

11237

2e1
57



Universidad Nacional Autónoma
de México

Hospital Infantil de México
"FEDERICO GOMEZ"

DERMATOMIOSITIS EN LA
INFANCIA

[Signature]
TESIS PROFESIONAL
Que para obtener el título de
PEDIATRA
presenta

[Signature]
Rebeca María Gómez Chico Velasco



Director de tesis: Dr. Antonio Zamora Chávez

México, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

[Signature]
1989



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

INDICE

Generalidades	1
Diagnóstico y Criterios diagnósticos	2
Alteraciones musculares	3
Biopsia muscular	4
Electromiografía	5
Enzimas musculares	6
Lesiones cutáneas	8
Factores etiológicos	10
Autoinmunidad	10
Genética	10
Infecciones	12
Drogas que inducen miositis	15
Malignidad	16
Misceláneos	17
Clasificación	18
Manifestaciones Clínicas	20
Manifestaciones Articulares	21
Anormalidades Esofágicas	21
Manifestaciones Pulmonares	22
Manifestaciones Cardíacas	23

Embarazo y Miositis	24
Alteraciones oculares	25
Nefropatía y Miositis	26
Manifestaciones Genitourinarias	26
Calcificaciones	27
Evolución del paciente con miositis	28
Tratamiento	30
Pronóstico	35
Caso Clínico	36
Tabla 1	41
Tabla 2	42
Tabla 3	43
Tabla 4 y 5	44
Bibliografía	

DERMATOMIOSITIS

GENERALIDADES: La Dermatomiositis es una rara enfermedad del tejido conectivo que afecta tanto a adultos como a niños.

Algunos hallazgos clínicos tienden a distinguir la enfermedad en el adulto y en el niño, como son la debilidad muscular temprana, la extensión de la calcinosis y la vasculitis. (10)

La edad de inicio de la enfermedad es la infancia va de la niñez a la adolescencia. En general tiende a presentar un inicio insidioso, sin embargo, puede ser agudo y fulminante. (14)

Se estima que en los casos por año, por un millón varían de 1 a 3.2 para los estadounidenses de raza blanca, y de 7.7 para los de raza negra.

Se ha visto que los picos de mayor incidencia en la presentación de la Dermatomiositis, es entre 5 y 14 años y de 45 a 64 años. En cuanto a la época del año en donde se ve con mayor frecuencia, aproximadamente en un 55% es en los meses de febrero, marzo y abril. (27)

DIAGNOSTICO Y CRITERIOS DIAGNOSTICOS: Hasta antes de la clasificación de los criterios diagnósticos hecha por Bohan y Peeter, existían una serie de consideraciones desde el punto de vista de laboratorio y clínica que no hacían posible definir con exactitud cuáles pacientes debían ser considerados como poseedores de Dermatomiositis, y existían así varios grupos heterogéneos y con lo cual no se podían hacer estudios de forma retrospectiva y prospectiva. Ante la necesidad de definir unos criterios para hacer el diagnóstico de Dermatomiositis, los autores antes mencionados definieron unos, en forma empírica, pero que reunirían en un grupo homogéneo a los pacientes con determinadas características. (7)

Se han usado cinco criterios mayores para definir la Dermatomiositis y Polimiositis:

- 1o. Debilidad muscular simétrica progresiva.
- 2o. Biopsia muscular compatible.
- 3o. Electromiografía compatible.
- 4o. Elevación de enzimas musculares
- 5o. Hallazgos dermatológicos compatibles.

Se define como Dermatomiositis a 3 o 4 criterios.

Se define como probable Dermatomiositis a 2 criterios.

Se define como posible Dermatomiositis a 1 criterio.

DEBILIDAD MUSCULAR: La debilidad muscular proximal simétrica manifestada por caídas frecuentes o dificultad para subir escaleras, puede ser precedida de malestar general y fatiga. La evolución del grado de fuerza muscular y las tareas funcionales específicas (peinarse, levantarse de una silla, etc.) son útiles clínicamente tanto en el momento de la enfermedad como para valorar la respuesta al tratamiento. Es frecuente que se presente el signo de Gowers que es cuando un niño en posición de cuclillas usa las manos para impulsarse cuando se trata de poner de pie. La debilidad flexora del cuello puede constituir un signo temprano y a menudo el último trastorno en resolverse. Puede producirse afectación de los maseteros produciendo dificultad para la alimentación. Hay también disfunción del paladar blando y produce voz nasal. La afectación del esófago se produce en la tercera parte de los pacientes, y es posible que al niño le cueste trabajo deglutir y hay acumulación de secreciones. Esta dismotilidad ocurre en un 52% de los casos. (27,7)

Según Bitnum, otros problemas de considerable interés fueron los casos de Dermatomiositis con fatigabilidad muscular importante, que caracteriza a la Miastenia gravis, los cuales fueron reversibles con el uso de Prostigmina. Sin embargo este tipo de manejo se encuentra actualmente en estudio en pacientes en edad pediátrica. (2)

BIOPSIA MUSCULAR: La biopsia muscular se va a caracterizar por necrosis, fagocitosis, actividad regenerativa reflejada por vasofilia, núcleos grandes vacuolados, con nucleólo prominente. La biopsia sugiere, más no es definitiva. Asimismo, la biopsia de un paciente con Polimiositis es indistinguible de la Dermatomiositis. Giorno y Cols. demostraron que en las células mononucleares de infiltrado inflamatorio de la miositis, tenían un HLA DR positivo, que sugiere que los linfocitos T están activados. (7,4,3)

En 1972 Whitaker y Engel demostraron depósitos vasculares de inmunoglobulinas y del tercer componente del Complemento C3 o de ambos, en nueve de once recién nacidos estudiados. (34) También encontraron un número considerable de pacientes con depósitos de inmunoglobulinas en fibras musculares. El estudio más reciente de biopsias musculares encontró al complejo atacador de membrana y estos autores demostraron que el C5b-9 estuvo presente en diez de once pacientes con Dermatomiositis. Winkelmann en sus estudios hechos en la Clínica Mayo propuso que existen dos tipos de Dermatomiositis: el tipo Banker (vasculopatía) y el Brunsting, este tipo va más de acuerdo con la Dermatomiositis del adulto. Banker fue el primero en sugerir que la miositis en los niños cursa con vasculopatía y vasculitis necrozante. (7,35)

La biopsia muscular es sin duda una ayuda en el diagnóstico de la Dermatomiositis y Polimiositis pero puede ser normal en fase activa de la enfermedad. No se han encontrado cambios específicos en los casos asociados con malignidad. Los hallazgos en el microscopio de inmunofluorescencia y estudios inmunohistoquímicos son de gran interés para el diagnóstico y pronóstico de la enfermedad.

