músculos. La disfagia, una voz - nasal, y la respiración superficial son síntomas frecuentes de esta enfermedad.

En los casos subagudos o crónicos la debilidad aparece con mayor lentitud; afecta en primer término los miembros inferiores y al mismo tiempo remeda muy íntima - mente la distrofia muscular. El dolor espontáneo y la - palpación en músculos son mucho menos comunes en este tipo: la disfagia suele ser de mediana intensidad sucesivamente el paciente observa la dificultad para levantarse de un - sillón, subir escaleras, peinarse, debilidad en los músculos del cuello y cuando el individuo está acostado es incapaz de levantar la cabeza de la almohada: El ataque de los músculos faringeos posteriormente puede causar el cuadro de parálisis seudobulbar, disfagia, disfonía y a veces disartria[2,31,79].

En casos intensos o avanzados la debilidad puede ser extraordinaria con incapacidad para todo movimiento, la atrofia de los músculos es un fenómeno tardío, la calcinosis de los músculos aparece como signo último y generalmente se presenta en el tipo IV en niños.

D.3. ENZIMAS SERICAS: El aumento de la actividad de algunas enzimas séricas tienen utilidad para el - diagnóstico, las más importantes son el aumento en el ni-

vel de creatina fosfoquinasa, aldolasa, transamisada glutámico oxalacética y transaminasa glutámico pirúvica. Estas enzimas parecen ser liberadas como resultado de la miopatía destructiva, casi invariablemente en las etapas subagudas de la enfermedad, aumenta la concentración de las enzimas musculares; en los casos clínicamente inactivos o en los casos de remisión, las enzimas son normales o casi normales. La creatina fosfoquinasa parece ser el indicador más sensible de la actividad de la miopatía subyacente; se ha considerado que aproximadamente en el 10% de los casos se encontraran las enzimas musculares normales[59].

D.4. ELECTROMIOGRAFIA: Es útil porque elimina las alteraciones de denervación, las cuales producen un número disminuido de unidades motoras polifásicas de gran amplitud y gran duración, ya que estas alteraciones no se presentan en pacientes con polimiositis y dermatomiositis.

Los potenciales de unidad motora polifásicos de corta duración, y poca amplitud se observan en el 90% de los casos de dermatomiositis, la evidencia de irritabilidad de membrana (fibrilación), irritabilidad de inserción y contracciones positivas) ocurren menos frecuentemente 74%. Las fibrilicaciones pueden ocurrir en pacientes sanos, y en pacientes con polimiositis en 10.7% de los casos muestran EMG normal [11].

D.5. CAMBIOS HISTOLOGICOS: De la dermatomiositis son indistinguibles de LES: en la epidermis está en oca -

siones adelgazada, con engrosamiento de la membrana basal en lesiones de larga evolución, alteraciones vacuolares en la unión dermoepidémica, edema variable de la dermis - profunda, variaciones en la cantidad de mucina entre las fibras colágenas y en la dermis profunda, y un infiltrado linfohistiocitario alrededor de los vasos de los plexos superficiales y diseminado através de la dermis papilar, algunas veces con eritrocitos extravasados.

La dilatación media de los vasos sanguíneos superficiales son los responsables de las telangiectasias, y contribuyen a la característica coloración heliotropo, la descamación periorbital es debida al edema de la der - mis, la atrofia resulta de esclerosis de la dermis papi - lar[1].

La biopsia muscular es la de ayuda diagnóstica. Los músculos afectados en etapas iniciales muestran edema interfibrilar, acompañado de infiltrado intersticial esca so de linfocitos e histiocitos. En las etapas agudas se observa la muerte focal o extensa de fibras musculares - por vacuolización y fragmentación del sarcolema.

En etapas ulteriores puede tornarse patente la regeneración de las células musculares lesionadas pero - que sobrevivieron lo cual produce núcleos sarcolémicos ve siculares voluminosos acompañados de basofilia sarcoplás- mica. La combinación de atrofia y regeneración de células musculares origina gran variación del tamaño de cada fi -

bra. En los casos avanzados, grandes zonas del parénquina muscular son substituídos por penetración grasa y fibrosis compacta[66].

La microscopía electrónica ha revelado que la degeneración muscular es similar a los cambios degenerativos encontrados en otras enfermedades musculares. Los estadíos tempranos consisten en desintegración focal de miofilamentos y miofibrillas resultando en áreas de vacuolización y en acúmulo de glóbulos lipídicos y lisosomas sin células musculares o dentro de las mismas. Estructuras parecidas a los paramyxovirus pueden encontrarse en las lesiones de piel y lesiones musculares de dermatomiositis así como en el lupus eritematoso[48].

Otros hallazgos serológicos son la presencia de anticuerpos antinucleares positivos en 25% de los casos [103], y factor reumatoide en menos de 40% los títulos de Latex se han encontrado positivos en 10% de los casos de dermatomiositis y polimiositis aproximadamente. Hay reportes esporádicos de células LE positivas, títulos anti DNA, anticuerpos o antígenos extraibles del núcleo (ENA) y anticuerpos antinucleares fluorescentes en éstos casos.

E.- OTROS SIGNOS CLINICOS:

La relación entre la polimiositis y la dermatomiositis y otras enfermedades de la "colágena" es evidente no sólo por la semejanza en las manifestaciones cutáneas -

de la esclerodermia, el lupus eritematoso sistemático y, la artritis reumatoide, sino también por la presencia de otros signos tales como:

E.1. SINTOMAS ARTICULARES.

E.2. DIGESTIVAS.

E.3. CARDIOPULMONARES.

E.4. RENALES Y

E.5. OCULARES.

E.1. SINTOMAS ARTICULARES: Predominan en manos con erosión, calcificación periosteal e inestabilidad falángica que se comprueba en el estudio radiológico con - calcificaciones periarticulares, erosiones y subluxación interfalángica [13,74]. Las manifestaciones pueden ser la artritis o las artralgias con derrame especialmente en las articulaciones de los dedos y las muñecas; las manifestaciones articulares siempre mejoran con el tratamiento con corticoesterioides.

E.2. DIGESTIVOS: La disfagia se debe básicamente a la debilidad de los músculos estriados de la zona posterior de la faringe, se han presentado en éstos pacientes divertículos de esófago, alteraciones de la actividad muscular de intestino delgado, neumomatosis intestinal algunas veces con neumoperitoneo. Se ha llegado a explicar que: la proliferación de la íntima de arterias y arteriolas de piel, grasa y tracto digestivo se ven algunas veces,

posteriormente se ulceran y la hemorragia ocurre ocasionalmente [7,26,60,69].

E.3. CARDIOPULMONARES: Las manifestaciones cardiopulmonares se han reportado cada vez con más frecuencia, las anormalidades cardiacas incluyen bloqueo cardiaco de - 1o, 2o, y 3er. grado, anormalidades en ST-T, arritmias, ondas Q anormales, bloqueo de rama, insuficiencia congestivo cardiaca, con lo que observamos que las alteraciones se detectan sólo con ECG, se han reportado datos auscultatorios que se limitan a murmullo sistólico atribuído a regurgitación mitral funcional. Hay evidencia que los pacientes - con polimiositis puedan tener sobrecarga ventricular izquierda y prolapso de la válvula mitral en ausencia de síntomas cardiovasculares. La frecuencia de alteraciones cardiovasculares con técnicas no invasivas del tipo de ecocardiograma, fonocardiograma y ECG descubrirán que las alteraciones cardiacas son altas en este grupo de pacientes[9,26,33].

Desde las descripciones de Milla y Matthews en - 1956 se han reportado 36 casos de enfermedad primaria pulmonar. Hepper ha señalado 3 posibles mecanismos de la enfermedad pulmonar: 1.- Neumonía por aspiración ; 2.- Hipoventilación con neumonía hipostática secundaria y 3.- Una forma primaria de neumonía intersticial. Se ha postulado otras causas como son la infección por oportunistas y las neumonías relacionadas con drogas en estos pacientes.

Con el uso de methotrexate, para el tratamiento de polimiositis y los reportes de neumonitis que ocurre con el uso prolongado de esta droga la enfermedad pulmonar inducida por drogas se vuelve más frecuente: Un reporte de la Clínica Mayo sugiere que ocurre en un 5% de los pacientes. Los síntomas son tos no productiva, hipoxemia y disnea. En las radiografías de tórax se observa infiltrados lineares difusos intersticiales con predilección de las bases pulmonares. La histopatología muestra infiltrados linfocitarios y de células plasmáticas y fibrosis, datos no característicos, en un caso se ha reportado vasculitis. La etiología es incierta pero existe la hipótesis que hay citotoxicidad medidada por células contra las células del músculo liso de los bronquios, iniciando la secuencia de inflamación, exudación y cicatrices con ataque importante bronquial.

Aproximadamente el 50% de los pacientes responde favorablemente a la administración de cortioesteroides con lo que desaparecen los síntomas y radiológicamente se observa mejoría también [45,57,75].

E.4. RENALES: La afección renal no es frecuente en los casos de dermatomiositis, la IR puede ser causada por la precipitación de mioglobina en los túbulos, sin embargo la nefritis ha sido reportada[37].

E.5. OCULARES: Oppenheim ha enlistado que la conjuntivitis, blefaroptosis, y parálisis de los músculos ex-

ternos del ojo son complicaciones de la dermatomiositis.

Otras alteraciones observadas son cambios en la córnea exoftalmos, esclerosis, epiescleretis, uvitis, - glaucoma, nistagmus, y recientemente retinopatía con exudados en retina y pequeñas hemorragias, la atrofia óptica puede ser una complicación tardía [27,31,36].

F. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Una gran cantidad de entidades se pueden confundir con la imagen clínica de polimiositis y dermatomiositis, aquí señalaremos algunos de estos padecimientos que los podríamos dividir en: distrofias, padecimientos granulomatosos, endocrinos, metabólicos, glicogenosis, infec - ciones, lesiones de neurona motora, drogas, rabdomiolisis y de causa desconocida como la polimialgia reumática[2,43, 19].

Las miositis infecciosas supurativas, bacterianas pueden estar ocasionadas por varios agentes infecciosos como son: estafilcoco, treponema pallidum, leptospirosis, salmonelosis, toxoplasmosis[35,47], tripanosomiasis - que en general no ofrecen grandes dificultades en el diagnóstico diferencial.

La triquinosis, debido a su similitud hizo que la dermatomiositis se considerara por mucho tiempo como - una "seudotriquinosis", sin embargo se observa una gran - sintomoatología general (hiperhidrosis, fiebre, náuseas,

vómito, diarrea e insomnio) así como edema palpebral recidivantes, además los enfermos aquejan gran dolor muscular que les impide los movimientos. Más tarde puede aparecer hipoglicemia, afectación miocárdica y creatinuria; como factores en el diagnóstico diferencial se debe tener en cuenta el carácter epidémico y la regresión de la sintomatología a partir de un segundo mes. Para la confirmación del Dx se debe demostrar la presencia de trichinella que se puede realizar a partir del 10o. día de la enfermedad a nivel del músculo. En la triquinosis también se producen fenómenos marcados de calcificación, que sólo comprenden la de la triquina; éstas pueden evidenciarse radiológicamente.

Dentro del mismo grupo de mialgias por procesos infecciosos se debe mencionar la enfermedad de Bornholm (mialgia epidémica) especialmente en niños, es producida por un virus Coxsackie. Los síntomas fundamentales son pleurodinia, pericarditis y a veces pleuritis seca, así como miocarditis y encefalitis; las parálisis propiamente dichas son insólitas[44].

