

DERMATOMIOSITIS AMIOPÁTICA

Angulo A, Armand A , Soto P, Súnico N, Ortiz W , González N ,
Piquero-Martín J, Oliver M, Pérez-Alfonzo R.

Identificación

- Nombre : M. D.
- Sexo : Femenino
- Edad: 33 años
- # de Historia: 783732
- Lugar de nacimiento: Caracas.
- Procedencia: Edo. Miranda. Sta. Teresa del Tuy
- Ocupación: licenciada en administración

Enfermedad actual

Sep. 2008

Placas eritematosas
Rostro, dorso de
manos



Dermatólogo

Bx Eritema
Multiforme



Oct. 2008

Mejoría .
Edema y dolor en
manos y rodillas

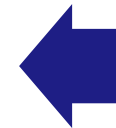


Ene. 2009



Dic. 2008

Placas eritemato-
violáceas en tórax y
MsSs



Reumatología

Tto con deflazacort

Antecedentes

➤ Personales

- Asma en la infancia
- Hx: Bronquitis en 2 oportunidades
- Qx: adenoidectomía, apendicetomía , **mamoplastia de aumento (mayo 2008)**
- II G , I P , I A
- **Tto actual:** prednisona 40 mg VO , desonida tópica

➤ Familiares

- Madre: asma , DM , HTA
- Padre: HTA

Enero 2009











Impresión diagnóstica

- Enfermedad del tejido conectivo:
 - LECSA
 - Dermatomiositis ?

Plan de trabajo

- Foto clínica
- Revisión de láminas histopatológicas
- Hematología , VSG, Química
- Inmunoreumatológicos: CH50 , C3 , C4, ANA, Anti-DNA, Anti-Sm (DLN)
- I/C oftalmología , neumonología
- Se indica tratamiento:
 - Prednisona 40mg (disminución piramidal)
 - Repetir inmunoreumatológicos
 - Omeprazol
 - Protector solar

Laboratorios

- GB: 11.2 /uL Neu: 87% Llyn: 14% Mon:11%
- Hg: 12 gr/dl , Hto: 35%, Plt: 301 /uL
- Pt: 13 s , Ptt: 28s
- HIV(-) , VDRL (NR)
- VSG: 27
- Glic: 78mg/dl , Crea: 0.7mg/dl , Bun : 10mg/dl
- AST: 44 IU/l , ALT: 28 IU/l

Evolución

27-01-09

- Discreta mejoría
- Evaluada por oftalmología
- Se asocia hidroxicloroquina
- Se mantiene prednisona 20mg