La biopsia está indicada en pacientes que no presentan una enfermedad clásica definida y ésta se hace con el fin de confirmar el diagnóstico de una miopatía inflamatoria y para descartar la posibilidad de distrofias musculares. Debe tenerse cuidado de que el sitio de la biopsia sea diferente al de una electromiografía o de una inyección intramuscular reciente, que pueden causar anomalías focales transitorias. (27)

ELECTROMIOGRAFIA: Los datos de una miopatía inflamatoria no son específicos de la Dermatomiositis. La irritabilidad muscular se observa frecuentemente con la inserción de electrodos en el músculo afectado. Una vez colocados los electrodos en una área en la cual el niño muestra debilidad (grupos musculares proximales), un hallazgo común es la actividad espontánea en reposo. Esta actividad puede producirse sólo en las distrofias musculares y en la miopatía inflamatoria aguda temprana, pero no puede encontrarse en enfermedades crónicas adquiridas. La recuperación

completa temprana anormal con esfuerzo moderado se produce en el 45% de los pacientes con Polimiositis o Dermatomiositis. La electromiografía tiene una duración potencial media reducida en todos los pacientes afectados. Los potenciales de fibrilación u ondas agudas parecen ser más comunes en polimiositis, pero tanto en polimiositis como en dermatomiositis muestran descargas extrañas de alta frecuencia en 15 a 20% de los pacientes. (27)

La electromiografía puede ser una guía útil para sugerir el sitio apropiado para la biopsia. No debemos olvidar que puede haber estudios de conducción nerviosa normales. (7,3)

ENZIMAS MUSCULARES: La elevación de enzimas derivadas del sarcoplasma ocurren frecuentemente en el suero de pacientes con miositis. Estas enzimas incluyen Creatinin quinasa, aldolasa, transaminasas y aminotransferasa, así como la deshidrogenasa láctica. Hay un gran debate entre cuál es la enzima más sensitiva como indicadora de actividad en la miositis. Currie piensa que la CPK es la más sensitiva, sin embargo, Rose y Walton dicen que estas enzimas pueden ser normales en 36% de los pacientes con enfermedad muscular.

La CPK es una enzima que se encuentra en el suero. Hay tres diferentes isoenzimas que son MM que se derivan del músculo, MM2 asociada con músculo cardíaco y MM3 asociada con tejido neural.

El músculo esquelético normalmente contiene poca cantidad de MM2 y MM3. La CPK varía de acuerdo a la edad y sexo. (7,3)

Se ha considerado a la CPK como buen seguimiento del curso de la Dermatomiositis. Recientemente se ha visto que del 30 al 40% de los pacientes con miositis tienen niveles normales de CPK. Se ha visto que puede no correlacionar bien entre los hallazgos clínicos y la actividad de la enfermedad. La CPK no es específica de enfermedades musculares, puede haber elevación en enfermedades metabólicas, desordenes neurológicos, causas de tipo cardíaco y diferentes enfermedades musculares. Una observación importante hecha por Fudman y Schnitzer es que los pacientes con niveles de CPK normales tienen peor pronóstico y mayor asociación con malignidad, de enfermedad intersticial pulmonar. Se ha visto que en los pacientes con niveles normales de CPK es conveniente medir la excreción urinaria de creatinina en 24 hrs. Esta prueba frecuentemente detecta en forma rápida anormalidades y exacerbación de la enfermedad.

En las miopatías inflamatorias, la lesión de los músculos esqueléticos permite que se liberen las enzimas a la circulación periférica. Debemos tomar en cuenta que hay otros factores que permiten la elevación de la CPK, como son ejercicio físico, lesiones quirúrgicas,

fármacos como el ácido aminocaprónico, D-penicilamina, Halotano y Quinidina, ya que aumentan la permeabilidad de la membrana celular. La Piruvato-quinasa puede aumentarse con barbitúricos, etano y heroína.

Hay causas de tipo metabólico que aumentan los niveles de CPK como es la hipocalcemia, hipoparatiroidismo y la insuficiencia renal crónica. (27,7,26)

LESIONES CUTANEAS: La presencia de miositis con enfermedad cutánea debe hacernos pensar en una Dermatomiositis. Estos dos hallazgos podríamos decir que son patognómicos de la Dermatomiositis, y pueden estar aunados o no a otros criterios. El signo de Gottron es un signo en la piel encontrado en forma patognómica en la Dermatomiositis. Las lesiones están constituidas por pápulas eritematosas y violáceas, con placas de atrofia, con o sin descamación, pero generalmente con teleangiectasias. Estas ocurren frecuentemente en las prominencias de los huesos, principalmente en las metacarpofalángicas, y las articulaciones interfalángicas en parte proximal y distal, pero también en codos y pies. En algunos pacientes ocurre en la superficie dorsal de las manos y sobre las prominencias de las articulaciones. No hay un hallazgo histopatológico específico, y la confusión con Lupus Eritematoso Sistémico es posible en los hallazgos clínico e histopatológicos.

El eritema en heliotropo es el segundo signo patognómico visto en la Dermatomiositis. Alrededor del 60% de los pacientes lo tienen. El eritema puede o no estar acompañado de edema y el color es lila violáceo, y se localiza en la zona periorbitaria. La fotosensibilidad comunmente ocurre en los pacientes con Polimiositis y Dermatomiositis, y según varios autores se presenta en un 75 a 80% de los pacientes.

La fotosensibilidad es inducida por la presencia de luz ultravioleta.
(7)

Los pacientes con enfermedad de piel son más difícilmente controlables en primavera y verano; es común que la enfermedad vuelva a aparecer de exposición solar; el eritema generalmente tiene características de fotosensibilidad. (7)

Las teleangiectasias periungueales y la hipertrofia cuticular con pequeños infartos es el último de los cambios en piel inespecíficos. Ninguno de los hallazgos cutáneos hacen el diagnóstico de Dermatomiositis. Los más frecuentemente encontrados y que se han mencionado como patognómicos, son el signo de Gottron y el eritema en heliotropo. (27,7,3)

FACTORES ETIOLOGICOS Y MECANISMOS PATOGENICOS: La etiología de la Dermatomiositis y Polimiositis es aún desconocida. Estas entidades se habían catalogado siempre como desórdenes colágeno-vasculares. Recientemente hay evidencias que sugieren que las anomalías inmunológicas son variadas y son por una falla de la homeostásis inmune. Muchas condiciones han sido asociadas con miositis. (7)

AUTOINHUNIDAD: Como la Dermatomiositis y Polimiositis se han asociado con otros desordenes de naturaleza autoinmune, se sugiere que éstas también son enfermedades autoinmunes. Muchos pacientes Dermatomiositis y Polimiositis presentan anticuerpos antinucleares y anti antígenos citoplásmicos, o ambos. (7)

Según Kissel y cols. en un estudio hecho en 1986 presentaron evidencia de que la Dermatomiositis particularmente en niños, resulta una vasculopatía mediada por inmunidad y se sugiere, que el complejo atascador de membrana es el primer medidor del daño vascular. (21)

GENETICA: Se ha visto que la presencia de algunos genes pueden predisponer a mayor susceptibilidad y/o alterar la inmunidad y ser responsables para desarrollar enfermedad reumatoide y/o autoinmune. Se describe que la ocurrencia de Artritis Reumatoide

Juvenil, Espondilitis Anquilozante, Diabetes Mellitus y Dermatomiositis en asociación se han reportado en la literatura mundial. La diabetes se trata de insulino-dependiente. Esta asociación se ha visto en los pacientes con HLA B8, B27, DR3, DR4. (30)

