

Dermatomiositis en el paciente anciano: un reto diagnóstico

María Torres-Briegas¹ , Víctor José Vega-Rodríguez²  y Álvaro Lahoz-Tornos¹ 

¹Servicio de Medicina Interna, Complejo Asistencial de Soria, Soria, España

²Servicio de Medicina Interna, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España

Recibido: 29/04/2023

Aceptado: 01/06/2023

En línea: 31/08/2023

Citar como: Torres-Briegas M, Vega-Rodríguez VJ, Lahoz-Tornos A. Dermatomiositis en el paciente anciano: un reto diagnóstico. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (agosto); 8(2): 91-93. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n2a10>.

Cite this as: Torres-Briegas M, Vega-Rodríguez VJ, Lahoz-Tornos A. *Dermatomyositis in the elder patient: a diagnostic challenge*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (August); 8(2): 91-93. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n2a10>.

Autor para correspondencia: María Torres-Briegas. mtorresbr@saludcastillayleon.es

Palabras clave

- ▷ Dermatomiositis
- ▷ Miopatía
- ▷ Disfagia

Resumen

La dermatomiositis es una enfermedad rara caracterizada por una miopatía inflamatoria que cursa con debilidad muscular progresiva y disfagia en un elevado porcentaje de los pacientes. Asocia frecuentemente lesiones dermatológicas que pueden ayudar a orientar el diagnóstico. Presentamos el caso de un varón de 88 años que ingresó por debilidad muscular en extremidades inferiores, disfagia y lesiones eritematodescamativas en cuello y cara anterior de las extremidades. La importancia de este caso es la de sospechar causas cuyas características pueden solaparse con problemas de mayor prevalencia en el paciente anciano.

Keywords

- ▷ Dermatomyositis
- ▷ Myopathy
- ▷ Dysphagia

Abstract

Dermatomyositis is a rare disease characterized by an inflammatory myopathy that follows up to a progressive weakness and dysphagia in a high percentage of patients. It can frequently lead to skin lesions that may help to conclude a final diagnosis. We present the case of an 88-year-old male that was admitted to the hospital because of muscular weakness in the lower extremities, dysphagia and erythematous scaly lesions on the neck and front face of the limbs. The importance of this case is to suspect causes whose characteristics can overlap with more prevalent problems in elder patients.

Puntos destacados

- ▷ Debemos sospechar una causa secundaria de dermatomiositis en pacientes con disfagia y debilidad muscular relativamente rápida, especialmente si asocia otra clínica como la cutánea.
- ▷ La asociación de un patrón AC-4 y autoanticuerpos TIF1gamma se relaciona frecuentemente con malignidad en pacientes de edad avanzada.

Introducción

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad autoinmune rara, con una prevalencia de aproximadamente 13 de cada 100.000 personas-año¹. Se caracteriza por una miopatía inflamatoria que cursa clásicamente con debilidad muscular --proximal, simétrica y progresiva-- asociada a una serie de hallazgos dermatológicos, algunos patognomónicos (pápulas de Gottron y eritema en heliotropo), y otros también frecuentes como los eritemas violáceos pruriginosos en la cabeza, cara, tronco superior y extremidades². Además, la presencia de disfagia puede verse en un porcentaje de hasta un 54%³.

La etiología es desconocida, aunque se sugiere que puede estar relacionada con algunas regiones del sistema del antígeno leucocitario humano (HLA),

genes implicados en otras enfermedades autoinmunes o a desencadenantes tales como infecciones o cáncer. Se piensa también que las vías de señalización del interferón, en especial los de tipo I, tienen un papel importante en la fisiopatología de esta enfermedad⁴.

Según el grado de afectación muscular, podemos distinguir 4 tipos diferentes: DM clásica, amiopática, hipomiopática, y posmiopática.

El diagnóstico se basa en una historia clínica compatible, apoyada por unas pruebas complementarias (autoinmunidad, biopsia) que lo confirmen, mientras que el tratamiento tiene como pilares fundamentales la resolución de la miositis (con corticoides a altas dosis o inmunosupresores) y la resolución de las lesiones dermatológicas (a nivel local o sistémico con hidroclicloroquina, inmunoglobulinas o inmunosupresores).

Caso clínico

Antecedentes, enfermedad actual

Paciente de 88 años sin alergias medicamentosas conocidas, exbebedor importante y exfumador de 3 paquetes diarios durante más de 40 años. Con an-

tecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 con mal control metabólico, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) e hipoacusia. Además, contaba con un ingreso previo el mes anterior por sospecha de accidente isquémico transitorio, encefalopatía enólica, EPOC agudizado, diabetes mellitus tipo 2 descompensada y alteración de la deglución.