Las alteraciones de tiroides tanto en la tirotoxicosis como en mixedema presentan sintomatología muscular[37]. Se produce una astenia patológica que puede llevar a contracturas musculares y paresias en las alteraciones funcionales de paratoroides (hiperparatiroidismo), enfermedad de Cushing diabetes mellitus; así mismo en los estados de hiperpotasemia (como en la insuficiencia renal crónica) o de

hipopotasemia.

La sarcoidosis puede producir infiltraciones musculares de células epitelioides de carácter granulomatoso, que no se manifiesten clínicamente, los casos de sarcoidosis muscular realmente infrecuentes, pueden mostrar una miodistrofia progresiva o una polimiositis[17].

Recordemos que algunas drogas han ocasionado síntomas musculares y otros verdaderos cuadros de dermatomiositis como los cortiocesteroides, vincristina determinados antibióticos como la neomicina, estreptomicina, kanamicina, colistina, polimixina B y viomicina. La miastenia es esencialmente dosis dependiente y viene determinada por una inhibición competitiva a nivel de la placa motora[32].

Algunos anestésicos y relajantes musculares poseen idéntico mecanismo de acción, puede producirse por efecto aditivo crisis de narcosis grave; recientemente ha sido reportado que la penicilina produce cuadros clínicos a veces indistinguibles de dermatomiositis.

Ocasiona rabdomiolisis el ejercicio extremo, hiperpirexia maligna, envenenamiento con ciertas víboras de mar e intoxicación por plomo; lesiones de neurona motora, atrofia muscular progresiva de la infancia, parálisis periódica, pseudohipertrofia (Duchnne) y tempranamente en atrofia espinal de los adultos (Kukerlberg Willander) son a considerar en el diagnóstico diferencial de polimiositis y

dermatomiositis[3,19,79].

G. PRONOSTICO:

La morbimortalidad ha disminuído en los estados - agudos desde el advenimiento de los corticoesteroides para el tratamiento. Es evidente que bajo el tratamiento con - cortioesteroides es un factor en la cronicidad de la enfermedad con fracasos en la respuesta a largo plazo (Dubowitz). Los reportes de mortalidad varían grandemente pues son desde 10% hasta 50%.

Pearson reporta una mortalidad global del 28 por 100 al igual que Rose y Walton. En un estudio de casos no tratados O'Leary y Waisman señalaron un índice de mortalidad del 50 por 100. Medsger, Robinson y Masi en 1971 en un análisis de 124 pacientes refieren que no hay diferencias en cuanto a la sobrevida entre hombres y mujeres. La sobrevida disminuye cuando los pacientes presentan disfagia, gran debilidad muscular, fibrosis pulmonar y cáncer.

Son complicaciones frecuentes del tratamiento y - que aumentan la mortalidad las infecciones que conducen a - septicemia, padecimientos cardiovasculares y cerebrovasculares. No se han identificado otros factores pronósticos.

H. TRATAMIENTO:

En base a los posibles mecanismos etiológicos de la polimiositis - dermatomiositis es razonable pensar - que si la alteración principal está en la inflamación y

destrucción del músculo los corticoesteroides brinden efectos benéficos. Se ha mencionado que en algunos de los casos, se aprecian remisiones y exacerbaciones expontáneas, pero el curso natural de la enfermedad es casi siempre progresivo sin tratamiento.

Los análisis seriados de los niveles de enzimas en suero, proporcionan la mejor orientación y método pronóstico para el tratamiento; en la enfermedad aguda, el uso de corticoesteroides debe ser de 50 a 70 mgs. en dosis fraccionada. La dosis de mantenimiento debe individualizarse y varía de 5 a 20 mgs. de prednisona por día, una disminución rápida de la dosis generalmente es seguida de un brote de actividad[5,7,9,34].

Durante la fase aguda del padecimiento, se requiere de un reposo total iniciando la movilización pasiva, activa o voluntaria en cuanto sea posible, con objeto de evitar mayor atrofia por desuso [3,11].

Son reconocidos los efectos antiinflamatorios de los corticoesteroides, así como la capacidad de estabilizar la membrana lisosómica, interferir en la formación de cininas, inhiben la migración de polimorfonucleares, disminuyen el número y la actividad de las células cebadas, lisis de linfocitos, interfieren en la expresión y la inmunidad mediada por células. Sin embargo son también múltiples los efectos indeseables que producen, entre otros mencionare -

mos: la supresión hipotálamo hipófisis, diabetes, necrosis aséptica, miopatía, acné, hipertensión intraocular, osteoporosis, hirsutismo, retensión de sodio y agua, equimosis de fácil aparición, cataratas subcapsular posterior, trastornos del talante, retardo en el crecimiento en los niños y gran suceptibilidad a infecciones entre otros [6,22,64,68,87,81]: por lo que deberán administrarse cloruro de potasio, protectores de mucosa gástrica y exámenes periódicos de electrolitos séricos.

Cuando las dosis de corticoesteroides son incapaces aún después de algún tiempo de estabilizar el padecimiento, iniciamos el uso de inmunosupresores[2,10,14,30,79].

El establecimiento de una respuesta inmune requiere la proliferación activa de un número relativamente pequeño de linfocitos sensibles al antígeno que origine una población de células sensibles, lo suficientemente grandes como para ser efectivas. Los inmunisupresores son drogas antimitóticas pero tóxicas especilamente para la médula osea e intestino.

Entre los inmunosupresores los de más utilidad en la dermatomiositis son: methotrexate, la ciclofosfamida, la azotioprina y clorambucil. Son el methotrexate y la azatioprina antimetabolitos, su efecto inmunosupresor está en la acción antagónica del ácido fólico, inhibe el metabolismo de la enzima reductasa dehidrolfolato inhibiendo la síntesis de ácidos nucleicos por parte del methotrexate.

Sus efectos indeseables son estomatitis, alteraciones hepáticas. La vía de administración con la que se disminuye la toxicidad hepativa es la intravenosa así como dosis semanales de 25 a 50 mgs ya que normaliza las enzimas en 10 semanas y la fuerza muscular en 3 a 4 semanas según lo ha reportado Jacobs y Metzger [50,53,68,80,85,86].

La azatioprina desde 1968 ha sido reportada como útil en el tratamiento de la dermatomiositis y polimiositis por McFarlin y Griggs. Se considera antimetabolito y citotóxico, es un análogo de las purinas y actúan en los grupos sulfidrilo, produciendo nucleótidos alterados y bloquea la síntesis de las purinas por inhibición de la deshidrogenasa inosínica; el medicamento puede ser incorporado al ácido nucléico y al dexosirribonucleico lo cual lleva a la muerte celular, de estas funciones se deriva su efecto inmunosupresor. Los efectos indeseables son: leucopenia, hepatitis, estomatitis, dermatitis, alopecia y suceptibilidad a infecciones. Las dosis aconsejadas son de 2 a 2.5 mgs - por kilo de peso por V.O. y ofrece la ventaja que es un - fármaco mucho más fácil de administrar y ajustar[8,67,68,73].

Finalmente la ciclofosfamida que probablemente - actúa por entrecruzamiento de dos o más cadenas de DNA y - evita la duplicación celular [67,68].

A dosis de 1 a 2 mgs por kilo de peso, se obtienen buenos resultados. Los efectos indeseables son la disfunción testicular y ovárica, anormalidades fetales, cisti

tis hemorrágica, alopecia y depresión de médula osea. En reportes de Fries, Sharp y Findlay ofrecen algunos resultados prometedores con este inmunosupresor pero es el de menor empleo en estos casos [30,62,75].

El suero antilinfocítico se ha empleado en un número pequeño de pacientes, con algunos beneficios según reportes preliminares de Denman (1976) [2,62].

No hay que perder de vista que estas drogas son poderosos inmunosupresores y el tratamiento prolongado puede derivar en malignidad según los reportes de Walpoff (1958) y Burnet (1967).

Los niños con dermatomiositis y enfermedad muscular inactiva presentan calcinosis universal activa, la colchicina es de ayuda en el tratamiento[80].

CAPITULO III. MATERIAL Y METODOS.

En el estudio personal en el cual se revisaron los expedientes de la Consulta Externa del Servicio de Dermatología del Hospital General de México S.S.A., en los últimos diez años encotramos 30 pacientes con el Diagnóstico inicial de Dermatomiositis, de los cuales se descataron 16 casos; once de los cuales no correspondían al diagnóstico de dermatomiositis, los cinco restantes se descartaron por no haber registro adecuado de la evolución, exámenes de laboratorio y esquemas terapéutico.

Se consideraron 14 pacientes en los cuales los cinco criterios diagnósticos estuvieron presentes como son: debilidad muscular simétrica, enzimas musculares elevadas, cambios electromiográficos característicos, biopsia de músculo típica y debilidad muscular con lesiones cutáneas.

Las enzimas séricas musculares investigadas son: Deshidrogenasa láctica (DHL) considerando como valor normal el de 120 a 240 UI; creatina fosfoquinasa (CPK) normal de 0 a 50 mU/ml; transaminasa glutámico oxalacética (TGO) de 5 a 17 UI; transaminasa glutámico piruvica (TGP) de 5 a 17 y finalmente aldolasa con valor normal de 3 a 12.

Para considerar positiva la electromiografía los cambios consistieron en potenciales de unidad motora pequeños, fibrilaciones de unidad motora, fibrilaciones así como contracciones positivas, descargas abigarradas y de alta

frecuencia. La biopsia de músculo típica con atrofia, degeneración de fibras, necrosis e infiltrado inflamatorio.

En cada uno de los casos se revisó la historia clínica completa, así como otras investigaciones clínicas y de laboratorio como fueron: química sanguínea (Q.S.); biometría hemática (B.H.); electrolítos séricos (E.S.); pruebas de función hepática (P.F.H.); células L.E.; antiestreptolisinas (AEL); proteína C reactiva (PCR); electrocardiograma (ECG); anticuerpos antinucleares; completamente hemolítico: exámen general de orina (EGO); corproparasitoscópicos; radiografía de tórax, serie esófagogastroduodenal; pruebas de función respiratoria; electroforesis de proteínas; pruebas de filtrado glomerular, así como cultivos de orina, espectoración, piel y de heces fecales, según el caso especificar.

La biometría hemática, así como la cuantificación de enzimas séricas musculares se realizaron semanalmente en los casos y fueron los parámetros para evaluar el tratamiento en todos los casos. Los corticoesteroides se administraron junto con protectores de la mucosa gástrica como el gel de hidróxido de aluminio, además del cloruro de potasio. Algunos casos requirieron de otros medicamentos y otros de intervención quirúrgica que se discutirán en cada caso.

CAPITULO IV. PRESENTACION DE LOS CASOS.

Caso No. 1. D.M.C. masculino de 39 años de edad, comerciante, originario y residente de Veracruz. Presenta dermatosis diseminada a cabeza, tronco y extremidades. Constituída por un infiltrado inflamatorio difuso de predominio en párpados así como eritema, zonas de hipercromia y descamación. En algunas áreas se observa piel de aspecto poiquilodérmico y atrofia muscular. Padecimiento con 10 años de evolución, con debilidad muscular, pérdida de peso y disfagia.

Como antecedentes de importancia, a los 10 años de edad presentó luxación traumática de caderas y rodilla izquierda que lo imposibilitó físicamente para la deambulación. Se le practicó artroplastía de cadera y rodilla izquierda a los 19 años de edad, que dejó como secuela acortamiento del miembro inferior izquierdo.