Existen dos teorías acerca de la patogénesis de la Dermatomiositis en niños. La primera apoya el concepto de infección previa y la otra postula alteración en la regulación inmunológica dada por factores genéticos que hacen susceptibles a las personas. La causa exacta del defecto de inauto-relación no se conoce todavía, se presume que es semejante a otras enfermedades autoinmunes en que son necesarios dos factores para iniciar la reacción autoinmune: 1) la participación de un agente, posiblemente un virus y 2) ser susceptible genéticamente. En el estudio hecho por Harati y cols. el HLA B8 fue reportado en el 72% de los niños con Dermatomiositis. (17)

Cooke y cols. han reportado miopatías inflamatorias en gemelos monicigotos dos semanas después de una infección viral. (17)

La ocurrencia de Dermatomiositis en más de un miembro de la familia es esporádica. Las calcificaciones de tejidos blandos y el aumento en la excreción de G1a no estuvieron asociados a un tipo específico de HLA. En estudios familiares, que incluyeron 30 progenitores, 50 hermanos y 2 medios hermanos de 15 niños en Chicago, no se

registró mayor incidencia de anticuerpos o enfermedad autoinmunitaria, en contraste con el estudio de Walker quien sí registró un aumento de los anticuerpos de la Polimiositis. (27,6)

INFECCIONES: Múltiples enfermedades virales han sido asociadas con la Dermatomiositis y la Polimiositis. Hashimoto y cols. fueron los primeros que examinaron a los pacientes con Dermatomiositis y sus particulares virales. Ellos observaron inclusiones citoplasmáticas de paramixovirus en los pequeños vasos de la piel e inclusiones virales en cultivo de tejidos. Landry y cols. examinaron pacientes con Dermatomiositis, dos de ellos con Polimiositis y un sujeto normal y otro con dermatitis exematosa, encontrando inclusiones en el grupo con Dermatomiositis, posteriormente otros autores encontraron los mismos hallazgos. Gamboa y cols. aislaron virus influenza de tejido muscular de los pacientes con polimiositis. (7)

Numerosos virus se han implicado en el inicio de varias formas de miositis, incluyendo miositis transitoria aguda, polimiositis crónica y Dermatomiositis. Christensen reporta que muestras de suero tomadas durante las 4 semanas del inicio del padecimiento mostraron un 83% de títulos detectables de anticuerpos para uno o más antígenos de virus Cocksackie. Se encontraron anticuerpos contra B1, B2, B4, en un 58,50,58% respectivamente. Se sugiere que la respuesta del huésped al virus Cocksackie puede tener relación

con la patogenésis de la Dermatomiositis en niños. Causas virales se han visto implicadas en varias formas de miositis. Las miositis agudas infecciosas han sido asociadas al virus influenza; y el de hepatitis en adolescentes y adultos. Los mixovirus y paramixovirus han sido mencionados como posibles causantes de la Polimiositis crónica en niños. El virus Coxsackie B es miotrópico en humano y es reconocido que puede producir miopancarditis y mialgia epidémica o enfermedad de Bosnholm. Esto hace pensar que esté relacionada con la patogenésis de la Dermatomiositis en niños. Los anticuerpos fueron detectados en general solamente pocas semanas después del inicio de la infección viral, excepto en casos de persistir el antígeno o una infección viral latente. 25% de los niños con Dermatomiositis tuvieron anticuerpos positivos persistentes después de un año, cuando los títulos de anticuerpos fueron determinados longitudinalmente en suero obtenido en forma seriada; se ha encontrado que la remisión de la enfermedad correlacionada con la disminución de los anticuerpos contra Coxsackie, así como la persistencia de la enfermedad, relacionaba con títulos persistentes de anticuerpos. En general el inicio de la Dermatomiositis es en los meses de junio a enero. La infección por Enterovirus ocurre primariamente durante el verano, esta observación apoya que puede relacionarse con éstos. (11)

Los resultados de la demostración de la presencia de virus Coxsackie B en inflamación del músculo en que se sugiere una etiología viral, han postulado que el uso de antivirales o interferón pueden ser útiles en la resolución de la patogenia de las enfermedades musculares. (6)

En adición en las enfermedades virales, la Dermatomiositis y Polimiositis también se han asociado con Toxoplasmosis. Anticuerpos contra Toxoplasma han sido reportados en múltiples pacientes con miositis. Se han reportado hallazgos típicos de dermatomiositis y Polimiositis en pacientes en los cuales se ha documentado enfermedad tisular con toxoplasma Gondii y que han respondido a la terapia con Sulfonamidas y Piribetamina. Hay pacientes que desarrollan miositis crónica posterior a una infección aguda de Toxoplasmosis. Magid y cols. ofrecen varias escrutaciones acerca de esta asociación: 1) la toxoplasmosis puede ser causa de la Dermatomiositis/Polimiositis. 2) Existe una mayor frecuencia de esta infección en pacientes con alteración del sistema inmune.

(7)

VACUNAS: Se han reportado episodios de Dermatomiositis y Polimiositis posteriores a la inoculación o inmunización con varios agentes. Hanissian reportó vasculitis aguda o miositis 15 días después de la aplicación de vacuna contra la Rubéola. Ehrengut reportó 3 niños que desarrollaron Dermatomiositis posterior a la inmunización de la vacuna triple (DPT). Kass reporta 2 niños que desarrollaron Dermatomiositis bien fundamentada posterior a la aplicación de la vacuna BCG (Calmette-Guérin Bacille). Hasta la fecha se sigue investigando la relación que existe entre la aplicación de diferentes vacunas y la Dermatomiositis. (19,7)

DROGAS QUE INDUCEN MIOSITIS: Múltiples casos de Dermatomiositis y Polimiositis han sido reportados en conjunción con varios medicamentos. (ver tabla)

En muchos casos la D-Penicilamina ha estado implicada. El mecanismo por el cual la D-Penicilamina induce la Dermatomiositis y Polimiositis es aún desconocida. Muchos pacientes reciben este medicamento para tratamiento de Artritis Reumatoide, y en algunos casos responden al cese de la terapia con D-Penicilamina, pero la fatalidad ha sido reportada. De manera interesante se ha visto que la reinstitución de la D-Penicilamina no necesariamente produce una exacerbación de la miositis. Otras drogas también han sido implicadas. Watson y cols. reportaron el desarrollo de Dermatomiositis y Polimiositis

con nefropatía con terapia con Cimetidina usada para la úlcera duodenal. Otra droga implicada recientemente es la Isotretinoína, agente terapéutico usado para el acné quístico severo. (33,7)

MALIGNIDAD: La asociación de Dermatomiositis y Polimiositis con malignización es una controversia. La asociación entre la Dermatomiositis y la Enfermedad de Hodgkin ha sido reportada, se han reportado 11 casos en la literatura mundial. Se ha visto que cuando se encuentra la asociación de ambas enfermedades frecuentemente tiene un estadio más avanzado de la neoplasia que las evidencias clínicas. Resumiendo, hay una relación temporal (siete y medio meses) entre el inicio de la Dermatomiositis y la Enfermedad de Hodgkin.