Ingresó nuevamente a cargo de geriatría por empeoramiento progresivo del estado general desde el alta hospitalaria, con hiporexia y problemas de deglución que motivaron varios episodios de broncoaspiración previos, así como problemas relacionados con la alteración de la marcha. El paciente además refería una pérdida de peso de 20 kg en 2 meses y la aparición unas semanas atrás de lesiones dérmicas que habían empeorado recientemente. Negaba fiebre, dolor torácico o palpitaciones o cualquier otra sintomatología de interés.

Exploración física

Tensión arterial 117/61 mmHg, frecuencia cardíaca 96 lpm, saturación de oxígeno 96% con gafas nasales a 2 lpm (FiO₂ 28%), afebril.

Paciente consciente y orientado, con lesiones eritemato-violáceas, no pruriginosas, con hiperqueratosis y descamación de predominio en la cabeza, cuello, y miembros (cara anterior de brazos, dorso de las manos, muslos) (figuras 1-3). Dolor a la palpación muscular. En la exploración neurológica destacaba una debilidad muscular generalizada. Auscultación cardíaca con tonos rítmicos y soplo sistólico II/VI en ápex no irradiado. Auscultación cardíaca con roncocallosos y crepitantes en ambas bases pulmonares. Resto de la exploración anodina.



Figura 1. Dorso de la mano: lesiones eritemato-violáceas con una zona de descamación proximal que respetan la región ungüeal y palmar.



Figura 2. Muslo: lesiones eritemato-violáceas, bien delimitadas, con una zona de descamación central, sin afectación de la cara medial.



Figura 3. Cuello: lesiones eritemato-violáceas, con hiperqueratosis y descamación a nivel medial en la región del escote.

Pruebas complementarias

En el control analítico destacaba Hb 14 g/dL, leucocitosis (leucocitos 12900/ μ L) con neutrofilia (neutrófilos 11416/ μ L), plaquetas 207000/ μ L, glucosa 202 mg/dL,

urea 89 mg/dL, creatinina 0,81 mg/dL, NTproBNP 1275 pg/ml, CK 599 U/L, PCR 161 mg/L, albúmina 40,2%, IgA 425 mg/dL, IgG 728 mg/dL, IgM 41,8 mg/dL.

Gasometría arterial basal con pH 7,41, pCO₂ 42,7 mmHg, HCO₃ 27,3 mmol/L, pO₂ 56,5 mmHg.

Marcadores tumorales: beta-2 microglobulina 3,5 mg/L [1,09-2,53], Ca 15,3 23 kU/L [≤35,0], CEA 3,28 ng/mL [≤5,0], CYFRA 21-1 1,79ng/mL [≤3,30], SCC 2ng/mL [sospechoso de malignidad >2ng/mL, claramente positivo >2,5ng/mL].

Autoinmunidad: titulación HEP-2 1/160, patrón HEP-2 anticuerpos antinucleares (ANA): patrón nuclear moteado/granular fino. Nomenclatura internacional ICAP: AC-4. En inmunoblot en suero se objetivó la aparición de una banda correspondiente a TIF1 gamma (el resto del panel de anticuerpos frente antígenos asociados a miositis fue negativo).

En la radiografía de tórax se objetivaba un aumento de la trama broncovascular con un probable infiltrado a nivel de la base pulmonar derecha.

Evolución

A su ingreso se inició tratamiento antibiótico con piperacilina-tazobactam, broncodilatadores en nebulización, heparina de bajo peso molecular subcutánea a dosis profiláctica, oxigenoterapia y sueroterapia. Se ajustó el resto de la medicación a las necesidades del paciente.

Debido a las alteraciones de la marcha y de la deglución referidas por sus familiares y las lesiones cutáneas, se sospechó una probable dermatomiositis, motivo por el que se inició tratamiento con corticoides a altas dosis (1 mg/kg/día) sin respuesta clínica.

Ante la sospecha de una neoplasia subyacente, se solicitaron marcadores tumorales como despistaje del origen de la neoplasia, sin embargo, dado el estado del paciente, tanto él como sus familiares expresaron el deseo de no realizar más pruebas (EMG, biopsia, bodyTC, etc.) por lo que no se pudo llegar a una confirmación diagnóstica.