Evolución

31-3-09

- Aborto 26-3-09
- Pte suspende tratamiento
- Exacerbación de lesiones cutáneas

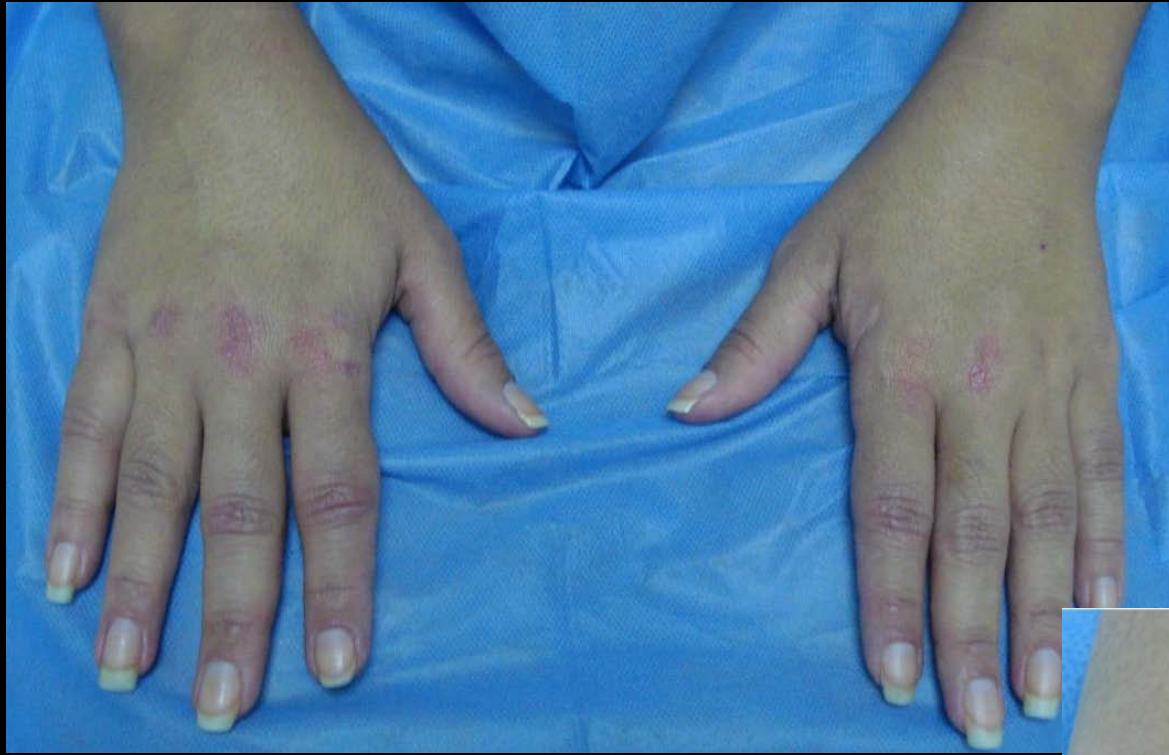
- Laboratorios:
 - CH50: 78,95 UCH 50/ml , C3: 187 mgr/dl , C4: 36,5 mgr/dl
 - ANA : (-)