La Dermatomiositis asociada a esta enfermedad no es diferente de la presentada con otras formas de malignidad o sin malignidad. En general estos pacientes inician la Enfermedad de Hodgkin en la edad adulta y parece estar en estadios más avanzados en comparación con los pacientes que no tienen Dermatomiositis. Ante una Dermatomiositis con E. de Hodgkin, debemos hacer una evaluación agresiva, y rápidamente se recomienda una laparotomía ya que no hay muchas evidencias clínicas que nos marquen el estudio. El pronóstico de estos pacientes es aún desconocido. (9)

La relación exacta entre la asociación de Dermatomiositis y Polimiositis y lesiones malignas aún no se conoce. Sin embargo se han reportado varios estudios en donde se mencionan estas asociaciones, en la mayoría de estos pacientes son mayores de 60 años.

La Dermatomiositis se describe como un síndrome asociado a carcinoma pulmonar, especialmente la variedad de células de avena, y adenocarcinoma tipo indiferenciado; en general tenían los pacientes historia de fumadores que pudo contribuir al desarrollo del cáncer. Se han reportado asociaciones con cáncer de estómago y ovario. No se puede decir que existe una asociación entre Dermatomiositis y Polimiositis y Cáncer, pero si se puede decir que clínicamente la relación existe. (22)

Manchul demostró una gran asociación entre Dermatomiositis y Polimiositis con neoplasias malignas y vió que la asociación es igual en hombres y mujeres e igual en Polimiositis que en Dermatomiositis. (24)

MISCELANEOS: El stress ha sido un factor potencial en el inicio de la Dermatomiositis, sobretodo cuando ésta ocurre posterior a cirugía, trauma o embarazo. El mecanismo por el cual el stress induce la miositis es aún desconocido. El mejor evaluado de

los factores es el stress en el embarazo. Gutierrez y cols. reportan 7 pacientes con Dermatomiositis en quienes cuatro comenzaron durante el embarazo y tres en las cuales la reactivaron. Se ha visto también asociada a personas que han sufrido accidentes automovilísticos. Por lo tanto, las situaciones traumáticas son potencialmente causantes de la miositis.

Graft ha reportado inicio de Dermatomiositis en pacientes que han recibido trasplante de médula ósea; también se ha reportado en pacientes con deficiencias en el segundo componente del Complemento. (7,17,2)

CLASIFICACION: Muchos sistemas de clasificación han sido propuestos a lo largo de los años, el más popular es el propuesto por Pearsons, sin embargo no es enteramente satisfactorio. Algunos autores colocan a la Dermatomiositis y Polimiositis en categorías separadas y otros juntas. (7,3)

La clasificación que confiere una alternativa mayor sobre las miopatías inflamatorias idiopáticas es la siguiente:

GRUPO I Polimiositis Idiopática Primaria

GRUPO II Dermatomiositis Idiopática Primaria

GRUPO III Dermatomiositis o Polimiositis Asociada con Neoplasia

GRUPO IV Dermatomiositis o Polimiositis Asociada con Vasculitis

GRUPO V Dermatomiositis o Polimiositis Asociada con Enfermedad del Tejido Conectivo. (VER TABLA)

Bohan prefiere separar la Polimiositis de la Dermatomiositis, dependiendo o no de la presencia de eritema cutáneo.

Otra clasificación propuesta por Walton y Adams es:

GRUPO I Polimiositis pura incluyendo aguda (Rabdomiolisis) subaguda y crónica

GRUPO II Polimiositis con mínima o transitoria enfermedad cutánea

GRUPO III Dermatomiositis o Polimiositis asociada con enfermedades autoinmunes

GRUPO IV Miositis con Neoplasia maligna. (VER TABLA)

MANIFESTACIONES CLINICAS: La frecuencia de Polimiositis en las miopatías inflamatorias se ha estimado de 35 al 60% y Dermatomiositis alrededor de un 15 a 34%. Hay una debilidad muscular proximal simétrica que en contraste con las distrofias musculares es progresiva en semanas, meses y años y presenta periodos espontáneos de exacerbaciones y remisiones. La disfagia y la debilidad de los músculos respiratorios pueden ocurrir. La fuerza distal está usualmente mantenida. Los músculos faciales son típicamente involucrados. Los reflejos tendinosos profundos están mantenidos. La atrofia muscular no ocurre sino hasta muy avanzada la enfermedad. Tempranamente la fuerza muscular está disminuida y fuera de proporción del grado de atrofia, ocasionalmente el grado de destrucción muscular puede ser rápida, con debilidad muscular profunda y difusa, dolor, flacidez e inflamación. La frecuencia del fenómeno de Reynaud es estimada en un 30% , pero otros autores refieren que es menos frecuente. Las artralgias son comunes pero las francas artritis nos deben alertar sobre la posibilidad de un síndrome agregado, como la presencia de malignidad. Otras consideraciones son importantes de señalar, el eritema puede ser característico, las pápulas de Gottron y la coloración en heliotrópo pueden ser específicas. (3) (VER TABLA)

MANIFESTACIONES ARTICULARES: Las artralgias, artritis o ambas que están descritas de un 20% a 60% de los pacientes con Dermatomiositis-Polimiositis. Las artritis se ven más en fenómenos agregados, que en la Dermatomiositis no complicada, Schumacher reporta evidencia de artritis sero negativa. La artritis no es erosiva, no deformante, simétrica y en general involucra las pequeñas articulaciones. Esta artritis responde bien a dosis medias de corticoesteroides y tiene pobre respuesta al ácido acetilsalisílico. Esta bien claro que las artralgias y/o las artritis sean visto en las miositis y es parte de la enfermedad que puede correlacionarse con la mayor frecuencia de enfermedad intersticial pulmonar. (7,31)

ANORMALIDADES ESOFAGICAS: La disfagia es el síntoma que más se ve en la Dermatomiositis y Polimiositis. Se ha reportado en alrededor de un 30% y se ve en Polimiositis o Dermatomiositis puras sin fenómenos agregados. Se debe hacer un estudio cuidadoso de la función esofágica y con esto se detectan dos terceras partes de anomalías presentes. La disfagia puede estar causada por anomalías proximales o distales. Los problemas distales pueden estar causados por involucramiento de músculo estriado de la parte superior del esófago o problemas a nivel nasofaríngeo o disfunción del músculo cricofaríngeo. El 75% de los pacientes con involucramiento esofágico tienen dismotilidad distal, ésta

puede ser detectada con cineradiografía o por manometría. Los pacientes asintomáticos con anomalías esofágicas detectadas por estudios de la función esofágica, tienen peor pronóstico que los pacientes que no tienen anomalías. (7,1)

MANIFESTACIONES PULMONARES: La fibrosis pulmonar fue reportada por primera vez en 1950. Frazier, Miller y Bohan estiman que se presenta alrededor de un 5%. Salmerón y cols. estudian la histopatología de la enfermedad pulmonar intersticial en los pacientes con Dermatomiositis y Polimiositis y encontraron una variedad de grados de inflamación intersticial y fibroplasia del espacio alveolar. Dickey encontró que solo un 5 a 10% de los pacientes tienen evidencia roentgenográfica de enfermedad pulmonar intersticial. Las complicaciones pulmonares son frecuentes causas de muerte en los pacientes con miositis. (7)

ENFERMEDADES PULMONARES POTENCIALES EN PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS.

