Respuestas correctas:

Síntomas a investigar: FOTOSENSIBILIDAD

Estudios solicitados en 1º consulta: BIOPSIA DE PIEL
ENZIMAS MUSCULARES

Observando el lecho periungueal: LAS LESIONES VASCULARES CORRESPONDEN A LA ENFERMEDAD DE BASE

Impresión diagnóstica: DERMATOMIOSITIS

La Dermatomiosistis Infanto-juvenil (DMI) es una enfermedad de escasa incidencia, alrededor de 0.5 por 100.000 niños (menores de 16 años) por año. Suele comenzar su actividad de 3 a 9 años de edad. Es más frecuente en niñas que varones. Su causa permanece incierta. Existe evidencia de algún agente infeccioso (quizás Parvovirus humano B19, Echovirus o Virus Coxsakie, entre otros) en un huésped genéticamente predispuesto. Está caracterizada por afectación vascular a nivel de la piel y el músculo que causan debilidad muscular proximal y simétrica acompañada del típico rash cutáneo. Las manifestaciones clínicas son causadas al menos en parte por la injuria endotelial mediada por complemento de origen autoinmune. Esta forma difiere de la DM del adulto por la presencia de vasculitis que afecta pequeños vasos causando ulceración de la piel y tejidos subcutáneos, por el compromiso gastrointestinal y miocárdico, y el desarrollo de calcinosis en las etapas más tardías.

CRITERIO DERMATOLOGICO:

Eritema heliotropo en párpados con edema periorbitario

Signo de Gottron en dorso de manos, rodillas, codos, maleolos,etc.

CRITERIOS MUSCULARES

1.- Debilidad muscular proximal simétrica y de los flexores del cuello, con o sin disfagia o de los musculos respiratorios

2.- Elevación de una o más enzimas séricas (aldolasa, CPK, TGO, LDH)

3.- Cambios miopáticos en el electromiograma caracterizados por la presencia de potenciales de unidad motora polifásicos de corta duración y pequeña amplitud, fibrilaciones, descargas espontáneas bizarras de alta frecuencia.

4.- Biopsia muscular característica de la miositis con evidencia de necrosis de fibra tipo I y II, fagocitosis, y regeneración con basofilia, núcleos subsarcolemales, atrofia, exudado inflamatorio.

Se considera Dermatomiositis definida con Criterio Dermatologico y 3 de los Criterios restantes.

COMENTARIOS

El paciente fue diagnosticado como DERMATOMIOSITIS PROBABLE de comienzo juvenil en base a los criterios diagnósticos y otros datos clínicos.

- Signo de Gottron en manos y codos
- Elevación de enzimas musculares testeadas en dos oportunidades, a expensas de CPK y aldolasa. Se descartaron otras causas de elevación de las mismas.
- Cambios miopáticos compatibles

Además se tuvo en cuenta otros datos que no constituían criterios diagnósticos:

- Biopsia de piel compatible: En el estudio histopatológico de las lesiones cutáneas agudas se hayan imágenes semejantes a LE. Se suele observar atrofia de la epidermis, degeneración hidrópica de la capa basal, edema de la dermis superior, infiltrado inflamatorio y depósitos fibrinoides PAS positivos en la unión dermoepidermica y a nivel perivascular en dermis superior. De todas formas la biopsia de piel no es diagnóstica.
- Imágenes de vide capilaroscopia compatibles: En pacientes con Dermatomiosistis se observa un patrón esclerodermiforme (SD) indistinguible de Esclerodermia. El mismo se caracteriza por presentar megacapilares, pérdida de capilares, alteración de la polaridad, y serpenteo y ovillo capilar.

La lesión cutánea localizada en puente de nariz, no es un hallazgo frecuente en estos pacientes. Recordemos que el primer signo cutáneo de la enfermedad puede ser un eritema solar persistente luego de una exposición no controlada. El paciente lo refería como la manifestación inicial que aparece en últimos días del verano. Podría ser considerada en este contexto.

En la evolución del paciente se comportó como una dermatomiositis con escaso compromiso muscular, las enzimas musculares respondieron a dosis bajas de corticoides y las lesiones cutáneas fueron tratadas con pimecrolimus 0.03% en crema de aplicación nocturna. Se indicó medidas de fotoprotección, con lenta resolución de las lesiones cutáneas .Luego seis meses de control su cuadro se mantiene estable sin manifestaciones de miositis ni aparición de nuevos signos clínicos. Se seguirá controlando periódicamente.

La intensión de presentar este caso fue compartir con Uds. un paciente con una probable enfermedad del colágeno que nos planteó dudas diagnósticas.