

Dermatomiositis del adulto: estudio retrospectivo de 55 casos

Julia María Sánchez Schmidt, *Anna Jucglà Serra, *Carolina Prat Torres, Ramon María Pujol Vallverdú
Servicio de Dermatología. Hospital del Mar- IMAS-IMIM, Barcelona. *Hospital Universitari de Bellvitge, Barcelona

Introducción

La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria de causa desconocida y baja frecuencia que puede asociar una elevada morbilidad. A continuación presentamos una serie de 55 pacientes diagnosticados de DM.

Resultados

Epidemiología

Se obtuvieron 55 casos diagnosticados de DM, 37 mujeres y 18 varones. Veintitrés pacientes (41'8%) asociaron una neoplasia. Se hallaron diferencias en la distribución por sexos (M:V) entre el grupo asociado a neoplasia (1:1) y el resto de pacientes (4:1). La edad media en el momento del diagnóstico de la DM fue de 41'7 años (18-92 a.), con diferencias estadísticamente significativas entre el grupo asociado a cáncer (62'7 a.) y el grupo sin (45'4 a.).

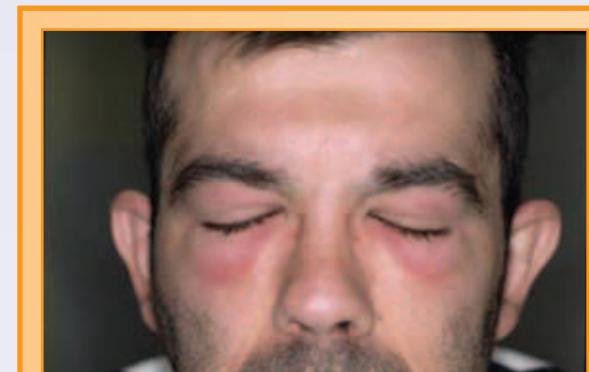


Figura 1. Eritema heliotropo



Figura 2a. Erupción violácea simétrica: signo del chal



Figura 2b. Erupción violácea simétrica: signo de la pistolera



Figura 3. Edema periorbitario



Figura 4. Manos de mecánico

Exploraciones complementarias

Todos los pacientes excepto dos presentaron elevación de uno o más enzimas musculares (AST, ALT, LDH, CPK, Aldolasa). También fue común hallar positividad de ANAs (N= 37), elevación de VSG (N= 32), hipoproteinemia (N=22), hipoalbuminemia (N=17), y elevación del fibrinógeno plasmático (N=23), estas dos últimas con una mayor frecuencia estadísticamente significativa en el grupo asociado a malignidad. Se realizó una biopsia cutánea en 36 casos, 22 de los cuales mostraban cambios sugestivos de DM. El electromiograma mostraba un patrón miopático en 39 de los 49 pacientes a los que se les practicó. La biopsia muscular se realizó en 41 casos y fue orientativa de DM en 26.

Diagnóstico

La DM fue diagnosticada tras un periodo medio de 7 meses desde su inicio, con diferencias entre el grupo asociado a malignidad (3 m) y el resto de pacientes (9'9 m). De acuerdo con los criterios de Bohan y Peter, 35 casos fueron diagnosticados de DM definitiva, 9 de probable y 6 de posible. Del resto, cuatro fueron diagnosticados de DM amioápatica y uno de Sd. antisintetasa. Siete pacientes del grupo no asociado a neoplasia fueron diagnosticados de un Sd. de superposición con síntomas de DM.

De los pacientes con DM y cáncer asociado, 11 fueron diagnosticados a la vez de ambos procesos; en 7 la neoplasia fue diagnosticada posteriormente tras una media de 17 meses y en 5, anteriormente con una media de 21 meses. Las neoplasias asociadas a DM más frecuentes fueron las ginecológicas en mujeres y las pulmonares en hombres, por lo general en estadios avanzados (Tabla 2).

Tratamiento

Todos los pacientes excepto tres (94'5%) recibieron tratamiento con corticoides orales. Quince pacientes sin neoplasia (46'8%) recibieron además tratamiento con otros inmunosupresores o antipalúdicos. Dieciocho pacientes (78'3%) fueron tratados de su neoplasia.

Aunque la DM no siempre se comporta como un síndrome paraneoplásico, se puede considerar que posiblemente esté relacionada con una neoplasia si esta se diagnostica dos años antes o después de la DM.

Conclusiones

- Recordamos la necesidad de diagnosticar y tratar precozmente la DM con el fin de mejorar su pronóstico.
- Así mismo, recomendamos realizar un despistaje de neoplasia en función de la edad y sexo del paciente en el momento del diagnóstico y repetirlo en aquellos casos recidivantes o refractarios al tratamiento, sobre todo en adultos.
- Hasta el momento se desconoce la patogenia y anticuerpo específico responsable de la DM asociada a neoplasia y no existen unas manifestaciones clínicas ni biológicas que permitan predecir la presencia de un proceso maligno subyacente.

