

Dermatomiositis juvenil. Interés de la resonancia magnética en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad

Juvenile dermatomyositis. Interest of the magnetic resonance in the diagnosis and follow-up of the disease.

Cristina Pérez Hortet, Domingo García Almagro, Olivia López-Barrantes González, Ivan Cervigón González, Cristina Schoendorff Ortega

Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de La Salud. Toledo. España.

Correspondencia:

Cristina Pérez Hortet

C/ Teseo 106.

CP 28027 Madrid. España.

Tel.: (+34) 687 43 46 05

e-mail: cperezh@sescam.jccm.es

Resumen

La dermatomiositis juvenil es la miopatía inflamatoria idiopática juvenil más frecuente, que se caracteriza por debilidad muscular proximal simétrica, eritema en heliotropo y pápulas y placas en superficies extensoras. El electromiograma y la biopsia muscular confirman el diagnóstico, pero son técnicas invasivas; la resonancia magnética es una alternativa útil en el diagnóstico y el seguimiento, asociado a los datos clínicos y analíticos. El tratamiento precoz y agresivo puede, en muchos casos, controlar las manifestaciones agudas y las secuelas a largo plazo de la dermatomiositis juvenil, incluida la calcinosis. Presentamos un caso clínico de dermatomiositis juvenil con buena evolución inicial con dosis esteroideas bajas, que fue preciso aumentar posteriormente. Comentamos las aportaciones de la resonancia magnética en nuestro caso y en la literatura.

(Pérez Hortet C, García Almagro D, López-Barrantes González O, Cervigón González I, Schoendorff Ortega C. Dermatomiositis juvenil. Interés de la resonancia magnética en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad. *Med Cutan Iber Lat Am* 2006;34:67-70)

Palabras clave: dermatomiositis juvenil, resonancia magnética, prednisona.

Summary

Juvenile dermatomyositis (JDM) is the most common pediatric inflammatory myopathy characterized by progressive proximal muscle weakness, heliotrope rash, and erythematous papules and plaques on extensor surfaces. Electromyography and muscular biopsy confirm the clinical diagnosis, but they are invasive techniques. Magnetic resonance findings in this disease may be useful in establishing its diagnosis and follow-up within the clinical context. Often, aggressive and rapid treatment directed can control the acute manifestations and long-range sequelae of JDM, including calcinosis cutis. We report a case of juvenile dermatomyositis with good initial response to low esterooids dose, that we must increased lately. We comment the usefull magnetic resonance findings in our case and in the literature.

Key words: juvenile dermatomyositis, magnetic resonance, prednisona.

La dermatomiositis juvenil (DMJ), miopatía pediátrica más común, es un trastorno inflamatorio crónico, de etiología desconocida e incidencia baja, que afecta primariamente a la piel y al músculo[1-3]. El diagnóstico se basa en la clínica cutánea y muscular, la elevación de las enzimas musculares, las alteraciones de la resonancia nuclear magnética (RNM) y la evidencia de miopatía en el electromiograma y/o la biopsia

muscular[1, 2]. Este diagnóstico a veces puede ser difícil: las enzimas séricas no siempre están elevada y la biopsia muscular puede ser negativa por afectación muscular parcheada. Recientemente la RNM se está incluyendo en la evaluación y seguimiento de estos pacientes[1, 4]. El tratamiento debe ser precoz y agresivo, para conseguir un rápido control de la clínica aguda y evitar las secuelas a largo plazo, incluida la calcinosis[2].



Figura 1. Placa eritematosa en sien derecha.

Presentamos un caso clínico en el que la RNM ha sido útil y en el que, aunque inicialmente hubo buena respuesta con dosis esteroidea baja, se precisó tratamiento más agresivo.

Caso clínico

Presentamos una niña de 5 años, colombiana, sin antecedentes personales de interés y antecedentes familiares no conocidos, que acude a nuestra consulta en febrero de 2003 por presentar una erupción en frente y mejillas, pruriginosa, de tres meses de evolución, asociada a fotosensibilidad y lesiones a nivel de articulaciones interfalángicas y muñeca derecha de diez días de evolución.