En el exámen médico general como datos positivos se encontró disminución de las masas musculares. La extremidad superior derecha con disminución de la fuerza muscular. En los exámenes de laboratorio: VDRL negativo, actividad reumática negativa, B.H.; Q.S.; E.G.O.; P.F.H. en límites normales. PCR, negativa; A.E.L. de 125 UT; TGP 32 y TGO 40. La electromiografía reportó pequeños potenciales en amplitud y duración con patrón miopático. En la biopsia de músculo presentó variación en el tamaño de las fibras musculares,

hialinización y fragmentación. Focos aislados de infiltrado inflamatorio monocelular. En piel muestra colagenización - de la dermis y atrofia de la epidermis. El ECG en límites normales.

Con estos datos se integró el diagnóstico de dermatomiositis administrándosele prednisona a dósis de 100 mgs. diarios, así como cloruro de potasio, gel de hidróxido de - aluminio y complejo B. La evolución clínica fué estacionaria presentado dos meses después gastritis medicamentosa y expectoración hemoptoica, falleciendo al presentar sangrado masivo de mucosa gástrica e insuficiencia respiratoria secundaria a bronconeumonía bilateral.

Se le practicó autopsia encontrando colagenización de capas musculares con ausencia de epitelio en esófago, - disminución de la capa cortical de las suprarrenales, en - pulmón se encontró presencia de eritrocitos lisados en alveolos y bronquios con leucocitos polimorfonucleares; el resto de los órganos no presentó alteración.

CASO No. 2. G.G.G. mujer de 13 años de edad originaria y residente de Fresnillo, Zacatecas. Presenta dermatosis diseminada a cabeza y extremidades, constituída por - lesiones eitematosas en mejillas. Siete meses antes presentó debilidad y dolor muscular, hipertermia, artralgias y - cuadro faringoamigdalino, por lo que se le administró tratamiento médico no especificado con lo que mejoró, persistien

do la debilidad muscular, por lo que es hospitalizada.

Entre los exámenes de laboratorio la PCR, B.H., Q. S., E.S., EGO, latex, P.F.H. se encontraron límites normales durante toda la evolución clínica. El complemento hemolítico fué de 160, AEL de 500 UTaldolasa de 12; DHL 419; TGO 18; TGP 16: CPK 134 y los coproparasitoscópicos mostraron giardia y tricocéfalos. La biopsia de músculo mostró alteraciones típicas de dermatomiositis; electromiografía compatible con daño de neurona motora periférica; el electrocardiograma con bloqueo incompleto de rama derecha y la radiografía del tórax en límites normales.

Integrado el diagnóstico de dermatomiositis se dió tratamiento en base a corticoesteroides (prednisona) 50 mgs diarios, cloruro de potasio, gel de hidróxido de aluminio, penicilina benzatínica 1,200,000 U cada 21 días, con lo que la sintomatología tendió a desaparecer y una vez inactivo el cuadro de miopatía se inició fisioterapia, permaneciendo hospitalizada por 3 meses, presentándose como efecto colateral al tratamiento el síndrome de Cushing; se disminuyó paulatinamente la dosis de prednisona hasta 10 mgs con lo que se mantiene asintomática.

CASO No. 3. SRP femenino de 12 años de edad, que presenta dermatosis diseminada a cabeza, cuello, tronco y extremidades superiores, constituída por placas eritematoedematosas, con costras hemáticas. Evolución de 2 años iniciando con artralgias y debilidad muscular. Se auna a la sintomato

logía 13 meses después edema palpebral y fatiga.

En el exámen médico general no se observan otros datos patológicos y se encuentran los siguientes exámenes de laboratorio: complemento hemolítico de 100, células LE negativas, Q.S., E.G.O., P.F.H., E.S. en límites normales. Las enzimas séricas mostraron TGO 34, TGP 31, DHL 382, no se realizó electromiografía ni biopsia de músculo.

Se integró el diagnóstico de dermatomiositis por lo que se le administró Prednisona 30 mgs. diarics con buena evolución clínica; no ameritó hospitalización y 13 meses después la paciente está asintomática con 2.5 mgs. de prednisona.

CASO No. 4. L.M.S. mujer de 32 años de edad originaria y residente de México D.F. presenta dermatosis en cara, tronco y extremidades superiores e inferiores, afectando en cara: mejillas, cuello, caras externas de antebrazos y brazos, región abdominal, espalda y caras anteriores de ambas piernas; constituída por lesiones descamativas a nivel de espalda, lesiones eitematoescamosas de predominio en caras anteriores de piernas y nivel de ambas piernas y rodillas, edema intenso en cara.

El padecimiento lo inició 3 meses antes con lesiones en nudillos, seguida de debilidad muscular, mialgias y artralgias en articulaciones interfalángicas. La debilidad muscular ha sido progresiva habiendo pérdida de peso -

de 8 kg.

En el exámen médico general no se encontraron - otros datos de interés. La B.H., Q.S., E.G.O., P.F.H. en toda la evolución clínica se encontraron en límites normales. Las enzimas séricas como son TGO 30; TGP 34; DHL - 282, CPK 16 las células LE son negativas.

La electromiografía de músculo presentó disminución de la actividad muscular voluntaria, la biopsia de - músculo con hallazgos compatibles de dermatomiositis.

Con los datos anteriores se integró el diagnóstico de dermatomiositis, por lo que se administró 50 mgs. de corticoesteroides aunándose al tratamiento ciclofosfamida a dósis de 600 mgs IV en dósis semanal, con lo que se logra discreta mejoría, sin embargo la paciente presenta alopecia importante además de leucopenia y trombocitopenia, por lo que se le suspende el tratamiento, manteniéndose los corticoesteroides con dósis decreciente hasta 25 mgs.

Ameritó hospitalización por dos meses y 26 meses después se encuentra asintomática con 5 mgs de prednisona. Como efectos colaterales se observó acné y síndrome de - Cushing, Se envió a fisioterapia cuando se controló la - fase aguda.

CASO No. 5. G.L.F. femenino de 33 años de edad, originaria y residente de México, D.F. con padecimiento -

diseminado a cara, tronco y extremidades. Afectando en cara: región periorbitraria, mejillas y mentón; en tronco - afecta región dorsal; en miembros superiores afecta región del codo y articulaciones de ambas manos; en miembros inferiores se afecta la rodilla. Constituída por manchas hiperpigmentadas sobre todo a nivel de regiones del codo, rodilla y dorso de manos con presencia de escamas finas.

Inició 5 meses antes, con pérdida de la potencia muscular y disfagia para alimentos sólidos. Se hospitaliza y en el exámen médico general como único dato patológico se observa herida quirúrgica supra e infraumabilical de aproximadamente 20 cm. con dos trayecto fistulosos por los que drena material purulento.

Dentro de los antecedentes de importancia 5 meses antes se le practicó laparotomía exploradora ya que presentaba una tumoración de aproximadamente 25 cms. que ocupaba hipogástrico y ambas fosas iliacas, de consistencia dura, desplazable; se encontró una tumuración en ovario derecho de 2 kg. aproximadamente de peso. Transoperatoriamente - fué reportado como tumor de células de la granulosa, por - lo cual se hizo resección completa del tumor con panhisterectomía y omentectomía. Los diagnósticos finales de patología fueron: leiomioma celular del útero e interligamentario del lado derecho, quistes foliculares en ovario derecho y tecaluteínicos en el lado izquierdo, serosistis crónica y resto normal.

A su ingreso a hospitalización se realizaron los siguientes exámenes de laboratorio: B.h., Q.S., E.G.O., VDRL, PCR, Latex en límites normales. Las enzimas séricas como son: TGO 51, TGP 8, DHL 828 y CPK de 472.

Otros exámenes practicados con resultados positivos fueron: antiestreptolisinas 333, coproparasitoscópicos con ascaris lumbricoides y cultivo de secreción de herida quirúrgica con estafilococo aureus. La biopsia de músculo con necrosis, vacuolización e infiltrado linfocitario en poca cantidad. La electromiografía con lesión de neurona motora.

Con estos datos se integró el diagnóstico de Dermatomiositis y se inició tratamiento a base de corticoesteroides 100 mgs diarios, además de antibióticos (ampicilina), protectores de la mucosa gástrica y cloruro de potasio.

La evolución clínica es incidiosa por lo que se agrega ciclofosfamida 600 mgs en IV dósis semanal: sin embargo los efectos colaterales como son la trombocitopenia se presentan en forma muy marcada después de 7 meses de iniciado el tratamiento por lo que se le suspende el inmunosupresor continuado con corticoesteroides.

Después de 5 meses de hospitalización se dá de baja con 15 mgs de prednisona. Asistió a fisioterapia cuando la fase aguda de la miositis se controló, recuperando la fuerza muscular y la movilidad completamente. El retraso en la cicatrización así como el Síndrome de Cushing se atribuyó al tra

tamiento con esteroides. Después de 25 meses la paciente se encuentra asintomática con 10 mgs de prednisona.

CASO No. 6. G.M.L. femenino de 9 años de edad, originaria y residente de México, D.F., presenta dermatosis diseminada a cara, tronco y extremidades; en cara se observa - eritema difuso, discreto edema palpebral, sobre eminencias - óseas hay varias áreas de eritema además de zonas de descamación fina y algunas pápulas foliculares en nudillos. En extremidades inferiores livedo reticulares y edemas de pies.

Existe disminución de la fuerza muscular generalizada, con imposibilidad para levantar los brazos sino hasta 60 grados, incorporarse y mantenerse de pie. Se encuentra dolor a la palpación de masas musculares de antebrazos, brazos, - glúteos y muslos.

Evolución de 3 meses iniciando con eritema facial, debilidad y dolor muscular que imposibilita la deambulación por lo que es hospitalizada.

En el exámen médico general como datos positivos hay adenomegalias cervicales y algunos estertores bronquiales. Se practican los siguientes exámenes de laboratorio: B.h., Q.S., E.S., P.F.H. en límites normales. La radiografía de tórax - muestra discreto infiltrado en bases pulmonares.

El VDRL es negativo así como latex, PCR y células LE. De las enzimas séricas musculares se encontraron los siguientes resultados: TGP 119, TGO 180, DHL 413, CPK 291; otros re-

sultados positivos son antiestreptolisinas 500 Ut. La electromiografía presentó datos de lesión de neurona motora inferior subaguda, generalizada y difusa; La biopsia de músculo no es típica de daño muscular y en los coproparasitoscópicos se encontró giargia lamblia.

Con éstos datos se integró el diagnóstico de dermatomiositis, parasitosis intestinal y bronquitis por lo que se inicia tratamiento a base de corticoesteroides 75 mgs diarios, cloruro de potasio, protectores de la mucosa gástrica, penicilina procaina 800, 000 U cada 24 hrs., seguido de ampicilina 1 gr. diario.

La evolución clínica fué satisfactoria y a los 2 meses la recuperación es completa acudiendo la paciente a fisioterapia. Es dada de baja de hospitalización con 45 mgs de prednisona y 25 meses después se encuentra totalmente asintomática con 12 mgs de prednisona, con Síndrome de Cuching y obesidad, como efectos colaterales de la administración de esteroides.

CASO No. 7. CRM femenino de 70 años de edad originaria y residente del Estado de México. Presenta dermatosis diseminada a cabeza, tronco y extremidades, constituída por zonas eritematosas extensas, mal delimitadas, así como manchas hipercrómicas de aspecto poiquilodérmico en mejillas.

Inició su padecimiento hace 1 año con aritema en cara, edema de manos, debilidad y dolor muscular, 15 días antes

de su ingreso presenta disfagia a alimentos sólidos, por lo - que se hospitaliza y como datos positivos en el estudio médico general se encuentra el antecedente de que a los 45 años - de edad se le practicó apendicectomía y hernioplastía, a los 55 años de edad colecistectomía. No hay datos anormales en - la exploración física.