- 1.- Neumonitis intersticial (fibrosis pulmonar)
- 2.- Neumonía por aspiración.
- 3.- Hipoventilación ocasionada por debilidad muscular.

4.- Infecciones oportunistas.

5.- Neumonitis inducida por drogas (metrotexate)

MANIFESTACIONES CARDIACAS: Las enfermedades cardíacas eran consideradas raras en la Dermatomiositis y Polimiositis, hasta el reporte de Bohan, en el cual encontró alteraciones del electrocardiograma en 40% de los pacientes. Estos cambios fueron no específicos, como alteraciones en el segmento ST-T. Las anomalías más frecuentemente reportadas son a nivel atrioventriculares, disturbios de la conducción, arritmias y prolapso de la válvula mitral. Askari encontró anomalías en corazón en pacientes que tenían alteraciones de la CPK-MB. En estudios postmortem se encontró la presencia de miocarditis en pacientes con Polimiositis y Dermatomiositis. Por tal motivo se ha utilizado el término "Cardiopatía Polimiosítica". El pronóstico de acuerdo a las anomalías cardíacas es aún no claro. Cuando ocurre insuficiencia cardíaca congestiva durante la miositis, el pronóstico es más severo.

En general las arritmias y los defectos de conducción que son detectados por electrocardiogramas o por el Holter no son de mucha importancia clínica.

Es importante conocer que existen estas anomalías ya que deben buscarse en los pacientes con miositis. (3,7)

Según Stern, el cual realizó un estudio de 77 pacientes con Polimiositis, encontró severas anomalías en el electrocardiograma, en general, éstas se encontraron cuando hay remisión clínica de la enfermedad; se detectó que la causa más importante para estas anomalías fue la arteroesclerosis. El uso de esteroides se vio asociado al riesgo de mayor arteroesclerosis. Se observó que los pacientes con miositis tuvieron progresión de los disturbios de conducción y frecuentemente necesitaron la inserción de marcapasos. La patología a nivel sinoatrial fue encontrada en varios casos. La relación entre la existencia de enfermedad inflamatoria del músculo esquelético y la enfermedad del músculo cardíaco no está restringida únicamente a la Polimiositis. La ocurrencia y progresión de los defectos de conducción no se relacionan con la actividad de la Polimiositis. (36)

EMBARAZO Y MIOSITIS: El embarazo puede tener efecto sobre las enfermedades vasculares de la colágena y éstas pueden tener una repercusión tanto en la madre como en el neonato. Es interesante el observar que muchas pacientes desarrollan la Dermatomiositis durante el embarazo o tienen una exacerbación por el stress. Puede ocurrir parto prematuro o muerte neonatal en pacientes con Dermatomiositis o Polimiositis.

Se han reportado también muertes por complicaciones de la Dermatomiositis durante el embarazo.

Los hijos de madres con Polimiositis y Dermatomiositis no presentan enfermedad de piel, muscular o alguna anormalidad que pueda ser atribuible al paso transplacentario. (7,12)

ALTERACIONES OCULARES: En general la enfermedad ocular esta caracterizada por Retinopatía manifestada por exudado cottonoso difuso y hemorragia retineal superficial. La enfermedad retineana es consecuencia de una vasculopatía sistémica. No se conoce con qué frecuencia ocurren estos hallazgos en los niños. (7)

Los músculos oculares están poco involucrados en la Dematomiosis, sin embargo, Ciriaco reporta la presencia de ptosis y parálisis recurrente de varios músculos oculares, así como la presencia de oftalmoparesias. (8)

Se han reportado zonas avasculares en la conjuntiva con pacientes con Dermatomiositis; la decoloración del iris es común, menos común es la uveítis anterior, epiescleritis, nistagmus, exoftalmos y atrofia del nervio óptico. Las lesiones en ojo generalmente son secundarias a oclusiones causadas por vasculitis. (32)

NEFROPATIA Y MIOSITIS: La enfermedad renal ha sido poco reportada; Dick estudió a pacientes con alteración en el sedimento urinario, proteinuria y biopsia renal. El sedimento urinario contenía cilindros y eritrocitos y el rango de proteínas de 24 hrs. fue de 2.1 a 4.4 gr.

Las biopsias revelaron glomerulonefritis proliferativa mesangial focal. El tratamiento con esteroides resolvió el problema urinario.
(7)

MANIFESTACIONES GENITOURINARIAS: La vasculitis ha sido asociada con enfermedades severas que involucran vasos de diferentes calibres, de varios órganos y tejidos.

El uretero es particularmente afectado, resultando una obstrucción del tracto urinario. La Dermatomiositis en niños, es típicamente manifestada por vasculitis necrozante de varios órganos. Otras características además de la oclusión vascular son proliferación endotelial, trombosis, áreas de infarto, que afectan a las pequeñas arterias, venas y capilares de piel y músculo, tejido subcutáneo, tracto gastrointestinal y raras veces glomérulo y pulmón. Bernath y cols. reportan la presencia de divertículos y éstos son secundarios

a la vasculitis con proliferación endotelial, trombosis e infarto. El sitio de lesión ureteral más frecuente es el tercio medio.
(5)

CALCIFICACIONES: Las calcificaciones están correlacionadas con la duración e intensidad de la enfermedad. Su falta de respuesta a la mayor parte de los recursos terapéuticos es frustrante tanto para el paciente como para el médico. Se ha descrito una disminución del 50% en el transporte de calcio en las vesículas del retículo sarcoplásmico en biopsias de músculo tomadas de adultos y niños con Dermatomiositis y se piensa que está relacionada con la patogénesis de la debilidad muscular. La calcificación de los tejidos blandos debe diferenciarse de la fibrodiasplasia osificante progresiva, que está asociada con atrofia congénita del dedo gordo del pie con deformidad de valgo y otras anomalías esqueléticas que pueden responder favorablemente a EHDP (agente quelante). Durante la dermatomiositis las calcificaciones pueden resolverse espontáneamente, con o sin hipercalcemia concomitante. Depósitos granulosos, lechosos que contienen calcio pueden localizarse en tendones, restringiendo la función y requiriendo por ello su extirpación. Sin embargo, en algunos pacientes el calcio se deposita de nueva

cuenta en el sitio de la incisión causando una dificultad adicional. La incidencia de calcinosis en dermatomiositis en niños ha sido reportada en un 40 a 70%. Se ha demostrado que la Tomografía Axial Computada identifica calcificaciones tisulares prontamente antes que el Roentgenograma lo haga.

Los roentgenogramas no pueden identificar diferencias en densidades menores de 10% y la TAC puede demostrar diferencias menores del 0.5%. Se puede demostrar y hacer una discriminación entre dos densidades (calcio y tejido conectivo) y así visualizar fácilmente las calcinosis. (28,7)

La calcinosis puede prevenirse con el uso de fosfonato, pero éste también favorece la dismineralización de los huesos. (20)

EVALUACION DEL PACIENTE CON MIOSITIS: El diagnóstico de Miositis es primero por exclusión. La miositis se evalúa totalmente con biopsia muscular, electromiografía y análisis de enzimas musculares.

