

DERMATOMIOSISTIS

(Reporte de un caso)

Antonio Viteri Larreta

Mario Moreno

Carlos Conde Camba

Malena Salas Aldaz

Miguel Serrano

Resumen

Paciente de 11 años, procedente de Manabí, que ingresó en la Sala de Escolares y Adolescentes del Hospital del Niño "Dr. Francisco Ycaza Bustamante", con cuadro clínico de debilidad proximal simétrica de los músculos de la cintura escapular y pelviana, fiebre, rash eritematoso en cara y extremidades, disfagia y voz nasal, por lo que fue planteado el diagnóstico de Dermatomiositis, corroborándose posteriormente con exámenes de Laboratorio que reportaron incremento notable de enzimas séricas musculares y por las alteraciones electromiográficas características.

La Corticoterapia se administró en bolos de Metilprednisolona IM y Prednisona oral, apreciándose una notable mejoría. Posteriormente se realizaron reducciones graduales de los Corticoides, en relación con los niveles séricos enzimáticos y la evolución clínica. El tratamiento

se complementó con Potasio y Calcio, por la Corticoterapia, e Isoniazida, en dosis profiláctica, mientras la dosis total de corticoides fue superior a 20mgs. diarios.

Durante la hospitalización se diagnosticó Tifoidea con Widal positivo, que fue tratada con Cloranfenicol.

La niña fue dada de alta a los tres meses de su ingreso, podía deambular sin dificultad y continúa controlándose por Consulta Externa, siendo su evolución satisfactoria.

INTRODUCCION

La Dermatomiosistis que fue reconocida como entidad clínica por Unverricht en 1887, es una enfermedad rara, calculándose su frecuencia en un caso por cada 200.000 habitantes y por año.

Según las estadísticas de nuestro hospital sólo han sido reportados 6 casos incluido éste, dos de los cuales no fueron estudiados completamente.

La poca frecuencia de esta enfermedad y la importancia que tiene el diagnóstico precoz de la enfermedad y la instauración de una Corticoterapia oportuna en la reducción de la



SINGO DE GOTRON



Coloración lila de los párpados
(Heliotropo)

Mortalidad de esta Enfermedad, y en la prevención de severas secuelas, es lo que nos motivó, primero a presentar el caso en las reuniones clínicas semanales que organizan el Departamento de Medicina y Docencia y posteriormente a publicarlo

La Dermatomiositis tiene características propias en la infancia, con una mayor tendencia al desarrollo de vasculitis.

Bohan y Peter, propusieron una clasificación del Síndrome Polimiositis - Dermatomiositis en cinco categorías, ubicando a la miositis de la infancia en la cuarta categoría, caracterizándose por una mayor tendencia a la incapacidad física por Atrofia Muscular y Contracturas, mayor frecuencia de dolor abdominal con ulceraciones y perforación del tracto digestivo, debido a vasculitis severa. En niños la enfermedad es más frecuente en varones. Se afectan las Serosas, el Corazón, Pulmones, Aparato Osteoarticular, Hígado, Tubo Digestivo, Sistema Nervioso, Corteza Suprarrenal, Timo y Sistema Urogenital.

Su etiología es muy especulativa. Posiblemente la perpetuación de la enfermedad se debe a una respuesta inmune superpuesta. Los tres factores que no son mutuamente excluyentes, pueden explicar la Etiología de la Enfermedad:

- 1.- Infección Viral
- 2.- Mecanismo Autoinmune
- 3.- Vasculopatía

CASO CLINICO

Nombre L.P.A.J. historia clínica No. 144152, edad 11 años, peso 18,8 Kg al ingreso, 20Kg al egreso.

Paciente femenino de 11 años de edad procedente de Jipijapa, ingresa en la sala de escolares del Hospital del Niño el día 4 de noviembre de 1994.

ANTECEDENTES PERSONALES: GO 7
COO A03 P04

Producto del séptimo embarazo, no controlado, atendido por comadrona en domicilio, sin datos de Hipoxia Neonatal.

Sarampión a los 8 años.

APF: No refiere

Desarrollo Sicomotor: Deambulaci3n a los dos a1os. Inmunizaciones completas

Alimentaci3n: Lactancia materna 9 meses. Ablactaci3n a los 9 meses. Integraci3n a la dieta familiar al a1o.

Dinámica familiar y encuesta social:

Madre de 37 a1os de edad, analfabeta. Padre de 39 a1os tercer grado de primaria. Habitan en casa de ca1a; una habitaci3n, agua de tanquero, pozo s3ptico, luz el3ctrica.

Motivo de consulta: Debilidad muscular, marcha claudicante, rash.

Cuadro Clínic3: de un mes de evoluci3n con cefaleas, fiebre intermitente, debilidad y dolor muscular, inicialmente en extremidades inferiores, luego superiores, artralgias en rodillas, inestabilidad en la marcha con caídas frecuentes, Rash Eritematoso generalizado, lesiones descamativas en manos y extremidades inferiores.

Fue atendida por m3dico particular quien prescribi3 penicilina, prednisona, sin obtener mejoría, por lo que es traída a este hospital, ingresando a la sala de medicina III (escolares y adolescentes),

EVOLUCION

El 4 de noviembre/94 ingresa a Medicina III, no puede deambular, ni sentarse.

Nov/8/94: Interconsulta a Neurología que reporta: ID Neuropatía en estudio. Descartar Guillain - Barre.