Se procede a practicar exámenes de laboratorio encontrándose los siguientes datos: B.H., Q.S., EGO, P.FH., en límites normales, células LE, PCR, latex, negativos. Las enzimas séricas musculares con los siguientes resultados: TGP - 298, TGO 177 y DHL 607. Electroforesis de proteínas en límites normales. La biopsia de piel y músculo con áreas de atrofia de la epidermis y degeneración hidrópica de la capa basal, el músculo es de aspecto normal. La electromiografía presentó sufrimiento muscular de evolución crónica. Los coproparasitoscópicos con giardia lambia, serie esofagogastroduodenal con hernia hiatal y úlcera duodenal, ECG normal.

Con estos datos se integra el diagnóstico de dermatiomiositis, parasitosis intestinal, úlcera duodenal y hernia hiatal por lo que se inicia el tratamiento con corticoesteroides 60 mgs diarios, presenta Síndrome de Cushing, gastritis, y discreta mejoría, agregándose por lo tanto ciclofosfamida - 500 mgs IV dósis semanal. Se logra controlar la fase aguda - y se da de baja de hospitalización con 35 mgs de prednisona y ciclofosfamida, 16 meses después es muy marcada la leucopenia

y se suspende dicho medicamento.

Con fisioterapia se logra mejorar la movilidad así como la fuerza muscular y 35 meses después está totalmente - asintomática con 15 mgs de corticoesteroides.

Al tratamiento anterior se agregaron protectores - de la mucosa gástrica, cloruro de potasio, metronidazol, diyodohidroxiquinoleinas y dieta fraccionada tratando de mejorar la sintomatología.

CASO No. 8. RPH mujer de 21 años de edad originaria y residente del Estado de México; con padecimiento diseminado a cara, tronco y extremidades. Constituído por hiperpigmentación y atrofia cutánea con liquenificación de algunas - áreas y coloración eritematoviolacea periorbital.

Presenta dolor a la palpación de músculos en pantorrillas, cintura escapular y pélvica, disminución de la fuerza muscular que imposibilita la deambulación. Iniciando la sintomatología 3 meses antes con mialgias y ataque al estado general.

La incapacidad funcional es muy importante por lo que se decide su internamiento practicándose los siguientes - exámenes de laboratorio: B.H., Q.S., E.G.O., E.S., gases en - sangre arterial, PCR, latex, células LE, VDRL y complemento - hemolítico en límites normales. Las enzimas séricas con los siguientes hallazgos: TGO 131, TGP 80 DHL 1966. Otros exámenes con datos positivos son coproparasitoscópicos con giardia

lamblia, antiestreptolisinas 250 U, la electromiografía mostró lesión de neurona motora y biopsia de piel y músculo con lesiones características.

Se inicia tratamiento a base de corticoesteroides - 80 mgs diarios con lo que se logra discreta mejoría, no controlándose la fase aguda por lo que se agrega ciclofosfamida 600 mgs IV en dósis semanal. La evolución es muy torpida ya que - presenta varios focos de infección que se controlan con tratamiento antibiótico específico.

La paciente permaneció con imposibilidad a la deambulación por cerca de 12 meses, desarrolló úlceras de decúbito, pielonefritis, bronquitis y como se mencionó en párrafos anteriores se controlaron con tratamiento antibiótico.

Once meses después de iniciado el tratamiento con - inmunosupresores presentó leucopenia muy marcada por lo que se suspendió dicho medicamento continuado con esteroides. Después de 13 meses de hospitalización es dada de baja con recuperación de la fuerza muscular lo que le permite la deambulación.

Alrededor de 12 meses después, refiere dolor a la deambulación de tipo punzante en región inguinal derecha que - ha ido en aumento. En la exploración se observa claudicación a expensas de miembro pélvico derecho, disminución de arcos de movimiento y fuerza muscular de cadera derecha un 80%, por lo que se decide su reingreso a hospitalización. Efectuándosele por el Servicio de Ortopedia artroplastia total de cadera derecha con prótesis de Charley Muller con muy buena evolución clí

nica y es dada de baja con 45 mgs de prednisona. Después de 23 meses de evolución la paciente se encuentra asintomática con 15 mgs de prednisona.

CASO No. 9. MCT mujer de 18 años de edad originaria y residente de México, D.F., que presenta padecimiento diseminado a cara, tronco y extremidades, constituído por una placa eritematosa facial con edema palpebral que se extiende a pómulos, mejillas y dorso de nariz; en cuello y cara anterior de tórax hay eritema difuso con descamación; en codos, manos y rodillas hay eritema. En los nudillos además hay pápulas queratósicas múltiples.

Evolución crónica de 3 meses acompañada de artralgias, hipertermia e imposibilidad para levantar los brazos, subir escaleras llegando a la imposibilidad para la deambulación, lo que obliga a su internamiento.

En el estudio médico general no se encontraron otros datos patológicos y se practicaron los siguientes exámenes de laboratorio: E.G.O., B.H., Q.S., Coproparasitoscópico., E.S. en límites normales. Anticuerpos antinúcleo negativo así como PCR, células LE y complemento hemolítico normal.

De las enzimas séricas musculares: TGO 970, TGP 510. La electromiografía con lesión de neurona motora periférica. La biopsia de músculo no fué concluyente.

Se inicia tratamiento con corticoesteroides 80 mgs diarios, protectores de la mucosa gástrica y cloruro de pota-

sio. La evolución es satisfactoria controlándose la fase aguda e iniciándose fisioterapia, sin embargo la paciente solicita su alta voluntaria y se desconocen más datos de evolución.

CASO No. 10. RFS mujer de 23 años originaria de - Huichapan, Hidalgo y residente de México, D.F. con dermatosis generalizada a cabeza, tronco y extremidades, predominando en los sitios de exposición solar como en la cara, V del escote, en rodillas y piernas, así como en brazos. En la porción inferior de tórax hasta la región sacrococcigea. Constituída - por edema facial, eritema marcado y algunas zonas de hiperpigmentación; en brazos además de eritema hay costras hemáticas y zonas de liquenificación; en los nudillos hay pápulas hiperqueratósicas.

Inicia su padecimiento 10 meses antes con edema y eritema en cara, ataque al estado general, así como mialgias y debilidad muscular generalizada.

En éstas condiciones es hospitalizada donde se practican los siguientes exámenes de laboratorio: B.H., Q.S., E.G.O., E.S., en límites normales. Coproparasitoscópicos con abundantes entamoeba coli filtración glomerular con 48.2%, electrolitos urinarios en límites normales. De las enzimas séricas - musculares se reportó TGO 29, TGP 76, DHL 241, CPK 63, de las pruebas inmunológicas como son: PCR, Latex, células LE, anticuerpos antinúcleo en límites normales así como el complemento hemolítico.

La electromiografía reportó silencio eléctrico en grupos musculares de brazo y antebrazo; y pretibiales durante el esfuerzo ligero y máximo, observándose potenciales polifásicos de pequeño voltaje. La biopsia de piel mostró epidermis con áreas aplanadas con degeneración hidrópica de la capa basal. En la dermis superficial muestra edema y macrófagos con pigmento e infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular y perianexial. En músculo hay preservación de las células con escaso infiltrado inflamatorio de tipo crónico alrededor de algunos vasos, que no es definitivo de lesión de dermatomiositis.

El estudio de serie esofagogastroduodenal no mostró alteración y la radiografía de tórax observó discreto infiltrado bronquial.

Se integra el diagnóstico de dermatomiositis y se inicia tratamiento con corticoesteroides 80 mgs diarios; la evolución clínica es favorable, misma que no cursa paralela con las cifras de enzimas séricas, sin embargo se controla la fase aguda y la paciente es enviada a fisioterapia.

Durante su internamiento presenta constipación nasal y rinorrea, por lo que se realiza radiografía de senos paranasales donde se observa calcificación de la cresta frontal y de ligamentos clinoideos comprobándose el diagnóstico de sinusitis bilateral maxilar. Las pruebas de función respiratoria muestran una restricción moderada de la capacidad vital e importante de la ventilación máxima voluntaria, los gases en

sangre arterial están en límites normales. El electrocardiograma no muestra ninguna alteración.

La administración de corticoesteroides se prolonga por 30 días disminuyendo paulatinamente, ya que la fase aguda se controló y es dada de baja del servicio con 25 mgs de prednisona, protectores de la mucosa gástrica, cloruro de potasio y con tratamiento completo para la parasitosis intestinal. Como efectos secundarios se observó Síndrome de Cushing, así como acné y gastritis.

Actualmente recibe 5 mgs de prednisona y acude a fisioterapia totalmente asintomática.

CASO No. 11. MVE femenino de 19 años de edad, originaria y residente de México, D.F., que acude a consulta por presentar dermatosis diseminada a cabeza, tronco y extremidades constituída por edema en cara, así como eritema y algunas áreas de hiperpigmentación en mentón. En brazos el eritema se acompaña de escama fina.

Inició aproximadamente 5 meses antes con eritema y edema facial, mialgias, artralgias y debilidad muscular, por lo que se decide su internamiento. En el estudio médico general no hay datos patológicos agregados.

En los exámenes de laboratorio practicados la B.H., Q.S., P.F.H., E.S., se encuentran en límites normales. Las enzimas musculares séricas con TGO 25, TGP 15, DHL 948, CPK 1030. Las antiestreptolisinas con 250 UT, PCR, latex, células

LE, negativas. La radiografía de tórax en límites normales. La electromiografía mostró lesión de neurona motora periférica crónica parcial. La biopsia de piel y músculo son negativas. La inmunofluorescencia de piel mostró depósitos nucleares con patrón homogéneo de IgG e IgM, en epidermis así como depósitos de fibrina en paredes de capilares dérmicos C3 e IgA negativa.

Con los datos anteriores se integra el diagnóstico de dermatomiositis por lo que se inicia tratamiento con corticoesteroides a dósis de 60 mgs diarios, protectores de mucosa gástrica, cloruro de potasio y HAIN profiláctico.

La evolución clínica es satisfactoria sin embargo un mes después de tratamiento presenta exacerbación de la sintomatología por lo que se agrega al tratamiento azatioprina - 100 mgs en dósis diaria, cinco días a la semana, lográndose - de ésta manera controlar el cuadro agudo, siendo enviada a fisioterapia para rehabilitar los músculos afectados.

Otros exámenes practicados son ECG que mostró alteraciones en la conducción como son arritmia, alteraciones del segmento ST-T, bloqueo de rama y crecimiento de cavidades izquierdas, sin ninguna repercución clínica.

Las pruebas de función respiratoria presentaron una restricción moderada de la capacidad vital y restricción importante de la ventilación máxima voluntaria; los gases en sangre arterial se encontraron en límites normales.

La azatioprina fue bien tolerada, solamente presentó hipertermia hasta de 37 C en las primeras tomas del medica

mento. Los corticoesteroides se disminuyeron paulatinamente, persistiendo la hipertensión arterial, Cuching y gastritis. Es dada de baja en buenas condiciones con prednisona 30 mgs y azatioprina 100 mgs. Después de 5 meses se encuentra asintomática.

CASO No. 12. MRC mujer de 36 años de edad originaria y residente del Estado de México. Presenta dermatosis generalizada a cabeza, tronco y extremidades, constituída por manchas eritematosas, hipercrómicas, confluentes de forma y tamaño irregular, escamas en manos y brazos.