En general es preferible los datos clínicos y la biopsia muscular que la electromiografía. La electromiografía juega un papel importante en la neuropatía. Frecuentemente se usan los niveles enzimáticos de CPK y aldolasa y estas correlacionan la actividad

de la enfermedad. En algunos pacientes los niveles de CPK son normales y entonces se ordena la excreción urinaria de creatinina en 24 hrs., éste es el mejor indice de actividad de la enfermedad. (7,29)

El hallazgo de CPK de cifras normales es de peor pronóstico y tiene mayor asociación con malignidad y enfermedad intersticial pulmonar severa. Es importante recalcar que los pacientes que cumplan con criterios para hacer diagnóstico de Dermatomiositis, pero que no tengan elevación de la CPK deben estudiarse con más cuidado y su seguimiento debe ser más cauteloso por la asociación con enfermedades potencialmente malignas. (26)

Las manifestaciones en piel son características, sin embargo, otras enfermedades del tejido conectivo pueden tener erupciones similares, en particular el Lupus Eritematoso Sistémico es tomado como diagnóstico diferencial en las erupciones del dorso de las manos. Una completa historia clínica incluyendo una particular atención en medicamentos y toxinas que inducen la enfermedad, historia de malignidad, antecedentes dietéticos y la asociación de otros síndromes deben ser analizados minuciosamente.

Es importante detectar datos de disfagia, síntomas pulmonares, vasculares y articulares.

En el examen físico debe incluirse exploración pélvica y de senos y una evaluación ginecológica cuidadosa ; en forma similar en el hombre debe incluir tacto rectal y examen de próstata.

El laboratorio de rutina debe constar de biometría hemática completa examen general de orina, Rx de tórax, prueba de Guayaco, Pruebas de función tiroidea, electrocardiograma, mamografía y Papanicolau.

Además debemos tener pruebas de función pulmonar (Spirometría y volúmenes pulmonares) para evaluar el progreso de la enfermedad. Estudios de la función esofágica como manometría y fluoroscopia. Monitoreo con Holter, ecocardiografía y pruebas serológicas. Pruebas serológicas para detectar infección viral previa. Anticuerpos antinucleares, estudios de HLA también deben realizarse. En general la combinación del examen clínico, determinación de enzimas, biopsia muscular y electromiografía son los más convenientes.

(7)

TRATAMIENTO: La supervivencia de la dermatomiositis en los últimos veinte años ha mejorado. Antes del uso de la terapéutica esteroide, la muerte se producía en uno de tres o más de los niños y se presentaba una restricción intensa de los movimientos en otros de los tres. Los demás sanaban quedando una función muscular razonablemente normal. En términos generales se está en desacuerdo

en que el advenimiento de los esteroides y su uso en esta enfermedad ha motivado una reducción en el número de muertes. El índice combinado de mortalidad de series publicadas es de 7.2%. La incapacidad prolongada se demostró en estudios iniciales de niños no tratados con esteroides.

Los datos de análisis disponibles sobre la vida sugieren que los niños con dermatomiositis tienen un índice de supervivencia considerablemente mejor que sus contrapartes adultos. (27)

La intensidad de la enfermedad influye en la selección de la dosis y la formulación de los esteroides que se usan. En los casos activos intensos, se administran dosis hasta de 2mg/k de Prednisona por 24 hrs. Las opiniones referentes a la dosificación y duración de tratamiento con esteroides varían, y Dubowitz sugiere que debe administrarse inicialmente una dosis de Prednisona de 1.0 a 1.5 mg/k en 24 horas y disminuirse luego según sea apropiado durante un régimen de seis meses. Cuando un niño se presenta con ulceraciones cutáneas y signos de vasculitis activa, los esteroides pueden administrarse en dosis divididas (cada 8 hrs.), por vía intravenosa para lograr una entrega adecuada del medicamento. La duración del tratamiento es variable, pero en un caso no complicado se administran los esteroides por vía oral (primero en dosis divididas y luego en una dosis matinal única) y después se disminuyen

gradualmente durante un intervalo de un año. Deben valorarse las cuatro enzimas derivadas de los músculos, tanto en el momento de inicio como más adelante, debido a que puede estar elevada solo una. Las complicaciones de la terapéutica corticoesteroide son bien conocidas e incluyen aumento de peso, hipertensión, inducción al glaucoma, cataratas sublenticulares posteriores, diabetes mellitus inducida por medicamentos, miopatía, psicosis inducida por esteroides, supresión del crecimiento, virilización, fracturas vertebrales por compresión y necrosis isquémica de hueso.

Las miopatías por esteroides pueden ser incidiosas, pero de ordinario suelen diferenciarse de la inflamación por la mejoría obtenida con la disminución de las dosis del medicamento y afectación de las fibras musculares. (27)

Otro tipo de tratamiento del niño con enfermedad grave y con efectos adversos inaceptables de la terapéutica esteroide es el uso de agentes inmunosupresores no esteroideos. (18)

Debido a que la fisiopatología de la enfermedad es incierta, el método de selección de medicamentos es empírico. Se ha usado el Metrotexate por vía oral o intravenoso, no por vía intramuscular, ya que puede alterar los resultados posteriores de las enzimas. En adultos se usa a dosis de 25 a 50 mg/semana, y no se ha demostrado su real efectividad; este se utiliza generalmente posterior a la administración de esteroides, nunca se usa de primera intención. (7)

La Ciclosporina se ha venido usando en adultos y últimamente en niños. Se reporta que se utiliza posterior a los bolos de Metilprednisolona. La Ciclosporina se ha escogido porque tiene menos efectos adversos que la terapia inmunosupresora convencional, y cuando esta ha fallado, la dosis es de 5 mg/k/d y sus niveles séricos deben ser de 300mg por ml. (13)

Azatioprina ha sido recientemente estudiada por Buch y cols. y concluyen que puede usarse con cierta tranquilidad en niños y es efectiva cuando hay compromiso pulmonar. Se administra en forma oral a dosis de 2 mg/k/día y deben chequearse frecuentemente la cuenta de células en la sangre y las pruebas de función hepática. Se ha mencionado a la plasmoferesis como otra alternativa para pacientes con dermatomiositis progresiva, pero esto es aún controversia. Otros medicamentos mencionados son la Ciclofosfamida, la cual ha sido usada frecuentemente en Dermatomiositis en niños, es un potente citotóxico y agente inmunosupresor. Se administra en forma oral a dosis de dos a cuatro mg/k. Previamente se debe dar hiperhidratación para prevenir la cistitis hemorrágica. No hay aún ningún medicamento que supere a los esteroides.(7)

En algunos niños en quienes la actividad cutánea es refractaria a los esteroides, ya sean parenterales o tópicos, se ha intentado el uso de hidroxiclороquina en dosis moderada (7mg/k hasta 40mg. al día.).

Además se ha instituido la aplicación local de filtros solares y lubricantes. Una parte importante en el tratamiento es la terapia física intensiva, la cual puede establecerse una vez que el nivel sérico de las enzimas derivadas de los músculos retornan a la normalidad.

El fundamento es aumentar la fuerza muscular y la movilidad articular, evitando en esa forma las contracturas de las articulaciones.