Con todo, la evolución del paciente fue tórpida, con agravamiento de su insuficiencia respiratoria que requirió oxigenoterapia a alto flujo con escasa respuesta, motivo por el que se decidió comenzar la sedación paliativa del paciente que condujo al exitus final.

Diagnóstico

Probable dermatomiositis clásica.

Discusión y conclusiones

La dermatomiositis es una enfermedad rara, más frecuente en mujeres y suele presentarse entre los 30-40 años, mientras que la presentación en pacientes ancianos es poco frecuente. En este perfil de pacientes, además, la presencia de sarcopenia y presbifagia son prevalentes, lo que puede dificultar el diagnóstico, pero siempre debemos sospechar causas secundarias, especialmente si son de instauración relativamente rápida y se asocian a otra clínica como la cutánea.

La dificultad para llegar a un diagnóstico clínico de las lesiones hace necesaria la realización de pruebas complementarias adicionales. Fueron los hallazgos de la historia clínica los que dieron con la sospecha inicial de DM, que con la petición de la prueba para autoinmunidad y los marcadores tumorales en base a la sospecha nos dieron un diagnóstico de presunción muy probable (tabla 1)⁵, sobre el cual no se pudo proseguir el estudio debido al mal estado del paciente, que falleció finalmente.

Debilidad simétrica de los músculos de las cinturas escapular y pelviana, flexores del cuello, progresiva en semanas o meses con o sin disfagia y afectación respiratoria.
Biopsia muscular característica de miopatía inflamatoria.
Elevación enzimática muscular.
Hallazgos electrofisiológicos musculares característicos.
Lesiones cutáneas patognomónicas de dermatomiositis (signo de Gottron, eritema violáceo o en heliotropo).
Enfermedad definida: 4 criterios. Enfermedad probable: 3 criterios. Enfermedad posible: 2 criterios. Debe cumplirse siempre el último criterio.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la dermatomiositis.

En cuanto a este último punto, hay que destacar que, por un lado, presentaba una banda TIF1gamma (su asociación con DM es fuerte), y que por otro lado presentaba unos ANA positivos con un patrón moteado/granular fino (AC-4). Este tipo de anticuerpos está presente en diversas enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, lupus cutáneo subcutáneo, síndrome de Sjogren), pero cuando hay una presencia de autoanticuerpos TIF1gamma asociada, a pesar de ser un patrón raro, se asocia firmemente con malignidad en pacientes ancianos⁶. Es precisamente esta la razón que nos llevó a pensar que el paciente presentaba una neoplasia cuyo origen no pudo ser determinado, y que conllevó a la clínica de DM y pronóstico que hemos comentado a lo largo del texto.

Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Christopher-Stine L, Vleugels RA, Amato AA. Clinical manifestations of dermatomyositis and polymyositis in adults. En Targoff IN, Shefner JM, Callen J (Eds). UpToDate. Waltham, Mass.: UpToDate 2023. Accesible en: https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-of-dermatomyositis-and-polymyositis-in-adults?search=r&topicRef=6418&source=see_link (último acceso may. 2023).
2. Vleugels RA. Cutaneous dermatomyositis in adults: Overview and initial management. En Callen J (Ed). UpToDate. Waltham, Mass.: UpToDate 2023. Accesible en: https://www.uptodate.com/contents/cutaneous-dermatomyositis-in-adults-overview-and-initial-management?search=Cutaneous%20dermatomyositis%20in%20adults:%20Overview%20and%20initial%20managem&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1 (último acceso may. 2023).
3. Martin Lois E, Gómez Coello A, Manuel Valadez Jiménez V. Dysphagia as a symptom in dermatomyositis. A clinical case. Rev Mex AMCAOF. 2017; 6(1): 11-15. Accesible en: <https://www.medicigraphic.com/pdfs/audiologia/fon-2017/fon171c.pdf> (último acceso may. 2023).
4. Anquetil C, Benveniste O. Dermatomiositis. Orphanet. 2021. Accesible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert=221&lng=ES (último acceso may. 2023).
5. Selva A, Callaghan O, Trallero E. Revisión y miositis con cuerpos de inclusión. Reumatol Clínica. 2008; 4(5): 197-206.
6. Betteridge Z, McHugh N. Myositis-specific autoantibodies: an important tool to support diagnosis of myositis. J Intern Med. 2016; 280(1): 8-23. doi: <https://doi.org/10.1111/joim.12451> (último acceso may. 2023).