Nov/10/94: Informe de Electromiografía: Dermatomiositis. Se inicia administración de Prednisona oral a 2 mg/Kg/día.

Nov/30/94: Presenta disfagia y voz nasal

Dic/11/94: Comienza a deambular con apoyo. Se inicia administración de pulsos de Metilprednisolona IM: 500mg en 100ml DX en una hora, una vez diaria por 3 días.

Dic. 21/94: Se aprecia una notable mejoría, la niña deambula sin apoyo.

Dic. 22/94: Anti Jo 1 negativo. Ecocardiograma: prolapso de válvula mitral.

Enero 5/95: La niña puede sentarse apoyada en sus piernas, se reduce 5mg. de la dosis diaria de prednisona.

Enero 12/95: Nueva reducción de 5mg. de la dosis diaria de prednisona.

Enero 27/95: Se descarta radiológicamente, calcinosis.

Febrero 2/95: ALTA

CUADRO1

CORRELACION ENTRE NIVELES DE ENZIMAS, EVOLUCION CLINICA Y DOSIS DE CORTICOIDES DURANTE LA HOSPITALIZACION

FECHA	4-XI-94	12-XI-94	22-XI-94	12-XII-94	26-XII-94	6-I-95	19-I-95
E CPK		38	1920	1620	721	218	566
N Z ALDOLASA			70,5	47	15,8		6,86
I LDH	2570		1683		1145		766
A GOT	70	46	620	96		100	186
S U/L GPT	58	97	226	42		62	90

FECHA	16-XI-94		(11-12-13) XII-95	14-XII-94	3-I-95	12-I-95
DOSIS DE CORTICOIDES	PREDNISONA 20 mg a.m. 20 mg p.m.		METILPREDNISOLONA 500 mg 1U/día	PREDNISONA 20 mg a.m. 20 mg p.m.	PREDNISONA 20 mg a.m. 15 mg p.m.	PREDNISONA 20 mg a.m. 10 mg p.m.

FECHA	11 - XII - 94	21-XII-94	15-I-95	2-II-95
EVOLUCION CLINICA	DEAMBULA CON APOYO	DEAMBULA SIN APOYO	SE SIENTA CON APOYO	SE SIENTA SIN APOYO ALTA

Criterios de Alta:

1.- Deambulaci3n

2.- Disminución notable de niveles enzimáticos.

Tratamiento: Naproxén Sódico, Cloroquina, Prednisona Oral, Metilprednisona IV, Calcio, vitamina D, potasio Oral, complejo B, cloranfenicol, Isoniazida. Rehabilitación (Fisiatría).

DISCUSION

La Dermatomiositis es una Miopatía inflamatoria del músculo estriado, para cuyo diagnóstico se han sugerido los siguientes cinco criterios mayores:

1.- Debilidad proximal simétrica de los músculos de las cinturas escapular y/o pelviana.

2.- Compromiso dermatológico de los párpados (Heliotropo) y Dermatitis Eritematosa en el dorso de las articulaciones Metacarpo e Interfalángicas proximales y en ocasiones en rodillas, codos y maleólo interno (Signo de Gotron).

3.- Elevación de las cifras de enzimas séricas.

4.- Anormalidades Electromiográficas características.

5.- La Biopsia muscular debe mostrar evidencias de necrosis, Fagocitosis, etc.

Con 4 de los 5 criterios el diagnóstico es definitivo, con 3 es probable. En el caso expuesto se cumplieron con 4 criterios por lo que se consideró innecesario realizar la biopsia.

Se realizó un control seriado de los niveles séricos y se correlacionó con la corticoterapia y la evolución clínica. Al ingreso la niña permanecía acostada, no podía deambular ni sentarse. Al mes de administrar Prednisona oral, la niña podía deambular con apoyo, pero con el fin de acelerar su recuperación se inicia administración de pulsos de Metilprednisona IM por 3 días, apreciándose después de 10 días una notable reducción de las enzimas séricas, CPK disminuye de 1920 U que se reporta inicialmente a 721 y la niña puede sentarse y CPK desciende a 218. Es interesante anotar que en un examen de laboratorio posterior CPK aumenta a 566, pero esto no indica un retroceso de la enfermedad, ya que clínicamente continuaba mejor, sino que con toda seguridad se debía a los ejercicios de rehabilitación que ocasionaron tal incremento.

A los 3 meses de ingreso la niña es dada de alta en buenas condiciones clínicas, podía deambular y sentarse pero persistían dificultades en el movimiento de los dedos.

Desde su egreso (2 Feb./95), la paciente ha acudido a control quincenal por consulta externa, observándose una continua mejoría, habiendo recobrado su capacidad motora fina, está acudiendo a la escuela. Los niveles séricos están dentro del rango normal y los Corticoides han continuado reduciéndose, siendo la dosis diaria de 12,5mg. de Prednisona.

BIBLIOGRAFIA

MENEGHELLO. Pediatría, Publicaciones Mediterráneo, Tercera edición. Santiago de Chile.

MARTINEZ Y MARTINEZ. La salud del niño y del adolescente.- Segunda edición, Editorial Salvat, México, 1991

JAVIER MOLINA. Fundamentos de Medicina. Reumatología, Tercera Edición, Librería Nacional, Colombia, 1988

JOHN FORFAR. Tratado de Pediatría. Segundo Tomo, Tercera edición. Salvat Editores. Barcelona, España, 1986

CLINICA PEDIATRICA DE NORTEAMERICA, Dermatología Vol.4 1991