Se indica hospitalización cuando el niño tiene deterioro respiratorio, lesiones de vasculitis intensas o para la administración de medicamentos. (27)

Miller y cols. reportan últimamente el uso de pulsos de Metilprednisona (IVMP) como un tratamiento importante en las etapas tempranas de la Dermatomiositis, es más fácil de administrar que la Prednisona y se han visto menos efectos colaterales que con el uso de la Prednisona por vía oral. Se han visto cambios dramáticos en la CPK en las 24 hrs., posteriores al tratamiento. Se está tomando como el tratamiento de elección en los niños últimamente. (23,25,10, 3)

PRONOSTICO: Los pacientes tratados rápidamente al hacerse el diagnóstico de Dermatomiositis, evolucionan mejor que los que se tratan cuando ya existe una atrofia muscular. Sin embargo el pronóstico depende de otros factores como los hallazgos en la Electromiografía, las anormalidades en la biopsia y las características clínicas como es la presencia o ausencia de eritema cutáneo. (3)

Como se mencionó anteriormente, Schnitzer mostró que los pacientes que tienen niveles normales de CPK tienen peor pronóstico que los que tienen elevación de ésta. Sin duda para hablar de pronóstico es fundamental hablar de si existe o no asociación con una enfermedad maligna agregada. (7)

Existe también la llamada idiosincracia a los medicamentos para los cuales hay una mayor o menor respuesta, y esto sin duda conduce a establecer el pronóstico.

C A S O C L I N I C O

Se trata de paciente femenino de seis años de edad, originaria de Texcoco, Edo. de México.

AHF: Sin importancia para el padecimiento actual.

APNP: Producto de la GIV, embarazo normoevolutivo, parto eutósico, intradomiciliario, con presentación cefálica, ignora peso al nacer, sin datos de hipoxia.

DPM: Normal para su edad.

ALIMENTACION: Pobre en cantidad y calidad.

INMUNIZACIONES: Completas para su edad.

APP: Sin importancia para el padecimiento actual.

PADECIMIENTO ACTUAL: De dos meses de evolución con la presencia de: TOS la cual es seca, aislada en accesos; LESIONES EN PIEL de tipo pruriginoso, eritematosas, que se localizan en región malar, se incrementan con la exposición al sol; MIALGIAS Y ARTRALGIAS no progresivas que impiden la deambulaci6n; EDEMA que se inicia en los párpados, posteriormente se generaliza, al momento de su ingreso es en el tercio distal de miembros inferiores; PERDIDA DE FUERZA, la cual se inicia en miembros inferiores, se manifiesta por una elevaci6n extrema de las piernas para caminar, ha notado que no se puede peinarse y no puede levantarse ni sentarse por pesantez de las extremidades; DISFAGIA la cual es selectiva, únicamente tolera los líquidos.

EXPLORACION FISICA: Paciente en posici6n antálgica, con cuero cabelludo con zonas denudadas, cuello doloroso a la movilizaci6n, área cardiaca normal, torax con tiros intercostales, retracci6n xifoidea, hipoventilaci6n basal bilateral; abd6men sin alteraciones; extremidades: dolor a la movilidad pasiva, hay resistencia muscular voluntaria, no hay movilidad activa, ROT disminuidos, tono y fuerza muscular disminuida; piel con lesiones eritematosas en mejillas, huellas de descamaci6n, piel seca, presenta hipersensibilidad al tacto; neurol6gicamente no hay marcha por dolor y flacidez, pares craneales normales; vasculitis a diferentes niveles, posici6n de relajaci6n extrema.

LABORATORIO:

A su ingreso:	CPK 175U/1	DHL 870 U/1	Aldolasa 27.5 U/1
A su egreso:	CPK 10U/1	DHL 253 U/1	Aldolasa 11 U/1

Se le realizaron electromiografías las cuales reportan:

Septiembre 1987 (ingreso): músculo estudiado gemelo medial bilateral. Latencias motoras dentro de límites normales, el estudio con electródo de aguja reportó fibrilaciones, a la inserción ondas positivas en reposo y polifacias durante la actividad voluntaria. Se concluye como anormal, compatible con Dermatomiositis.

Octubre 1987: ondas positivas y fibrilaciones con abundantes polifásicas en todos los músculos estudiados. Se concluye anormal.

Noviembre 1987: franca mejoría.

Se le realiza biopsia muscular la cual reporta: fascículos de diferentes tamaños con necrosis focal de fibras musculares e infiltrado inflamatorio crónico, en perimysio, endomisio, perivascular y en la pared de algunas venulas. Hay además células con núcleos

centrales y vacuolización intracitoplásmica.

DIAGNOSTICO: Músculo cuádriceps con MIOSITIS.

Se realiza esofagograma: parece existir constricción superior y dilatación del tercio inferior. Difícil evaluarlo, ya que no puede deglutir el bario.

Se le dio tratamiento a base de Prednisona a 2 mg/k/día durante 37 días; Ampicilina a 100mg/k y Amikacina a 7.5mg/k durante 15 días.

Fue vista por el servicio de cardiología por presentar soplo sistólico II/6, en foco mitral y pulmonar. El electrocardiograma sin extrasístolas. El ECO M con dilatación de aurícula izquierda y ventrículo derecho, derrame pericárdico de 0.5 cm. Se hizo el diagnóstico de Miocarditis secundaria a medicamentos.

Condición de egreso: Paciente con buen estado general, buena deambulación, la realiza sin ayuda, con aumento del tono y la fuerza muscular, sin considerarse totalmente adecuado, disminución de las lesiones cutáneas, resto sin cambios.

Se le redujo la dosis de Prednisona a 1 mg/k/día, posteriormente se redujo a 0.5 mg/k/día, al mes se duplicó a dosis a 1mg/k/

en días alternos.

Diagnóstico de egreso: Dermatomiositis mejorada
Bronconeumonía curada

TABLA 1
DROGAS ASOCIADAS CON DERMATOMIOSITIS

D-Penicilamina

Ipecacuana

Clofibrato

Azatioprina

Cimetidina

Sulfonamidas

Vitamina B 12

Difenil Hidantoína

Procainamida

TABLA 2
CLASIFICACION PROPUESTA POR BOHAM Y PETER+

Grupo I
Polimiositis

Grupo II
Dermatomiositis

Grupo III
Miositis con neoplasia

Grupo IV
Miositis infantil (usualmente Dermatomiositis)
asociada con vasculitis

Grupo V
Miositis asociada a enfermedad
colágeno vascular

+ Adaptada por Bohan A. y Peter JB: Polimiositis y Dermatomiositis.
N Engl J Med 1975; 292 (7 y 8): 344-348 y 403-407

TABLA 3
CLASIFICACION PROPUESTA POR WALTON Y ADAMS+

Grupo I

Polimiositis pura incluyendo aguda (rabdomiolisis)
subaguda y crónica.

Grupo II

Polimiositis con mínima o transitoria enfermedad cutánea.

Grupo III

Dermatomiositis y Polimiositis asociada con enfermedades autoinmunes.

Grupo IV

Miositis con neoplasia maligna

+ Adaptada por Peter Hudgson. Desordenes musculares inflamatorios.