Inicia su padecimiento 6 meses antes con eritema y edema facial, ataque al estado general y fatigabilidad, dos meses después se agrega a la sintomatología disfagia a sólidos y desaparece en forma expontánea el edema facial.

Se decide su hospitalización y en el estudio médico general como datos de importancia se encuentran alteraciones de proio-poli-hipermenorrea, en la exploración física no hay patología aparente y en la exploración ginecológica como datos positivos se encontró el útero aumentado de tamaño dos veces de lo normal, de consistencia dura, móbil, se coloca espejo vaginal observando cérvix ulcerado, por lo que se le toma prueba de Shiller y biopsia del mismo y del endometrio, se realiza histerometría la que es de 8.5 cm.

De los exámenes de laboratorio practicados, los de rutina se encuentran en límites normales. Las enzimas muscula

res séricas con TGP 82, TGO, 193, DHL 460, CPK 160. Las pruebas inmunológicas como son células LE, latex, complemento hemolítico, anticuerpos antinúcleo en límites normales. Las antiestreptolisinas con 500 UT, el ECG con arritmia, alteración del segmento ST-T, y crecimiento de cavidades izquierdas sin repercución clínica. Las pruebas de función respiratoria sin alteración.

La electromiografía reportó patrón de interferencia incompleto con potenciales de unidad motora disminuídos en voltaje y frecuencia aumentados en duración. La biopsia de piel y músculo con franca atrofia de epidermis, en la dermis papilar hay edema con capilares dilatados y discretos focos de infiltrado inflamatorio linfohistiocitario y algunos macrófagos cargados con pigmento. Los cortes de músculo muestran áreas donde las fibras han perdido las estriaciones, rabdomiolisis intersticial y focos de infiltrado inflamatorio moderado de linfocitos.

Integrado el diagnóstico de dermatomiositis, se administra corticoesteroides 80 mgs diarios, protectores de la mucosa gástrica y cloruro de potasio. Durante su evolución clínica presenta hipertensión arterial que se controla a base de diuréticos. Controlada la fase aguda del padecimiento es enviada a fisioterapia. El reporte de la biopsia de endometrio y de cérvix reportan cervicitis crónica inespecífica y de endometrio en fase proliferativa que corresponde clínicamente con la toma de la muestra y hace compatible el diagnóstico con mio

matosis uterina.

La paciente es dada de baja de hospitalización con 35 mgs de corticoesteroides, manifestando como efectos colaterales al tratamiento cushing. Actualmente se encuentra asintomática, con obesidad con 10 mgs del medicamento y control en ginecoobstetricia.

CASO No. 13. CTC mujer de 48 años de edad originaria y residente de Zacatecas, presenta dermatosis diseminada a cabeza, cuello, tórax y extremidades, de las cuales afecta: cara, V del escote, codos, antebrazos por su cara posterior - principalmente, dorso de manos, caras anteriores de piernas y dorso de pies. Constituída por edema leve de cara, eritema - difuso facial, hiperpigmentación y descamación fina.

Inicia 5 meses antes con ataque al estado general, edema facial y un mes antes de consultar presenta mialgias, - incapacidad funcional la cual fué progresiva hasta impedir la deambulación, así como artralgias. Se interna en el servico y se practica historia clínica completa no encontrando otros datos patológicos. Dentro de los exámenes de laboratorio rutinarios se encontró en límites normales.

Las enzimas séricas mostraron alteración con los - siguientes resultados a su ingreso TGO 22 TGP 85, CPK 944, D HL 775, la electromiografía muestra compromiso parcial de neurona motora periférica. La biopsia de piel y músculo muestra epidermis con aplanamiento y además hiperpigmentación de la -

basal. Hay capilares dilatados , congestionados y muy discretos focos de infiltrado inflamatorio linfohistiocitario. En músculo hay focos de miolisis con infiltrado inflamatorio intersticiales.

Con el diganóstico de dermatomiositis se inicia - tratamiento con corticoesteroides 80 mgs diarios, sin embargo la evolución de la paciente es torpida, y 30 días después se agrega azatioprina a dósis de 100 mgs V.O. cinco días a la semana. Otros estudios realizados en su hospitalización son los de ECG con arrítmica y alteración del segmento ST-T., - electrofóresis de proteínas normal, serie esofagogastroduodenal con hernia hiatal, duodeno con prolapso de mucosa antral, resto normal. La radiografía de tórax con fibrosis reticular basal bilateral, enfermedad obstructiva crónica, cardiovascular con silueta tipo aórtico y mediastino normal.

Las pruebas de función respiratoria no se realizaron en vista del mal estado de la paciente. Dos meses después de iniciado el tratamiento con inmunosupresor, presenta leucopenia severa y datos clínicos de septicemia así como datos de insuficiencia respiratoria falleciendo a los 3 meses de hospitalización. No se realizó autopsia.

CASO No. 14. BML mujer de 21 años de edad, originaria y residente de Tabasco. Presenta dermatosis diseminada a cara, cuello, tronco y extremidades. Constituída por manchas eritematovioláceas, numerosas, irregulares, aisladas, de di -

versos tamaños en cara, párpados, mejillas y barba; en cuello anterior y posterior hay algunas costras y descamación fina.

Inicia su padecimiento un año antes, con manchas eritematovioláceas numeroas en tórax, seguida de disminución de fuerza muscular en cintura pélvica, así como mialgias.

Es hospitalizada en Mérida, Yucatán, durante dos meses, donde además presenta disfagia, y pérdida de la fuerza muscular en cuello que imposibilita los movimientos. Se le dió tratamiento a base de esteroides y de azatioprina al parecer con buenos resultados, sin embargo la paciente acude a consulta al Servicio de Dermatología del Hospital General en donde es hospitalizada realizándosele exámen médico general no encontrando otro dato positivo más que gran atrofia de grupos musculares de brazos, cintura escapular y pélvica.

Se realizaron los exámenes de laboratorio rutinarios que se encontraron en límites normales. Las enzimas séricas musculares con TGO 60, TGP 119, CPK 284, DHL 337 incluso llegó a presentar cifras de 678. Otros exámenes practicados: Antiestreptolisinas 125 UT, PCR positiva dos cruces, latex negativo, anticuerpos antinúcleo negativos, complemento hemolítico en límites normales. VDRL, y coproparasitoscópico negativos. La electromiografía mostró compromiso de neurona motora periférica parcial. La biopsia de músculo es concluyente de daño muscular.

Con el diagnóstico de dermatomiositis se inicia tratamiento con corticoesteroides 80 mgs diarios, protectores de

la mucosa gástrica, cloruro de potasio, azatioprina 150 mgs V. O. cinco días a la semana. La evolución clínica es hacia la mejoría, pero presenta reactivaciones de la sintomatología periódicamente.

Otros datos encontrados son pruebas de función respiratoria con restricción moderada de la capacidad vital e importante de la ventilación máxima voluntaria. El ECG sólo indica crecimiento de cavidades izquierdas. Presenta varios procesos infecciosos en tracto respiratorio, gastrointestinal y genital que ceden con tratamiento antibiótico específico. Sin embargo la leucorrea persiste y se realiza cultivo y papa nicolau, este último reporta displasia grado dos por lo que se toma biopsia de cuello uterino con el diagnóstico de carcinoma cervicouterino in situ, mediante bloqueo epidural. El reporte de patología es de cervicitis crónica inespecífica con displasia moderada del epitelio exocervical.

Dos meses posteriores a su ingreso, se encuentra mejoría clínica que no estaba correlacionada con enzimas séricas, sin embargo se envía a fisioterapia y presenta mejoría importante de la activiad y fuerza muscular.

Es dada de baja del servicio con 30 mgs de prednisona y 100 mgs de azatioprina. Actualmente se encuentra asintomática con 15 mgs de prednisona y 100 mgs de azatioprina.

A continuación presentamos los Cuadros del I al VI que sintetizan las principales características clínicas, evolutivas, diagnósticas y de tratamiento de los casos expuestos de Dermatomiositis.

CUADRO I

CASO No.	PACIENTE	EDAD DE INICIO	MESES DE EVOLUCION	HOSPITALIZACION	SUPERVIVENCIA
1	DMC	29	120	2 m	NC
2	GGG	13	7	3	SI
3	SRP	12	3	-	SI
4	LMS	32	3	2	SI
5	GLF	33	5	5	SI
6	GML	8	3	4	SI
7	CRM	69	12	3	SI
8	RPH	21	10	13	SI
9	MCT	18	3	1	SI
10	RFS	22	10	4	SI
11	MVE	19	5	5	SI
12	MRC	36	6	4	SI
13	CTC	48	5	3	NO
14	BML	20	13	5	SI

CASO II

CRITERIOS DIAGNOSTICOS

CASO No.	PACIENTE	DEBILIDAD MUSCULAR	BIOPSIA DE MUSCULOS	ENZIMAS SERICAS	ELECTRO-MIOGRAFIA	LESIONES EN PIEL
1	DMC	SI	+	ELEVADAS	SI	SI
2	GGG	SI	+	" "	SI	SI
3	SRP	SI	-	" "	-	SI
4	LMS	SI	+	" "	SI	SI
5	GLF	SI	+	" "	SI	SI
6	GML	SI	-	" "	SI	SI
7	CRM	SI	-	" "	SI	SI
8	RPH	SI	+	" "	SI	SI
9	MCT	SI	-	" "	SI	SI
10	RFS	SI	-	" "	SI	SI
11	MVE	SI	-	" "	SI	SI
12	MRC	SI	+	" "	SI	SI
13	CTC	SI	+	" "	SI	SI
14	BML	SI	+	" "	SI	SI

CASO III

EXAMENES DE LABORATORIO

CASO No.	PACIENTE	CELULAS LE	A.E.L.	P.C.R.	LATEX	COMPLEMENTO
1	DMC	-	125	-	-	-
2	GGG	-	500	-	-	160
3	SRP	-	-	-	-	100
4	LMS	-	-	-	-	-
5	GLF	-	335	-	-	-
6	GML	-	500	-	-	-
7	CRM	-	-	-	-	-
8	RPH	-	250	-	-	-
9	MCT	-	-	-	-	320
10	RFS	-	-	-	-	160
11	MVE	-	250	-	-	160
12	MRC	-	500	-	-	80
13	CTC	-	-	-	-	-
14	BML	-	125	++	-	160

OTROS DIAGNOSTICOS

CASO No.	PACIENTE	
1	DMC	GASTRITIS MEDICAMENTOSA
		BRONCONEUMONIA BILATERAL
2	GGG	PARASITOSIS INTESTINAL
3	SRP	--------
4	LMS	--------
5	GLF	QUISTES FOLICULARES DE OVARIO
6	GML	BRONQUITIS
		PARASITOSIS INTESTINAL
7	CRM	HERNIA HIATAL
		ULCERA DUODENAL
8	RPH	COXARTROSIS
		INFECCIONES MULTIPLES
9	MCT	--------
10	RFS	SINUSITIS
11	MVE	--------
12	MRC	MIOMATOSIS UTERINA
13	CTC	SEPTICEMIA
14	BML	CANCER CERVICOUTERINO