Material y métodos

Se revisaron las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de DM en los Servicios de Dermatología de dos hospitales universitarios de Barcelona entre enero de 1983 y diciembre 2006, y se recogieron los datos epidemiológicos, clínicos y biológicos. Se diferenciaron y compararon dos grupos de pacientes: con neoplasia asociada o sin ella.

Clínica

El 76'4% presentó lesiones cutáneas características en el debut de la DM y el 92'7% desarrolló debilidad muscular a lo largo de la evolución de la DM. Las manifestaciones cutáneas más frecuentes fueron el eritema heliotropo (Fig. 1), la erupción violácea simétrica (Fig. 2), el eritema o telangiectasias periorbíticas, las pápulas de Gottron y el edema periorbitario (Fig. 3) (Tabla 1). Algunas manifestaciones sólo se observaron en el grupo sin cáncer como manos de mecánico (Fig. 4), vasculitis y calcificaciones cutáneas. El grupo asociado a neoplasia presentó una mayor frecuencia estadísticamente significativa de prurito, dermatitis descamativa e hipertrofia cuticular.

Las manifestaciones musculares más frecuentes fueron la debilidad muscular proximal simétrica (83'6%), la disfagia (49'1%) y las mialgias (41'8%).

En el grupo asociado a malignidad, 18 (78'3%) pacientes manifestaron síntomas asociados a la neoplasia como Sd. tóxico, masa tumoral y adenopatías.

Tabla 1. Manifestaciones cutáneas

	N=55	(%)
Eritema heliotropo	36	65'5
Eritema violáceo simétrico	34	61'8
Eritema/Telangiectasias periorbíticas	29	52'7
Pápulas de Gottron	27	49'1
Edema periorbitario	26	47'3
Necrosis cutánea	20	36'4
Signo de Gottron	16	29'1
Prurito	16	29'1
Poiquilodermia	14	25'5
Dermatitis descamativa	14	25'5
Alopecia difusa	11	20
Dermatitis del cuero cabelludo	10	18'2
Manos de mecánico	6	10'9
Hipertrofia cuticular	6	10'9
Fotosensibilidad	5	9'1
Calcificación cutánea	4	7'3
Vasculitis	3	5'5

Tabla 2. Origen de las neoplasias asociadas a DM

	N
Pulmón	4
Mama	4
Ovario	3
Estómago	3
Primario desconocido	3
Linfoma	2
Melanoma cutáneo	1
Hipofaringe	1
Sigma	1
Próstata	1

Evolución

Del total de pacientes, 23 presentaron mejoría, 17 fallecieron y 6 presentaron remisión completa. Se desconoce la evolución de los otros 9 pacientes restantes.

De los casos asociados a malignidad, 13 fallecieron tras una media de 10'5 meses. La evolución de la DM fue paraneoplásica en 13 casos, de los cuales 8 habían sido diagnosticados sincrónicamente de DM y cáncer. Tres pacientes (5'5%) presentaron remisión completa de la neoplasia y de la DM.

Discusión

Las características epidemiológicas de nuestra serie coinciden con las ya publicadas como el porcentaje de asociación de DM a malignidad, la distribución por sexos en los dos grupos de DM, las edades medias de diagnóstico (superior si se asocia a malignidad) y las neoplasias más frecuentemente asociadas. Sin embargo, destacamos de nuestra serie el elevado número de neoplasias gástricas y primarios de origen desconocido. Como en otras series publicadas, las neoplasias acostumbran a diagnosticarse en estadios avanzados y se asocian a una elevada mortalidad, superior a la DM idiopática.

También hallamos en el grupo con cáncer de nuestra serie una mayor frecuencia de algunos factores de riesgo de neoplasia propuestos por diferentes autores como la elevación de VSG, hipoproteinemia, hipoalbuminemia, prurito y lesiones necróticas (Fig. 5). En este grupo también hallamos una mayor frecuencia con diferencias estadísticamente significativas de hipertrofia cuticular, dermatitis descamativa y elevación de fibrinógeno.

Aunque la DM no siempre se comporta como un síndrome paraneoplásico, se puede considerar que posiblemente esté relacionada con una neoplasia si esta se diagnostica dos años antes o después de la DM.

Bibliografía

- Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med 1975; 292(part 1):344-7; (part 2):403-7.
- Basset-Seguin N et al. Prognostic factors and predictive signs of malignancy in adult dermatomyositis. Arch Dermatol 1990; 126:633-637.
- Kovacs SO, Kovacs SC. Dermatomyositis. J Am Acad Dermatol 1998; 39:899-920.
- Mebazâa A et al. Dermatomyositis and malignancy in Tunisia: A multicenter national retrospective study of 20 cases. J Am Acad Dermatol 2003; 48:530-4.
- Burnouf M et al. Les nécroses cutanées dans les dermatomyosites de l'adulte sont prédictives de l'association à une néoplasie. Ann Dermatol Venereol 2003; 130:313-6.



Figura 5. Necrosis cutáneas