Clasificación. Clin Rheum Dis 1984; 103-8

TABLA 4
PRESENTACION DE LAS MANIFESTACIONES DE DM Y PH

	Hoffman 1983 +	Boham 1977 ++	Tymms 1985 +++
Debilidad muscular	89%	69%	16%
Dolor muscular	59%	25%	9%
Disfagia	0%	--	--
Artralgias	41%	26%	37%
Fen. Reynaud	22%	20%	18%
Eritema	44%	41%	11%

+ Am J Med 1983; 75: 433-438

++ Medicine (Balt) 1977; 56: 255-286

+++ J. Pediatr 1983; 103: 882-888

TABLA 5
COMPARACION DE SIGNOS Y SINTOMAS EN POLIMIOSITIS,
DERMATOMIOSITIS Y OTRAS MIOSITIS +

	PM	DM	Otras
M:F	1:2	1:2	1:8
Edad de inicio	52	47	38
Debilidad muscular proximal	92	75	58
Artralgias	33	38	75
Fen. de Reynaud	19	14	52
Esclerodactilia	2	2	44
Eritema	1	98	20
Mialgias	38	39	50
Disfagia	18	18	20

+ Modificada por Isenberg D: Miositis y otras enfermedades del tejido conectivo. Clin Rheum Dis 1984; 10:151-174

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Berkowitz Jacop.- Esophageal motility disorder of polymyositis.- Arch. Intern Med.- 1983, -143:2262-2264
- 2.- Bitnum Sam.- Dermatomyositis.- Medical Progress.- 1964.-64 (1).- 101-124
- 3.- Bohan Anthony.- Polymyositis and Dermatomyositis (first and second parts).- The new England Journal of Medicine.-1975.-292 (7):344-347 y 403-407
- 4.- Borden Giorno.- Immunohistochemical characterization of the mononuclear cells infiltrating muscles of patients with inflammatory and noninflammatory myopathies.- Clin Immunol. Immunopathol.- 1984.-30:405-412
- 5.- Borrelli Milton.- Ureteral Necrosis in Dermatomyositis.- J. Urol.- 1988.-139:1275-1277
- 6.- Bowels N.E.- Dermatomyositis, Polymyositis and coxsackie B virus infection.- The Lancet.-1987, May,2.-1004-1007

- 7.- Callen, Jeffrey.- Dermatomyositis.- Current.- May,1987.-243-305.
- 8.- Ciriaco, S.- Dermatomyositis spares extraocular muscles.- Neurology.- Jan, 1985,-35:141
- 9.- Dowsett Robert.- Dermatomyositis and Hodgkin's Disease.- The American Journal of Medicine.-1986.-80:719-722.
- 10.-Dubowitz Victor.- Treatment of Dermatomyositis in childhood.- Archives of Disease in Childhood.- 1976.-51:494-500.
- 11.-Christensen Mary.- Prevalence of Coxsackie B virus antibodies in patients with juvenile Dermatomyositis.- Arthritis and -- Rheumatism.- 1986.- 29 (11).- 1365-1370
- 12.-England,M.- Dermatomyositis in pregnancy.-J.Reprod.Med.-1986.- 31:633-636
- 13.-Girardin,E.- Cyclosporine for juvenile Dermatomyositis.- The Journal of Pediatrics.-1988.-112(1).-1665-166
- 14.Goel,KH.-Dermatomyositis in childhood.- Archives of Disease in childhood.-1976.-51:501-506
- 15.-Gutierrez,G.-Polymyositis/Dermatomyositis and pregnancy.- Arthritis Rheum.-1984.-24:291-294.

- 16.- Hadas,AD.-Autoantibodies against a specific nuclear RNP-protein in sera of patients with autoimmune Rheumatic Diseases associated with myositis.- The journal of Immunology.-1987.- 138 (8).- 2463-2468
- 17.- 17.- Harati, Y.- Childhood Dermatomyositis in monozygotic twins.- Neurology.- 1986.-36;721-722
- 18.- Jacobs, J.C.- Methotrexate and Azathioprina treatment of childhood Dermatomyositis.-Pediatrics.-1977.-59;212-218
- 19.- Kass,E.- Dermatomyositis associated with BCG vaccination.- Scand J. Rheumatol.- 1979.-8;187-191
- 20.- Khan,SA.-Dermatomyositis.-Clin Exp. Dermatol.-1986.-II: 102-104
- 21.- Kisseñ,J.T.-Microvascular deposition of complement membrane attack complex in Dermatomyositis.-The New England Journal of Medicine.-1986.-314 (6).-329-333
- 22.- Lakhanpal,S.-Polymyositis-Dermatomyositis and malignant lesions- does and association exist?.- Mayo Clin Proc.-1986.-61;
- 23.- Laxer, Ronald.-Intervenous pulse Methylprednisolone treatment of juvenile Dermatomyositis.-Arthritis and Rheumatism.-1987.- 30 (3).-328-334
- 24.- Manchul,LA.- Teh Frequency of Malignant Neoplasms in patients with Polymyositis - Dermatomyositis.-Arch Intern Med.-1985.-

24. Manchul, LA.- The Frequency of Malignant Neoplasm in patients with Polymyositis - Dermatomyositis.- Arch Intern Med.- 1985.- 145; 1835-1839
25. Miller, John.- Prolonged use of large Intravenous steroid -- ulses in the Rheumatic Diseases of children.- Pediatrics.- -- 1980.- 65 (5).- 989 - 994
26. Nicholls, D.- Dermatomyositis without Creatine Kinase Elevation.- The American Journal of Medicine.- 1987.- 83; 182-183
27. Pachman, Lauren.- Dermatomyositis juvenil.- The Pediatrics - Clinics of North America.- 1986.- Jun 5 (2).- 1150-1171
28. Randle, Henry.- Early Diagnosis of Calcinosis Cutis in Childhood Dermatomyositis using Computed Tomography.- JAMA.- -- 1986.- 256 (9).- 1137-1138
29. Rowell, NR.- Dermatomyositis, Systemic Sclerosis and Polyneuropathy.- Clin Exp. Dermatol.- 1986.- 11: 102-104
30. Sattar, MA.- Coexistence of Rheumatoid Arthritis Ankylosing Spondylitis and Dermatomyositis and patient with Diabetes -- Mellitus and associated linked HLA antigens.- British Journal of Rheumatology.- 1988.- 27; 146-149
31. Scumacher, HR.- Articular manifestations of Polymyositis and Dermatomyositis.- Am J Med.- 1979.- 67; 287-292

32. Van Nouhuys, E.- Bilateral Avascular Zones of the Conjunctiva in a patient with juvenile Dermatomyositis.- Am J of Ophthalmology.- 1987.- 104 (4); 440-441
33. Watson, AJS.- Immunologic studies in Cimetidine induced -- nephropathy and Polymyositis.- N Engl J Med.- 1983.- 308; - 142-145
34. Whitaker, JM.- Vascular deposits of immunoglobulin and -- complement in idiopathic inflammatory myopathy.- N Engl J Med.- 1972.- 286; 333-338
35. Winkelmann RK.- Dermatomyositis in childhood.- Clin Rheum Dis.- 1982.- 8;353-368
36. W. Stern Richar.- ECG Abnormalities in Polymyositis.- Arch Intern Med.- 1984.- 144; 2185-2189