CUADRO V

TRATAMIENTO CON CORTICOESTEROIDES

CASO No.	PACIENTE	DOSIS INICIAL	TIEMPO DE TRATAMIENTO	DOSIS ACTUAL	COMPLICACIONES
1	DMC	100 mg	2 m	-	GASTRITIS BRONCONEUMONIA
2	GGG	50	6	10	CUSHING
3	SRP	30	13	2.5 mg	------
4	LMS	50	26	5	ACNE, CUSHING
5	GLF	100	28	15	RETRASO CICATRIZACION
6	GML	75	25	12	OBESIDAD, CUSHING
7	CRM	60	35	15	GASTRITIS, CUSHING
8	RPH	80	28	15	INFECCION, CUSHING
9	MCT	80	?	?	------
10	RFS	80	5	20	GASTRITIS, ACNE
11	MVE	60	5	30	CUSHING
12	MRC	80	4	35	CUSHING
13	CTC	80	3	100	INFECCION
14	BML	80	5	50	GASTRITIS

CASO VI

TRATAMIENTO CON INMUNOSUPRESORES

CASO No.	PACIENTE	MEDICAMENTO	DOSIS INICIAL	TIEMPO DE TRAMIENTO	DOSIS ACTUAL	COMPLICACIONES
1	DMC	-----	---mg/sem	---- m	---mg/sem	-------
2	GGG	-----	---	----	---	-------
3	SRP	-----	---	----	---	-------
4	LMS	CICLOFOSFAMIDA	600	2	0	LEUCOPENIA TROMBOCITOPENIA ALOCEPIA
5	GLF	CICLOFOSFAMIDA	600	7	0	TROMBOCITOPENIA
6	GML	-----	---	----	---	-------
7	CRM	CICLOFOSFAMIDA	500	19	0	LEUCOPENIA
8	RPH	CICLOFOSFAMIDA	600	11	0	LEUCOPENIA
9	MCT	------	---	----	---	-------
10	RFS	------	---	----	---	-------
11	MVE	AZATIOPRINA	500	3	500	FIEBRE
12	MRC	------	---	----	---	-------
13	CTC	AZATIOPRINA	500	1.5	0	LEUCOPENIA
14	BML	AZATIOPRINA	750	5	500	-------

CAPITULO V. CONCLUSIONES DE LOS CASOS CLINICOS.

Los casos presentados correspondieron en su mayoría a pacientes del sexo femenino[13], y solamente un caso correspondió al sexo masculino con evolución clínica muy desfavorable. La edad de inicio de su sintomatología osciló de 8 a 69 años, lo que demuestra que todos los grupos de edad pueden estar afectados. La mayoría presentó evolución subaguda de 3 a 13 meses, siendo un caso el de evolución más crónica que no correspondía a la gravedad del ataque de dermatomiositis.

Las lesiones cutáneas fueron constantes en todos los casos así como la debilidad muscular que varió en grado (FIG. 4,5,6,7,8,9,10) las enzimas séricas como son la creatina fosfoquinasa, transaminasa glutámica oxalacética, transaminasa glutámico pirúvica y deshidrogenasa láctica elevadas; cambios electromiográficos en todos los casos positivos excepto en un caso (FIG. 11, 12 y 13).

En el estudio histopatológico de músculo, el hallazgo fundamental es la pérdida de estriación de las fibras musculares rebdomiolisis y focos de infiltrado inflamatorio en 9 casos (FIG. 14,15 y 16).

Consideramos que la unificación de criterios clínicos hace más accesible el estudio de estos pacientes, ya que las características clínicas de dermatomiositis no son específicas permitiendo un estudio restrospectivo más completo de los casos.

Los exámenes complementarios por lo general no muestran

alteraciones, indicación inequívoca que esta entidad presenta poca repercución en otros órganos. En los pacientes que se - realizaron pruebas de función respiratoria así como ECG, mues tran alteraciones muchas de ellas inespecíficas como ya ha si do reportado, pero permiten observar que son órganos como co- razón y pulmón los más afectados y que la búsqueda rutinaria de tales datos nos permitirán detectar precozmente futuras - complicaciones.

Dentro de la evolución clínica, la mitad de los ca - sos[7] respondieron adecuadamente al tratamiento de corticoeste roides (prednisona) a dosis que varió de 1 a 2 mgs por kilo - de peso por día. Se observaron los efectos colaterales cono- cidos del síndrome de Cushing, acné gastritis, retrazo en la cicatrización, mayor suceptibilidad a infección así como hi - pertensión arterial.

Es evidente en base a los datos observados que los - inmunosupresores brindan ayuda terapéutica, y es la azatiopri na la que menores efectos colaterales presentó.

Durante la fase aguda del padecimiento, se requiere de reposo total iniciando la movilización pasiva, activa o vo luntaria en cuanto sea posible, con objeto de evitar mayor - atrofia por desuso.

Los análisis seriados de los niveles de enzimas séri cas proporcionan la mejor orientación y método pronóstico pa- ra el tratamiento. En la enfermedad aguda el uso de corticoes teroides debe ser de 1 a 2 mgs por kilo de peso como menciona mos anteriormente. La dosis de mantenimiento debe individua-

lizarse y varía de 5 a 20 mgs de prednisona por día. Una disminución rápida de la dósis generalmente es seguida de un brote de actividad.

Cuando las dósis de corticoesteroides son incapaces aún después de algún tiempo de estabilizar el padecimiento, en los casos estudiados se recurrió al uso de inmunosupresores como son la ciclofosfamida y la azatioprina que brindan algún efecto benéfico, y está también indicado cuando se desea disminuir la dósis de prednisona.

En nuestros casos no siempre las manifestaciones clínicas de debilidad muscular están en relación con los niveles de enzimas séricas y es la valoración global de la sintomatología la que orienta el tratamiento.

La asociación de neoplasias se ha documentado en pacientes de más de 40 años, sin embargo observamos un caso con carcinoma cérvico uterino, miomatosis uterina y quistes foliculares de ovario en 3 pacientes con edades que oscilaron de 20 a 48 años, tratados quirúrgicamente; no encontrando modificación clínica importante en la actividad de la dermatomiositis.

Podemos considerar 3 casos como de dermatomiositis - polimiositis de la niñez, y es de interés que el tratamiento con corticoesteroides es satisfactorio, ya que estos casos rápidamente son controlados en la fase aguda. No debe perderse de vista que han reportado algunos autores que quizá los corticoesteroides en estos grupos de edad favorescan la cronicidad.

En series de diversos autores se encontró que la supervivencia es de 70% en cinco años, lo que está de acuerdo con nuestros casos, ya que corresponden al 85%. Podría parecer que las variaciones en la sobrevida dependen del grado de ataque inicial, como lo demuestra el hecho de que las alteraciones electromiográficas e histopatológicas son más acentuadas en los casos más dramáticos. Un papel muy importante son los efectos colaterales de las drogas empleadas en el manejo de esta enfermedad, consideramos que en los dos casos de muerte jugaron un papel preponderante.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

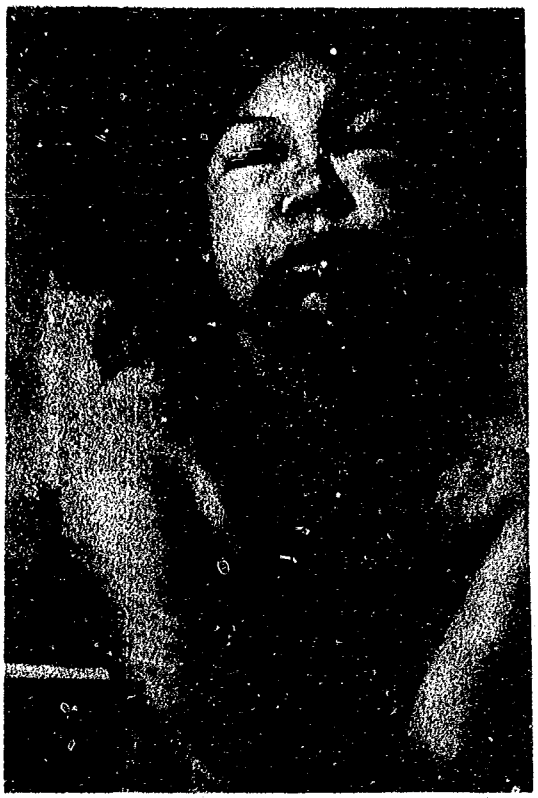


FIG. 4. Dermatomiositis. Edema y eritema en Cara.

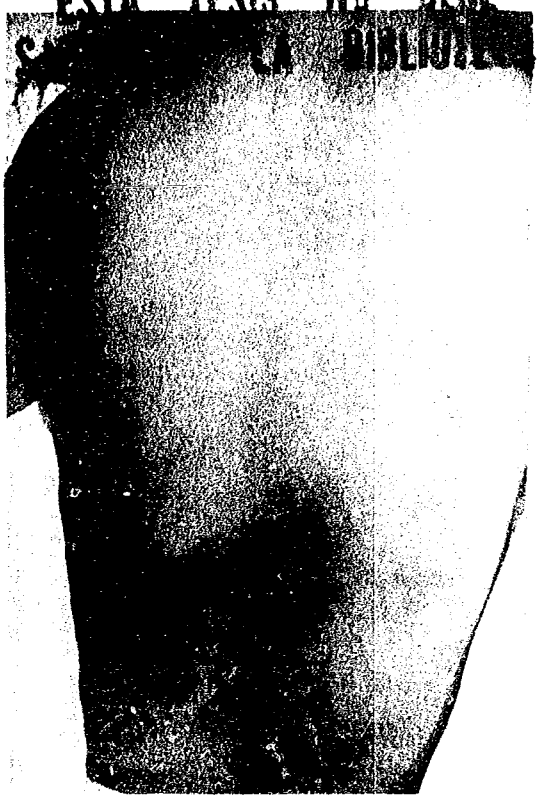


FIG. 5. Lesiones eritematosa en región sacrocoicígea.

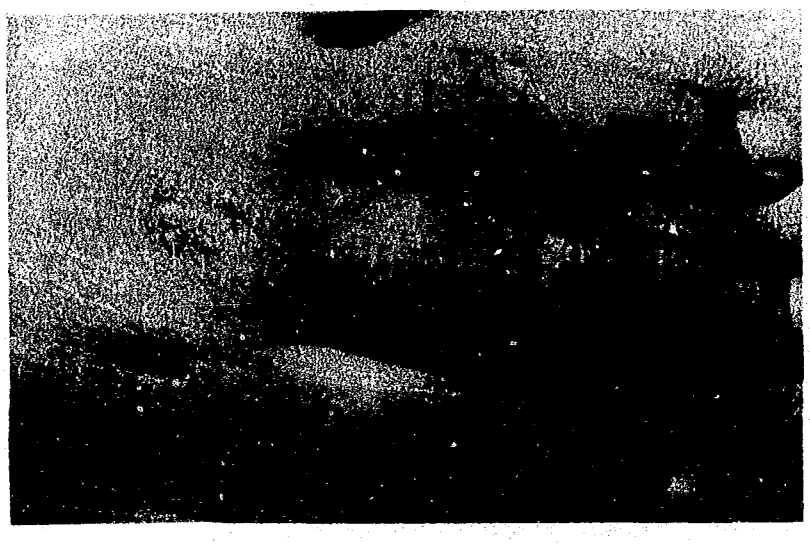


FIG. 6. Dermatomiositis. Papulas en salientes óseas (Signo de Gottron).