- Se recibe resultado de Bx

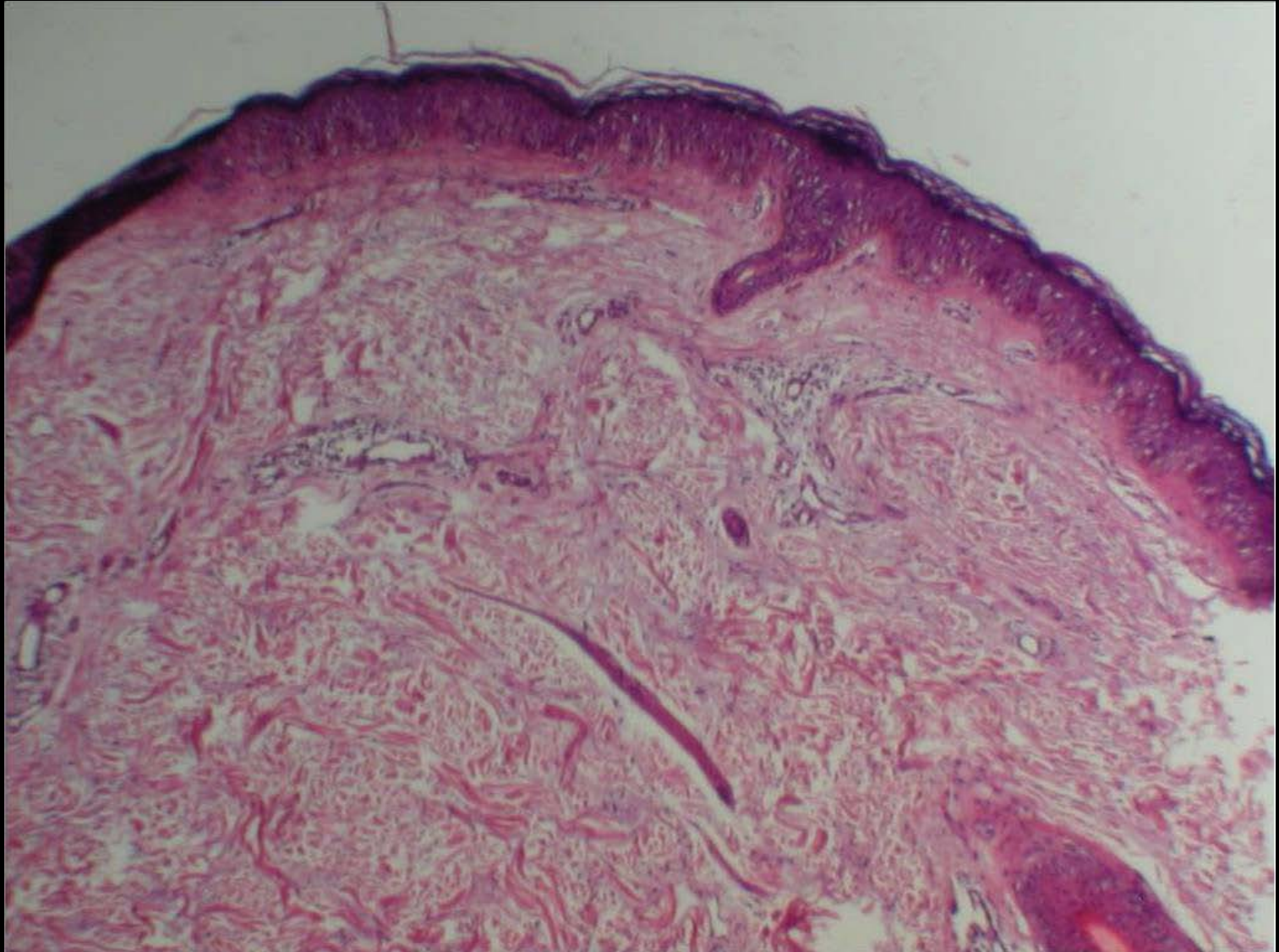
31-3-09



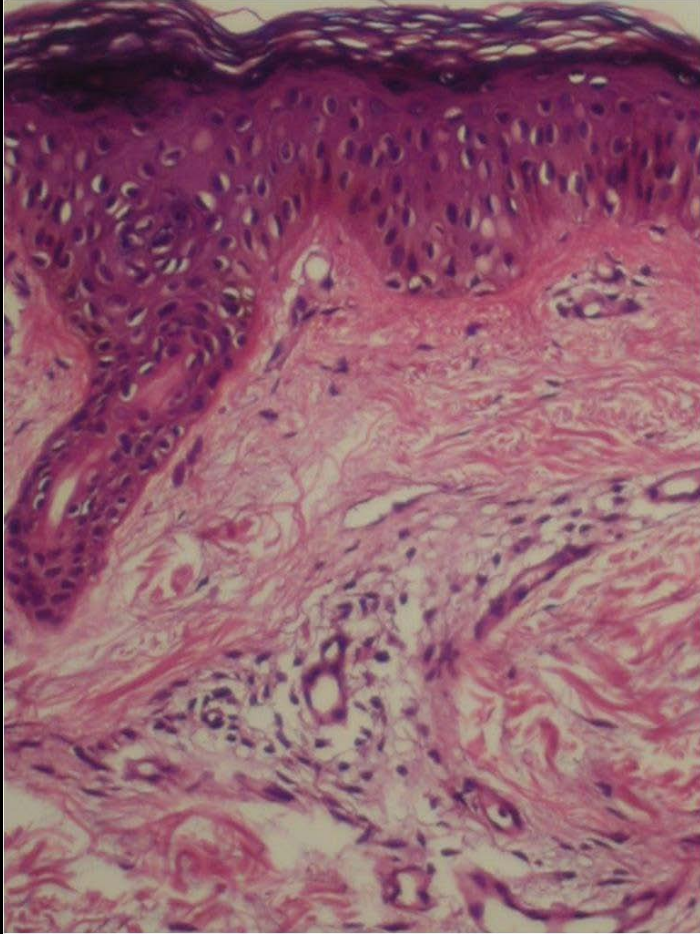




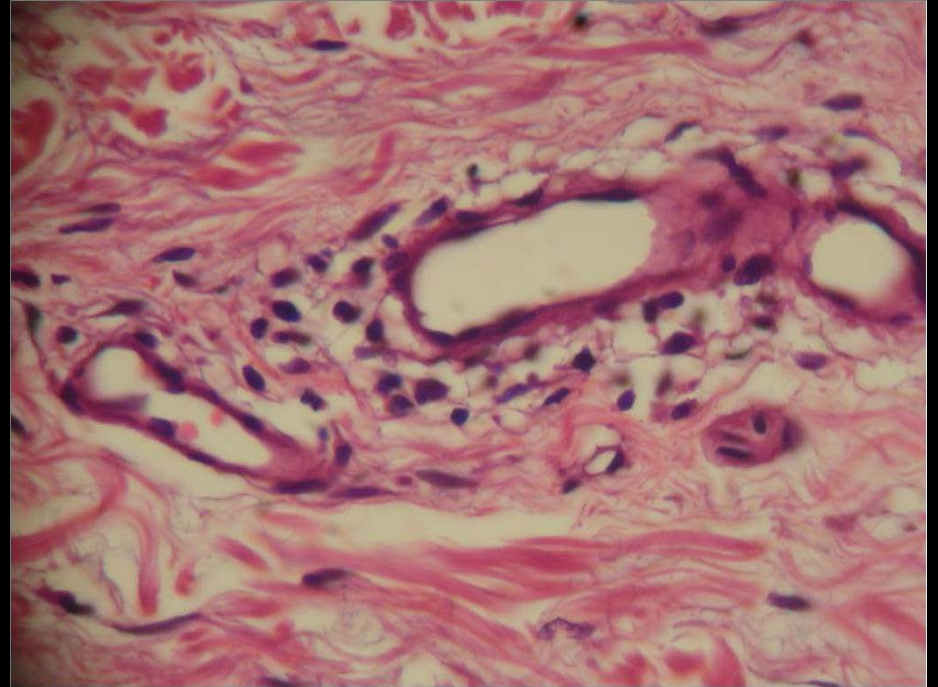
Biopsia 3178-08 : 4x



Biopsia 3178-08 : 10x



Biopsia 3178-08 : 40x



Evolución

31-3-09

- Se indica:
 - Prednisona 50mg VO
 - Omeprazol , calcio
 - Cloroquina 250 mg VO BID

- Se plantea Dx: dermatomiositis ?

Evolución

16-4-09

- **Tratamiento:** Prednisona 50 mg VO , Cloroquina 250 mg BID
- Sin mejoría
- Laboratorios:
 - Anti- DNA: 4 UI/ml (negativo < 20)
 - Anti Jo-1 : 2 UI/ ml (VN: 0-15)
 - Anti cardiolipina. Ig G: 6 GPL (neg< 15) Ig M: 7 MPL (neg< 15)
- Se asocia:
 - Metotrexate 10 mg / semanal
 - Hidroxicloroquina 200 mg BID

Evolución

28-4-09

➤ Laboratorios:

- GB: 10.1 /uL Neu: 79% Liyn: 12% Hg: 12g/dl , Hto: 35%
- Plt: 246/uL Pt: 13 s, Ptt: 28s , Glic: 78mg/dl , Crea: 0.7mg/dl
- Bun : 10mg/dl, Col: 216mg/dl , TG: 130 mg/dl
- AST: 19IU/l , ALT: 21 IU/l , CK: 34 IU /l , CKmb: 26 IU/l