En la exploración se objetivaban placas eritematosas faciales (Figura 1) y lesiones eritemato-papulosas en articulaciones interfalángicas (Figura 2) y muñeca derecha y un soplo sistólico de eyección; el resto fue normal. Inicialmente la paciente no refería, ni se objetivaron signos de debilidad muscular.

En la analítica destacaba GOT 91, GPT 64, CK 1444, aldolasa: suero hemolizado y piuria; no encontrándose otras alteraciones en las exploraciones complementarias (bioquímica, proteinograma, sistemático y cultivo de orina, anticuerpos: ANA, anti-DNA, anti-SSA, anti-SSB, anti-RNP, anti-Sm, anti-Jo, anti-Scl, complemento, coagulación, sistemático de sangre, radiografía de torax y ecocardiograma).



Figura 2. Pápulas de Gottron.

La biopsia realizada (muñeca derecha) fue inespecífica, describiéndose una dermatitis superficial con cambios reactivos de los queratinocitos y necrosis celulares aisladas que ascendían a la capa córnea, sin degeneración vacuolar de la basal y con inmunofluorescencia negativa. Con estos datos se diagnostica a la paciente de dermatomiositis juvenil y se inicia tratamiento con deflazacort 25mg/d (aproximadamente 0,5 mg/kg/día de prednisona) y fotoprotección intensa. Se valoró la posible realización de un electromiograma, descartándolo debido a la agresividad de esta prueba diagnóstica.

En un mes de tratamiento, la paciente había mejorado tanto clínica como analíticamente (GOT30, GPT20, CK130, aldolasa 8), por lo que se inició una reducción muy lenta de la dosis esteroidea. En septiembre 2003 empeoraron las lesiones previas y aparecieron nuevas en codos, rodillas (fig 3) y pómulos, asociado a elevación de las cifras analíticas (GOT 43, LDH 608, CK 610, aldolasa 15, creatinuria en orina de 24 horas 283), por lo que se vuelve a la dosis inicial de 25 mg/d. Este rebrote coincidió con una infección reciente y asintomática por virus Epstein Barr (demostrada serológicamente) y una infección de orina, tratada con cefalosporinas de tercera generación. En noviembre 2003 siguen apareciendo lesiones, se objetiva disminución de fuerza a nivel escapular y pélvico y un nuevo aumento enzimático (CK 735, CK-MB 110, aldolasa 18). Con estos datos decidimos aumentar el deflazacort a 45 mg/d (equivalente a 1 mg/kg/d de prednisona), en dos tomas diarias, y solicitar una RNM, que mostraba edema en musculatura esquelética de cintura escapular, pelviana y muslos (Figura 4). En diciembre de ese mismo año la clínica cutánea y los valores analíticos



Figura 3. Lesiones a nivel de rodilla derecha.

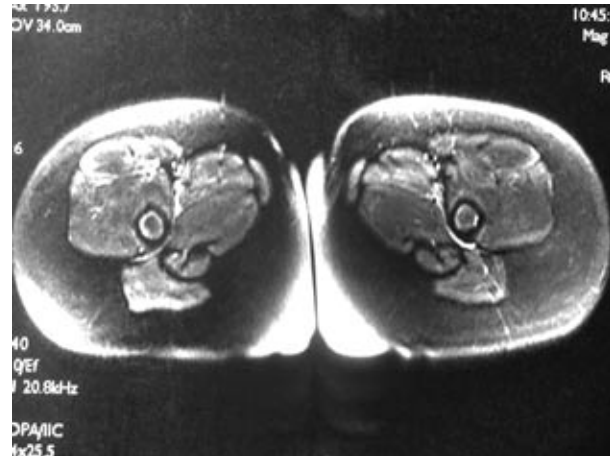


Figura 4. Imagen de resonancia magnética: edema a nivel de musculatura pelviana.

mejoran sustancialmente con normalización de los mismos en enero de 2004. Actualmente la niña está reduciendo muy lentamente la dosis corticoidea, permaneciendo asintomática. Ha presentado aumento de vello a nivel frontal, pómulos y espalda y una facies cushingoide, secundario al tratamiento, que va normalizándose con la disminución progresiva de éste.