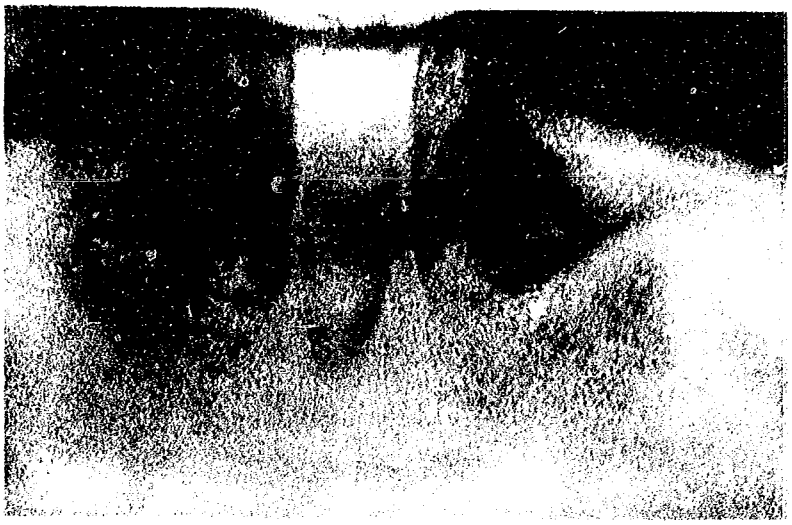


FIG. 9. Lesiones Poiquilodérmicas en la Dermatomiositis.

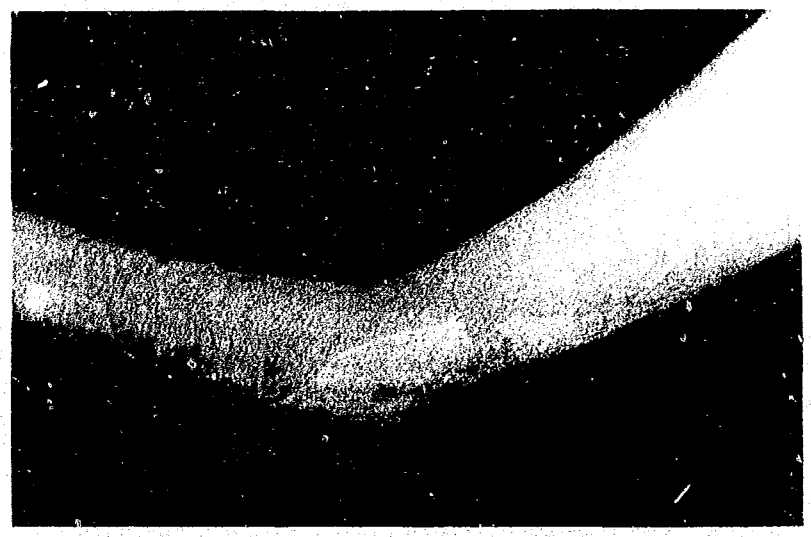


FIG. 10. Dermatomiositis. Atrofia Muscular, en brazo y antebrazo.

FIG. 7. Dermatomiositis. Telangiectasias periungueales y múltiples pápulas.

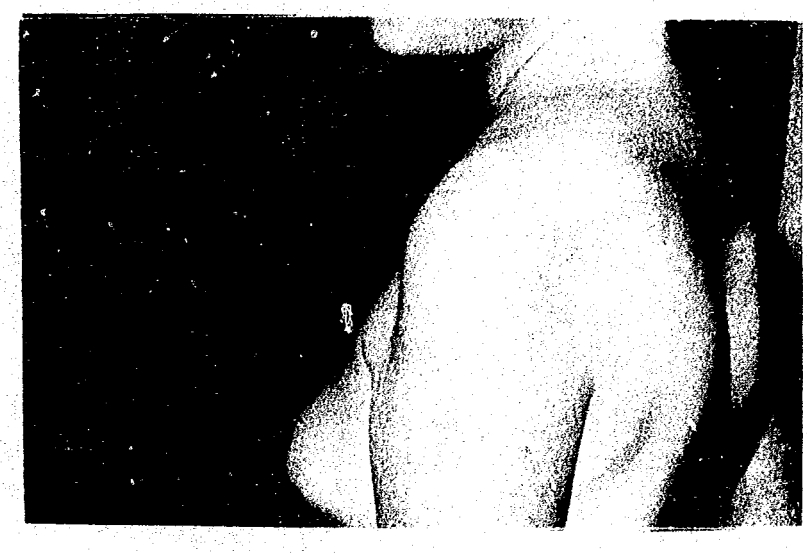


FIG. 8. Se aprecia atrofia marcada de la cintura escapular.

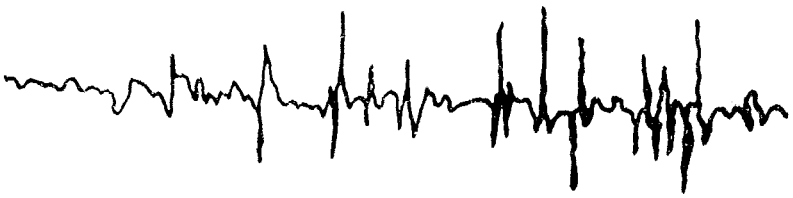


FIG. 11. Potenciales de unidad motora pequeños.

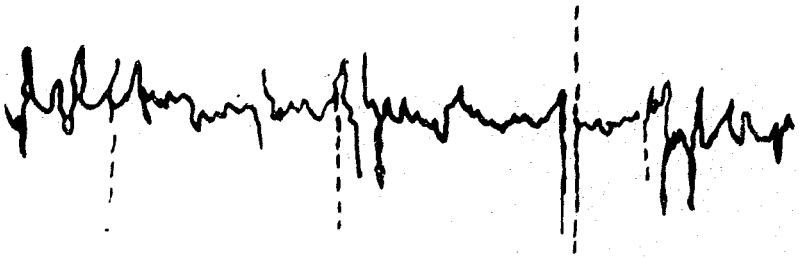


FIG. 12. Fibrilaciones y contracciones positivas.

FIG. 13. Descargas positivas abigarradas y de alta frecuencia.

FIG. 14.- Atrofia epidérmica degenaración hidrópica de la basal. Infiltrado dérmico linfohistiocitario.

FIG. 15. Marginación de núcleos del sarcoplasma y vacuolización.

FIG. 16. Atrofia y degeneración de fibras musculares - con infiltrado inflamatorio.

CONCLUSIONES

Dentro de las enfermedades llamadas del Tejido Conjuntivo, la dermatomiositis es la menos observada en la consulta del Servicio de dermatología del Hospital General; como lo demuestra el presente trabajo, ya que en 10 años se han documentado solamente 14 casos y teniendo en cuenta que los últimos 5 pacientes se han diagnosticado en el presente año.

Consideramos que un factor importante, es la reciente aparición de criterios clínicos bien definidos, los que han permitido llegar más fácilmente al diagnóstico de dermatomiositis.

La clasificación propuesta por Pearson permite identificar en el grupo de las Polimiositis varios subgrupos y - dentro de éstos podríamos considerar 3 casos en el grupo III; 3 casos en el grupo IV y los 8 restantes en el grupo II.

El hecho conocido de que la miositis de la niñez o - tipo IV responde mejor al tratamiento con corticoesteroides y tiene mejor pronóstico, se comprueba ya que los casos 2, 3 y 6 respondieron con corticoesteroides y ha sido seguida su evaluación por 6 a 25 meses sin recaídas.

Por lo que se refiere al grupo de miositis y cáncer, las pacientes 5, 12 y 14 presentaron neoplasias. Si bien en 2 casos son neoplasias benignas (miomatosis uterina y quistes foliculares de ovario), el tercer caso presentó un cuadro clínico de cáncer cervicouterino y en ninguno de los -

casos existió modificación en la evolución clínica de la dermatomiositis cuando se extirparon quirúrgicamente las neoplasias.

Al igual que en otros reportes, consideramos que el mejor tratamiento es a base de corticoesteroides y los inmunosupresores deberán ser de segunda intención. La azatropina brindó mejor control y menos efectos indeseables que otros inmunosupresores.

Las características clínicas son constantes ya que el eritema, edema, lesiones de poiquilodermia y la debilidad muscular lo presentaron todos los casos.

La repercusión a órganos internos no se detectó en todos los casos, pero consideramos que debe realizarse rutinariamente el fondo de ojo, electrocardiograma y pruebas de función respiratoria, ya que es posible encontrar datos que si bien, no tienen repercusión clínica inmediata pueden servir para valorar el pronóstico.

Rose y Walton han observado que las recidivas ocurren frecuentemente en el primer año; por lo que es necesario seguir los casos por lo menos en los dos primeros años. Nuestros pacientes fueron mantenidos en observación durante un lapso de tiempo que fué de tres a treinta y cinco meses y no han sido frecuentes las recaídas. Sin embargo, el lapso de seguimiento fué limitado por lo que la evaluación resulta parcial.

Podemos concluir:

I. Que el curso evolutivo de la dermatomiositis en nuestros casos fué satisfactorio.-

II. Que la rehabilitación cuando se controla la fase aguda es fundamental.-

III. Que debe de mantenerse un control de las complicaciones que se suceden al tratamiento, ya que al suspender en forma precoz los inmunosupresores, el restablecimiento de la función de médula ósea es total y.-

IV. Que la mejor guía de la terapéutica no son los niveles enzimáticos exclusivamente ya que no siempre se correlacionan con la clínica, por lo que son la clínica junto con las enzimas séricas musculares los parámetros que guían mejor el pronóstico y el tratamiento adecuado de la dermatomiositis.

B I B L I O G R A F I A

1.- Ackerman, A.B.: Histologic diagnosis of inflamatory skin. 1a. Edición. Lea & Febiger, Philadelphia, 1978.p. 193.

2.- Ahmed el-Ghobarey; Geza, B. and Karel, D.C.: Dermatomyositis: observations on the use of immunosuppressive therapy and review of the literature. Postgrad. Med. J.,54:516,1978.

3.- Alarcón-Segovia, D.: Introducción a la reumatología. Soc. Méx. de Reumatolog. 1977. p.p.141.

4.- Allan, R.N.: Dykes, P.W. and Harris, O.D.: Dermatomyositis associated with hepatic secondaries from carcinoma of the colon. Gastroenterol.,62: 1227,1972.

5.- Ansel, B.M.: Dermatomyositis and polymyositis. Textbook of rheumatic diseases. 5a. Edición, Curchil Livingston, Lon - dres, 1977. p.p. 923.

6.- Askari, A.;Vignos Jr, P.J. and Moskowitz, R.W.: Steroid - myopath in connective tissue diseases. AM.J. Med., 61:485, 1976.

7.- Barnes, B.E. and Mawr, B.D.: Dermatomyositis and Malignancy, a review of the literature. Ann. Int. Med., 84:68,1976.

8.- Benson, M.D. and Aldo, M.A.: Azathioprine therapy in polymyositis.Arch. Int. Med.,182:547,1973.

9.- Bohan, A. and Peter, J.B.: Polymyositis and dermatomyositis. First of the two parts. New. Engl. J. Med., 292: 344,1975.

10. Bohan, A. and Peter, J.B.: Polymyositis and dermatomyositis. Second of two part. N. Engl. J. Med., 292:403, 1975.

11.- Bohan, A;Peter, J.B.;Bowman, R.H. and Pearson, C.H.:A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. Medicine,56:255,1977.

12.- Bradley,W.G.;Fulthorpe, J.J.: Studies of sarcolemmal integrity in myopathic muscle. Neurology,28:670,1978.

13.- Bunch,TW.: O'Duffy, J.D. and Mcleod, R.:Deforming arthritis of the hands in polymyositis.Arth. And Reum, 19:243, 1976.

14.- Burgos,R. y Katona, G.:Frecuencia de enfermedades reumáticas en la consulta externa del servicio de Reumatología. Rev. Med. Hosp. Gral. S.A.a., 42:38,1979.

15.- Burnham, T.K.:Antinuclear antiboides. Arch.Dermatol.,114: 1343,1978.