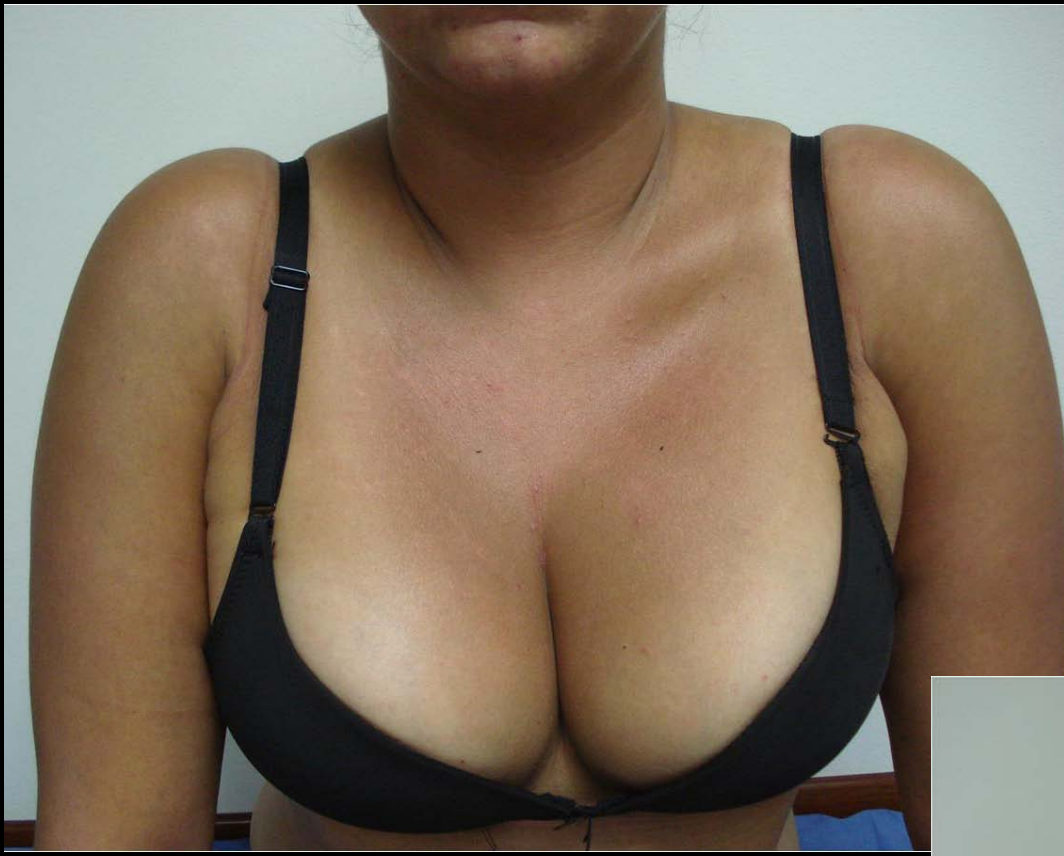
➤ Discretea mejoría

➤ Se mantiene tratamiento

- Prednisona 50 mg , Mtx 10 mg /Sem , hidroxycloroquina 200 BID

28-4-09







Evolución

12-5-09

- Discreta mejoría , nuevas lesiones
- Tratamiento
 - Prednisona 50 mg , Mtx 10 mg /Sem , hidroxicloroquina 200 BID

28-4-09





Evolución

12-5-09

- Se plantea Dx: reacción acneiforme

- Se modifica tratamiento
 - Prednisona 45 mg VO (disminución piramidal)
 - Mtx 10 mg /Sem , hidroxiclороquina 200 BID
 - Clindamicina + Peróxido de benzoilo tópico

- Pendiente:
 - Laboratorio control , evaluación por neurología

Discusión

Dermatomiositis

- Desorden multisistémico de etiología desconocida, caracterizada clásicamente por **miopatía** inflamatoria idiopática asociada a **manifestaciones cutáneas** características
- En 1975, Bohan y Peter presentan una serie de criterios que permitirían establecer el diagnóstico y clasificación de dermatomiositis (DM)