Comentario

El diagnóstico precoz en la DMJ es importante para instaurar cuanto antes el tratamiento correcto,

recordando que no siempre la clínica cutánea de inicio es la típica (pápulas de Gottron y eritema en heliotropo), sino que frecuentemente puede presentarse como un eritema periungueal o un rash inespecífico en extremidades, y otras veces prurito o dermatitis psoriasiforme de cuero cabelludo (estudio de Perolo TM y cols)[5]. En nuestro caso, pese a encontrar pápulas de Gottron, la paciente tenía rash malar que planteaba el diagnóstico diferencial con un lupus eritematoso. Otras alteraciones cutáneas posibles de la DMJ son: hipertrichosis generalizada (poco común en adultos) y localizada (infrapatelar), afectación de la mucosa oral (eritema, edema, vesículas, erosiones, úlceras, áreas blanquecinas, teleangiectasias gingivales, también más frecuente en la forma juvenil), pápulas, pústulas y lesiones foliculares en codos y rodillas (manifestación inicial en niños orientales) y condrodermatitis nodular helicis[6-9].

El diagnóstico se basa en la clínica cutánea asociada a debilidad muscular proximal con elevación de enzimas musculares, que a veces es necesario seriar ya que inicialmente pueden mantenerse en niveles normales[4-5]. La

determinación de creatina en orina de 24 horas puede ser útil en estos casos y en el seguimiento de la enfermedad. En cuanto a otras técnicas que orientan el diagnóstico, es importante recalcar los hallazgos encontrados en la RNM de la DM activa, donde se observa un aumento de la intensidad de la señal en T2 en los músculos afectados, lo que se traduce como edema del tejido subcutáneo y muscular, siendo los músculos aductores los más severamente afectados; estos hallazgos vuelven a la normalidad con el tratamiento (generalmente en concordancia con los niveles séricos de enzimas musculares)[1].

Con la RNM no sólo orientamos el diagnóstico y valoramos la actividad de la enfermedad (permite objetivar inflamación muscular sin clínica muscular y con un nivel de enzimas normales), sino que también puede guiar la localización de la biopsia muscular (sobre todo si existe afectación muscular parcheada; un 10-15% de las biopsias musculares realizadas en pacientes con DM son normales), evaluar la respuesta al tratamiento y permite diferenciar la miopatía esteroidea (no hay inflamación en la RNM)[1, 3, 10]. Únicamente hay que recordar que podemos encontrar hallazgos similares en la rabdomiolisis y en la miositis infecciosa, por lo tanto se trata de una herramienta diagnóstica útil dentro de un contexto clínico[1].

La biopsia muscular y el electromiograma son técnicas clásicas en el diagnóstico de la DM, pero dada su invasividad, han pasado a una segunda línea especialmente en niños, pese a que hay autores que las recomiendan por sistema[4, 5]. Además no pueden ser usadas repetidamente para realizar una monitorización de la enfermedad[10]. En

nuestro caso se optó por realizar RNM que demostró las alteraciones esperadas a nivel de cintura escapular y pelviana.

Clásicamente el tratamiento, que debe instaurarse precozmente, se ha basado en prednisona vía oral a dosis de 1-2 mg/kg/d, que se mantiene 3-8 semanas para ir disminuyéndolo lentamente (alrededor de 24 meses)[4, 11]. Otras alternativas terapéuticas que aparecen en la literatura son: asociar al inicio del tratamiento prednisona con pulsos de metilprednisolona intravenosa (30 mg/kg/pulso) o metotrexato (0,4-1 mg/kg/sem), prednisona oral e inmunosupresores (que permite un control más rápido de la enfermedad, una suspensión más precoz con menor morbilidad de los corticoides orales y previene las secuelas crónicas), inmunoglobulina iv, ciclofosfamida, ciclosporina, mofetil micofenolato, azatioprina[2, 4, 11, 12]. El cese del tratamiento nunca se debe plantear antes de la completa normalización de los valores analíticos, sin olvidar la situación clínica[2, 4]. En

nuestro caso, dada la buena experiencia con dosis no tan altas de corticoterapia oral en la DMJ, se decidió iniciar así el tratamiento, para posteriormente aumentarlo por empeoramiento clínico y analítico, en probable relación con una infección urinaria y una infección subclínica por VEB.