16.- Callen, J.P. and Dubin, H.V.:Urticaria and polymyositis. Arch. Dermatol, 114:1545,1978.

17.- Callen, J.P.:Sarcoidosis appearing initially as polymyositis. Arch. Dermatol.,115:1336,1979.

18.- Callen, J.P.:Dermatomyositis.Int.J. Dermatol.,18:423,1979.

19.- Carpenters,S.:Karpati, and col.: Inclussion body myositis a distinct variety of idiopathic inflamatory myopathy. - Neurology., 28:8,1978.

20.- Chubick, A. and Gilliam, J.M.: A review of mixed conective tissue disease.Int. J. Dermatol., 17:123,1978.

21.- Coleman III, W.P.;Coleman,W.P. Derbes, J.V. et al: Collagen disease in children.A review of 71 cases.J.A.M.A.,237:1095, 1977.

22.- Craddock,C.G.; Corticosteroid-induced Lymphopenia, Immuno suppression and body defense. Ann. Int. Medicine.,88:654, 1978.

23.- Cryer,P.E. and Kissane J.: Mixed conective tissue disease. AM.J. Med., 65:833,1978.

24.- Dawkins, R.L. and Mastagia,F.L.:Cell-Mediated cytotoxity to muscle in polymyositis.N. Engl. J. Med., 288:434, 1978.

25.- Degos, R.: Las dermatomiositis. Rev. Méxc. Dermatolog.,2: 131,1956.

26.- De Vere, R. and Bradley,W.G.: Polymyositis: it's presentation, morbidity and mortality.Brain.,98;637, 1975.

27.- Fitzpatrick, T.B.: Dermatology in general medicine. Ed. Mc Graw-Hill, New York.1971. p.p.1518.

28.- Flores, Z.E.: Terapia inmunosupresiva en dermatología.Tesis. U.N.A.M. México, D.F. 1978.

29.- Frati Munari, A.C.; San Martín, J.A., y col.: Estudio del sistema inmune en familiares de niños con dermatomiositis. Bol. Med.Hosp.Inf., 36:797,1979.

30.- Fries,J.F.;Sharp, G.C. et al.:Cyclophosphamide therapy in Sistematic lupus erythematosus and polymyositis.Rheum, and Arth.16.:154,1973.

31.- Fruman,L.S.;Sullivan,D.B.;Petty, R.E.:Retinopathy in juvenile dermatomyositis.Case report.J.Pediatr.88,2:267,1976.

32.- Goddman,L.S.;Gilman,A.: Bases farmacológicas de la terapéutica. 3a. ed. en español, 1974. p.p.1122.

33.- Gottdiener,J.S.;Sherber,H.S.;Hawlwey,R.J.;King Engel,W.: Cardiac manifestations in Polymyositis.Am. J. Cardiol.41: 1141,1978.

34.- Green-Schaller,J.:Dermatomyositis.J.Pediatr.83,4:699, 1973.

35.- Harper, H.A.: Manual de química fisiológica.6a. Ed. El manual moderno. Méx.D.F. 1978. p.p.706.

36.- Harrison,S.M.;Frenkel,M.; Rossman, B.J. et al: Matalon,R.: Retinopathy in childhood dermatomyositis. AM. J. Ophthalmol. 76,5:786,1973.

37.- Harrison,T.R.: Principles of internal medicine.8a. Ed. Mc Graw Hill New York, 1977 p.p. 1986.

38.- Hashimoto, K.;Robinson,L.;Velayos,E.;Kniizuma,Y:Dermatomyositis:electron microscopic inmonologic and tissue culture sutdies of paramyxovirus-like inclusions.Arch. Dermatol. 103,2:120,1971.

39.- Jackson,D.S.;Collagens,: J. Clin, Path.31, Suppl. Roy. Coll. Path. 12,44,-48.

40.- Jacobs,J.C.:Methotrexate and Azathioprine treatment of childhood dermatomyositis,Pediatrics.59,2:212,1977.

41.- kagen,J.L.:Myoglobinemia in inflamatory miopathies. J.A.M.A. 237:1448,1977.

42.- Korting,G.W.:Dermatología geriátrica.Modificaciones normales y patológicas de la piel del anciano.Ed. Cientif. Med., Barcelona. España,1974.p.p.81.

43.- Korting,C.W.:Diagnóstico diferencial dermatológico.Ed. Cientif. Med. Barcelona,España,1975p.p. 184.

44.- Korting.G.W.:Atlas de dermatología pediátrica. 3a. Ed. Cientif. Med. España,1978.p.p. 154.

45.- Krain,L.S.:Dermatomyositis in six patients without initial muscle involment.Arch. Dermatol. III:241, 1975.

46.- Lamble,J.A.;Duff,I.F.:Familial occurrence of dermatomyositis. Ann. Int. Med. 59,6:839,1963.

47.- Lawley,T.J.;Michel,M.F.:The complement system on clinical diagnosis Int. J. Dermatol.18,9:673,1979.

48.- Lever,F.W.:Histopathology of the skin.5a. Ed. Lippincott Company, Philadelphia.U.S.A.,1975.p.p.435.

49.- Maize, J.C.:Skin cancer in immunosuppressed patients. J.A. M.A.237,17: 1857,1977.

50.- Malaviya,A.N.; Many, A. and Schwartz, R.S.: Treatment of dermatomyositis With methotrexate.Lancet. 2:485,1968.

51.- Marico, H.R.; Spencer-Green, G. and Leroy, E.C.: Skin Capillary abnormalities as indicators of organ involvement in scleroderma, (systemic scleroisis), Raynaud's Síndrome - and dermatomyositis.Am. J. Med. 61:862,1976.

52.- Medsger,T.A.; Robinson,H. and Masi, A.T.: Factors affecting survivorship in polymyositis. Arth. and Reumth.14,2:249, 1971.

53.- Metzger,A.L.;Bohan,a.: et al: Polymyositis and dermatomyositis: combined methotrexate and corticosteroid therapy. Ann. Int. Med. 81:182,1974.

54.- Moss,A.A. and Hanelin, L.G.: Occult malignant tumours in dermatologic disease.Radiology.123:69,1977.

55.- Neil, I.S.;Kippel, J.H. and Decker,J.L.:A cutaneous lesion associated with myositis. Ann. Int. Med.

56.- Nishikai,M. and Homma,M:Anti-myoglobin antibody in polymyositis. Lancet. 1205,1972.

57.- Olsen, G.N. and Swenson, E.W.:Polymyositis and interstitial lung disease. Am. Review Respiratory disease.105:611,1971.

58.- Pearson,C.M.:Patterns of polymyositis and their responses to treatment.Ann. Int. Med. 59,6:827.1963.

59.- Pearson, C.M. and Bohan,A.: El "espectro de manifestaciones" de la polimiositis y dermatomiositis.Clin. Med. Nort. Marzo 1977.p.p.439.

60.- Pearson,C.M.:Polymyositis and dermatomyositis.Arth. and - allied conditions.9a. Ed. Lea & Febiger, Philadelphia, 1979. p.p. 1431.

61.- Pierini,D.O.: Enfermedades hereditarias del tejido conectivo. Arch. Argentinos de dermatolog. Tomo 27 No. 4:177, 1977.

62.- Pirofsky,B. and Bardana Jr,E.J.: Immunosupresores en enfermedades reumáticas, Clin. Med. Nort. Marzo, 1977 p.p. 419.

63.- Pollock,J.L.: Toxoplasmosis appearing to be dermatomyositis. Arch. Dermatol. 115:763,1979.

64.- Randle,H.W. and Winkelman, R.K.: Steroid-induced acanthosis nigricans in dermatomyositis. Arch Dermatol. 115:587, 1977.

65.- Reyes-López, P.A.: Anticuerpos marcadores de las enfermedades reumáticas generalizadas. Bol. Soc. Méx, Reumatolog., 5,3:17,1978.

66.- Robbind,S.L.: Patologia estructural y funcional.1a. Ed. Español 1975.p.p.237.

67.- Roit,I. Immunología escencial. 2a. Ed. 1975. p.p. 186.

68.- Roo, R.L.: Farmacoterapia en enfermedades reumáticas.Corticoesteroides.Clin.Med. Nort. Marzo, 1977 p.p.415.

69.- Rook,A.:Textbook of dermatology.Vol.2.3a.Ed., Blackwell, London, 1979. p.p. 1236.

70.- Rose,A.L.: Childhood polymyositis: a follow-up study with special reference to treatment with corticoesteroides. Am. J. Dis. Child. 127:518,1974.

71.- Samitz, M.H.: Cuticular changes in dermatomyositis.Arch. Dermatol. 110:866,1974.

72.- Samuele, B.S. and Ritschel, E.L.: Polymyositis and toxoplasmosis. J.A.M.A. I:57,1976.

73.- Schein, P.S. and Winokur, S.H.: Immunosuppressive and cytotoxic chemotherapy long-term complications.Ann. Int. Med. 82:84,1975.

74.- Chumacher,R.H.;Chimmer,B.:Gordon,G.V. ET AL,: Articular manifestations of polymyositis and dermatomyositis: Am. J. Med. 67:287,1979.

75.- Schwarz,M.I.;Matthay,R.A.; Sahn, S.A., et al: Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: analysis of six cases and review of the polymyositis and dermato - myositis: analysis of six cases and review of the literature. Medicine.55,I:89,1976.

76.- Searles,R.P.:Mladinich,E.K. and Messner, R.P.: Issolated trigeminal sensory neuropathy:early manifestation of mixed connective tissue disease. Neurology.28:1286,1978.

77.- Sheehy,J.;Bahmer,F. y Andrade,R.:Estudio estadístico de - la sección de dermatopatología del Hosp. Gral. de Méx. S. S.A. de 1975 a 1978. Rev. Méx. del Hosp. Gral. de Méx. S. S.A. 42,6:263,1979.

78.- Sloper,J.C.;Barret, M.C.;Patridge, T.A.: The muscle cell. J. Clin. Path., 31 Suppl. (Roy. Call. Path) 12:25,1978.

79.- Sullivan,D.B.;Cassidy, J.T.;Petty, R.E.:Prognosis in childhood dermatomyositis.J. Pedrtr. St. Louis.80,4:Part I:555, 1972.

80.- Taborn, J.;Bole,G.G.;Thompson,G.R.: Colchicine suppression of local and systemic inflammation due to calcinosis universalis in chronic dermatomyositis. Ann. Int. Med. 89,5 Part. I:648,1978.

81.- Tuffanelli,D.L.:Connective tissue disease. Year Book of Dermatol. Year medical publishers. Chicago,1978.p.p 9.

82.- Vignos Jr.,J.P.;Bowling,G.F.;Watkins,M.O.:Polymyositis. Arch. Int. Med. 114:263,1964.

83.- Warren,A.;Dermatomyositis;Rheumatica disease.J.B. lippincott Company, Philadelphia.1977.p.p. 1057.

84.- Warin, A.P.;Landell, J.W.;Levene,G.M.;Baker, H.:a pros - pective estudy of the effects of weekly oral methotrexate on liver biopy. British J. Dermatol. 93:321,1975.

85.- Weber,G.: Terapia inmunisupresiva de dermatosis graves. Rev. Méx. Dermatolog.18,2-3:143,1974.

86.- Weinstein,G.D.;Goldfaden,G.;Frost,P.:Methotrexate. Arch. Dermmatol. 104:236,1971.

87.- Yount,W.J.;Utsenger,P.D.: Ortbals,D.W.:Terapeutica corticoide de los trastornos vasculares de la colagena. Clin. Med. North. 1333,1973.