Dermatomiositis

Criterios diagnósticos

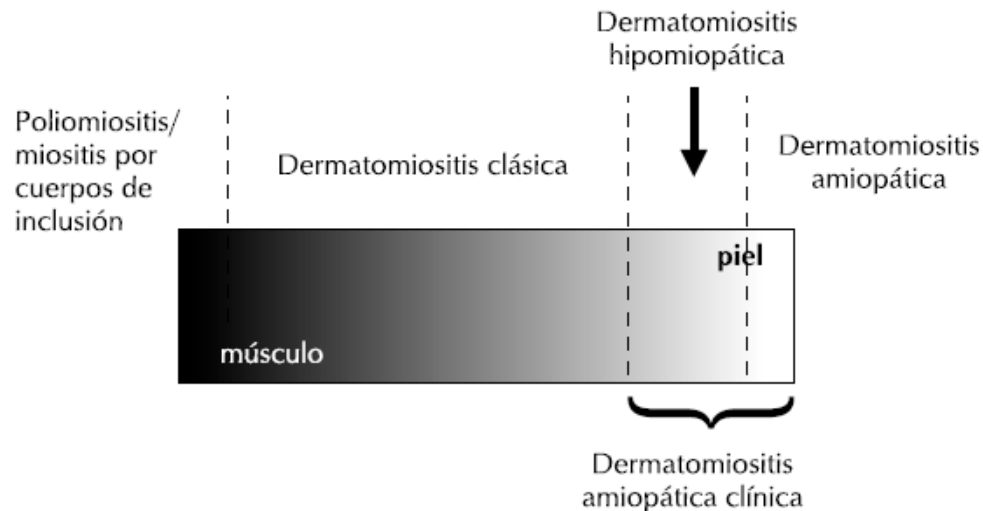
1. Debilidad muscular proximal simétrica
2. Elevación sérica de enzimas musculares
3. Alteraciones electromiográficas miopáticas
4. Biopsia muscular con evidencia de miopatía
5. Manifestaciones cutáneas características

Dermatomiositis: clasificación

- **Grupo I:** Polimiositis idiopática primaria: puede aparecer a cualquier edad. Se manifiesta exclusivamente con síntomas musculares
- **Grupo II:** Dermatomiositis idiopática primaria: asocia sintomatología cutánea y muscular
- **Grupo III:** Dermatomiositis o polimiositis asociada a neoplasia: La incidencia del síndrome es mayor en pacientes con edades superiores a los 60 años
- **Grupo IV:** Dermatomiositis o polimiositis infantil
- **Grupo V:** Dermatomiositis o polimiositis asociada a conectivopatías

Dermatomiositis

- En la clasificación original de las DM hecha por Bohan, Peter y cols. en 1973 no se incluía la dermatomiositis amiopática
- En 1991, Euwer y Sontheimer la incluyeron



Euwer RJ, Sontheimer RD. Amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine miositis).
J Am Acad Dermatol. 1991;24:959-66

Dermatomiositis amiopática

- La **dermatomiositis amiopática o dermatomiositis sine miositis** es un tipo de dermatomiositis caracterizada por lesiones cutáneas específicas de DM, confirmadas histológicamente, sin evidencia clínica de debilidad muscular proximal, con enzimas musculares normales
- Representa entre el 2-18% de los casos

Dermatomiositis amiopática

Criterios para el diagnóstico

- a) Cambios cutáneos patognomónicos (eritema heliotropo, pápulas de Gottron, edema y eritema facial , telangiectasias periungueales)
- b) Biopsia de piel compatible
- c) Sin evidencia de debilidad muscular proximal en 2 años
- d) Enzimas musculares normales, durante 2 años

Dermatomiositis amiopática

➤ La dermatomiositis hipomiopática

- afectación muscular subclínica
 - enzimas musculares, EMG, RMN o la biopsia muscular con algún grado de inflamación muscular
- Con fines prácticos de manejo terapéutico se agrupan la dermatomiositis amiopática e hipomiopática en la dermatomiositis amiopática clásica

Dermatomiositis amiopática

Diagnóstico

- Enzimas musculares
- Bx de piel y musculo
- EMG
- La resonancia magnética de partes blandas de las cinturas escapular y pelviana permite identificar inflamación muscular subclínica

Dermatomiositis amiopática

- Se asocia a linfomas y carcinomas de mama, pulmón, ovario, colon, vejiga y riñón
- No responden a los esteroides; los antimaláricos pueden servir
- En pacientes refractarios, se usan inmunosupresores: metotrexate, micofenolato de mofetilo, azatioprina, ciclofosfamida, IgG IV

Gracias!