La calcinosis es una complicación común y muy debilitante de la dermatomiositis, especialmente de la juvenil (incidencia del 30-70%) y aparece sobre todo en pacientes con un tratamiento instaurado tardíamente, con corticoterapia oral a bajas dosis, en enfermedad severa y si hay traumatismos repetidos[13-15].

Como conclusión ante este caso clínico de dermatomiositis juvenil queremos señalar la importancia del diagnóstico y el tratamiento precoz en estos pacientes, la necesidad de una terapia agresiva y la utilidad de la resonancia magnética como técnica de diagnóstico y seguimiento permitiendo, en ocasiones, evitar procedimientos más invasivos.

Bibliografía

- Juárez Y, Hernández-Santana J, Rodríguez-Salido MJ, Rodríguez-López J, Soler E, Islas D, Alayón S. Valor de la resonancia magnética en la dermatomiositis juvenil. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94:399-401.
- Fisler RE, Liang MG, Fuhlbrigge RC, Yalcindag A, Sundel RP. Aggressive management of juvenile dermatomyositis results in improved outcome and decreased incidence of calcinosis. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:505-11.
- Rennebohm R. Juvenile dermatomyositis. *Pediatric Annals* 2002;31:427-33.
- Yosipovitch G, Beniaminov O, Rousso I, David M. STIR Magnetic resonante Imaging: A Noninvasive Method for Detection and Follow-up of Dermatomyositis. *Arch Dermatol* 1999;135:721-3.
- Peloro TM, Miller OF, Hahn TF, Newman ED. Juvenile dermatomyositis: a retrospective review of a 30-year experience. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:28-34.
- Piantanida NA, Person DA, Piantanida EW. Infrapatellar Hipertrichosis: an unusual cutaneous manifestation of juvenile dermatomyositis. *Pediatric Dermatology* 2002;19:132-5.
- Ghali FE, Stein LD, Fine JD, Burkes EJ, McCauliffe DP. Gingival Telangiectases. *Arch Dermatol* 1999;135:1370-4.
- Lister RK, Cooper ES, Paige DG. Papules and pustules of the elbows and knees: an uncommon clinical sign of dermatomyositis in oriental children. *Pediatric Dermatology* 2000;17:37-40.
- Sasaki, Nishizawa, Sugita. Chondrodermatitis nodularis helices in childhood dermatomyositis. *Br J Dermatol* 1999;141:363-5.
- Park JH, Niermann KJ, Ryder NM, Nelson AE, Das A, Lawton AR et al. Muscle abnormalities in juvenile dermatomyositis patients. *Arthritis Rheum* 2000;43:2359-67.
- Jorizzo JL. Dermatomyositis. (Reprinted) *Arch Dermatol* 2002;138:114-6.
- Jolles S, Hughes J, Whittaker S. Dermatological Uses of High-Dose Intravenous Immunoglobulin. *Arch Dermatol* 1998;134:80-6.
- Mukamel M, Horev G, Mimouni M. New insight into calcinosis of juvenile dermatomyositis: a study of composition and treatment. *J Pediatr* 2001;138:763-5.
- Chowdhary V, Wakhlu A, Agarwal A, Misra R. Outcome in Juvenile Dermatomyositis. *Indian Pediatrics* 2002;39:931-5.
- Ichiki Y, Akiyama T, Shimozaawa N, Suzuki Y, Kondo N, Kitajima Y. An extremely severe case of cutaneous calcinosis with juvenile dermatomyositis, and successful treatment with diltiazem. *Br J Dermatol* 2001;144:894-7.